

ANNA PROWOTOROW-IWANIUKOWICZ¹, BEATA KUCIŃSKA¹, KRZYSZTOF GODLEWSKI¹,
MICHAŁ BRZEWSKI², *BOŻENA WERNER¹

Guz lewej komory serca u nastolatka

Tumor of the left ventricle in a teenager

¹Klinika Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Bożena Werner

²Zakład Radiologii Pediatricznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Zakładu: dr n. med. Michał Brzewski

Summary

Asymptomatic 17-years-old boy with a suspicion of the heart tumor was admitted to the Cardiology Department for further investigation. Due to the murmur over the heart echocardiography was performed revealing a bright mass near the left ventricular apex.

He was in a good physical condition, no symptoms like chest pain, shortness of breath, syncope, palpitations were reported.

On physical examination diminished heart sounds and systolic murmur 2-3/6 in the Levin's scale over the heart were found.

Laboratory data including troponin T, CK, CK-MB, NSE, urea acid, marker were within normal limits.

On ECG abnormalities of the repolarization were recorded (ST segment depression and T waves inversion in the II, III, aVF leads).

Transthoracic echocardiogram revealed a 4.7 x 5.8 cm tumor within the postero-lateral wall of the left ventricle, without left ventricular inflow nor outflow obstruction.

Based on cardiac magnetic resonance hemangioma supplied from the right coronary artery was suspected. Cardiac catheterization was performed, the left ventricular mass with supply from vascular network of the right coronary artery was confirmed.

No abnormalities of the central nervous system in magnetic resonance were found. Full-body positron emission tomography showed cardiac mass without any evidence of extra-cardiac fluorodeoxyglucose-avid disease.

Cardiac hemangioma was recognized. Pharmacological treatment with propranolol was introduced without any impact on the tumor size during 6 months follow-up.

Keywords

cardiac hemangioma, cardiac tumor, teenager

OPIS PRZYPADKU

Siedemnastoletni pacjent został przyjęty do Kliniki Kardiologii Wieku Dziecięcego i Pediatrii Ogólnej WUM z podejrzeniem guza lewej komory serca w celu poszerzenia diagnostyki i ustalenia dalszego postępowania.

Około 3 miesiące wcześniej, w czasie infekcji górnych dróg oddechowych lekarz pediatra wysłuchał u niego szmer nad sercem, co było podstawą skierowania na badanie echokardiograficzne. W badaniu ECHO-2D uwidoczono nieprawidłową masę w lewej komorze serca.

Uzupełniony wywiad ujawnił, iż od około 2 lat chłopiec zgłaszał zmniejszoną tolerancję wysiłku fizycznego („Męczył się przy pokonywaniu długich dystansów”). Negował występowanie: bólu, uczucia dyskomfortu w klatce piersiowej, zasłabnięć i omdlenia, bólu głowy, zaburzeń widzenia.

Wywiad rodzinny był obciążony nagłym zgonem sercowym u brata ojca dziecka, który zmarł w wieku 45 lat po zawale mięśnia serca.

Przy przyjęciu do Kliniki pacjent był w stanie ogólnym dobrym, nie zgłaszał żadnych dolegliwości. W badaniu przedmiotowym na skórze prawego policzka, prawej dłoni i przedramienia stwierdzono blizny po oparzeniu i przeszczepach skóry, dodatkowo bliznę po appendektomii. Osłuchowo potwierdzono miarową czynność serca 80 ud/min, tony serca o obniżonej dźwięczności oraz szmer skurczowy nad sercem o głośności 2/6 w skali Levine'a o maksymalnym natężeniu w IV przestrzeni międzyżebrowej, przy lewym brzegu mostka. Wartość ciśnienia tętniczego wynosiła 128/78 mmHg, przezskórny pomiar saturacji – 98%.

Wyniki wykonanych badań laboratoryjnych: morfologia z rozmazem ręcznym, aktywność enzymów sercowych:

troponiny T, dehydrogenazy kwasu mlekowego, kinazy kreatyninowej i jej frakcji, parametry wydolności wątroby i nerek; kwas moczowy oraz katecholaminy w dobowej zbiórce były prawidłowe. Stężenie swoistej enolazy neuronowej (NSE) w osoczu, będącej markerem nowotworowym, również pozostawało w granicach normy.

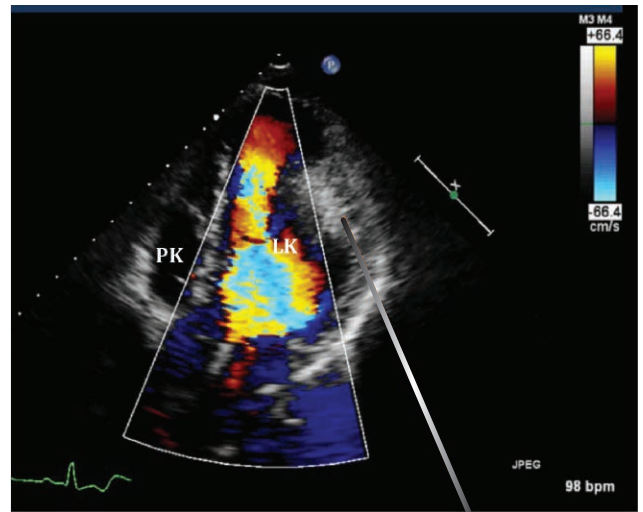
W badaniu radiologicznym klatki piersiowej obraz sylwetki serca i rysunek naczyniowy płuc opisano jako prawidłowe.

W EKG stwierdzono zaburzenia repolaryzacji nad ścianą dolną lewej komory serca (ryc. 1).

W 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera stwierdzono rytm zatokowy o częstości od 46 do 126/min, nie zarejestrowano arytmii.

W dwuwymiarowym badaniu echokardiograficznym z kolorowym odwzorowaniem przepływów zobrazowano duży guz w lewej komorze wychodzący ze ściany tylnej i bocznej na wysokości mięśni brodawkowatych, o wymiarach 47 x 58 mm, od strony łącza przedsionkowo-komorowego i pierścienia mitralnego stwierdzono trzy linijne struktury utrzymujące twory guza z widocznymi przepływami w drobnych naczyniach. Guz nie zaburzał napływu ani odpływu z lewej komory, rejestrowano jedynie nieistotną niedomykalność zastawki dwudzielnej. Guz charakteryzował się większą echogenicznością od echogeniczności mięśnia sercowego. Wymiary jam serca i globalna kurczliwość lewej komory były prawidłowe (EF – 79%, SF – 48%) (ryc. 2).

Celem uzupełnienia diagnostyki obrazowej guza w lewej komorze wykonano badanie rezonansu magnetycznego serca (CMR), w którym potwierdzono obecność guza w lewej komorze o wymiarach porównywalnych do wymiarów uzyskanych w badaniu echokardiograficznym. Nie stwierdzono cech ewidentnego naciekania osierdzia. Guz był nieznacznie hiperintensywny w obrazach SSFP, silnie hiperintensywny na obrazach T2-zależnych z saturacją sygnału z tkanki tłuszczowej oraz słabo hiperintensywny na obrazach T1-zależnych. Podczas podawania środka kontrastowego guz dynamicznie ulegał silnemu, jednorodnemu wzmocnieniu w fazie tętnicznej,



Guz w lewej komorze wychodzący ze ściany tylnej i bocznej na wysokości mięśni brodawkowatych

Ryc. 2. Badanie echokardiograficzne 2D i znakowane kolorem, projekcja koniuszkowa pięciojamowa
PK – prawa komora; LK – lewa komora

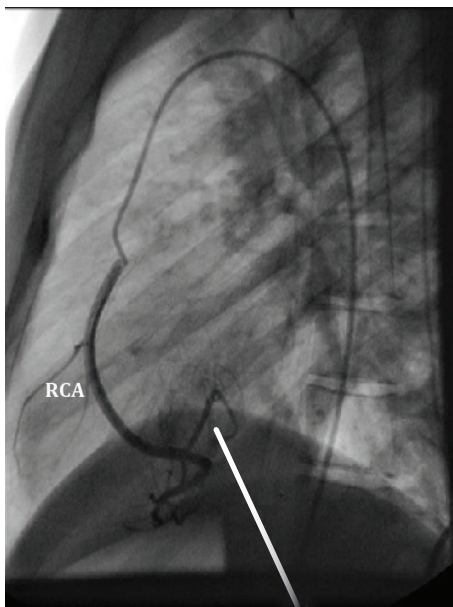
a w fazie opóźnionej utrzymywało się jednorodne wzmocnienie w obrębie guza. Całość obrazu wskazywała w pierwszej kolejności na naczyniaka serca unaczynionego od prawej tętnicy wieńcowej.

Celem weryfikacji źródła unaczynienia guza w lewej komorze wykonano koronarografię. Selektywna koronarografia prawej tętnicy wieńcowej wykazała liczne gałązki odchodzące od dystalnej części prawej tętnicy wieńcowej, które dalej kontrastowały w obrębie guza lewej komory, z zaleganiem kontrastu w jego obszarze (ryc. 3).

Selektywna koronarografia lewej tętnicy wieńcowej zobrazowała prawidłowy przebieg naczynia.



Ryc. 1. Dwunastoodprowadzeniowy zapis EKG



Liczne gałązki odchodzące od dystalnej części prawej tętnicy wieńcowej unaczyniające guz

Ryc. 3. Selektywna koronarografia prawej tętnicy wieńcowej RCA – prawa tętnica wieńcowa

Uzupełniające badania diagnostyczne (badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej, badanie rezonansu magnetycznego głowy) nie wykazały nieprawidłowości.

W konsultacji neurologicznej i okulistycznej, z badaniem dna oczu, nie stwierdzono nieprawidłowości.

Po konsultacji onkologicznej, ze względu na brak jednoznacznej możliwości wykluczenia pierwotnie złośliwego guza serca, pacjenta zakwalifikowano do badania pozytronowej tomografii emisyjnej (PET) z następowym ewentualnym rozważeniem kwalifikacji do biopsji guza. W badaniu PET w rzucie guza lewej komory nie stwierdzono preferencyjnego wychwytu fluorodeoksyglukozy zawierającej promieniotwórczy izotop ^{18}F (^{18}F -FDG), charakterystycznego dla aktywnych metabolicznie procesów rozrostowych, co pozwoliło stwierdzić, iż obraz przemawiał za zmianą łagodną – naczyniakiem.

Wobec jednoznacznych wyników badań obrazowych i metabolicznych oraz braku zaburzeń hemodynamicznych w drodze napływu i odpływu z lewej komory, odstąpiono od biopsji guza. Pacjenta zakwalifikowano do dalszej obserwacji klinicznej.

Podjęto próbę leczenia naczyniaka propranololem. W kontrolnych badaniach echokardiograficznych wykonanych po 1, 3 i 6 miesiącach od wdrożenia terapii obraz guza nie zmienił się istotnie.

W badaniu echokardiograficznym wielkość i kurczliwość lewej komory nadal były prawidłowe, w badaniu holterowskim nie obserwowano arytmii, a średnia czynność serca w Holterze wynosiła 83/min. Nie obserwowano także narastania markerów nowotworów złośliwych we krwi.

DYSKUSJA

Pierwotne nowotwory serca u dzieci występują bardzo rzadko, częstość oceniana jest na 0,2% populacji (1, 2). Znac-

ną większość stanowią guzy łagodne, w tym: mięśniak prążkowanokomórkowy (*rhabdomyoma*), włókniak (*fibroma*), naczyniak (*hemangioma*), śluzak, potworniak (*teratoma*), cysta opłucno-osierdziowa, guz z komórek Purkiniego. Złośliwość lokalna guzów łagodnych może być związana z dużą masą guza i/lub niekorzystną jego lokalizacją, która powoduje utrudnienie przepływu w drodze napływu lub odpływu komórki serca i wówczas nawet pierwotnie łagodny guz może wymagać usunięcia (3). W przypadku prezentowanego pacjenta pomimo dość dużego rozmiaru guza w lewej komorze nie obserwowano zaburzeń napływu ani odpływu krwi z lewej komory serca.

Guzy złośliwe, w tym mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy (*rhabdomyosarcoma*), kostniakomięsak (*osteosarcoma*), chłoniak, naczyniakomięsak (*angiosarcoma*) stanowią do ok. 10% wszystkich guzów w tej lokalizacji.

Wśród guzów łagodnych najczęściej występują mięśniaki prążkowanokomórkowe (*rhabdomyoma*), które mogą być pojedyncze lub mnogie, zlokalizowane zarówno w prawych, jak i lewych jamach serca (4). Mnogie guzy typu *rhabdomyoma* często współistnieją ze stwardnieniem guzowatym (ang. *tuberous sclerosis* – TS), dlatego też w przypadku diagnostyki guzów serca konieczne jest wykluczenie obecności guzów w innych narządach, m.in. w ośrodkowym układzie nerwowym i nerkach. Pomimo stwierdzenia pojedynczego guza w lewej komorze u nastoletniego pacjenta wykonano badania obrazowe OUN, jamy brzusznej, badanie dna oczu oraz konsultację neurologiczną i okulistyczną, nie stwierdzając nieprawidłowości. Rozpoznanie stwardnienia guzowatego także wymusza rozszerzenie diagnostyki zmierzającej do wykrycia guzów w innych narządach, w tym w sercu (3, 5). Mnogie guzy w sercu współistniejące ze stwardnieniem guzowatym mają często tendencję do zmniejszania się lub zanikania.

Naczyniaki, które stanowią 12% guzów łagodnych, powstają w wyniku łagodnego rozrostu naczyń włosowatych i chociaż mogą lokalizować się w dowolnej części serca, najczęściej diagnozowane są w jego komorach, najczęściej w prawej (6-8). Zwykle masa guza, jeśli nie utrudnia napływu lub odpływu z komór, ma przebieg bezobjawowy (7, 8). Wykrywana jest przypadkowo podczas badania echokardiograficznego zleconego z powodu wysłuchiwanego szmeru nad sercem lub nieprawidłowego wyniku badania EKG.

W przypadku przedstawionego pacjenta podstawą rozszerzenia diagnostyki był właśnie szmer nad sercem. Szmer niewinne występują bardzo często u dzieci w różnym okresie życia i wynikają z obecności hiperkinetycznego krążenia. Zwykle są śródskurczowe, ciche, nie wykazują promieniowania oraz nie towarzyszą im inne objawy ze strony układu krążenia. Rzadko wysłuchiwane u nastoletników, u których wielkość serca zbliżona jest do wielkości serca dorosłego i fizjologicznie nie występuje hiperkineza krążenia. Stwierdzenie szmeru nad sercem u nastolatka zawsze wymaga rozszerzenia diagnostyki i obrazowania echokardiograficznego, celem wykluczenia patologii. Uzupełniony wywiad wskazywał także na zmniejszoną tolerancję wysiłku, a badania przedmiotowe tendencję do tachykardii oraz nieprawidłowość tonów serca.

Nieprawidłowości elektrokardiogramu u dzieci pod postacią zaburzeń repolaryzacji wynikają zwykle z innych przyczyn aniżeli u dorosłych, u których dominuje choroba

niedokrwienna serca. Rozległe zmiany odcinka ST-T u nastolatka są typowe m.in. dla zapalenia osierdzia i/lub zapalenia mięśnia serca i obejmują wówczas większość odprowadzeń zapisu. U prezentowanego pacjenta zaburzenia repolaryzacji dotyczyły ściany dolnej, zaopatrywanej przez prawą tętnicę wieńcową, co nasuwało konieczność poszukiwania innej przyczyny.

Objawy naczyniaka komór serca mogą być związane z upośledzeniem przepływu w drodze napływu lub odpływu z komory serca, mogą obejmować zaburzenia rytmu serca, nagłe zatrzymanie krążenia, duszność, ból w klatce piersiowej (9). Związane są bądź z lokalizacją guza, bądź z jego rozmiarami i wynikającą z niej złośliwością miejscową (5). Podstawą diagnostyki guzów w sercu są badania obrazujące guza, takie jak: badanie echokardiograficzne, badanie rezonansu magnetycznego i/lub badanie tomografii serca, które potwierdzają rozpoznanie, określają rozmiar guza, jego zasięg, lokalizację oraz pozwalają na ocenę ewentualnych zaburzeń przepływu krwi, nie dają jednak pewnej odpowiedzi, czy zmiana jest łagodna. Złotym standardem pozostaje badanie histopatologiczne pobrane podczas biopsji guza, które jednak wiąże się z ogromnym ryzykiem dla pacjenta, włączając zgon (7). Z drugiej strony, konieczność interwencji kardiologicznej w przypadku guza złośliwego jest bezsporna. Tak więc decyzja co do dalszego postępowania jest głównie zależna od tego, czy jest to zmiana łagodna czy złośliwa i czy guz daje objawy kliniczne.

Coraz większe możliwości badań obrazowych, w tym badania CMR, sprawiają, że czułość tego badania i zgodność z rozpoznaniem histopatologicznym stale rosną (2). Celem wykluczenia nowotworów złośliwych, oprócz ewentualnego

badania histopatologicznego, wykonywane są także badania PET oraz markerów nowotworowych we krwi, które pośrednio wskazują na charakter guza. Tak więc wydaje się, że jeżeli wymienione wyżej badania wskazują na łagodny charakter guza, można odstąpić od biopsji, pozostawiając pacjenta do obserwacji i stałej kontroli kardiologicznej.

W piśmiennictwie opisano jeden przypadek samoistnej regresji naczyniaka serca oraz pojedyncze przypadki zmniejszenia masy guza u pacjentów poddanych terapii propranololem, w 6-miesięcznej obserwacji (10, 11). U naszego pacjenta podjęliśmy próbę leczenia propranololem, wykorzystując fakt, że naczyniaki w sercu są histologicznie identyczne z tymi, które obserwujemy w innych lokalizacjach, np. na skórze, wątrobie, mózgu. Skuteczność takiej terapii została potwierdzona w odniesieniu do naczyniaków na skórze w fazie wzrostu u niemowląt (14). W przedstawionym przypadku nie mamy danych dotyczących momentu pojawienia się guza, badanie echokardiograficzne obrazujące guz było pierwszym badaniem u tego pacjenta, które potwierdziło obecność guza lewej komory serca i nasunęło podejrzenie naczyniaka, obrazując przepływy naczyniowe w obrębie guza w kolorowym odwzorowaniu przepływów metodą Dopplera oraz szypułkę naczyniową. Pacjent pozostaje w obserwacji w stanie dobrym.

PODSUMOWANIE

Podsumowując, naczyniaki serca u dzieci występują rzadko. Strategia postępowania terapeutycznego zależna jest od objawów zgłaszanych przez pacjenta oraz od stopnia zaburzeń hemodynamicznych stwierdzanych w badaniach obrazowych. Do rozważenia indywidualnie u każdego pacjenta pozostaje terapia propranololem.

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. Rosner GF, Green P, Bacchetta M et al.: Asymptomatic Left Ventricular Mass. *JACC* 2012; 60(18): 33.
2. Beroukhi RS, Cava JR, Krishnamurthy R et al.: Characterization of Cardiac Tumors in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. *JACC* 2011; 58: 1044-1054.
3. 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. *JAHA* 2014; 3(6): 1493-1504.
4. Tzani A, Doulamis IP, Mylomas KS: Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A systematic Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017; 8(5): 624-632.
5. Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, Taylor G: Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 299-316.
6. Burke A, Johns JP, Virmani R: Hemangiomas of the heart: a clinicopathologic study of ten cases. *Am J Cardiovasc Pathol* 1991; 13: 283-290.
7. Weidong L, Peng T, Hongfei X et al.: Cardiac Hemangioma: A Comprehensive Analysis of 200 Cases. *Ann Thorac Surg* 2015; 99: 2246-2252.
8. Eftychiou C, Antoniadis L: Cardiac hemangioma in the left ventricle and brief review of the literature. *J Cardiovasc Med* 2009; 10: 565-567.
9. Roser M, Hamdan A, Komoda T et al.: Images in cardiovascular medicine. Left ventricular cardiac hemangioma presenting with atypical chest pain. *Circulation* 2009; 117: 2958-2960.

nadesłano: 6.11.2018
zaakceptowano do druku: 4.12.2018

10. Palmer TE, Tresce DD, Bonchek LI: Spontaneous resolution of a large cavernous hemangioma of the heart. *Am J Cardiol* 1986; 58: 184-185.
11. Velthuis BO, Es J, Houwelingen G et al.: Extensive Left Ventricular Hemangioma. *JACC* 2012; 60(19): 35-36.
12. Bradshaw SH, Hendry P, Boodhwani M: Left ventricular mesenchymal hamartoma, a new hamartoma of the heart. *Cardiovascular Pathology* 2011; 20: 307-314.
13. Bedel EC, Maleszewski JJ, Araoz PA: Imaging Sarcomas of the Great Vessels and Heart. *Semin Ultrasound CT MR* 2011; 32: 377-404.
14. Hasan M, Rahman M, Hoque S: Propranolol for hemangiomas. *Pediatr Surg Int* 2013; 29: 257-262.