

Andrzej Szydłowski¹, Jacek Kusa², Katarzyna Gruszczyńska³, Agnieszka Skierska¹,
Ewa Moric-Janiszewska⁴, Zbigniew Olczak⁵, Anna Szydłowska¹

Otrzymano: 21.04.2022
Zaakceptowano: 25.05.2022
Opublikowano: 30.12.2022

Olbrzymi guz serca rozpoznany przypadkowo u 6-letniego chłopca z częstoskurczem z szerokimi zespołami QRS

A giant heart tumour diagnosed accidentally in a 6-year-old boy with wide QRS complex tachycardia

¹ Oddział Kardiologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, Katowice, Polska

² Katedra i Klinika Kardiologii Dziecięcej, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

³ Zakład Diagnostyki Obrazowej, Zakład Radiologii i Medycyny Nuklearnej, Wydział Nauk Medycznych w Katowicach, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska

⁴ Katedra i Zakład Biochemii, Wydział Nauk Farmaceutycznych w Sosnowcu, Śląski Uniwersytet Medyczny, Sosnowiec, Polska

⁵ Zakład Diagnostyki Obrazowej i Radiologii Zabiegowej SP SK nr 6, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, Katowice, Polska

Adres do korespondencji: Andrzej Szydłowski, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, ul. Medyków 16, 40-752 Katowice, tel.: +48 32 207 18 57, e-mail: szydlowski@interia.pl

ORCID iDs

1. Andrzej Szydłowski <https://orcid.org/0000-0002-0883-5454>

2. Jacek Kusa <https://orcid.org/0000-0003-2607-1491>

3. Katarzyna Gruszczyńska <https://orcid.org/0000-0002-0863-4492>

4. Ewa Moric-Janiszewska <https://orcid.org/0000-0003-1181-2824>

5. Anna Szydłowska <https://orcid.org/0000-0001-8288-5487>

Streszczenie

W pracy przedstawiono historię choroby 6-letniego chłopca z częstoskurczem o szerokich zespołach QRS, u którego przypadkowo wykryto guz w sercu. Częstoskurcz wystąpił dwukrotnie w odstępie 10 miesięcy i został szybko przerwany w gabinecie nocnej pomocy medycznej poprzez wykonanie masażu zatoki szyjnej. Wykonano zapis elektrokardiograficzny (EKG), ale z uwagi na jego niską jakość nie nadawał się on do szczegółowej analizy, określono jedynie częstość rytmu na 180/min. Diagnostykę kardiologiczną wykonano w ośrodku referencyjnym. Nie stwierdzono nieprawidłowości w badaniach laboratoryjnych. W badaniu EKG metodą Holtera zarejestrowano jedynie 374 pojedyncze pobudzenia komorowe, natomiast w trakcie rutynowego badania echokardiograficznego uwidoczniono w przegrodzie międzykomorowej bardzo duży guz o wymiarach 4,2 × 3,1 cm, nieutrudniający wewnątrzsercowego przepływu krwi. Obecność guza potwierdzono w rezonansie magnetycznym serca, w którym wysunięto podejrzenie włókniaka. Do leczenia włączono beta-adrenolityk (metoprolol) i zalecono dalszą obserwację kardiologiczną. Chłopiec został wypisany do domu z zaleceniem kontroli za 2 miesiące. Nie zgłosił się na wizytę w terminie, a rodzice poprosili o wydanie pełnej dokumentacji badań obrazowych.

Słowa kluczowe: częstoskurcz, guz serca, echokardiografia, rezonans magnetyczny

Abstract

The paper presents a case report of a 6-year-old boy with broad QRS tachycardia, who was accidentally diagnosed with a cardiac tumour. The tachycardia occurred twice, 10 months apart, and was quickly interrupted in a night medical care unit by performing a carotid sinus massage. Electrocardiography was performed, but its low quality did not allow for a detailed analysis, except for the heart rate, which was 180 bpm. Cardiological diagnosis was performed in a reference centre. No laboratory abnormalities were found. Holter ECG recorded only 374 single ventricular beats, while a routine echo revealed a very large 4.2 × 3.1 cm tumour in the interventricular septum, which did not impede intracardiac blood flow. The presence of the tumour was confirmed by magnetic resonance imaging of the heart, in which a fibroma was suspected. A beta-blocker (metoprolol) was included in the treatment and further cardiac monitoring was recommended. The boy was discharged home with a recommended follow-up in 2 months. He did not report for the appointment, while his parents requested for full imaging documentation.

Keywords: tachycardia, heart tumour, echocardiography, magnetic resonance imaging

WSTĘP

Nowotwory serca występują bardzo rzadko i mogą mieć charakter pierwotny, czyli wywodzić się bezpośrednio z serca, lub być wynikiem przerzutu z innej lokalizacji. Na podstawie badań autopsyjnych ich występowanie szacuje się na 0,002–0,33%⁽¹⁾.

Pierwotne nowotwory serca w większości są guzami łagodnymi, chociaż mogą mieć charakter miejscowo złośliwy ze względu na lokalizację lub rozmiar, w sytuacji gdy utrudniają przepływ krwi lub ruch zastawek serca. Należą do nich mięśniaki prążkowanokomórkowe (*rhabdomyoma*), włókniaki (*fibroma*), tłuszczaki (*lipoma*), śluzaki (*myxoma*) oraz potworniaki (*teratoma*). U dzieci najczęściej występującym guzem serca jest mięśniak prążkowanokomórkowy, u dorosłych – śluzak^(2–4).

Rhabdomyoma może zostać rozpoznany już w okresie życia płodowego i jest jedną z manifestacji stwardnienia guzowatego (*tuberous sclerosis complex*, TSC), choroby dziedziczonej w sposób autosomalny dominujący^(2,5). W ostatnich latach wykazano, że przyczyną TSC jest mutacja genów *TSC1* lub *TSC2*. Defekt molekularny zaburza rozwój komórek, co sprzyja powstawaniu guzów nowotworowych nie tylko w mięśniu sercowym, ale także w wątrobie, skórze, dnieniu oka oraz w płucach i mózgu. Stwierdzenie przez lekarza rodzinnego lub pediatrę na skórze u dziecka obecności plam typu „kawa z mlekiem” (*café au lait*) powinno zawsze wzbudzić czujność i skłonić do poszukiwania klinicznych cech TSC. Wiadomo, że o ile mięśniaki prążkowanokomórkowe w sercu cechują się zdolnością do samoistnej involucji, o tyle w mózgu guzy te rozwijają się, doprowadzając do występowania padaczki i zahamowania rozwoju. Przełomem w leczeniu TSC było wprowadzenie inhibitorów szlaku mTOR (*mammalian target of rapamycin*), czyli rapamycyny oraz ewerolimusu, które hamują rozwój komórek nowotworowych. W Polsce, w Instytucie „Pomniku – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie obecnie prowadzony jest pierwszy w świecie projekt, którego celem jest ocena skuteczności nowoczesnego leczenia rapamycyną lekoopornej padaczki u dzieci z TSC^(6,7).

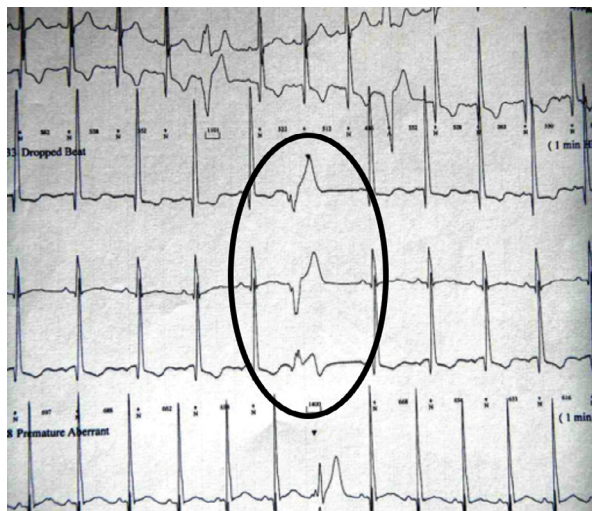
Kolejnym pod względem częstości występowania u dzieci do 2. roku życia łagodnym guzem serca jest włókniak, który może występować w zespole Gorlina (mnoga gruczolakowatość wewnątrzwydzielnicza). Najczęściej zlokalizowany jest w przegrodzie międzykomorowej lub w ścianie lewej komory serca, chociaż może się rozwijać także w prawej komorze i w prawym przedsionku. Zwykle jest to guz pojedynczy, dobrze odgraniczony, o równej i gładkiej powierzchni. W niektórych przypadkach już w czasie życia płodowego rośnie do olbrzymich rozmiarów, doprowadzając do śmierci płodu w konsekwencji istotnych zaburzeń hemodynamicznych utrudniających wewnątrzsercowy przepływ krwi. U dzieci na ogół nie powoduje objawów klinicznych, z wyjątkiem sytuacji gdy jest przyczyną zaburzeń rytmu serca lub utrudnia przepływ krwi w obrębie serca. Pozostałe pierwotne nowotwory serca występują u dzieci sporadycznie^(1,4,8).

Rozpoznanie guzów serca u dzieci następuje na ogół przypadkowo, z wyjątkiem sytuacji, w której u dziecka występują typowe cechy kliniczne TSC i padaczka. Wówczas neurolog kieruje pacjenta na konsultację kardiologiczną w celu wykluczenia/potwierdzenia obecności guza serca⁽⁹⁾. Podstawowymi metodami diagnostycznymi są echokardiografia, tomografia komputerowa (*computed tomography*, CT) oraz rezonans magnetyczny (*magnetic resonance*, MR) serca. Badanie serca metodą MR jest metodą referencyjną w rozpoznawaniu guzów serca, umożliwia wiarygodną ocenę lokalizacji, charakteru tkanki guza, jest też przydatne w różnicowaniu guza m.in. ze skrzepliną lub wegetacjami. Ostateczne rozpoznanie ustala się jednak zawsze na podstawie badania histopatologicznego wycinka usuniętego guza lub pośmiertnie^(10,11). Guzy serca o dużych wymiarach powodują zmniejszenie pojemności lewej, prawej lub obydwu komór serca, co skutkuje niewydolnością krążenia, która może być wskazaniem do leczenia operacyjnego polegającego na całkowitym lub częściowym usunięciu guza. Nawroty nowotworu po leczeniu chirurgicznym mogą wystąpić u około 6% chorych. W pierwotnych lub przerzutowych guzach złośliwych rokowanie od momentu postawienia diagnozy jest niekorzystne^(12,13).

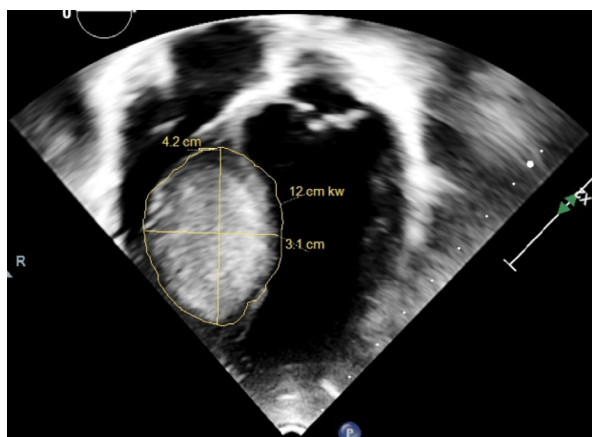
OPIS PRZYPADKU

Chłopiec w wieku 6 lat został przyjęty przez pediatrę w ramach nocnej pomocy lekarskiej (NPL) z powodu wystąpienia szybkiej czynności rytmu serca podczas wysiłku fizycznego, bólu w klatce piersiowej oraz złego samopoczucia. Podobny incydent wystąpił 10 miesięcy wcześniej i wówczas epizod ustąpił samoistnie. Obecnie w ramach NPL wykonano zapis elektrokardiograficzny (EKG), rozpoznano częstoskurcz nadkomorowy z rytmem serca około 180/min i wykonano skuteczny masaż tętnicy szyjnej, uzyskując ustąpienie częstoskurczu. Pacjent został przekazany do szpitala rejonowego na oddział pediatrii w celu przeprowadzenia diagnostyki, ale rodzice w 2. dobie wypisali chłopca na własne żądanie i zgłosili się na szpitalny oddział ratunkowy (SOR) w Górnośląskim Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach, a następnie w trybie pilnym na Oddział Kardiologii Dziecięcej tego szpitala. Przy przyjęciu stan dziecka był dobry, pacjent był wydolny krążeniowo i oddechowo, czynność serca była miarowa z częstością 84/min, odnotowano szmer buczenia żylnego zmieniający swoją głośność w zależności od pozycji głowy, jak również zanikający przy ucisku żyły szyjnej, tony serca były prawidłowo akcentowane, tętno symetryczne. Wartość ciśnienia tętniczego wynosiła 120/68 mm Hg. W dostarczonej kopii zapisu EKG z NPL rozpoznano częstoskurcz około 180/min z szerokimi zespołami QRS, jednak szczegółowa interpretacja zapisu EKG była niemożliwa z powodu jego bardzo niskiej jakości technicznej.

Wyniki badań laboratoryjnych były prawidłowe. Stężenie troponiny T o wysokiej czułości (*high sensitivity troponin T*, hs TnT) wynosiło 5,12 pg/ml (norma), stężenie wolnej tyroksyny (*free thyroxine*, fT4) 1,38 ng/dl (norma), a wskaźniki stanu zapalnego były ujemne. W zapisie EKG



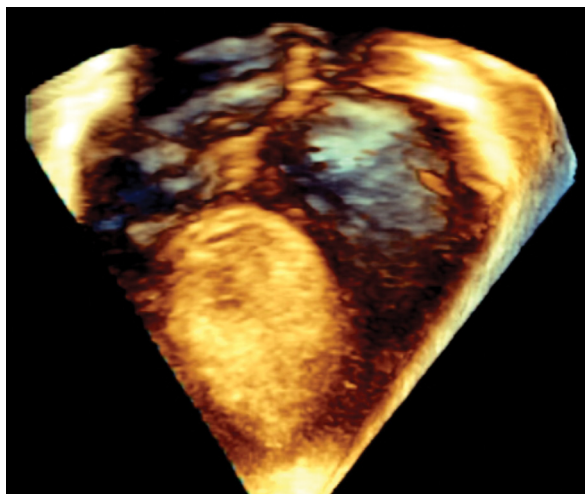
Ryc. 1. Zapis EKG. Rytm wiodący zatokowy zaburzony pojedynczymi pobudzeniami komorowymi (ramka)



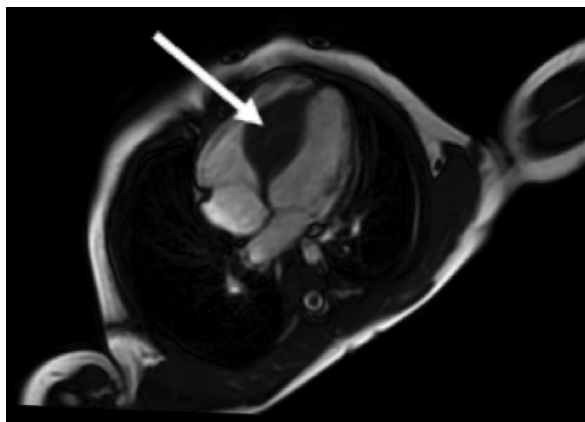
Ryc. 2. Echokardiografia dwuwymiarowa, projekcja czterojamowa. W przegrodzie międzykomorowej guz o wymiarach 4,2 × 3,1 cm i powierzchni 12 cm², wpuklający się do światła komory prawej i lewej

stwierdzono wiodący rytm zatokowy o częstotliwości około 91/min, normogram, odstęp PQ – 150 ms, QRS – 80 ms; QTc – 394 ms, niespecyficzne obniżenie odcinka ST o 1 mm w odprowadzeniach II, III, aVF oraz ujemny załamek T w odprowadzeniach II, III oraz V4–V5. W 24-godzinny zapisie EKG metodą Holtera zarejestrowano 374 dodatkowe, pojedyncze, monomorficzne pobudzenia komorowe (ryc. 1). W wykonanym badaniu echokardiograficznym dwuwymiarowym (2DE) uwidoczniono olbrzymi guz związany z przegrodą międzykomorową, o wymiarach 4,2 × 3,1 cm oraz powierzchni 12 cm², wpuklający się do światła prawej oraz lewej komory (ryc. 2). W badaniu echokardiograficznym trójwymiarowym (3DE) stwierdzono, że guz znajduje się w obrębie przegrody międzykomorowej i jest dobrze odgraniczony (ryc. 3).

Zadecydowano o poszerzeniu diagnostyki obrazowej o badanie MR, w którym potwierdzono obecność w przegrodzie międzykomorowej guza o wymiarach 3,84 × 5,07 × 4 cm, który wpuklał się do światła zarówno prawej, jak i lewej komory



Ryc. 3. Echokardiografia trójwymiarowa, projekcja czterojamowa. W przegrodzie międzykomorowej guz wpuklający się do światła obydwu komór, nieutrudniający przepływu krwi w obrębie komór serca



Ryc. 4. Rezonans magnetyczny serca. W ścianie przegrody międzykomorowej guz o wymiarach 3,84 × 5,07 × 4 cm, o strukturze tkankowej najprawdopodobniej włókniaka

serca, zmniejszając objętość obydwu komór. Zmiana miała równe i gładkie obrysy, nie powodowała upośledzenia czynności serca, frakcja wyrzutowa lewej komory była prawidłowa (*left ventricular ejection fraction*, LVEF = 61,6%). Obraz MR potwierdził obecność guza serca, wskazując na zmianę łagodną, o typie włókniaka (ryc. 4). Do leczenia arytmii komorowej włączono beta-adrenolityk (metoprolol) w dawce 25 mg/dobę. Chłopiec został wypisany do domu z zaleceniem kontroli w poradni kardiologicznej za 2 miesiące. Rodzice nie zgłosili się z dzieckiem w wyznaczonym terminie, zwrócili się natomiast z prośbą o wydanie pełnej dokumentacji obrazowej. Jak można się domyślać, zdecydowali się na konsultację lub dalsze leczenie dziecka w innym ośrodku.

OMÓWIENIE

Nowotwory łagodne serca w większości przypadków przebiegają bezobjawowo, mogą jednak być przyczyną

występowania zaburzeń rytmu serca, co stanowi powód zgłaszania się pacjentów do poradni kardiologicznej. U opisywanego chłopca pierwszym objawem choroby było wystąpienie częstoskurczu. Rozpoznanie częstoskurczu jest stanem alarmowym i w celu wyjaśnienia etiologii częstoskurczu i jego dalszego leczenia powinna zostać przeprowadzona szczegółowa diagnostyka. W prezentowanym przypadku częstoskurcz rozpoznany w gabinecie NPL wynosił około 180/min, jednak zapis EKG był na tyle zły technicznie, że nie udało się wyjaśnić, czy był to częstoskurcz komorowy z szerokimi zespołami QRS, czy też częstoskurcz przedsionkowy z aberracją przewodzenia. Rozróżnienie tych dwóch typów częstoskurczu jest często bardzo trudne i wymaga wykonania 12-odprowadzeniowego zapisu EKG metodą Holtera w celu przeprowadzenia dokładnej analizy obecności załamek P, czasu trwania zespołów QRS oraz załamek R, S w odprowadzeniach przedsercowych⁽¹⁴⁾. Niestety, na izbach przyjęć czy nawet na oddziałach SOR nie zawsze pamięta się o tym, że wykonanie prawidłowego zapisu EKG często decyduje o dalszym postępowaniu, gdyż może się okazać, że jest to jedyny zapis, na podstawie którego można zakwalifikować pacjenta do dalszego leczenia, w tym ablacji za pomocą fal o częstotliwości radiowej (radiofrequency, RF) drogi dodatkowej lub ogniska arytmii. Rozpoznanie guza serca jest możliwe w badaniu echokardiograficznym (płodowym oraz po urodzeniu), obejmującym projekcje dwuwymiarową (2DE) oraz trójwymiarową (3DE). W celu potwierdzenia diagnozy zalecane jest wykonanie MR serca, w którym z dużym prawdopodobieństwem można określić rodzaj nieprawidłowej tkanki guza. Tak było w przypadku opisywanego pacjenta, u którego badanie echokardiograficzne w projekcjach 2DE i 3DE pozwoliło szczegółowo określić masę nowotworu oraz jego lokalizację w przegrodzie międzykomorowej z cechami wpuklenia się do komory prawej i lewej, natomiast w badaniu MR określono strukturę nieprawidłowej tkanki guza, która w największym stopniu odpowiadała włókniakowi (ryc. 2–4). Opisywane w literaturze światowej włókniaki serca w populacji pediatrycznej, o potwierdzonym obrazie histopatologicznym, przypominają guz występujący u pacjenta prezentowanego w niniejszej pracy. W chwili obecnej plan postępowania terapeutycznego u opisywanego chorego zakłada postawę wyczekującą i dalszą obserwację kardiologiczną. Podstawowym problemem są nawracające zaburzenia rytmu serca, w tym zwłaszcza częstoskurcze. Zastosowane leczenie za pomocą beta-adrenolityku wydaje się skuteczne, ponieważ kontrolne badania nie wykazały obecności zaburzeń rytmu serca. Podstawową metodą diagnostyki zaburzeń rytmu serca jest częste i powtarzane wykonywanie zapisu Holter EKG, jak również obserwacja kliniczna. U opisywanego chłopca epizody szybkiej czynności serca zostały bardzo prawidłowo i wcześniej rozpoznane przez opiekunów. Niestety, rodzice nie zgłosili się z dzieckiem w wyznaczonym terminie do poradni kardiologicznej, nie poinformowali też o przyczynie rezygnacji z wizyty kontrolnej. Zwrócili się natomiast z wnioskiem o wydanie dokumentacji pacjenta, zapewne dla celów prowadzenia dalszej obserwacji i leczenia

w innym ośrodku, co nie jest nadzwyczajnym ani niespotykanym zachowaniem w takiej sytuacji.

WNIOSKI

Pierwotne nowotwory serca są bardzo rzadką nieprawidłowością u dzieci i ich rozpoznanie jest zwykle przypadkowe. Włókniak to drugi pod względem częstości po mięśniaku prążkowanokomórkowym łagodny guz serca u dzieci. W rozpoznaniu różnicowym każdego guza zlokalizowanego wewnątrz serca należy uwzględnić obecność nowotworu, skrzepliny oraz wegetacji. W różnicowaniu guzów w sercu bardzo przydatnym narzędziem diagnostycznym jest wykonanie uzupełniającej tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego serca.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

- McAllister HA Jr: Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Annu* 1979; 14 Pt 2: 325–355.
- Holley DG, Martin GR, Brenner JI 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.
- Nield LE, Mendelson M, Ahmad N et al.: Clinical review of obstructive primary cardiac tumors in childhood. *Congenit Heart Dis* 2014; 9: 244–251.
- Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM et al.: Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 11.
- Pipitone S, Mongiovi M, Grillo R et al.: Cardiac rhabdomyoma in intrauterine life: clinical features and natural history. A case series and review of published reports. *Ital Heart J* 2002; 3: 48–52.
- Kotulska K, Kwiatkowski DJ, Curatolo P et al.: EPISTOP Investigators: Prevention of epilepsy in infants with tuberous sclerosis complex in the EPISTOP trial. *Ann Neurol* 2021; 89: 304–314.
- Sugalska M, Tomik A, Józwiak S et al.: Treatment of cardiac rhabdomyomas with mTOR inhibitors in children with tuberous sclerosis complex – a systematic review. *Int J Environ Res Public Health* 2021; 18: 4907.
- Careddu L, Oppido G, Petridis FD et al.: Primary cardiac tumours in the paediatric population. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2013; 2013: mmt013.
- 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.
- Ziółkowska L, Śpiewak M, Małek Ł et al.: The usefulness of cardiovascular magnetic resonance imaging in children with myocardial diseases. *Kardiologia Polska* 2015; 73: 419–428.
- Kim EY, Choe YH, Sung K et al.: Multidetector CT and MR imaging of cardiac tumors. *Korean J Radiol* 2009; 10: 164–175.
- Yin L, He D, Shen H et al.: Surgical treatment of cardiac tumors: a 5-year experience from a single cardiac center. *J Thorac Dis* 2016; 8: 911–919.
- Joshi M, Kumar S, Noshirwani A et al.: The current management of cardiac tumours: a comprehensive literature review. *Braz J Cardiovasc Surg* 2020; 35: 770–780.
- Ochotny R: Różnicowanie częstoskurczów. *Kardiologia Dypl* 2012; 11: 25–30.