

Guzy serca u płodów

Heart tumors in fetuses

Joanna Kuran, Paweł Własienko, Joanna Dangel

Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej
II Katedra i Klinika Położnictwa i Ginekologii
Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Poradni: dr hab. n. med. Joanna Szymkiewicz-Dangel
Adres: ul. Karowa 2, 00-315 Warszawa, tel.: 22 596 61 67
E-mail: joanna.kuran@gmail.com

Streszczenie

Wstęp: Guzy serca są rzadką patologią płodów i noworodków, mogą być jednakże przyczyną poważnych powikłań.

Cel: Analiza obrazów ultrasonograficznych u płodów z guzami serca oraz ocena ich losów.

Materiał i metody: Retrospektywna analiza bazy komputerowej referencyjnego ośrodka perinatologii i kardiologii perinatalnej. W latach 2002-2007 zdiagnozowano guzy serca u 11 płodów, co stanowi 1,9% wad serca w tym okresie.

Wyniki: Wiek ciążowy w momencie diagnozy wynosił od 20 do 33 tygodni. U 1 płodu stwierdzono potworniaka i NIHF, doszło do zgonu wewnątrzmacicznego. U pozostałych płodów występowały mięśniaki prążkowanokomórkowe. Były one wielogniskowe w 9 przypadkach, miały tendencję do powiększania się. Najczęściej zajęta częścią serca była lewa komora. Kardiomegalię stwierdzono u 2 płodów. Wszystkie dzieci urodziły się żywe, tylko jeden noworodek wymagał pilnej operacji z powodu zwężenia drogi odpływu lewej komory. We wszystkich przypadkach po porodzie stwierdzono stwardnienie guzowate.

Wnioski:

1. Guzy serca można rozpoznać już w 20 tygodniu ciąży.
2. Badania płodów powinny być regularnie powtarzane z powodu możliwości powiększania się guzów w czasie ciąży.
3. Mnogie guzy serca są silnym markerem stwardnienia guzowatego.

Summary

Background: Heart tumors are rare pathology in fetuses and neonates but they can cause serious complications.

Objective: Analysis of ultrasonographic characteristics of disease in fetuses with cardiac tumors and assessment of follow-up.

Methods: Retrospective analysis of computer database of the Reference Center for Perinatology and Perinatal Cardiology in years 2002-2007. There were 11 fetuses with cardiac tumors in this period, what accounts for 1,9% of diagnosed congenital heart disease. **RESULTS:** The gestational age at detection ranged from 20 to 33 weeks. 1 fetus had teratoma and NIHF and died in utero. 10 fetuses had rhabdomyomas,

ted. Cardiomegaly was present in 2 cases. All children were born alive and only 1 required surgery due to LVOT obstruction. In all cases tuberous sclerosis was diagnosed after birth.

Conclusions:

1. Cardiac tumors are detectable as early as 20 weeks of gestation.
2. Sequential examination should be considered as most tumors increase in size during pregnancy.
3. Multiple cardiac tumors are strong prenatal markers of tuberous sclerosis.

Słowa kluczowe

guzy serca, płód, ultrasonografia, diagnostyka prenatalna

Key words

Wstęp

Pierwotne guzy serca rzadko występują wewnątrzmacicznie i u noworodków. Ich częstość w prenatalnych badaniach ultrasonograficznych ocenia się na 0,009% w populacji ogólnej¹, a na 0,2% w ośrodkach referencyjnych kardiologii dziecięcej². Najczęstszym histologicznie typem guza jest mięśniak prążkowanokomórkowy; włókniak, naczyniak i potworniak są zdecydowanie rzadsze³. Obecność mnogich guzów osadzonych w mięśniówce wskazuje na ich prążkowanokomórkowy

hipoechogenicznymi i homogennymi masami różnej wielkości. Natomiast potworniaki to najczęściej pojedyncze zmiany w prawym sercu przymocowane do podstawy, które echokardiograficznie są heterogenne i otorebkowane⁴. W odróżnieniu od potworniaków i mięs-

rozpoznawane są wewnątrzmacicznie, podobnie naczyniaki i śluzaki (najczęstsze guzy dorosłych)^{5,6}. Przy czym różnicowanie ultrasonograficzne między mięśniakami, włókniakami i śluzakami jest trudne, natomiast potworniaki i naczyniaki są łatwo rozpoznawalne⁷. W badaniach porównujących diagnozę echokardiograficzną z histologiczną oceną w autopsji opisywano błędne diagnozy obrazowe⁸.

Material i metody

Praca jest retrospektywną analizą bazy komputerowej oraz nagrań badań echokardiograficznych wykon-

Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego (WUM) w latach 2002–2007.

Grupa 11 płodów z guzami serca stanowi 1,9% spośród 590 wad serca zdiagnozowanych w Poradni we wspomnianym okresie. W grupie tej analizowaliśmy:

grupę ryzyka, lokalizację guza, typ guza, mnogość guzów, rozmiary guzów, a także pozasercowe wady i nieprawidłowości w badaniu towarzyszące guzom oraz losy płodów.

Wyniki

Średni wiek matek wynosił 29 lat, najmłodsza pacjentka miała 22 lata, najstarsza 40 lat. Średni wiek ciąży w momencie pierwszej wizyty w Poradni wynosił 30 tygodni (od 20 do 33 t.c.). U 3 z 11 pacjentek (27%) ciążę określono jako wysokiego ryzyka jeśli chodzi o występowanie wad serca. Średnio u każdego płodu wykonano 2 badania.

U 1 płodu stwierdzono potworniaka, u pozostałych 10 mięśniaki prążkowanokomórkowe.

Płód z potworniakiem został skierowany do Poradni w 20 t.c.z powodu uogólnionego obrzęku płodu. W obrazie echokardiograficznym uwidocznił guz osierdzia o wymiarach 24x24 mm, płyn w osierdziu zajmował 50% klatki piersiowej (ryc. 1). U płodu stwierdzono także obecność płynu w jamie brzusznej. Kariotyp płodu był prawidłowy męski. Doszło do zgonu wewnątrzmacicznego w 24 t.c.

W grupie płodów z mięśniakami prążkowanokomór-

kich płodów przynajmniej jeden guz zlokalizowany był w lewej komorze (w tym u jednego płodu w drodze



Ryc. 1. Potworniak osierdzia z wysiękiem w jamach opłucnowych.



Ryc. 2. Mnogie mięśniaki prążkowanokomórkowe w prze-

była prawa komora, dalej przegroda międzykomorowa (ryc. 2), prawy przedsionek i osierdzie. Rozmiary guzów były bardzo różne, największy miał 20 x 17mm. Uwagę zwracała tendencja do powiększania się guzów w czasie trwania ciąży.

U 2 płodów stwierdzono kardiomegalię, u żadnego płodu nie obserwowano zaburzeń rytmu serca.

Poza obecnością wentrykulomegalii u 2 płodów, w obrazie ultrasonograficznym nie obserwowano innych odchyśleń.

U 5 płodów diagnostykę obrazową poszerzono o wykonanie rezonansu magnetycznego. Ujawnił on obecność zmian w ośrodkowym układzie nerwowym mogących wskazywać na stwardnienie guzowate.

Wszystkie dzieci z mięsakami prążkowanokomórkowymi urodziły się żywe, tylko jedno dziecko wymagało

odpływu z lewej komory. W całej grupie ujawniły się cechy stwardnienia guzowatego.

Dyskusja

Pierwotne guzy serca należą do grupy chorób serca o późnym początku – uwidaczniane są najczęściej dopiero w trzecim trymestrze¹. Wykrywane są najczęs-

kiej około 20-30 tygodnia, najwcześniejsza opisywana diagnoza – 15 tydzień⁹. Obserwacje w naszej grupie są podobne.

Guzy serca mogą dotyczyć wsierdza mięśnia serca

rozmiaru i ilości, mogą powodować kardiomegalię, wewnątrzsercowe zaburzenia przepływu, zaburzenia funkcji zastawek, zaburzenia rytmu serca, obrzęk, a nawet śmierć płodu^{10,11}. W opisanym grupie wewnątrz-

z potworniakiem, u którego doszło do zgonu wewnątrzmacicznego. W tym przypadku można było rozważyć nakłucie osierdza i/lub operację wewnątrzmaciczną we wczesnej ciąży w związku z wystąpieniem obrzęku¹².

Warto także zwrócić uwagę na płód, u którego mięś-

dzie odpływu lewej komory – dzięki prenatalnej diagnozie możliwa była szybka interwencja po urodzeniu.

W naszej grupie nie stwierdzono zaburzeń rytmu serca płodu. W piśmiennictwie podkreśla się istotność seryjnych badań echokardiograficznych w przypadkach niewyjaśnionej patologii serca, szczególnie arytmii³. Wtedy też konieczne jest włączenie przezłożyskowej terapii farmakologicznej¹⁵. Powtarzanie badań w trakcie trwania ciąży istotne jest także ze względu na tendencję do powiększania się guzów szczególnie w drugiej połowie ciąży¹⁴, co obserwowaliśmy także w naszym materiale. Natomiast po porodzie w większości guzy ulegają regresji, zarówno pod względem ilości, jak i rozmiarów¹⁵. Z tego względu, jeśli nie występują powikłania, większość autorów zaleca podejście zachowawcze².

Wiele badań podkreśla zależność między występowaniem

mięśniem gazowatym (TS) – częstość tego zjawiska oceniana jest na 33-63%^{7,16,17}. W naszym materiale było to 100%. Mnogie guzy serca i wywiad rodzinny wymieniane są jako najważniejsze markery TS⁷. Obecność guzów serca jest najważniejszym ultrasonograficznym markerem TS, gdyż patognomiczne dla tej choroby zmiany w nerkach i mózgu bardzo rzadko mogą zostać wykryte w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym⁴. Jednakże podkreśla się przydatność rezonansu magnetycznego w diagnostyce zmian wewnątrzmożgowych wskazujących na TS¹⁸. Dlatego też u 5 pacjentek wykonano to badanie i potwierdziło ono podejrzenie TS.

Wnioski

1. Guzy serca można rozpoznać już w 20 tygodniu ciąży.
2. Badania płodów powinny być regularnie powtarzane z powodu możliwości powiększania się guzów w czasie ciąży.
3. Mnogie guzy serca są silnym markerem stwardnienia guzowatego.

Piśmiennictwo

1. Yagel S, Weissman A, Rotstein Z, Manor M, Hegesh J,

Natural course and in utero development .Circulation 1997; 96: 550-5

2. Beghetti M, Gow RM< Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review Am Heart J 1997; 134: 1107-14
3. Chan HS, Sonley MJ, Moes CA, Daneman A, Smith CR, Martin DJ Primary and secondary tumors of childhood involving the heart, pericardium and great vessels. A report of 75 cases and review of literature Cancer 1985; 56: 825-36
4. Geipel A, Krupp M, Germer U, Becker R, Gembruch U Perinatal diagnosis of cardiac tumors Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17:17-21
5. Steng JJ, Chou MM, Lee YH, Ho ES In utero diagnosis of cardiac hemangioma Ultrasound Obstet Gynecol 1999; 13: 362-5
6. Burke AP, Rosado-de-Christensen M, Templeton PA, Virmani R Cardiac fibroma: clinicopathologic correlations and surgical treatment J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 862-7
7. Chao AS, Chao A, Wang TH, Chang YC, Chang YL, Hsieh CC, Lien R, Su WJ Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and metaanalysis Ultrasound Obstet Gynecol 2008; 31: 289 - 295
8. Zhou QC, Fan P, Peng QH, Zhang M, Fu Z, Wang CH Prenatal echocardiographic differential diagnosis of fetal cardiac tumors Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 23: 165-171
9. Trowetzky W, McElhinney DB, Margossian R et al Association between cardiac tumors and tuberous sclerosis in the fetus and neonate Am J Cardiol 2003; ;92; 487-489
10. Roberts WC Primary and secondary neoplasms of the heart Am J Cardiol 1997; 80;671-82
11. Case CL, Gilette PC, Crawford FA, Cardiac rhabdomyomas causing supraventricular and lethal arrhythmia in an infant Am Heart J 199; 122; 1484-6
12. Bruch SW, Andzik NS, Reiss R, Harrison MR Prenatal therapy of pericardial teratomas J Pediatr Surg 1997; 32: 1113-5
13. Gembruch U, Redel DA, Bald R, Hansmann M tachycardia: Doppler echocardiographic findings and pathophysiological implications Am Heart J 1993; 125: 1290-301
14. Paladini D, Palmieri S, Russo MG, Pacileo G Cardiac multiple rhabdomyomatosis: prenatal diagnosis and natural history Ultrasound Obstet Gynecol 1996; 7; 84-5
15. Nir A, Tajik AJ, Freeman WK, Steward JB, Offord KP, Edwards WD, Mair DD, Gomez MR Tuberculous sclerosis and cardiac rhabdomyoma Am J Cardiol 1995; 76: 419-21.
16. Wallece G, Smith HC, Watson GH, Rimmer S, D'Souza S Tuberculous sclerosis presenting with fetal and neonatal cardiac tumors Arch Dis Child 1990; 65: 377-9
17. Harding CO, Pagon RA „Incidence of tuberculous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma” AM J Med Gen1992;37;443-7
18. Sonio P, Elmaleh A, Fermont I, delezoides AL., Mirlesse V, Brunelle F Prenatal MRI diagnosis of fetal cerebral