

РОЛЯ НА ЕХОКАРДИОГРАФИЯТА В ДИАГНОСТИКАТА НА ФЕТАЛНИТЕ И ДЕТСКИ СЪРДЕЧНИ ТУМОРИ

П. Шивачев, Л. Маринов, К. Ганева

Катедра по педиатрия, I-ва ДК, МУ-Варна

THE ROLE OF ECHOCARDIOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF FETAL AND PEDIATRIC CARDIAC TUMORS

P. Shivachev, L. Marinov, K. Ganeva

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Medical University of Varna

РЕЗЮМЕ

В исторически план развитието на образните методи на изследване при сърдечните тумори позволи преминаването от аутопсионна към прижизнено поставена диагноза. Ехокардиографията е лесно достъпен, неинвазивен и високо информативен диагностичен метод на първи избор.

Представени са възможностите на съвременното комплексно ехокардиографско изследване за ранно, включително и пренатално, откриване на туморите на сърцето, придружаващите сърдечни аномалии и извършването на коректна хемодинамична оценка. Включени са и наши собствени наблюдения на пациенти с различни по вид сърдечни тумори, диагностицирани както фетално, така и след раждането.

Ехокардиографското изследване е утвърден, бърз, удобен и информативен метод за пре- и постнатално диагностициране на сърдечните тумори в детската възраст, както и за тяхното пре- и постоперативно проследяване.

Ключови думи: сърдечни тумори, ехокардиография, фетуси, деца

ABSTRACT

The development of different imaging techniques allows the diagnosis of cardiac tumors to be made before the death of a person, and not as it used to be made – following a post mortem. Echocardiography is easily available, noninvasive and a highly informative diagnostic method of choice.

We're presenting the possibilities of current echocardiography examination for the early, including prenatal, diagnosis of cardiac tumors, concomitant congenital heart diseases and hemodynamic evaluation. In this report we also include the observations of our own patients with different kinds of cardiac tumors, which were diagnosed prenatally and after birth.

Echocardiography is an approved, quick, convenient and informative prenatal, and postnatal, diagnostic method for cardiac tumors in childhood, as well as for their preoperative and postoperative follow-up.

Keywords: cardiac tumors, echocardiography, fetus, children

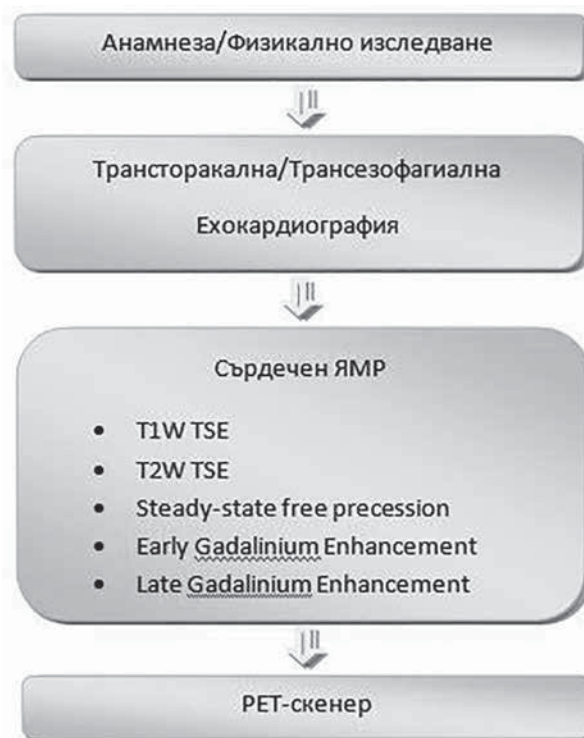
Сърдечните тумори са редки в детската възраст, средно 0.17-0.20%. По наши данни честотата на сърдечните тумори е около 0.5% от децата със сърдечна патология в района на Североизточна България (1). Честотата и видът на детските сърдечни тумори се различава от този при възрастните пациенти (3). Едва около 25% от всички кардиални тумори се срещат в детската възраст (16). По обобщени данни около 90% от първичните сърдечни тумори в детската възраст са доброкачествени, предимно хамартоми. От тях най-чести са рабдомиомите (40-60%), фибромите (12-16%), тератомите (15-19%) и миксомите (2-4%). Първичните малигнени тумори са около 10%.

Първото аутопсионно описание на сърдечен тумор е направено от Columbus още през 1562г. Дълго време те са били само аутопсионна находка. Необходими са били почти 400 години до поставянето на първата прижизнена диагноза при метастатичен тумор с ЕКГ промени през 1934г. През 1951г. е доказан лявопредсърден тумор чрез интракардиално изследване и ангиокардиография. Това дава възможност за оперативно лечение при тези пациенти, като първите опити са извършени през 1942г., а през 1955г. е осъществена първата успешна ексцизия на атриален миксом (15).

Диагностичните трудности при детските сърдечни тумори са свързани с тяхната ниска честота, разнообразната и неспецифична клинична изява, както и с ниската информативност на анамнезата и физикалното изследване. Клиничната презентация в тези случаи зависи от техния брой, големина, локализация, начин на растеж, малигненост и рецидиви. Възможни са обструкции на входа и изхода на камерите, миокардна депресия, сърдечна недостатъчност и кардиогенен шок, периферна емболизация, сърдечна тампонада, екстракардиални и системни прояви или внезапна смърт. Понякога протичането е асимптомно.

Неинвазивните образни методи са водещи в диагностиката на детските и фетални сърдечни тумори (10). Препоръчва се мултимодален подход, при който трансторакалната и трансезофагиалната ехокардиография са средство на първи избор, следвани от компютърната томография (КТ) и ядрено-магнитния резонанс (ЯМР) (20) (Фиг. 1).

В резултат на неинвазивните диагностични техники повече от половината педиатрични сърдечни тумори се откриват през първата година от живота, а някои от тях и пренатално (6). Откритата хирургическа или транскатетърната ен-



Фиг. 1. Мултимодален подход в диагностиката на сърдечните тумори (Zhu D et al, 2016)

домиокардна туморна биопсия остава златен стандарт за поставянето на хистологична диагноза. При малигнените сърдечни тумори е необходимо щателно компютър-томографско или ЯМР изследване за изключването на метастази. Понякога е необходима и костномозъчна биопсия. При някои първични сърдечни тумори като рабдомиоми и миксоми, които могат да се част от синдроми и наследствени заболявания, е необходимо генетично консултиране (11, 14, 17). В голяма част от случаите е удачен мултидисциплинарен подход (18).

Трансторакалната ехокардиография (ехоКГ) е метод на първи избор с добра сензитивност и лесна достъпност както при поставянето на ранна диагноза, така и при пре- и постоперативното проследяване на пациентите (18). Според Freedom RM и съавтори (2000) честотата на откритите сърдечни тумори в детската възраст е нараснала почти петкратно за 16-годишен период благодарение на ехокардиографското изследване (6). Изследването предоставя ориентировъчна информация за вида на туморите според техния брой, размери, ехогенност и локализация, а също и според тъканните деформации при strain и strain rate тъканен доплер (7). Заедно с това ехокардиографията дава оценка на хемодинамиката и придружаващите сърдечни аномалии. В повечето случаи предоставената информация е достатъчна за предприемането на хирургическо ле-

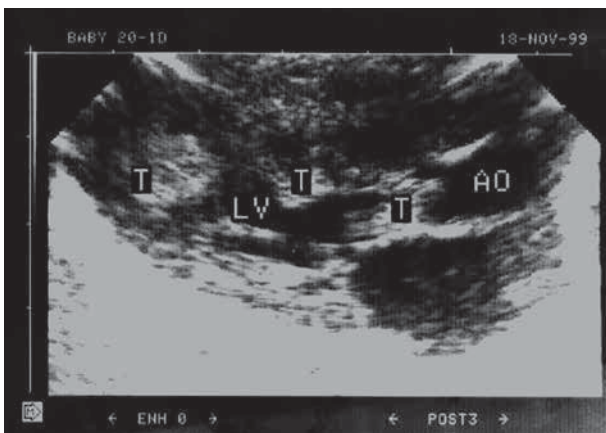
чение. Трансезофагиалната ехоКГ визуализира по-добра някои структури като предсърдия, клапи и празни вени и може да се прилага интраоперативно (9, 19). Тримензионалната ехоКГ дава възможност за по-добра оценка на туморните обеми и отношенията на туморите с околните структури (5). Ехокардиографските характеристики на най-честите сърдечни тумори са представени обобщено в следната таблица (Табл. 1).

Кардиалните рабдомиоми се представят като добре окръглени, хиперехогенни, хомогенни формации, без наличие на калцификати, фиброза и хеморагии, разположени предимно в камерите. В 90% те са множествени, като половината от тях са с интракавитарен растеж. Перикардните изливи са редки (Фиг. 2).

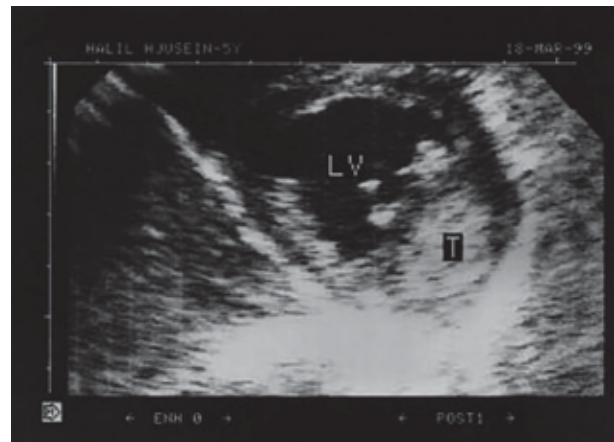
Сърдечните фиброми най-често са единични, интрамурални, аконтрактилни, хиперехогенни и хетерогенни с калцификати и кисти. Липсва

Таблица 1. Ехокардиографски особености на най-честите сърдечни тумори

Тумор	Брой	Локализация	Описание	Растеж
Рабдомиоми	Множествени - 90%	Камери	Окръглени, хиперехогенни, хомогенни	Интракавитарен или интрамурален
Фиброми	Единични	Камери	Хиперехогенни, хетерогенни	По-често интрамурален
Тератоми	Единични	Перикард, прикрепени към Ао и БА.	Капсулирани, кистозни, мултилобулирани	Екстракардиален. Чести ПИ
Миксоми	Единични	Предсърдия.	Педикულიрани, ирегулярни, хипоехогенни, хетерогенни	Интракавитарен
Хемангиоми	Единични или множествени	Камери и предсърдия	Полипозни, хипоехогенни, хетерогенни Doppler кръвоток	Епикарден, субендокарден, интрамускулен или интракавитарен
Папиларен фиброеластом	Единични	Клапи, ендокард	Малки, педикულიрани, хомогенни	Интракавитарен
Инфламаторен миофибро- бластен тумор	Единични	Без предилекция	Полипообразни	Интракавитарен



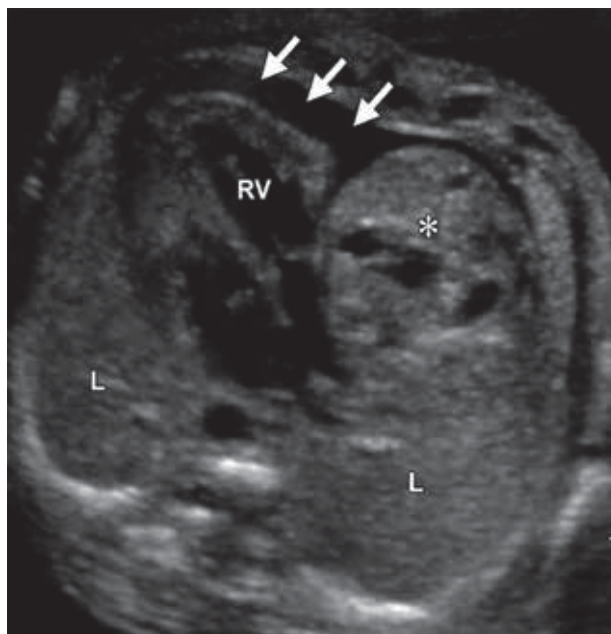
Фиг. 2. Ехокардиография в парастернална дългоосева проекция при новородено с множествени интракавитарни рабдомиоми (собствено наблюдение)



Фиг. 3. Ехокардиография по късата ос на сърцето с визуализиращ лявокамерен фибром (собствено наблюдение)

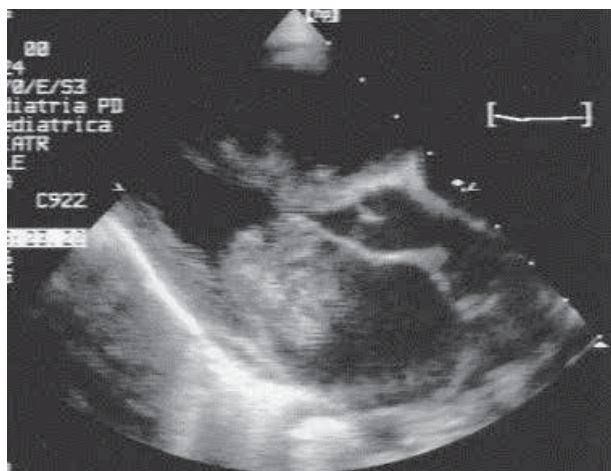
компресия при strain ехоКГ. Рядко са налице значими перикардни изливи (Фиг. 3).

Сърдечните тератоми са предимно единични, инкапсулирани, мултилобулирани с кисти и калцификати. Те са основно интраперикардни, по-често в дясно, заловени за аотния корен или белодробната артерия. Често са налице големи перикардни изливи (Фиг. 4).



Фиг. 4. Фетална ехоКГ на интраперикарден тератом (звезда) с перикарден излив (стрелки) (Teo TY et al, 2014)

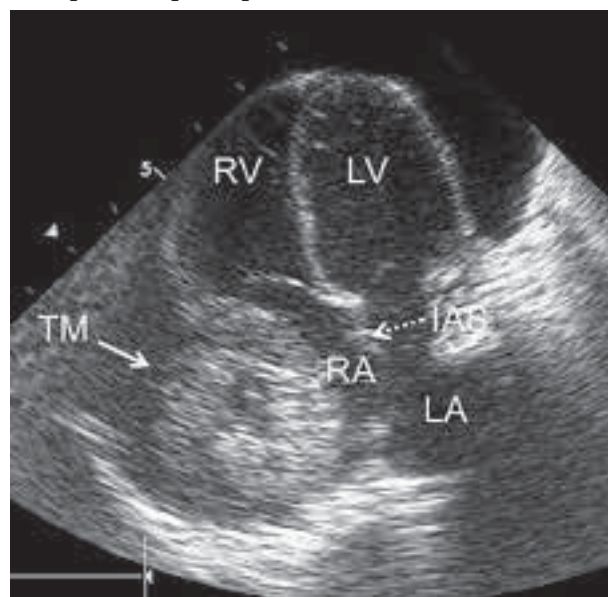
Сърдечните миксоми биват окръглени (солитарни) или полипоматозни (папиларни), хетерогенни с хеморагии и калцификати, често покрити с тромби. Най-често те са единични – 90%, интракавитарни и педикулирани. Локализират се предимно в лявото предсърдие (75-90%) и меж-



Фиг. 5. ЕхоКГ в парастернална проекция по дългата ос на сърцето при лявопредсърден миксом (Padalini D et al, 2003)

дупредсърдната преграда в областта на форамен овале. „Атипичните“ миксоми са редки, по-често при фетуси и новородени с дясностранна локализация. Възможни са и перикардни изливи (Фиг. 5).

Сърдечните хемангиоми са полипозни, хетерогенни с множество хипо- и анехогенни зони, с наличие на кръвоток при изследване с доплер. Могат да бъдат единични или множествени, ендокардни или интрамурални. Локализират се в камерите и предсърдията (Фиг. 6).



Фигура 6. ЕхоКГ в апикална 4-кухинна проекция с визуализираща голям дяснопредсърден хемангиом (плътна стрелка) с перикарден излив (платна стрелка) (Onan et al. 2011)

Папиларните фиброеластоми представляват малки, хомогенни, клапни и ендокардни, педикулирани, мобилни структури. Трансторакалната ехоКГ е със сензитивност от 88.9% и специфичност – 87.8% за тумори над 2 мм, докато трансезофагиалното изследване е по-добро при по-малки туморни размери (Фиг. 7).



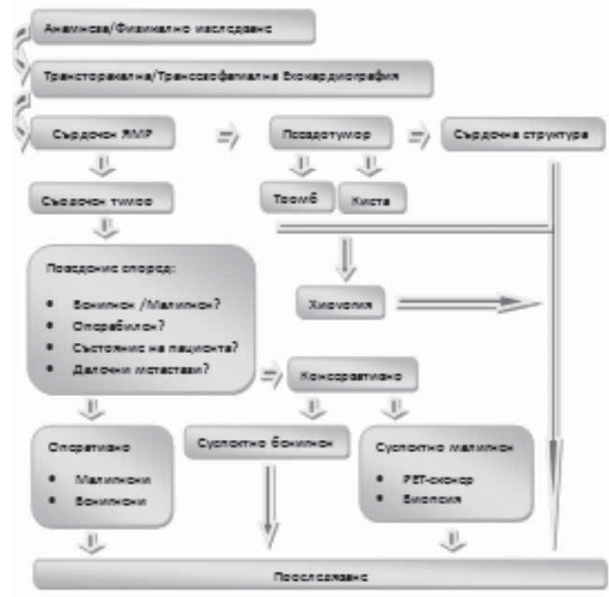
Фиг. 7. Трансезофагиална ехоКГ при папиларен фиброеластом (Jha et al, 2010)

Феталната ехоКГ, извършвана около 20 г.с. с последващо проследяване, се препоръчва при рискови бременни, фетални аритмии, неимунен фетален хидропс, изоставане в интраутеринния растеж и установени туморни формации при акушерското ултразвуково изследване. Прогнозата в тези случаи е различна. Честотата на феталните сърдечни тумори, според Holley и съавт. (1995), е 0.14%. Най-чести са рабдомиомите – 60% (в 50-68% съчетани с туберозна склероза), следвани от тератомите – 20%, фибромите – 12%, и хемангиомите – 5% (Фиг. 8). В повечето случаи не се установяват сигнификантни хемодинамични нарушения, а при част от феталните тумори се наблюдава частична или пълна регресия (12). Смятаме обаче, че е необходимо да се вземат под внимание особеностите на паралелното фетално кръвообращение и възможните усложнения при прехода към последователна циркулация след раждането. Въпреки липсата на хемодинамични компликации 7 от 20-те случая на фетални рабдомиоми, наблюдавани от Bader и съавт., са се нуждаели от медикаментозно или хирургическо лечение след раждането (2).



Фиг. 8. ЕхоКГ на фетален лявокамерен тумор (собствено наблюдение)

Допълнителна полезна информация за туморните характеристики и хистологичния вид предоставят PET скенерографското изследване и ЯМР. Многоцентрово интернационално проучване на 78 пациенти до 18-годишна възраст със сърдечни тумори, изследвани в 15 центъра от 4 държави, сравнява поставените чрез ЯМР диагнози с хистологичните находки. Авторите установяват съвпадения в 97% от случаите, включвайки и съвпаденията в диференциалните диагнози от ЯМР – 42%. Според тях сърдечният ЯМР може да предскаже типа на туморите при по-голямата част от децата, като е необходим подро-



Фиг. 9. Алгоритъм за диагноза и поведение при детски сърдечни тумори (Zhu D et al, 2016)

бен протокол за изследването. Въпреки това хистологичната диагноза остава златен стандарт и при някои от случаите присъствието на малигненост не може да се изключи дефинитивно чрез ЯМР (4). По данни на Liu XL и съавтори хистологичната биопсична находка съвпада в 87% с поставената от ЯМР диагноза (13). Съвременните възможности за повишаване на сензитивността и специфичността на диагностициране на сърдечните тумори се основават на комбинирането на конвенционалния сърдечен ядрено-магнитен резонанс с техниките за молекулярно изобразяване. Предлага се следният алгоритъм за диагноза и поведение при тумори на сърцето в детската възраст: Фиг. 9.

В заключение феталните и детски сърдечни тумори са редки с разнообразна клинична изява. Тяхната прижизнена диагноза е трудна и е свързана с неинвазивните образни методи на изследване. Ехокардиографията е метод на първи избор в диагностичния алгоритъм.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шивачев, П. Тумори на сърцето в детската възраст. Варна, МУ-Варна, 2016, с. 7.
2. Bader R, Hornberger LK, Nijmeh LJ, Al-Kazaleh F, Ryan G, Toi A, Viero S, Butany J, Chitayat D. Fetal pericardial teratoma: presentation of two cases and review of literature. Am J Perinatol 2006;23:53–8.
3. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient

- pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000, 21:317-323.
4. Beroukhim RS, Prakash A, Valsangiacomo Buechel ER, Cava JR, Dorfman AL, Festa P, et al. Characterization of cardiac tumors in children by cardiovascular magnetic resonance imaging. A multicenter experience. *JACC* 2011;58:1044-54.
 5. Borges AC, Witt C, Bartel T, et al. Preoperative two- and three-dimensional transesophageal echocardiographic assessment of cardiac tumors. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1163-1167.
 6. Freedom RM, Lee KJ, Macdonald C, et al. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol* 2000;21:299-316.
 7. Ganame J, D'hooge J, Mertens L. Different deformation patterns in intracardiac tumors. *Eur J Echocardiogr* 2005;6:461-464.
 8. Goldberg SP, Boston US, Turpin DA, et al. Surgical management of intrapericardial teratoma in the fetus. *J Pediatr* 2010;156:848-849.
 9. Goldman JH, Foster E. Transesophageal echocardiographic (TEE) evaluation of intracardiac and pericardial masses. *Clin Cardiol* 2000;18:849-60.
 10. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-103.
 11. Habbu JH, Hayman R, Roberts LJ. Tuberous sclerosis in an antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma. *J Obstet Gynaecol* 2005;25:193-4.
 12. Holley DG, Martin G.R., Brenner J.I. et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: A multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:516-520.
 13. Liu XL, Hong H, Zhang K, et al. Treatment strategies for primary tumors of the heart in children: a 10-year experience. *Ann Thorac Surg* 2015;100:1744-50.
 14. Mahilmaran A, Seshadri M, Nayar PG, Sudarsana G, Abraham KA. Familial cardiac myxoma: Carney's complex. *Tex Heart Inst J* 2003;30:80-2.
 15. Marx GR, Moran AM. Cardiac Tumors. In Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF [Editors]. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*. 7th Edition, 2008, Lippincott Williams&Wilkins, 1479-1495.
 16. McAllister HA, Fenoglio JJJr. Atlas of tumor pathology, second series: Tumors of the cardiovascular system. Armed Forces of Pathology. 1978, Washington DC.
 17. Milunsky A, Shim SH, Ito M, Jaekle RK, Bassett LL, Brumund MR, et al. Precise prenatal diagnosis of tuberous sclerosis by sequencing the TSC2 gene. *Prenat Diagn* 2005;25:582-5.
 18. Pucci A, Bartoloni G, Tessitore E, Carney JA, Papotti M. Cytokeratin profile and neuroendocrine cells in the glandular component of cardiac myxoma. *Virchows Arch* 2003;443:618- 24.
 19. Rittoo D, Cotter L. Detection of a small left atrial mixoma: Value and limitations of four imaging modalities. *J Am Soc Echocardiogr* 1997;10:874-876.
 20. Zhu D, Yin S, Cheng W, et al. Cardiac MRI-based multi-modality imaging in clinical decision-making: preliminary assessment of a management algorithm for patient with suspected cardiac mass. *Int J Cardiol* 2016;203:474-481.