

BEATA KUCIŃSKA, *BOŻENA WERNER

Twory w sercu – struktury anatomiczne i struktury patologiczne

Anatomical and pathological structures in the heart

Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

Summary

The increase in the availability of transthoracic echocardiography allows the diagnosis of not only congenital heart defects, which are the most common congenital defects in children, but also detection of cardiac masses such as thrombi, vegetations or heart tumors. Performing transthoracic echocardiography one should remember about normal anatomical structures in the atria and ventricles. The presence of central catheters and intracardiac leads favors the formation of thrombi in the heart. The vegetations which are characteristic for infective endocarditis mostly occur on the aortic and/or mitral valve. Primary cardiac tumors in children are very rare (approximately 0.2% of the population) and are usually oligosymptomatic. About 90% of them are benign tumors. The most common is the rhabdomyoma, which often coexists with tuberous sclerosis. The second most frequent tumor in children is a fibroma. Less common primary tumors in children are: teratomas, hemangiomas, lipomas, papillary fibroelastomas.

In the differential diagnosis of cardiac masses comprehensive assessment and analysis of both imaging results, as well as medical history, physical examination, laboratory tests and other additional tests are extremely important.

Dynamiczny rozwój technik obrazowania anatomii i funkcji serca, coraz lepsze możliwości obrazowania nawet małych struktur anatomicznych z wykorzystaniem wiązki ultradźwiękowej, popularyzacja oraz wzrost dostępności przezklatkowego badania echokardiograficznego pozwalają na wykrycie nie tylko wrodzonych wad serca, będących najczęstszymi wrodzonymi wadami u dzieci, ale także rzadziej występujących tworów w sercu, takich jak: guzy serca, wegetacje, skrzepliny.

STRUKTURY ANATOMICZNE

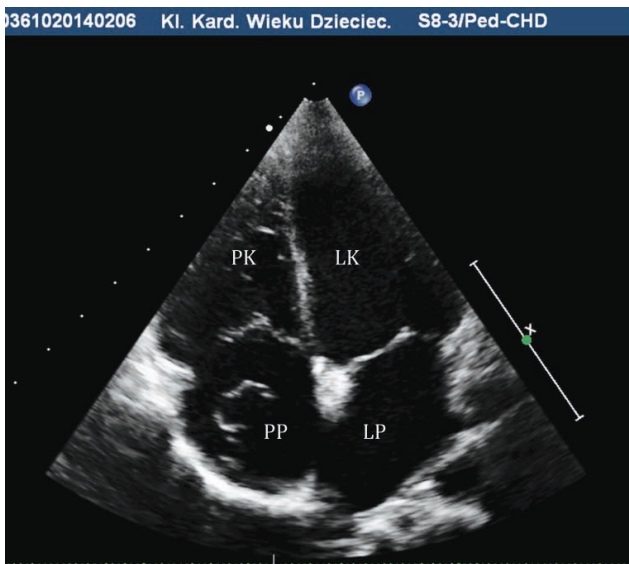
Wykonując przezklatkowe badanie echokardiograficzne, które aktualnie jest podstawową metodą diagnostyczną u dzieci, należy pamiętać o anatomicznych strukturach pra-

widłowego serca, które nieraz mogą powodować niepokój i niepewność badającego. Dotyczy to zwłaszcza prawego przedsionka, który jest znacznie „bogatszy”, jeśli chodzi o prawidłowe anatomiczne struktury, w porównaniu z „biedniejszym” lewym przedsionkiem. W prawym przedsionku występują zastawka żyły głównej dolnej – zastawka Eustachiusza, zastawka zatoki wieńcowej – zastawka Tabeszjusza, siatka Chiariego, które w niektórych sytuacjach z powodu nadmiernych rozmiarów balotują w świetle prawego przedsionka (ryc. 1).

Anatomicznymi strukturami prawego przedsionka są uszko o szerokiej podstawie, grzebień graniczny (łac. *crista terminalis*), mięśnie grzebieniaste. Niepokój może budzić nadmiernie rozwinięta tkanka tłuszczowa, najczęściej widoczna od strony pierścienia zastawki trójdzielnej, lub

Keywords

heart, anatomical structures, heart tumors, echocardiography, children



Ryc. 1. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja czterojamowa koniuszkowa, w świetle prawego przedsionka balotująca siatka Chiariego

PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek, LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek

przerost tłuszczowy (lipomatoza) przegrody międzyprzedsionkowej. U dzieci po zamknięciu ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej widoczne mogą być pozostałości założonych szwów powodujące pogrubienie przegrody lub uwypuklenie się do światła prawego przedsionka w postaci liniowego tworu.

W lewym przedsionku uszko posiada mniejszą podstawę, ale jest dłuższe i węższe w porównaniu z uszkiem prawego przedsionka. W świetle lewego przedsionka można zobaczyć długą liniową strukturę, którą jest ściana pomiędzy uszkiem lewego przedsionka a ujściem lewej górnej żyły płucnej. W świetle lewego przedsionka widoczna jest także ściana zatoki wieńcowej, znacznie poszerzona w przypadku ujścia do niej przetrwałej lewej żyły głównej górnej. W okolicy pierścienia mitralnego mogą wystąpić zwapnienia. W lewej komorze prawidłowo widoczne są dwa mięśnie brodawkowe, mogą też występować liczne dodatkowe wiązki mięśniowe i struny rzekome powodujące zwiększone bełczkowanie. Dla komory prawej typowe są belka przegrodowo-brzeżna widoczna w jej świetle oraz obfite bełczkowanie (1).

U dzieci rzadziej niż u dorosłych można zobrazować wyrosła Lambla na zastawce aortalnej. Są to cienkie, mobilne, nitkowate włókniste pasma, w miejscu koaptacji płatków, które spotyka się u zdrowych osób, ale mogą być one potencjalnym źródłem udaru.

STRUKTURY PATOLOGICZNE

U dzieci hospitalizowanych na oddziałach intensywnej terapii można zobrazować końcówki cewników centralnych. U dzieci po elektroterapii stwierdza się obecność endokawitarnych elektrod w prawym przedsionku i/lub w prawej komorze serca, z widocznymi ich osłonkami – „mufkami”.

Obecność cewników centralnych oraz elektrod wewnętrzsercowych sprzyja tworzeniu się skrzepliny w jamach serca,

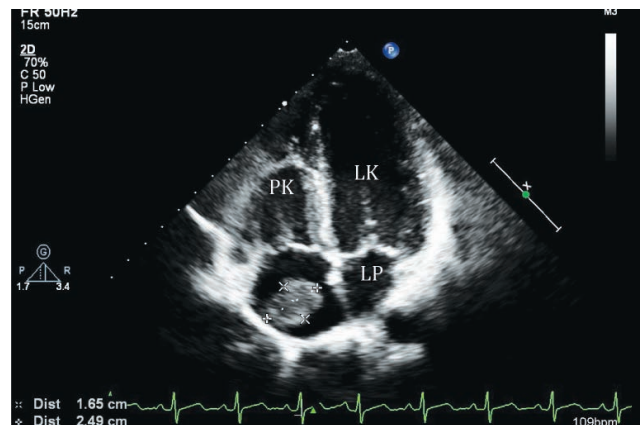
zwłaszcza u dzieci z wrodzonymi lub nabytymi czynnikami ryzyka sprzyjającymi tworzeniu się skrzepliny (2).

Duże skrzepliny (ryc. 2) wymagają różnicowania z guzami serca, a mniejsze – z vegetacjami występującymi w przebiegu infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Vegetacje najczęściej występują na zastawce aortalnej i/lub dwudzielnej. Niezwykle istotne, poza zobrazowaniem tych patologicznych struktur w badaniu echokardiograficznym, są: analiza wywiadu, badanie przedmiotowe pacjenta, wyniki badań laboratoryjnych i innych badań dodatkowych (3-5). Vegetację na zastawce aortalnej w przebiegu infekcyjnego zapalenia wsierdzia przedstawia rycina 3.

Pierwotne nowotwory serca u dzieci występują bardzo rzadko (ok. 0,2% populacji) i zwykle są skąpoobjawowe.

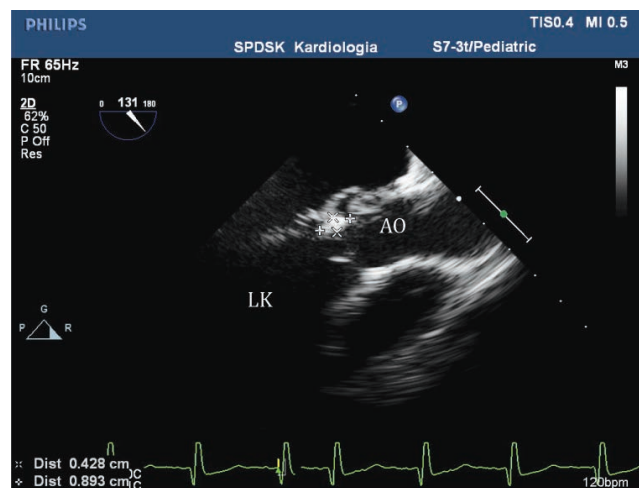
U około 90% dzieci są to guzy łagodne. Mogą one wywodzić się z:

- endokardium, takie jak: włókniak (*fibroma*), naczylniak (*hemangioma*), śluzak (*myxoma*), brodawczak,



Ryc. 2. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja czterojamowa koniuszkowa, w świetle prawego przedsionka skrzeplina o wymiarach 2,49 x 1,65 cm

PK – prawa komora, LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek



Ryc. 3. Przeprzetykowe badanie echokardiograficzne, wegetacja o wymiarach 8,9 x 4,28 mm na zastawce aortalnej u dziecka z infekcyjnym zapaleniem wsierdzia

LK – lewa komora, AO – aorta wstępująca

- myokardium, takie jak: mięśniak prążkowanokomórkowy (*rhabdomyoma*), naczynek (*hemangioma*),
- epikardium, takie jak: naczynek (*hemangioma*), tłuszczak (*lipoma*),
- perikardium, takie jak: potworniak łagodny (*teratoma*), cysta perikardialna (6-10).

U dzieci najczęściej występuje mięśniak prążkowanokomórkowy (*rhabdomyoma*), który stanowi około 50-78% guzów łagodnych, a upowszechnienie badania echokardiograficznego pozwala na wykrycie guza/guzów już w okresie wewnątrzplodowym. W życiu płodowym guzy te mogą być przyczyną samoistnego poronienia.

Rhabdomyoma jest najczęstszym łagodnym guzem serca rozpoznawanym w okresie niemowlęcym, nie nacieka, nie daje przerzutów. U około 60-80% dzieci z mnogimi guzami współistnieje stwardnienie guzowate, a guzy mają tendencję do regresji przez włóknienie (11-17). Mięśniaki prążkowanokomórkowe najczęściej zlokalizowane są w przegrodzie międzykomorowej, w prawej oraz lewej komorze serca. Rozpoznanie mnogich guzów zlokalizowanych w komorze serca wymaga więc diagnostyki w kierunku stwardnienia guzowatego. U noworodka z mnogimi guzami istnieje ryzyko zgonu, jeśli duża masa guza/guzów zamyka drogę odpływu z lewej i/lub prawej komory. W echokardiograficznej ocenie „lokalnej złośliwości” mięśniaków prążkowanokomórkowych bardzo istotna jest ocena ewentualnych zaburzeń przepływu w drodze napływu oraz odpływu komór serca, ponieważ mogą stanowić wskazanie do leczenia kardiologicznego. Większość mnogich mięśniaków prążkowanokomórkowych współistniejących ze stwardnieniem guzowatym ulega regresji, czego nie obserwuje się w guzach pojedynczych bez współistniejącego stwardnienia guzowatego. U dziecka z *rhabdomyoma* mogą wystąpić arytmia zarówno łagodna komorowa i nadkomorowa, jak również złożone tachyarytmie komorowe i nadkomorowe, zespół preekscytacji, blok przedsionkowo-komorowy. Ryciny 4 i 5 przedstawiają mnogie

guzы serca w badaniu echokardiograficznym u noworodka ze stwardnieniem guzowatym, u którego rozpoznanie zostało postawione prenatalnie.

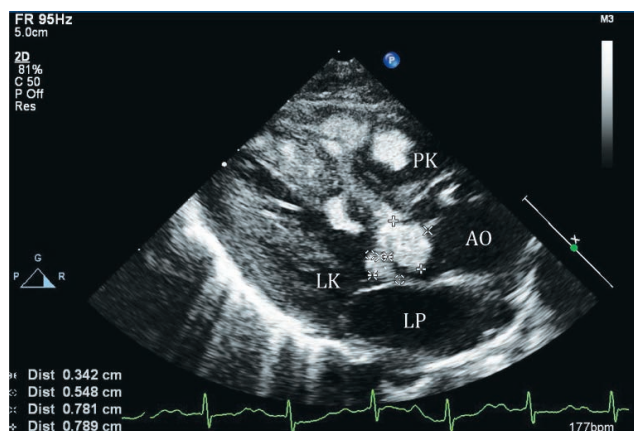
U dzieci drugim co do częstości występowania guzem jest włókniak, stanowiący ok. 11% wszystkich guzów serca. Najczęściej jest to guz pojedynczy wywodzący się z przegrody międzykomorowej lub wolnej ściany lewej komory. Guz ten nie ulega regresji, a rokowanie zależy od jego masy i stopnia zaburzeń hemodynamicznych (18-22).

Inne rzadziej występujące guzy pierwotne u dzieci to: potworniaki, naczylniki, tłuszczaki (23-26).

Potworniak wywodzi się z perikardium. Heterogenna w obrazie masa tego guza zwykle umiejscowiona jest pomiędzy aortą a żyłą główną górną i jest znacznie większa aniżeli masa samego serca. Łagodny guz może także charakteryzować się „miejscową złośliwością” ze względu na ucisk na prawy przedsionek (tamponada serca) i pień płucny, jak również może doprowadzić do zgonu płodu.

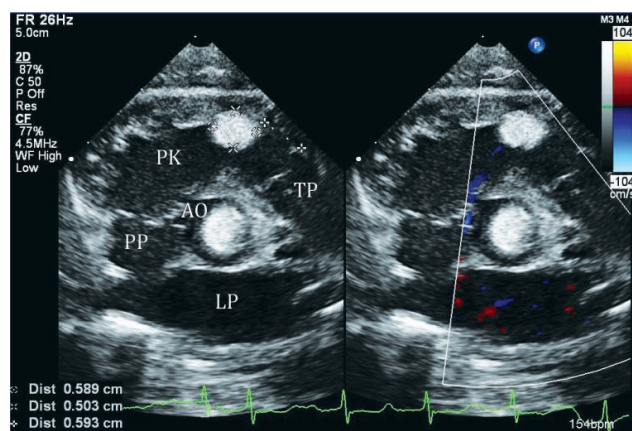
Naczynek, będący malformacją naczyniową (np. naczyń kapilarnych, tętniczo-żylnych), występuje rzadko u noworodków, zwykle dotyczy starszych dzieci. Objawy kliniczne są różnorodne, zależne od masy i lokalizacji. Guz zwykle jest hiperechogenny, najczęściej zlokalizowany w komorach serca. Jego przebieg może być długo skąpoobjawowy. Rzadko stwierdza się współwystępowanie z naczyńnikiem pozasercowym. W zespole Kasabacha-Merritt charakterystyczne jest współwystępowanie naczyńnika serca z zakrzepicą, trombocytopenią ze zużycia i koagulopatią (8, 24). Rycina 6 przedstawia wynik badania echokardiograficznego nastoletniego chłopca z naczyńnikiem lewej komory.

Śluzak, najczęstszy guz serca u dorosłych, stanowiący około 30-50% wszystkich łagodnych guzów serca, u dzieci występuje rzadko. Najczęściej (ok. 95%) jest to guz pojedynczy, pozostający w związku z obszarem dołu owalnego (ok. 75%), obecny w lewym przedsionku. Duża masa guza powoduje zaburzenia hemodynamiczne i może być powodem jego embolizacji.



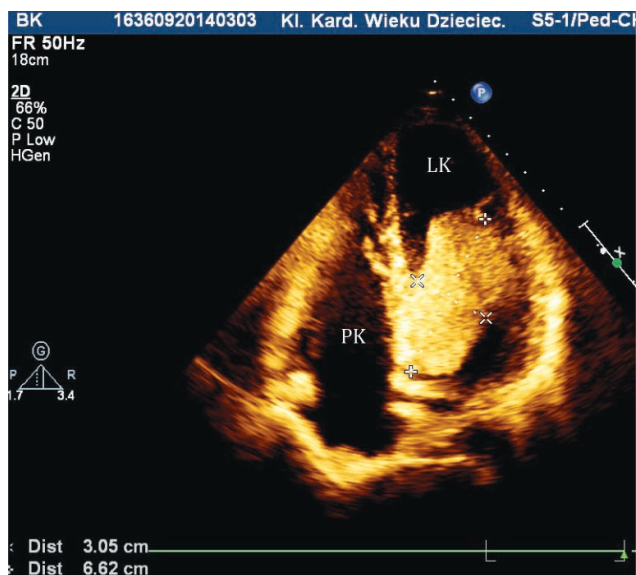
Ryc. 4. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja przymostkowa w osi długiej lewej komory – modyfikowana, widoczne mnogie guzy serca (*rhabdomyoma*) w drodze odpływu z lewej komory, przegrodzie międzykomorowej, prawej komorze u noworodka ze stwardnieniem guzowatym

PK – prawa komora, LK – lewa komora, AO – aorta, LP – lewy przedsionek



Ryc. 5. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja przymostkowa w osi krótkiej naczyniowej; widoczne guzy serca (*rhabdomyoma*); jeden o wymiarach 5 x 6 mm zlokalizowany w drodze odpływu z prawej komory (około 5,9 mm pod zastawką płucną) oraz drugi w rzucie zastawki aortalnej u noworodka ze stwardnieniem guzowatym

LP – lewy przedsionek, AO – aorta, PP – prawy przedsionek, PK – prawa komora, TP – tętnica płucna

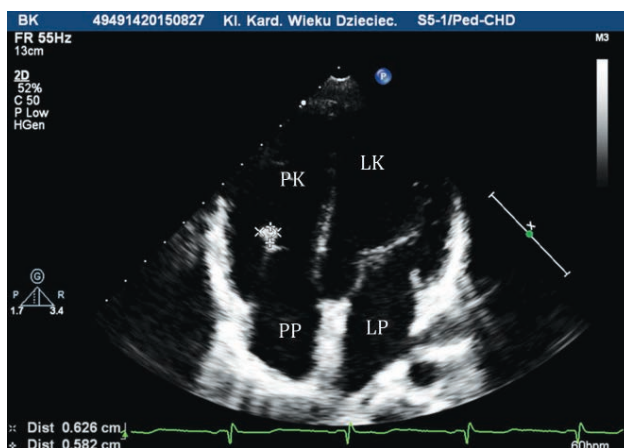


Ryc. 6. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja czterojamowa koniuszkowa, w świetle lewej komory naczyniak o wymiarach 6,6 x 3 cm u nastoletniego pacjenta
PK – prawa komora, LK – lewa komora

Małym guzem, którego średnica zwykle wynosi ok. 8 mm, jest włókniak brodawczakowaty (ang. *papillary fibroelastoma*) (ryc. 7). W 90% jest to guz pojedynczy, zwykle zlokalizowany na dolnej powierzchni zastawek, mobilny, co wymaga różnicowania z wegetacją. Rzadsza lokalizacja obejmuje aparat podzastawkowy, przedsionki, komory. Jego nieregularny kształt w mikroskopie przypomina liść paproci. Przy różnicowaniu należy brać pod uwagę wyrośla Lambda, zwykle mniejsze, ale o podobnym obrazie mikroskopowym.

Do pierwotnych guzów złośliwych w sercu u dzieci należą: mięśniakomięsak prążkowany (*rhabdomyosarcoma*), włókniakomięsak (*fibrosarcoma*), mięsakonaczyniak krwionośny (*angiosarcoma*).

Złośliwe guzy serca u dzieci mogą być także guzami przerzutowymi.



Ryc. 7. Przekłatkowe badanie echokardiograficzne, projekcja czterojamowa koniuszkowa, na zastawce trójdzielnej widoczna zmiana o charakterze włókniaka brodawczakowatego o wymiarach 6,2 x 5,8 mm u nastolatki
PK – prawa komora, PP – prawy przedsionek, LK – lewa komora, LP – lewy przedsionek

W diagnostyce guzów serca u dzieci podstawowe znaczenie ma przekłatkowa echokardiografia pozwalająca na wykrycie zmian. W badaniu echokardiograficznym oceniamy: lokalizację zmiany, wielkość, kształt, echogeniczność, ruchomość, stosunek do otaczających struktur, funkcję otaczających struktur, zastawek, kurczliwość serca, zaburzenia w drodze napływu i odpływu z komór, występowanie ewentualnych zwapnień czy też naczyń w zmianie oraz płyn w worku osierdziowym.

Obrazowanie guzów serca w kardiologicznym rezonansie magnetycznym i/lub w tomografii komputerowej serca często pozwala na ustalenie rodzaju guza (7, 11, 22, 23). Niemniej jednak w diagnostyce różnicowej guzów serca z innymi tworami w sercu niezwykle ważna jest kompleksowa ocena i analiza zarówno wyników badań obrazowych, ale także wywiadu, badania przedmiotowego, wyników badań laboratoryjnych i innych dodatkowych, wykonanych zależnie od podejrzania.

**Konflikt interesów
Conflict of interest**

Brak konfliktu interesów
None

Adres do korespondencji

*Bożena Werner
Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego
i Pediatrii Ogólnej
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Żwirki i Wigury 63a, 02-091 Warszawa
tel.: +48 (22) 317-95-88
bozena.werner@wum.edu.pl

Piśmiennictwo

1. Gittenberger-de Groot AC, Poelmann RE: Cardiac morphogenesis. [In:] Yagel S, Silverman NH, Gembruch U (eds.): *Fetal Cardiology: Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal Management of Cardiac Diseases*. 2nd ed. Informa Healthcare Inc. 2009: 9-17.
2. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA et al.: *Antithrombotic Therapy in Neonates and Children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis*. 9th ed. American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Chest 2012; 141: e737S-e801S.
3. Renk JS, Webb CL, Shulman ST, Anderson EJ: Echocardiography in pediatric infective endocarditis. *Pediatr Infect Dis J* 2011; 30: 1109.
4. Sun LC, Lai CC, Wang CY et al.: Risk factors for infective endocarditis in children with congenital heart diseases – A nationwide population based case control study. *Int J Cardiol* 2017; 248: 126.
5. <https://www.uptodate.com/contents/infective-endocarditis-in-children>.

6. Thomas-de-Montpreville V, Nottin R, Dulmet E, Serraf A: Heart tumors in children and adults: clinicopathological study of 59 patients from a surgical center. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 22-28.
7. Beroukhim RS, Cava JR, Krishnamurthy R et al.: Characterization of Cardiac Tumors in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. *JACC* 2011; 58: 1044-1054.
8. Padalino MA, Basso C, Milanese O et al.: Surgically treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1358-1363.
9. Ganame J, D'hooge J, Mertens L: Different deformation patterns in intracardiac tumors. *Eur J Echocardiogr* 2005; 6: 461-464.
10. Tollens T, Casselman F, Devlieger H et al.: Fetal cardiac tamponade due to an intrapericardial teratoma. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 559-560.
11. Durairaj M, Mangotra K, Makhale CN et al.: Cardiac rhabdomyoma in neonate: application of serial echocardiography. *Echocardiography* 2006; 23: 510-512.
12. Kokabas A, Ekici F, Cetin I et al.: Cardiac rhabdomyomas associated with tuberous sclerosis complex in 11 children: presentation to outcome. *Pediatr Hematol Oncol* 2013; 30: 71.
13. Verhaaren HA, Vanakker O, De Wolf D et al.: Left ventricular outflow obstruction in rhabdomyoma of infancy: meta-analysis of the literature. *J Pediatr* 2003; 143: 258-263.
14. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G: Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
15. Hinton RB, Prakash A, Romp RL et al.: Cardiovascular manifestations of tuberous sclerosis complex and summary of the revised diagnostic criteria and surveillance and management recommendations from the International Tuberous Sclerosis Consensus Group. *J Am Heart Assoc* 2014; 3: e001493.
16. Józwiak S, Kotulska K, Kasprzyk-Obara J et al.: Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics* 2006; 118: 1146-1151.
17. Hirakubo Y, Ichihashi K, Shiraishi H, Mamoi MY: Ventricular tachycardia in a neonate with prenatally diagnosed cardiac tumor: a case with tuberous sclerosis. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 655-657.
18. Cho JM, Danielson GK, Puga FJ et al.: Surgical resection of ventricular cardiac fibromas: early and late results. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1929-1934.
19. Agarwala BN, Starr JP, Walker E, Bacha AE: Surgical issues in giant right ventricular fibroma. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 328-330.
20. Tian JT, Cheng LC, Yung TC: Multiple cardiac inflammatory myofibroblastic tumors in the right ventricle in infant. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1531-1535.
21. Burke AP, Rosado-de-Christenson M, Templeton PA, Virmani R: Cardiac fibroma: clinicopathologic correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 862-870.
22. Sugiyama H, Naito H, Tsukano S et al.: Evaluation of Cardiac tumor In children by electron- beam computed tomography, rhabdomyoma and fibroma. *Circ J* 2005; 69: 1352-1356.
23. Hoffman U, Globits S, Schima W et al.: Usefulness of magnetic resonance imaging of cardiac and pericardiac masses. *Am J Cardiol* 2003; 92: 890-895.
24. Laga S, Gewillig MH, Van Schoubroeck D, Daenen W: Imminent fetal cardiac tamponade by right atrial hemangioma. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 633-635.
25. Al-Mateen M, Hood M, Trippel D et al.: Cerebral embolism from atrial myxoma in pediatric patients. *Pediatrics* 2003; 112: 162-167.
26. Akyildiz EU, Tolgay E, Oz B et al.: Cardiac myxoma: an unusual cause of sudden death in childhood. *Turk J Pediatr* 2006; 48: 172-174.

nadesłano: 6.11.2018
zaakceptowano do druku: 3.12.2018