

گزارش موردی

گزارش یک مورد تومور اولیه قلب در نوزاد

دکتر شاهرخ رجائی* ، دکتر سلما نادری**

دریافت : ۸۶/۷/۲۳ ، پذیرش : ۸۷/۳/۱۱

چکیده:

مقدمه: تومورهای اولیه قلب در شیرخواران و کودکان بسیار نادر هستند. اغلب این تومورها خوش خیم بوده و کمتر از ۱۰ درصد آنها بدخیم میباشند. بعضی از این تومورها بدون علامت بوده و بطور تصادفی کشف می شوند. علائم بالینی آنها خیلی متفاوت بوده و عمدتاً شامل اثرات مستقیم قلبی ، اثرات سیستمیک و آمبولی میباشند. هر شیر خوار یا کودکی که با سوفل قلبی غیر معمول ، نارسایی احتقانی قلب غیر قابل توجیه یا آریتمی مراجعه کند از نظر تومورهای قلبی باید مورد بررسی قرار گیرد. اکوکاردیوگرافی رل عمده ای در ارزیابی این بیماران دارد. درمان تومورهای اولیه قلب در بیماران که نیاز به دخالت دارند جراحی است که از پیش آگهی نسبتاً خوبی نیز برخوردار است.

معرفی بیمار: در این مطالعه نوزاد ۲۰ روزه ای گزارش میگردد که با علائم نارسایی قلبی شدید مراجعه و در بررسی بعمل آمده تومور اولیه در دهلیز و بطن چپ داشت ، لذا توصیه به عمل جراحی قلب و برداشتن تومور شد که والدین از انجام آن امتناع ورزیدند.

نتیجه نهائی: بعد از حدود یکسال پیگیری اندازه تومور کوچکتر شد و علائم نارسایی قلبی تدریجاً کنترل گردید.

کلید واژه ها :

مقدمه :

تومورهای ثانویه قلب نیز در کودکان نادر بوده، هر چند از تومورهای اولیه شایعتر میباشند(۱،۲) تومورهای بدخیم اولیه قلب فوق العاده نادر بوده و کمتر از ۱۰ درصد تومورهای اولیه قلب در کودکان را تشکیل می دهند. سارکوم ها تقریباً تمام موارد آن را تشکیل میدهند. این تومورها تمایل به تهاجم میوکارد و گسترش در حفرات قلبی و یا درگیری پریکارد دارند . همچنین متاستاز نیز در این تومورها دیده میشود. پیش آگهی تومورهای بدخیم قلب بد بوده و علیرغم درمان های مختلف بعد از شروع علائم در مدت زمان کوتاهی منجر به مرگ می گردند(۶،۹).

معرفی بیمار:

بیمار نوزاد دختر ۲۰ روزه ای بود که بدلیل خوب شیر نخوردن ، تاکی پنه و تنگی نفس از چند روز قبل از پذیرش مراجعه کرد . زایمان بصورت واژینال و نرمال بود و

تومورهای اولیه قلب در تمام سنین نادر بوده و در شیرخواران و کودکان فوق العاده نادر است(۳-۱). تعیین وقوع دقیق تومور قلبی مشکل است . بر اساس اتوپسی عمومی در تمام سنین وقوع تومور قلبی بین ۰/۰۳-۰/۰۲ درصد گزارش شده است. وقوع تومورهای قلبی در کودکان بستری در بیمارستان ۰/۰۸-۰/۰۱۷ درصد گزارش شده است بطوریکه بر اساس اتوپسی ۰/۰۸-۰/۰۲۷ درصد و بر اساس گزارشات اولیه اکوکاردیوگرافی ۰/۰۳-۰/۰۱۷ بوده است(۴،۵). اغلب تومورهای اولیه قلب در کودکان خوش خیم بوده و کمتر از ۱۰ درصد آنها بدخیم میباشند . شایعترین تومور اولیه قلبی در کودکان رابدومیوما است. سایر تومورها به ترتیب شامل فیبروما ، میگزوما و تراتوم پریکارد بوده در حالیکه در کودکان بزرگتر و نوجوانان میگزوما ، فیبروما و رابدومیوما به ترتیب شایع میباشند(۸-۶).

* دانشیار گروه کودکان دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی بندرعباس (srejaei@hums.ac.ir)

** استادیار گروه کودکان دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی بندرعباس

بحث:

ابتلا به اکثر تومورهای اولیه قلب در کودکان در هر دو جنس به نظر مساوی می آید. بعضی از تومورهای قلبی بدون علامت بوده و بطور تصادفی در اتوپسی کشف می شوند. نشانه ها و علائم بالینی تومورهای قلب خیلی متفاوت می باشند و عمدتاً به محل و اندازه تومور و کمتر به نوع بافت شناسی آن بستگی دارد هرچند هر کدام از تومورهای قلبی خصوصیات خاص خود را دارند (۱،۳). تظاهرات بالینی به سه گروه عمده تقسیم می شوند: اثرات مستقیم قلبی، اثرات سیستمیک و پدیده آمبولی. مهمترین عامل در تظاهرات قلبی محل و وسعت تومور در قلب است.

تظاهرات قلبی شامل پریکاردیال افیوژن، تامپوناد، علائم انسداد و یا نارسایی دریاچه های قلبی مثل نارسایی قلبی، سنکوپ، درد سینه و مرگ ناگهانی، علائم کاردیومیوپاتی ها و انواع آریتمی ها می باشد. تظاهرات غیراختصاصی سیستمیک مثل تب، ضعف عمومی، کاهش وزن و بی اشتها در اغلب کودکان مبتلا به تومورهای قلبی دیده می شود. یافته های آزمایشگاهی غیر طبیعی معمولاً شامل تغییرات هماتولوژیک مثل لکوسیتوز، آنمی یا پولی سیتی، ترومبوز یا ترومبوسیتوپنی و افزایش ESR می باشد. حوادث آمبولی بدلیل قطعات خود تومور یا تشکیل ترومبوز در سطح تومور می باشد. تظاهرات بالینی بستگی به کانون اولیه تومور و در نتیجه محل های دچار آمبولی دارند لذا طیف علائم خیلی گسترده می باشد. هر شیر خوار یا کودک با سوفل قلبی غیر معمول، نارسایی احتقانی قلب غیر قابل توجیه یا آریتمی از نظر تومورهای قلبی باید مورد ارزیابی قرار گیرد. معاینات بالینی معمولاً اختصاصی نیستند. سوفل ها و کلیک های قلبی غیر اختصاصی بوده و معمولاً بستگی به محل، وسعت و اندازه تومور داخل قلب دارد. بیمار مورد مطالعه نیز علائم نارسایی قلبی بصورت تاکی پنه، تاکی کاردی، دیسترس تنفسی، ریتم گالوپ، سوفل قلبی، رال مرطوب ریوی و هیپاتومگالی داشت.

ارزیابی بیمار با احتمال تومور قلبی باید شامل اغلب یا تمام تستهای زیر باشد تا هنگامی که تشخیص حاصل گردد. این تستها شامل رادیوگرافی قفسه سینه، الکتروکاردیوگرام، اکوکاردیوگرافی، کاتتریزاسیون و آنژیوگرافی قلبی، پرتو نگاری هسته ای و MRI می باشد.

در طول دوران بارداری مادر مشکل خاصی نداشته است. نوزاد فرزند اول خانواده بود و سابقه بیماری در فامیل وجود نداشت.

در معاینات بعمل آمده تعداد تنفس و نبض به ترتیب ۷۰ و ۱۸۰ در دقیقه بود. سیانوز خفیف همراه با دیسترس تنفسی مشهود بود. نبض های محیطی نرمال بود. در سمع قلب صدای اول قلب نرمال و صدای دوم بلند، ریتم گالوپ و سوفل سیستولیک درجه ۲ از ۶ در کنار چپ استرنوم شنیده می شد. همچنین هیپاتومگالی خفیف و رال مرطوب در قواعد ریه ها نیز وجود داشت.

در آزمایشات بعمل آمده سدیم، پتاسیم، کلسیم، قند، اوره و کراتینین سرم نرمال و کشت خون و ادرار منفی بود. در تجزیه گازهای خون شریانی هیپوکسمی و کاهش اشباع اکسیژن خون وجود داشت و سایر پارامترها نرمال بود.

در الکتروکاردیوگرام ریتم نرمال سینوسی، محور قلب به سمت راست و هیپرتروفی بطن راست مشاهده می شد. در رادیوگرافی رخ قفسه سینه اندازه قلب بزرگتر از نرمال و احتقان عروق ریوی مشهود بود. در اکوکاردیوگرافی بعمل آمده توده ای تومورال چسبیده به دریاچه میترال مشاهده می شد. جهت دهلیزی تومور که بزرگتر بود به ابعاد ۱۲ در ۱۳ میلیمتر در راه ورودی بطن چپ و جهت بطنی تومور به ابعاد ۹/۷ در ۱۰ میلیمتر در راه خروجی بطن چپ قرار داشت. همچنین نارسایی شدید دریاچه تریکوسپید، نارسایی متوسط دریاچه میترال، افزایش فشار شریان ریوی و گشادی شریان ریوی، دهلیز و بطن راست وجود داشت.

نوزاد با تشخیص تومور قلبی که منجر به نارسایی قلبی شده بود بعد از انجام اقدامات اولیه و کنترل نسبی نارسایی، درخواست مشاوره جراحی قلب شد ولی والدین رضایت به عمل جراحی ندادند و بعد از چند روز با رضایت شخصی مرخص شد. در پیگیری یکساله اندازه تومور کوچکتر شد و علائم نارسایی قلبی تدریجاً کنترل گردید. در آخرین مراجعه در سن ۱۳ ماهگی بیمار بدون علامت بود و در اکوکاردیوگرافی هنوز تومور قلبی وجود داشت بطوری که اندازه جهت دهلیزی تومور ۱۰ در ۱۰ میلیمتر و جهت بطنی آن ۷ در ۹ میلیمتر به همراه نارسایی خفیف دریاچه تریکوسپید و فشار نرمال شریان ریوی مشهود بود.

آپیکال و گسترش تومور به عروق بزرگ و ساختمان های خارج قلبی است. هر چند از محدودیت هایی مثل نیاز به بی حرکتی بیمار نیز برخوردار است.

تنها درمان تومورهای قلبی که نیاز به دخالت دارند، جراحی می باشد. ارزیابی تومورهای قلبی شامل تعداد، محل، وسعت و اندازه تومور، همچنین وضعیت همودینامیک بیمار قبل از جراحی باید دقیقاً مشخص گردد. هدف از جراحی برداشتن کامل تومور تا حد امکان است. در مواردی که علائم نارسایی قلبی، آریتمی های بطنی مقاوم به درمان، انسداد راه ورودی یا خروجی قلب ایجاد شود، جراحی توصیه می گردد (۵). در مواردی که بیمار بدون علامت باشد در اکثر تومورهای قلبی غالباً جراحی صورت نمی گیرد و بیمار دقیقاً با تست های تشخیصی مثل اکوکاردیوگرافی و ECG تحت نظر گرفته میشود (۱،۳). در بیمار مورد مطالعه نیز با توجه به علائم نارسایی قلبی توصیه به جراحی میشد ولی والدین رضایت به عمل ندادند. تدریجاً علائم نارسایی قلبی کنترل شد و در پیگیری یک ساله بیمار بدون علامت بود ولی در اکوکاردیوگرافی هنوز دو توده در دهلیز و بطن چپ که کمی کوچکتر شده بودند وجود داشت.

میزان بقاء عمر (survival) بعد از عمل جراحی در کل بیماران با تومور قلبی بین ۹۰-۸۰٪ می باشد که به فاکتورهای مثل نوع تومور، موفقیت عمل جراحی و میزان تداوم ساختمانی قلبی بعد از جراحی بستگی دارد. در بعضی بیماران به دلیل محل تومور و وسعت درگیری میوکارد عمل جراحی امکان پذیر نمی باشد در این موارد پیوند قلب ممکن است صورت گیرد (۱۰).

منابع:

1. Ludomirsky A. Cardiac tumors. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds). The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998: 1885-1893.
2. Marx GR, Moran AM. Cardiac tumors. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001:1442-1445.
3. Rodriguez E, Cintrín-Maldonado RM, Ross RD, Towbin J, Konop R, Martin A, et al. Cardiac tumors. E Medicine. December 16, 2003. Available from: URL :

راديوگرافي قفسه سينه در ۸۳٪ تومورهای قلبی غير طبيعی است و در اکثر موارد نیز یافته های آن غير اختصاصی می باشد. (۲) در بیمار ما، بزرگی قلب واحتقان عروق ریوی در راديوگرافي قفسه سينه مشهود بود. فقط ۴۷٪ بیماران با تومور اولیه قلب ECG غير طبيعی دارند، بنابراین این تست از حساسیت کمی برخوردار است. در صورت الکتروکاردیوگرام غير طبيعی یا آریتمی بررسی از نظر تومور قلبی باید صورت گیرد. عمدتاً تغییرات ECG در این بیماران غير اختصاصی است (۱-۳). ECG بیمار مورد مطالعه انحراف محور به راست و هیپرتروفی بطن راست داشت.

اکوکاردیوگرافي رل عمده ای در ارزیابی تومور قلبی کودکان دارد. با استفاده از روشهای مختلف اکوکاردیوگرافي جزئیات آناتومیک مثل محل، اندازه و گسترش تومور، وجود مایع اطراف پریکارد و اختلالات همودینامیک مثل انسداد و یا نارسایی دریچه های قلبی به دقت قابل ارزیابی است. امروزه اکوکاردیوگرافي بصورت روش تشخیصی اولیه در ارزیابی تومور قلبی درآمده است و در اغلب موارد جهت تایید تشخیص نیاز به بررسی های تهاجمی بیشتری نیست (۴). اکوکاردیوگرافي همچنین در پیگیری بیماران بعد از برداشتن جراحی تومور نیز سودمند می باشد. تومورهای کوچک داخل دیواره (Intramural) ممکن است با اکوکاردیوگرافي قابل تشخیص نباشند. در اکوکاردیوگرافي بعمل آمده از بیمار مورد بررسی توده ای به ابعاد ۱۲ در ۱۳ میلیمتر در دهلیز چپ و توده دیگری به ابعاد ۹/۷ در ۱۰ میلیمتر در بطن چپ داشت و همین امر باعث افزایش فشار شریان ریوی و نارسایی دریچه تریکوسپید شده بود.

سابقاً تشخیص تومور قلبی عمدتاً بر مبنای روش تهاجمی کاتتریزاسیون و آنژیوگرافي قلب بود. در صورتی که براساس اکوکاردیوگرافي وضعیت همودینامیک بیمار مشخص نباشد، کاتتریزاسیون قلبی باید صورت گیرد. در کاتتریزاسیون بوسیله بیوپسی امکان تشخیص بافتی وجود دارد ولی به دلیل احتمال نتایج منفی کاذب و خطر آمبولی قطعات تومور انجام آن بندرت در کودکان سودمند است (۱،۳). از MRI بطور پیشرونده ای در تشخیص تومورهای قلبی استفاده میگردد. دقت این روش تقریباً مشابه اکوکاردیوگرافي است. از مزایای MRI میدان دید بهتر و تمایز بافتی بهتر و همچنین مشخص کردن تومورهای

- <http://www.emedicine.com/ped/CARDIOLOGYU.htm>.
4. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21 :363-366.
 5. Fowler RS, Keith JD. Cardiac tumors. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds). *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. New York: Macmillan, 1978.
 6. McAllister HA Jr. Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Ann* 1979; 14: 325-355.
 7. Rienmüller R, Lloret JL, Tiling R, Groh J, Manert W, Müller KD, et al . MR imaging of pediatric cardiac tumors previously diagnosed by echocardiography. *J Comput Assist Tomogr* 1989 ;13 : 621-626.
 8. Brown IW, McGoldrick JP, Robles A, Curella GW, Gula G, Ross DN. Left ventricular fibroma: echocardiographic diagnosis and successful surgical excision in three cases. *J Cardiovasc Surg* 1990;31: 536-540.
 9. McAllister HA, Fenoglio JJ Jr: Tumors of the cardiovascular system: atlas of tumor pathology, second series. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978.
 10. Jamieson SW, Gaudiani VA, Reitz BA, Oyer PE, Stinson EB, Shumway NE. Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 797-799.

Archive of SID