

Przebieg kliniczny prenatalnie rozpoznanego guza śródpiersia. Opis przypadku

Clinical course of prenataly diagnosed tumor of mediastinum – case report

**B. Radzymińska-Chruściel¹, M. Respondek-Liberska²,
D. Zarotyński³, K. Choroniewska³, B. Sczaniecka⁴, Ł. Wyrobek⁵**

1. Klinika Kardiologii Dziecięcej CMUJ w Krakowie
2. Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych Płodu CZMP-UM w Łodzi
3. NZOZ Szpital na Siemiradzkiego im. R. Czerniakowskiego w Krakowie
4. Klinika Neonatologii CMUJ w Krakowie, 5 Zakład Diagnostyki Radiologicznej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek guza śródpiersia rozpoznanego prenatalnie w 25 tygodniu ciąży. Na podstawie przeprowadzonej diagnostyki obrazowej wysunięto podejrzenie wrodzonego sekwestru płuca. Ciąża zakończyła się porodem przedwczesnym, u noworodka rozpoznano cechy infekcji wewnątrzmacicznej, wystąpiły również cechy niewydolności oddechowej, związanej z zespołem zaburzeń oddechowych na tle niedoboru surfaktantu. Po stabilizacji stanu klinicznego wykonano tomografię komputerową klatki piersiowej która nie potwierdziła w sposób jednoznaczny rozpoznania prenatalnego. Wobec braku progresji zmiany w kolejnych badaniach tomograficznych oraz braku objawów klinicznych odstąpiono od leczenia chirurgicznego. Aktualnie półtoraroczny chłopiec pozostaje jedynie w okresowej kontroli ambulatoryjnej

Summary

We present a case of tumour of mediastinum detected at the 25th week of pregnancy. The diagnosis of pulmonic sequestration was raised on the base of the targeted ultrasound/ echocardiographic examination. The pregnancy was interrupted by premature rapture of mem branes and premature delivery. The newborn presented with respiratory distress.

After stabilization his clinical condition the computed tomography of thorax was performed confirming prenatal finding however without final conclusions in subsequent examinations.

There was no progression of the mass and child was free of clinical symptoms for 1,5 year.

Słowa kluczowe

guz śródpiersia, echokardiografia płodowa

Key words

tumour of mediastinum, fetal echocardiography

Pacjentka SM, lat 27, została skierowana z Pracowni Ultrasonograficznej Szpitala Położniczo-Ginekologicznego w Krakowie z powodu podejrzenia sekwestru płuca.

Była to druga ciąża pacjentki, z ciąży pierwszej pochodził 19-miesięczny, zdrowy chłopiec, przebieg aktualnej ciąży był prawidłowy. Pacjentka i jej mąż byli zdrowi, a rodowód rodzinny nie był obciążony chorobami uwarunkowanymi genetycznie oraz wadami układu krążenia.

Badanie echokardiograficzne wykonane w Pracowni Ultrasonograficznej Szpitala im. Siemiradzkiego w Krakowie w 25 tygodniu ciąży pozwoliło uwidocznic następujące cechy:

- Niepowiększone serce ze wskaźnikiem Ha/Ca= 0,30
- Położenie serca lewostronne
- Prawidłowo rozwinięte obie komory serca
- Prawidłowy, szeroki wypływ z komory lewej (ryc. 1)
- Prawidłowy wypływ z prawej komory (ryc. 2)
- Prawidłowe połączenie na poziomie foramen ovale

- i ductus arteriosus
- Prawidłowy łuk aorty
 - W śródpiersiu tylnym, w piętrze dolnym i środkowym, pośrodkowo widoczny hiperechogeny twór, o niejednorodnej strukturze, w wymiarach 2,0x1,8x1,0, nie komunikujący się z jamami serca, raczej bez łączności z osierdziem, nieco uciskający lewy przedsionek, ale nie zaburzający napływu z żł płucnych.
 - (ryc. 3, 4)
 - W badaniu kolorowego doplera i doplera mocy uwidoczniono niewielkie naczynie odchodzące od aorty zstępującej, zinterpretowano jako unaczynienie sekwestru lub też unaczynienie własne guza (ryc. 5).

Na podstawie przeprowadzonego badania wysunięto podejrzenie sekwestru płuca prawego, w diagnostyce różnicowej uwzględniono inne typy guza śródpiersia (teratoma?, neuroblastoma?), bez wady strukturalnej układu krążenia płodu, bez cech niewydolności krążenia. Zalecono rozwiązanie konsultację w Zakładzie Profilaktyki i Diagnostyki Wad Wrodzonych Płodu w Łodzi (ośrodek Kardiologii Płodowej typu C) oraz rozważenie wykonania rezonansu magnetycznego w Krakowie.

Pacjentka konsultowana w 26 tc w Zakładzie Profilaktyki i Diagnostyki Wad Wrodzonych Płodu,

potwierdzono obecność guza śródpiersia płodu, w przekroju podłużnym płodu za pomocą zarówno kolorowego doplera, jak i doplera mocy uwidoczniono naczynie odchodzące od aorty piersiowej, sugerując rozpoznanie sekwestru (ryc 6. ZDIPWW). Potwierdzono prawidłową



Ryc. 1. Prawidłowy obraz drogi wypływu komory lewej (LVOT) u płodu.



Ryc. 2. Prawidłowy obraz drogi wypływu komory prawej (RVOT) u płodu.



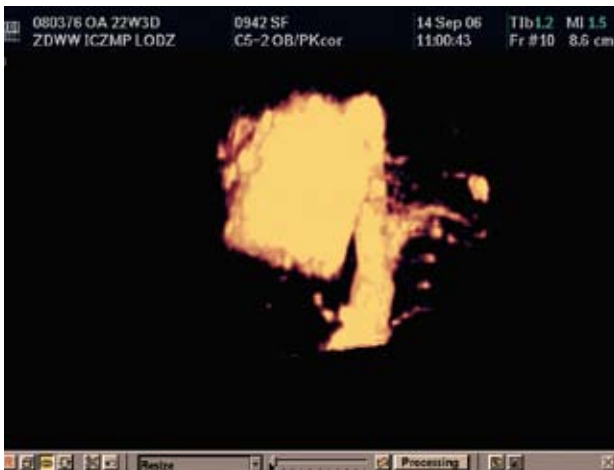
Ryc. 3. Hyperechogeny twór w śródpiersiu tylnym o wymiarach 2,0x1,8x1,0 zlokalizowany z dolnym i środkowym piętrze, bez komunikacji z osierdziem oraz innymi strukturami serca.



Ryc. 4. Prawidłowe spectrum przepływu w żyłach płucnych.



Ryc. 5. Niewielkie naczynie odchodzące od aorty piersiowej unaczyniające guz.



Ryc. 6. Obraz ultrasonograficzny u płodu uzyskany za pomocą techniki power angio 3D przedstawiający aortę zstępującą z odchodzącym od niej dodatkowym naczyniem zaopatrującym sekwestr płuca wstępnie rozpoznawanego jako guz (ryc. ze zbiorów Zakładu Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP w Łodzi). Regresja zmiany oraz dobry stan kliniczny dziecka wydają się potwierdzać rozpoznanie sonograficzne pomimo braku potwierdzenia histopatologicznego.

anatomie i funkcję serca, prognozując dobre rokownie dla płodu i noworodka, zalecono systematyczną kontrolę echokardiograficzną w Krakowie.

Pacjentka ponownie kontrolowana w 29/30 tc, nie stwierdzono narastania guza, wymiary tworów jak w badaniu poprzednim, nie stwierdzono cech niewydolności krążenia płodu ani zaburzeń hemodynamicznych, przepływy w naczyniach obwodowych były prawidłowe.

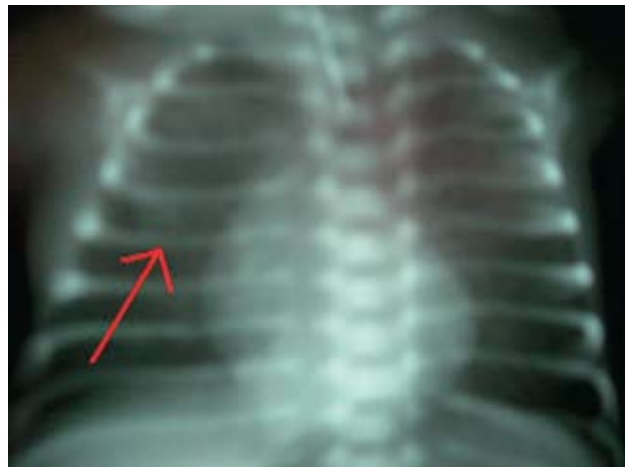
Follow-up noworodka

Poród nastąpił w 31/32 tygodniu ciąży z powodu przedwczesnego odejścia wód płodowych (PROM – premature rupture of membrane), urodził się noworodek płci męskiej o masie ciała 1500 g (w skali Lubchenki masa ciała w stosunku do wieku płodowego poniżej 10百分ityla), Agar-8. Po stabilizacji, w pierwszej dobie życia z powodu zaburzeń oddechowych dziecko przekazano do Kliniki Neonatologii CMUJ w Krakowie.

Przy przyjęciu stan ogólny dziecka był średni, obserwowano zaburzenia oddychania wymagające wsparcia w układzie nCPAP.

Fizykalnie stwierdzono cechy wcześniactwa i hypotrofii symetrycznej. Czynność serca była miarowa, normokardia (130/min), tony czyste. Na skórze liczne wybroczyny na całej powierzchni tułowia. W badaniach laboratoryjnych pacjenta stwierdzono leukopenię (2100 tys./ul leukocytów) natomiast pozostałe parametry ostrej fazy infekcyjnej a więc poziom płytek, układ krzepnięcia, białko ostrej fazy oraz prokalcytonina były w granicach normy. Posiewy z krwi pozostawały jałowe. Wykluczono infekcję wrodzoną uogólnioną, rozpoczęto wczesne żywienie doustne wzrastającymi objętościami pokarmu naturalnego. Stosowano dwukrotnie Neupogen uzyskując wzrost leukocytów do 8000 tys./ul.

W 10 dobie życia wystąpiło pogorszenie stanu klinicznego pacjenta z nasileniem objawów niewydolności



Ryc. 7. Obraz radiologiczny klatki piersiowej noworodka, strzałką zaznaczono cień, odpowiadający zmianie opiswanej w okresie płodowym.

oddechowej – rozpoznano zespół zaburzeń oddychania powikłany procesem zapalnym o etiologii E. coli (posiewy z aspiratów z tchawicy). Dodatkowo hospitalizacja powikłana była zakażeniem uogólnionym, (gronkowiec MRCNS) oraz martwiczym zapaleniem jelit.

W Klinice Neonatologii wykonano badania obrazowe – usg przeziemiączkowe oraz badanie echokardiograficzne nie wykazały odchyłań od stanu prawidłowego.

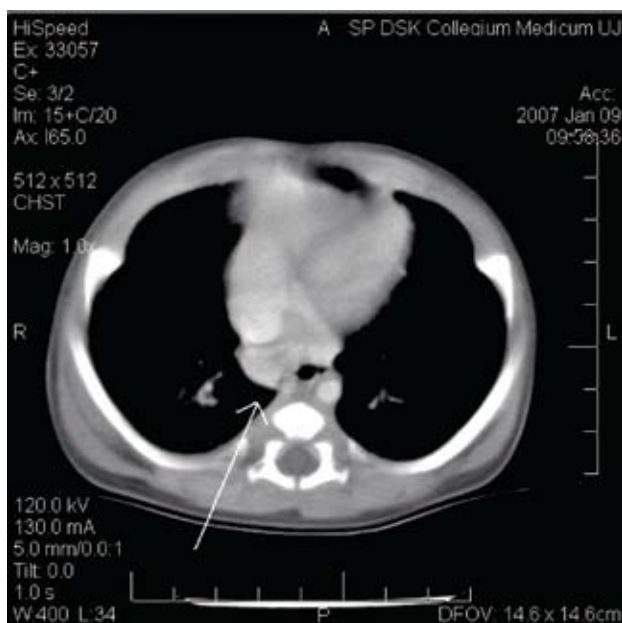
W radiogramie klatki piersiowej w projekcji AP obserwowano cień śródpiersia poszerzony przez owalną, leżącą przysercowo strukturę o niejednorodnym wysyceniu (ryc. 7). Wykonano tomografię komputerową klatki piersiowej, która uwidoczniała pomiędzy przełykiem a lewym przedsionkiem i lewą komorą serca, po stronie prawej uwidoczniono nieprawidłową masę o wymiarach 18x12x19 mm, bardzo silnie, niejednorodnie wzmacniającą po podaniu kontrastu, nie udało się uwidocznnić naczynia zaopatrującego.

Po 6 tygodniowej hospitalizacji w Klinice Neonatologii dziecko w stanie ogólnym dobrym przekazano do dalszej diagnostyki do Kliniki Chirurgii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie.

W trakcie pobytu w Oddziale Chirurgii Dziecięcej w Krakowie pacjent nie prezentował zaburzeń oddychania ani objawów dysfagii. Celem różnicowania z guzem typu neuroblastoma oznaczono poziom amin katecholowych oraz ich metabolitów (kwas wanilinomigdałowy), które były prawidłowe.

W pozostałych badaniach laboratoryjnych stwierdzono zaburzenia układu hemostatycznego pod postacią wrodzonego niedoboru czynnika IX i XII, bez klinicznych objawów skazy naczyniowej.

W diagnostyce obrazowej wykonano ponownie CT klatki piersiowej z kontrastem uwidoczniając owalną zmianę tkankową o wymiarach 11x19 mm w przyleganiu lub w łączności z osierdziem od poziomu lewego przedsionka ku dołowi przyśródpiersiowo. Po podaniu kontrastu zmiana wzmacniała się podobnie do sąsiadujących struktur naczyniowych i serca. Obraz nadal pozostawał trudny do interpretacji: w diagnostyce różnicowej uwzględniano wypuklenie worka osierdziowego (diverticulum) lub sekwestr (ryc. 8).



Ryc. 8. Tomografia komputerowa (CT) noworodka, strzałką zaznaczono zmianę, odpowiadającą guzowi, opisywanemu w okresie płodowym.

W kolejnych kontrolnych badaniach tomograficznych nie stwierdzono progresji zmian. Wobec braku cech procesu rozrostowego oraz braku objawów ze strony układu oddechowego w 3 miesiącu dziecko wypisano do domu.

Aktualnie chłopiec pozostaje w opiece ambulatoryjnej, klinicznie pacjent bezobjawowy.

Dyskusja

Śródpiersie ograniczone jest z przodu mostkiem, z tyłu kręgosłupem, a z obu stron płucami pokrytymi opłucną. Przyjęto podział śródpiersia na cztery piętra: śródpiersie górne, przednie, środkowe i tylne. Śródpiersie górne leży powyżej linii łączącej czwarty krąg piersiowy i połączenie mostka z rękonością mostka. Zawiera duże naczynia, większość grasicy oraz węzły chłonne. Na tym poziomie mogą występować guzy grasicy oraz naczyniaki limfatyczne (lymphangioma)¹. Śródpiersie przednie położone jest nad przeponą do przodu od serca i wnęk płuc, zawiera dolną część grasicy i węzły chłonne. Najczęstszymi guzami występującymi u dzieci w tej lokalizacji są chłoniaki ziarnicze i nieziarnicze. W okresie płodowym ta lokalizacja jest częstym miejscem występowania potworniaków, guzów naczyniopodobnych (np. naczyniaki krwionośne lub naczyniaki limfatyczne)¹. Ta lokalizacja często predysponuje do ucisku na żyłę główną górną oraz na tchawicę. Śródpiersie środkowe ograniczone jest przednim i tylnym brzegiem osierdzia. Najczęstszymi guzami tej okolicy w okresie postnatalnym są chłoniaki, poinfekcyjne powiększenie węzłów chłonnych, w okresie prenatalnym zaś torbiele oskrzelopochodne¹. Śródpiersie tylne znajduje się za sercem i wnękami płuc; zawiera tchawicę, przetyk, aortę zstępującą, węzły chłonne oraz nerwy i zwoje współczulne. Guzy śródpiersia tylnego najczęściej pochodzą z tkanki nerwowej. W okresie dziecięcym wyróżnia się kilka typów histologicznych, w zależności od dojrzałości komórek

nerwowych: forma złośliwa z komórek nisko zróżnicowanych – neuroblastoma oraz nowotwory niezłośliwe nerwiak zwojowy (ganglioneuroma), nerwiakowłókniak (neurofibroma) lub nerwiak osłonkowy (schwannoma). W okresie płodowym rozpoznaje się głównie nisko zróżnicowane formy niedojrzałe. W śródpiersiu tylnym mogą również pojawiać się torbiele broncho- lub enterogenne oraz torbiele duplikacyjne. Objawy miejscowe u dzieci wynikają z ucisku na rdzeń kręgowy, płuca albo drogi oddechowe.¹

Najczęstsze typy guzów śródpiersia rozpoznawanych w okresie płodowym to potworniaki, zwojaki układu współczulnego, torbiele oskrzelopochodne, naczyniaki układu limfatycznego (lymphangioma), sekwestry płucne.^{2,3,4,5,6} Sekwestr płucny czyli fragment tkanki płucnej unaczyniony od łożyska systemowego może być zlokalizowany zarówno wewnątrz klatki piersiowej i wtedy najczęściej zlokalizowane są w śródpiersiu środkowym i tylnym. Może być zlokalizowany wewnątrzopłucnowo lub znajdować się poza opłucną.² Rzadziej umiejscowienie sekwestru płuca może być poza klatką piersiową najczęściej w jamie brzusznej oraz przestrzeni zaotrzewnowej.^{2,4}

Diagnostyka różnicowa wewnątrzmacicznie rozpoznanych guzów w obrębie klatki piersiowej uwzględnia takie elementy jak struktura sonograficzna guza, ewolucja zmiany (progresja, regresja, stan stacjonarny), współistnienie objawów niewydolności krążenia płodu (wynikające z ciężkich zaburzeń hemodynamicznych, ewentualnie współistnienia niedokrwistości). Neuroblastoma w badaniu sonograficznym ma częściej obraz torbielowaty z obszarami hyper- i hypoechogenymi, częściej ulega rozrostowi w trakcie obserwacji, może współistnieć z anemizacją, wtórnie do wylewów do guza oraz obrzękiem uogólnionym płodu⁶. Teratoma jest również guzem szybko rosnącym, dającym częste, ciężkie objawy niewydolności krążenia płodu, o dużym odsetku zgonów wewnątrzmacicznych⁷.

W omawianym przypadku, biorąc pod uwagę lity charakter zmiany, brak wzrostu guza, dobry stan kliniczny płodu rozważyć należy rozpoznanie sekwestru, dobrze zróżnicowanego guza z komórek nerwowych, ewentualnie uchyłek osierdzia.

Ponieważ w badaniach prenatalnych za pomocą kolorowego dopлера oraz dopлера mocy (których użycie jest konieczne do wykazania źródła unaczynienia guza⁴) wykazano obecność niewielkiego naczynia odchodzącego od aorty piersiowej, którego w tomografii komputerowej z kontrastem wykonanej po urodzeniu nie udało się uwidocznnić można przyjąć że naczynie zaopatrujące sekwestr uległo inwolucji, pozostawiając nierosnący, klinicznie niemy guz, będący obszarem tkanki płucnej, nie zaopatrywanym w krew.

Rozstrzygnięcie będzie stanowiło badanie histopatologiczne, wykonane po decyzji chirurgów o resekcji zmiany. Wyczekujące stanowisko operatorów może być bowiem strategią postępowania w bezobjawowych guzach śródpiersia o łagodnym pochodzeniu.^{5,8}

Szczegółowe badanie ultrasonograficzne i echokardiograficzne płodu pozwala na uwidocznienie takich nieprawidłowości, które w okresie po urodzeniu mogą pozostawać bezobjawowe.⁹

Monitorowanie echokardiograficzne płodu (trzykrotne w omawianym przypadku), pokazujące brak niekorzystnej ewolucji zarówno w odniesieniu do guza

śródpierśia, jak i w funkcji układu krążenia płodu, daje możliwość określenia dobrego rokowania dla pacjenta w okresie postnatalnym.

Piśmiennictwo

1. Scartone RJ: Bronchiolitis or is it, *Pediatr Ann* 2000; 29:89-92 (tłum w *Med Prakt Ped* 2002 (1))
2. de Vreede I, Bilardo CM, van Rijn RR, Clur SA, Heij HA.: Intrapericardial Extralobar Pulmonary Sequestration Presenting as a Prenatal Intrathoracic Mass.
3. *Pediatr Cardiol.* 2008 Mar 6 [Epub ahead of print]
4. Bernasconi A, Yoo SJ, Golding F, Langer JC, Jaeggi ET.: Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions: a case series and review of the literature, *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007 Apr; 29(4):388-94.
5. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Revillon Y, Emond S, Dumez Y, Dommergues M.: Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using three-dimensional power Doppler ultrasound, *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005 Feb; 25(2):128-33.
6. Eber E Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery, or no surgery?, *Semin Respir Crit Care Med.* 2007 Jun; 28(3):355-66.
7. Curtis MR, Mooney DP, Vaccaro TJ, Williams JC, Cendron M, Shorter NA, Sargent SK. Prenatal ultrasound characterization of the suprarenal mass: distinction between neuroblastoma and subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration, *Ultrasound Med.* 1997 Feb;16(2):75-83.
8. Ono K, Kikuchi A, Miyashita S, Iwasawa Y, Miyachi K, Sunagawa S, Takagi K, Nakamura T, Sago H. Fetus with prenatally diagnosed posterior mediastinal lymphangioma: characteristic ultrasound and magnetic resonance imaging findings, *Congenit Anom (Kyoto).* 2007 Dec; 47(4):158-60.
9. Sbragia L, Paek BW, Feldstein VA, Farrell JA, Harrison MR, Albanese CT, Farmer DL. Outcome of prenatally diagnosed solid fetal tumors, *J Pediatr Surg.* 2001 Aug; 36(8):1244-7
10. Respondek-Liberska M, Kasprzak E, Janiak K, Foryś S, Grądecka M, Kaniewska D, Biegański T: Guz płodu o niemym przebiegu klinicznym w okresie przed urodzeniem i po urodzeniu-opis przypadku, *Pediatrics Polska* 2003; LXXVIII; 5: 419-42