Opinia Eksperta

"Development of the European Network in Orphan Cardiovascular Diseases"
„Rozszerzenie Europejskiej Sieci Współpracy ds Sierocych Chorób Kardiologicznych"

EKSPERT: Prof. dr hab. med. Piotr Podolec, kardiolog

Afiliacja: *Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Polska*

PODSUMOWANIE PRZYPADKU

Autorzy przedstawili przypadek 22-letniej pacjentki z guzem serca rozpoznanym w czwartej dobie życia. Wielkość guza była stabilna, kontrolowana przezklatkowym badaniem echokardiograficznym. Pacjentka jest leczona propafenonem w dawce 3 x 150mg od 2004. W 24-godzinnym monitorowaniu Ekg metodą Holtera w dzieciństwie nie zaobserwowano żadnych zaburzeń rytmu i przewodzenia. Aktualne dolegliwości to męczliwość, duszność, kołatania serca Nie zaobserwowano nieprawidłowości w badaniu fizykalnym. W aktualnym 24-godzinnym monitorowaniu Holter-Ekg notowano liczne dodatkowepobudzenia komorowe. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono: prawidłową wielkość jam serca, zachowaną kurczliwość globalną lewej komory, FW 57%, obraz i funkcja zastawek serca bez istotnych patologii, guz lewej komory umiejscowiony u nasady przegrody międzykomorowej o wymiarach 27x45x34 mm, cienka przegroda międzyprzedsionkowa, osierdzie wolne. W badaniu MR serca uwidoczniono nieprawidłową strukturę tkankową o wymiarach 47x33x79mm zlokalizowaną w obrębie przedniej części przegrody międzykomorowej na jej pograniczu ze ścianą przednią. Obraz przemawia za zmianą o charakterze włókniaka.

DYSKUSJA

Włókniaki serca są rzadko występującymi łagodnymi pierwotnymi nowotworami, które występują głównie w dzieciństwie i mogą być bezobjawowe. Najczęstszym guzem serca u dzieci jest mięśniak prążkowano komórkowy, kolejnymi są włókniak i potworniak . Włókniaki typowo obejmują wolną ścianę lub przegrodę międzykomorową lewej komory, ale mogą one zajmować także inne jamy serca i tętnicę płucną

Testem diagnostycznym pozwalającym na wstępne wykrycie obecności zmiany w sercu pozostaje echokardiografia. Rezonans magnetyczny serca zapewnia optymalną ocenę położenia, właściwości funkcjonalne oraz ocenę tkanek miękkich. Za rozpoznaniem włókniaka przemawia w MR obraz homogennego guza, dobrze ograniczonego w stosunku do pozostałego miokardium. Historia naturalna włókniaków mięśnia sercowego jest trudna do

przewidzenia. Rozmiar bezobjawowych guzów może nie zmieniać się przez lata. Nie ma sposobu, aby przewidzieć, czy ulegną wzrostowi zaburzą czynność miokardium, na przykład powodując arytmie. Około 25% pacjentów pediatrycznych z guzami serca ma znaczące klinicznie zaburzenia rytmu serca, najczęstszym typem arytmii jest częstoskurcz komorowy. Największym problemem bezobjawowych guzów serca jest fakt, że potencjalnie mogą być przyczyną nagłego zgonu sercowego. Wciąż słabo zdefiniowane są wskazania leczenia chirurgicznego bezobjawowych włókniaków i powinny one być każdorazowo ustalane indywidualnie w oparciu o całość obrazu klinicznego.

OPINIA EKSPERTA

W chwili obecnej w omawianym przypadku zalecane jest postępowanie zachowawcze. Należy rozważyć wykonanie badania spiroergometrycznego lub echokardiografii obciążeniowej celem oceny wydolności fizycznej pacjentki i wpływy zmiany na hemodynamikę pracy serca. W razie pogorszenia stanu klinicznego konieczna jest ocena kardiochirurgiczna pod kątem możliwości częściowej resekcji guza.

PODSUMOWANIE

W chwili obecnej zalecane jest postępowanie zachowawcze. Pacjentkę należy zakwalifikować do ścisłej grupy obserwacyjnej.

REFERENCJE

1. Torsten Bossert, MD, Thomas Walther, MD, PhD, David Vondrys, MD, Jan Fritz Gummert, MD, PhD, Martin Kostelka, MD, PhD, and Friedrich Wilhelm Mohr, MD, PhD. Cardiac Fibroma as an Inherited Manifestation of Nevoid Basal-Cell Carcinoma Syndrome. Tex Heart Inst J. 2006; 33(1): 88–90.
2. Cho JM, Danielson GK, Puga FJ, Dearani JA, McGregor CG, Tazelaar HD, Hagler DJ. Surgical resection of ventricular cardiac fibromas: early and late results. Ann Thorac Surg. 2003 Dec; 76(6):1929-34.
3. Schroeder JK, Srinivasan V. Intraluminal pulmonary artery fibroma in a 7-year-old boy. Pediatr Cardiol. 2000 Sep-Oct; 21(5):480-2.
4. Monika J. Leja, MD, Lynda Perryman, RN, Michael J. Reardon, MD. Resection of Left Ventricular Fibroma with Subacute Papillary Muscle Rupture. Tex Heart Inst J. 2011; 38(3): 279–281.
5. Hoey ET, Mankad K, Puppala S, Gopalan D, Sivananthan MU. Review MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. Clin Radiol. 2009 Dec; 64(12):1214-30.
6. Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME, Cecchin F, Berul CI, Triedman JK, Geva T, Walsh EP. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. J Am Coll Cardiol. 2011 Oct 25;58(18):1903-9.
7. De Cobelli F, Esposito A, Mellone R, et al. Late enhancement of a left ventricular cardiac fibroma assessed with gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance. Circulation 2005; 112: e242-3.
8. Iqbal MB, Stavri G, Mittal T, et al. A calcified cardiac mass. Int J Card 2007; 115: e126-8.

John Paul II Hospital in Kraków
Jagiellonian University, Institute of Cardiology
80 Prądnicka Str., 31-202 Kraków;
tel. +48 (12) 614 33 99; 614 34 88; fax. +48 (12) 614 34 88
e-mail: rarediseases@szpitaljp2.krakow.pl
www.crcd.eu