

Factorii care afectează prognosticul pe termen lung sunt: vârsta la care se efectuează operația, precum și gradul și durata hipertensiunii pulmonare anterior operației. Rata mortalității în rândul pacienților la care CoA nu a fost reparată chirurgical a fost de 90% la vârsta de 50 de ani. În ultimii ani, mortalitatea este adesea determinată de vârsta și de greutatea pacientului, dar și de anomaliile cardiovasculare majore asociate [7,10].

Concluzii

CoA rămâne una din malformațiile cardiace cel mai dificil de diagnosticat la screeningul prenatal și postnatal și care amenință viața dacă rămâne nedagnosticată la timp. Stabilirea diagnosticului antenatal este foarte importantă pentru aplicarea precoce a conduitei terapeutice specializate. Când se suspectează diagnosticul de CoA, gravida trebuie supravegheată îndeaproape în ultima parte a sarcinii, iar nașterea trebuie să aibă loc într-un centru perinatologic de nivelul III, pentru îngrijiri de terapie intensivă cardiacă. Tratatamentul chirurgical, aplicat după stabilizarea clinică a nou-născutului cu semne precoce de CoA, are rezultate bune. Totuși, morbiditatea și mortalitatea rămân crescute. Managementul instituit prompt, printr-un diagnostic intrauterin precoce, poate reduce mortalitatea perinatală și complicațiile pe termen lung.

Bibliografie

1. Abuhamad A, Chaoui R. "Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch." In: A practical guide to fetal echocardiography, Abuhamad A, Chaoui R. (eds). Lippincott Williams & Wilkins 2010.

2. Brierley J, Redington AN. "Aortic coarctation and interrupted aortic arch." In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al. eds. Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2001: 1523–58.

3. Benacerraf BR, Saltzman DH, Sanders SP. Sonographic sign suggesting the prenatal diagnosis of coarctation of the aorta. J Ultrasound Med, 2007; 8:65-9.

4. Brown DL. Sonographic assessment of fetal arrhythmias. AJR 2009; 169:1029-1033.

5. Doyle NM, Mastrobattista JM, Thapar MK, et al. Perinatal pseudocoarctation: echocardiographic findings in vein of Galen malformation. J Ultrasound Med. 2005; 24:93–8.

6. Espinoza J, Romero R, Kusanovic JP, et al. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta with the multiplanar display and B-flow imaging using 4-dimensional sonography. J Ultrasound Med. 2009; 28:1375–8.

7. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS et al. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: A multicenter experience. J Am Coll Cardiol, 2014; 23(2):417-23.

8. Hutchins GM. Coarctation of the aorta explained as a branch pint of the ductus arteriosus. Am J Pathol, 2009; 63:203-9.

9. Barreiro C. J., Ellison T. A., Jason A. Williams, Megan L. Durr, Duke E. Cameron, Luca A. Vricella. Subclavian flap aortoplasty: still safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. Eur J Cardiothorac Surg 2007;31:649-653.doi:10.1016/j.ejcts.2006.12.038

10. Bertolini A, Dalmonte P, Toma P, Bava GI, Corazza G, Marasini M, Borini I, Calza G, Moretti R, Virgone A., Goretex patch aortoplasty for coarctation in children: nuclear magnetic resonance assessment at 7 years. J Cardiovasc Surg (Torino). 2009 Mar-Apr;33(2):223-8.

© Marcela Șoitu, Doina Motelică

Marcela Șoitu, Doina Motelică
**TAHICARDIA SUPRAVENTRICULARĂ PAROXISTICĂ LA UN NOU-NĂSCUT PE FON
DE RABDOMIOM CARDIAC MULTIPLU**

*IMSP Institutul Mamei și Copilului
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”*

SUMMARY

**PAROXYSMAL SUPRAVENTRICULAR TACHYCARDIA ASSOCIATED TO MULTIPLE
CARDIAC RHABDOMYOMA IN A NEWBORN.**

Keywords: rhabdomyoma, paroxysmal supraventricular tachycardia, neonate, beta-blocker

Intracardiac tumors are uncommon among neonates. Rhabdomyoma is the most common primary cardiac tumor in this age group, and it represents about 60% of cardiac tumors. These tumors are generally intramural, most frequently

involving the left ventricle, but seldom cause cardiac outflow tract obstruction, heart failure or arrhythmias. The clinical symptoms depend on the location, size and the degree of invasion of the tumor. Out of the infants who develop arrhythmias such as paroxysmal supraventricular tachycardia, only a few require anti-arrhythmic treatment for a prolonged period, as the clinical symptoms might disappear in case of the spontaneous regression of the tumors. We present the case of a 1 year 9 months old child with multiple rhabdomyomas of the right and left ventricle, with the onset of paroxysmal supraventricular tachycardia at the 10th day of age.

РЕЗЮМЕ

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НАДЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ НОВОРОЖДЕННОГО НА ФОНЕ РАБДОМИОМЫ

Ключевые слова: рабдомиома, пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, новорожденный, бета-блокатор.

Интракардиальные опухоли встречаются редко у новорожденных, причем рабдомиома является наиболее распространенной первичной опухолью сердца, диагностированной в этой возрастной группе, и составляет около 60% сердечных опухолей. Эти опухоли, как правило, внутримышечно, чаще всего связаны с левым желудочком, редко вызывая обструкцию выталкивающего тракта, сердечную недостаточность или аритмии. Клинические симптомы зависят от расположения, размера и агрессивности роста опухоли. Из детей, которые развиваются аритмии, такие как пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, небольшое количество требует антиаритмической терапии в течение длительного периода, поскольку клинические симптомы могут исчезнуть, благодаря спонтанной регрессии опухоли. Мы представляем случай ребенка двух лет и шесть месяцев с несколькими рабдомиомами правого и левого желудочка, в котором пароксизмальная наджелудочковая тахикардия дебютировала в возрасте 10 дней.

Introducere. Rabdomiomul reprezintă cea mai frecventă tumoră cardiacă primară la făt și sugari, care poate implica multiple regiuni ale atriului, ventriculului și septului, reprezentând 90% dintre tumorile cardiace depistate intrauterin și 78% dintre tumorile cardiace depistate sub vârsta de 1 an; 90% dintre cazuri constituie tumori multiple. Nu există predilecție pentru sexe[6,7].

Rabdomiomul este un hamartom al miocitelor, unic sau multiplu. Se prezintă sub forma unor noduli albi, fermi, bine delimitați, care apar oriunde în inimă, mai ales ventricular; 30% pot fi localizați la nivel atrial[7,9].

Când este unică, tumoarea poate atinge 10 cm în diametru și poate obstrucționa calea de ejeție a ventriculului în care este localizată. Tumorile multiple sunt mici, de obicei au forma unor noduli de 1- 5 cm în diametru, caz în care se utilizează noțiunea de rabdomiomatoză.

Doar tumorile simptomatice necesită tratament medicamentos și/sau chirurgical. Rabdomiomul cardiac degenerază spontan. Tumorile multiple nu se modifică simultan, adică unele pot diminua evident, iar altele rămân stabile. Aceste modificări se produc în primele luni de viață și se datorează procesului de apoptoză [10,9].

Manifestările clinice ale tumorii sunt nespecifice. În funcție de localizarea, numărul, dimensiunile și agresivitatea creșterii tumorii, se pot manifesta diverse simptome, cum ar fi obstrucția mecanică a tractului de ejeție, insuficiența cardiacă și diverse aritmii. [1, 11]. Copiii pot prezenta sufluri cardiace, insuficiență cardiacă congestivă, aritmii, bloc atrioventricular variabil, manifestări electrocardiografice pseudoischemice.

Purtătorii de rabdomioame cardiace pot deceda subit. De exemplu, tahicardia ventriculară apărută brusc la un copil de doi ani poate fi datorată unui rabdomiom nedagnosticat, aceste tahicardii având potențial fatal [8,10,11].

Deoarece țesutul tumoral poate genera potențial miocardic și poate acționa ca o cale accesorie, aritmiile se pot dezvolta ca simptom principal [8,9,11]. Raportăm experiența de tratament a unui nou-născut cu multiple tumori intraventriculare ce a dezvoltat tahicardie supraventriculară paroxistică, tratată ulterior cu succes cu beta-blocante.

Materiale și metode: Un nou-născut de sex masculin, născut la termen, diagnosticat intrauterin cu rabdomiomatoză a ventriculului stâng și drept, cu obstrucția minimă a tractului de ejeție a ventriculului stâng, a manifestat la 10 zile de viață prima criză de tahicardie supraventriculară paroxistică, cupată cu soluție ATP de 1% în bolus, cu tratament ulterior cu cordaronă de 12 mg/kg timp de 7 zile, ulterior cu micșorarea dozei până la 7, 5 mg/kg. A fost efectuată EchoCG cu Doppler, care a vizualizat în ventriculul stâng o formațiune cu diametrul de 48 x 32 mm și care cauzează o obstrucție minimă a tractului de ejeție (FE-70%). Cavitățile cordului nu erau dilatate, contractilitatea cordului se menținea în limitele normei.

Următorul puseu de tahicardie supraventriculară paroxistică a avut loc peste 1,5 luni. La internarea în staționar a fost administrată amiodaronă – 10 mg/kg și digoxină – 0,01 mcg/kg divizat în 2 prize. Pe fundalul tratamentului paroxismele de taxicardie supraventriculară au continuat frecvent (1-2 ori pe săptămâna), fiind cupate la fel cu sol. ATP 1%.

La 3 luni de viață, se internează în centru specializat de aritmologie cu scop de corecție a tratamentului anti-aritmic. Copilul era în stare stabilă, cu conștiința clară, auscultativ – respirație puerilă, frecvența respiratorie 25 respirații/minut, zgomote cardiace ritmice, sonore, frecvența cardiacă – 140 bătăi/minut, TA - 80/50 mmHg. Ficatul se palpa până la 1,5 cm sub rebordul costal drept. Analizele serolo-

gice de laborator nu au relevat particularități clinice.

La internare s-a efectuat ECG, care a depistat ritmul sinusal regulat, cu FC de 120 bătăi/min. La ECG efectuată în timpul unui paroxism au fost depistate semnele de tahicardie supraventriculară cu complex QRS îngust și FC de 220 bătăi/min (Fig.1). ECG la 4 zile de spitalizare – ritm sinusal, regulat, cu FC de 115 bătăi/min.

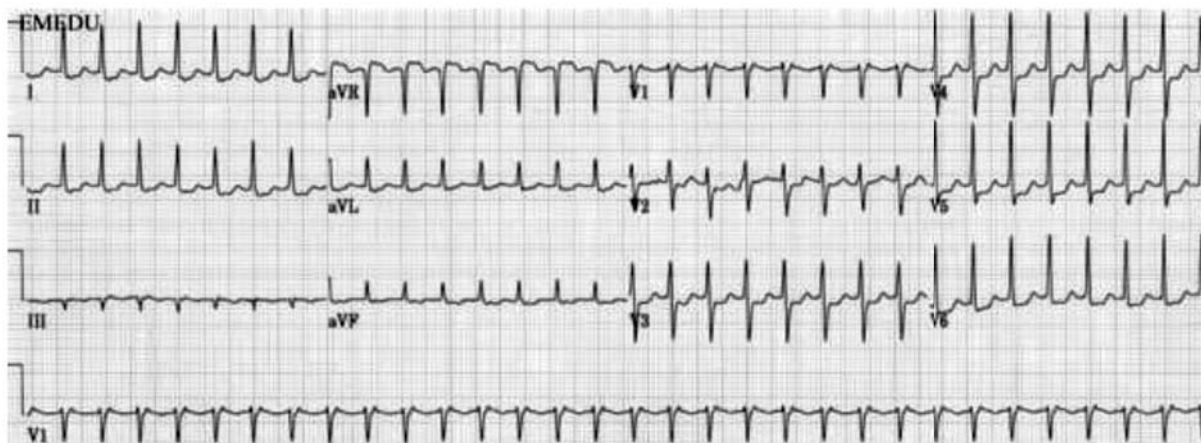


Fig.1. Semnele ECG ale tahicardiei supraventriculare paroxistice – complex QRS îngust, FC – 220 bătăi/minut.

S-a efectuat EchoCG cu Doppler, cu vizualizarea unor mase eco-dense multiple în miocardul ventriculului drept și multiple mase eco-dense în cavitatea ventriculului stâng, cu diametrul de 39 x 15 mm, care cauzează o obstrucție minimă a tractului de ejecție. Cavitățile cordului nu erau dilatate, contractilitatea cordului se menținea în limitele normei.(fig.2.)

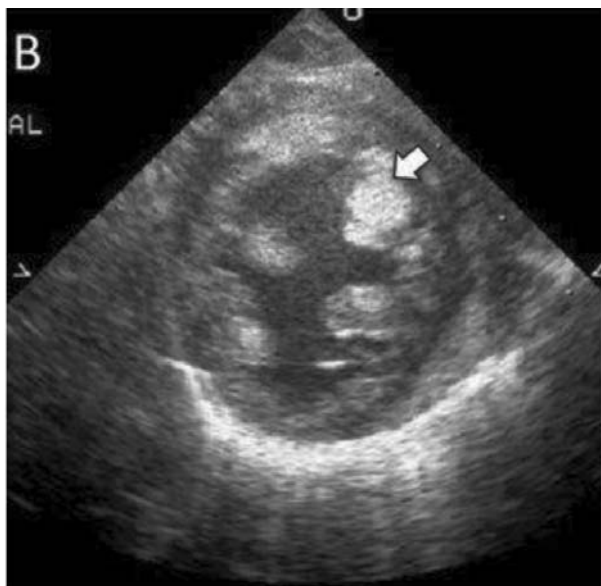


Fig.2. EcoCG - multiple mase eco-dense în peretele ventriculului drept și cavitatea ventriculului stâng.

Pe parcursul spitalizării a fost instituit tratamentul cu sotalol 4 mg/kg/zi în 2 prize, vitamina D₃, vitamina

E. Copilul a fost externat în stare satisfăcătoare, sub monitorizarea cardiologului, cu recomandarea de a efectua în mod regulat ECG și de a continua tratamentul cu beta-blocantul sotalol.

Rezultate: La vârsta de 1 an și 9 luni, copilul s-a adresat pentru consultația planică repetată a cardiologului, la examinare – starea sănătății fără particularități, fiind dezvoltat corespunzător vârstei. În prezent se află în remisiune medicamentoasă, administrând sotalol în doza de 18 mg de 2 ori pe zi. S-a recomandat diminuarea treptată a dozei de sotalol până la 10 mg de 2 ori pe zi (2 mg/kg/zi), sub control ECG regulat. În caz de paroxism de tahicardie supraventriculară se recomandă cuparea cu sol ATP 1% în doza de 0,1 – 0,3 mg/kg, cu corecția dozei de beta-blocant.

Pe parcursul a 2 ani și 3 luni după inițierea tratamentului cu sotalol nu s-au repetat paroxismele de tahicardie supraventriculară, la vizita repetată fiind revăzut tratamentul prolongat cu aceeași doză.

Discuții: Tumorile primare ale inimii sunt mai puțin frecvente în populația pediatrică și, de obicei, sunt histologic benigne, iar cea mai frecventă tumoare primară a inimii este rhabdomiomul[3]. Acesta poate implica multiple locații ale atrului, ventriculului și septului. Septul și peretele ventricular au o apariție frecventă de 90% din tumora [1,11]. Simptomele și manifestările clinice depind de localizarea, numărul, dimensiunile și agresivitatea creșterii tumorii și includ obstrucția tractului de ejecție, insuficiență cardiacă și aritmii [1,9]. Aritmiile pot provoca bloc atrioventricular (bloc de ramură stângă), tahicardie supraventri-

culară, tahicardie ventriculară și flutter atrial. [1,4]. Celula specifică din care apar rbdomioamele cardiace este controversată. Se consideră că rbdomioamele cardiace sunt un tip de hamartom care provine din mioblaști embrionari și această teorie este acceptată în prezent [5,11].

Alte studii raportează că rbdomioamele cardiace au provenit din celula Purkinje [2]. Prin urmare, țesutul rbdomiomatous ar putea genera potențial miocardic, fiind asociat cu sindromul de preexcitație. Rbdomiomul poate invada miocardul sau poate ocupa cavitatea cardiacă. [1,3]. Rbdomioamele ce invadează miocardul induc hipertrofie ventriculară și pot provoca modificări electrocardiografice.

Electrocardiograma prezintă caracteristicile hipertrofiei ventriculare în funcție de mărimea și localizarea tumorilor. Aceste modificări au tendința de a dispărea concomitent cu regresia tumorilor odată cu creșterea în vârstă [7,8].

În cazul pacientului nostru, la vârsta de 10 zile de viață a debutat tahicardia supraventriculară paroxistică, vizibilă la ECG, fără semne de hipertrofie a miocardului. EchoCG cu Doppler a depistat în ventriculul stâng o formațiune cu diametrul de 48 x 32 mm, care cauza o obstrucție minimă a tractului de eiecție (FE-70%). Cavitățile cordului nu erau dilatate, contractilitatea cordului se menținea în limitele normei.

Opțiunile de tratament ale pacienților cu tumori cardiace și aritmii sunt dependente de simptomele clinice. Deoarece majoritatea pacienților sunt asimptomatici și atât tumorile, cât și aritmiile lor regresează spontan [10,11], un număr mic de pacienți necesită terapie antiaritmică [8,10].

Înlăturarea chirurgicală este indicată doar pentru pacienții cu aritmie refractară care manifestă un răspuns slab la administrarea medicației sau dacă rbdomiomul cauzează obstrucție semnificativă. [5,6,7].

În cazul nostru, pacientul a prezentat tahicardie supraventriculară paroxistică recurentă și a început tratamentul cu digoxină și beta-blocante orale (amiodaronă) care nu a avut efect. Pacientului i sa administrat sotalol timp de 2 ani și nu a avut alte pusee de tahicardie supraventriculară paroxistică. Pe durata monitorizării, pacientul nu a prezentat alte simptome cardiace.

Prognosticul depinde de numărul, dimensiunea și localizarea tumorilor, precum și de prezența sau absența anomaliilor asociate. Studiile arată că celulele rbdomiomului își pierd capacitatea de a divide în timp, ceea ce poate explica regresia spontană a acestor tumori[8,11]. Rbdomiomul crește încet in utero, dar tinde să regreseze spontan după naștere și poate să dispară în cele din urmă. [2] Când diagnosticul unei tumori cardiace se face înainte de viabilitatea fetală, poate fi oferită încetarea sarcinii. Examinarea ultrasonică serică ar trebui oferită pentru a identifica semnele de insuficiență cardiacă congestivă sau tulburări de ritm. Intervenția chirurgicală este rezervată celor cu

compromis hemodinamic. Tumorile cardiace benigne au un prognostic excelent atunci când sunt excizate și par să aibă un bun prognostic, chiar și atunci când excizia este incompletă[9]. Indicațiile includ prezența simptomelor semnificative în combinație cu o masă detașabilă[10]. O opțiune suplimentară care poate fi luată în considerare include transplantul cardiac[11].

Concluzii: Doar unii pacienți cu rbdomiom și aritmii asociate necesită terapie antiaritmică prelungită deoarece majoritatea tumorilor regresează spontan. Terapia antiaritmică prelungită trebuie revăzută pentru corecția dozelor de beta-blocant, evitând supradozarea și administrarea nejustificată în prezența unei remisiuni prelungite. În cazul acceselor frecvente pe fon de beta –blocant, preparatul necesită de a fi schimbat. Este nevoie de evidența ECG și EcoCG strictă a pacienților cu rbdomiom și tahicardie supraventriculară paroxistică, pentru a preveni complicațiile, precum insuficiența cardiacă, hipertrofia compensatorie a miocardului, tahicardiile ventriculare cu potențialul lor letal. Intervențiile chirurgicale pot fi luate în considerare în cazul decompensării funcției cardiace, cu evaluarea minuțioasă a raportului risc – beneficiu.

Bibliografie:

1. Case CL, Gillette PC, Crawford FA. Cardiac rhabdomyomas causing supraventricular tachycardia and lethal ventricular arrhythmias in an infant. *Am Heart J* 2011;122:1484-6.
2. Chang, J.-S., Chiou, P.-Y., Yao, S.-H., Chou, I.-C., & Lin, C.-Y. (2017). Regression of Neonatal Cardiac Rhabdomyoma in Two Months Through Low-Dose Everolimus Therapy: A Report of Three Cases. *Pediatric Cardiology*, 38(7), 1478–1484.
3. Chao AS, Chao A, Wang TH, et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008 Mar. 31(3):289-95.
4. Etuwewe, B., John, C., & Abdelaziz, M. (2009). Asymptomatic cardiac rhabdomyoma in neonates: is surgery indicated? *Images in Paediatric Cardiology*, 11(2), 1–8.
5. Eun Song Song, Kumi Jeong, Gun Kim, et al., “Spontaneous Regression of Cardiac Rhabdomyoma Presenting as Severe Left Ventricular Inlet Obstruction in a Neonate with Tuberous Sclerosis,” *Case Reports in Cardiology*, vol. 2018, Article ID 8395260, 5 pages, 2018.
6. Hirakubo Y, Ichihashi K, Shiraishi H, Momoi MY. Ventricular tachycardia in a neonate with prenatally diagnosed cardiac tumors: a case with tuberous sclerosis. *Pediatr Cardiol* 2005;26:655-7.
7. Mas C, Penny DJ, Menahem S. Pre-excitation syndrome secondary to cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis. *J Paediatr Child Health* 2010;36:84-6.
8. Patel R, Lim RP, Saric M, Nayar A, Babb J, Ettel M, et al. Diagnostic Performance of Cardiac Magnetic

Resonance Imaging and Echocardiography in Evaluation of Cardiac and Paracardiac Masses. *Am J Cardiol.* 2015 Oct 19.

9. Tinica G, Lutea M. Tumorile cardiopericardice. Iași, 2011. Institutul de Boli Cardiovasculare "Prof. dr. George I. M. Georgescu".

10. Uzun O, Wislon DG, Vujanic GM. Cardiac tumors in children. *Orphanet J Rare Dis.* March 2007. 2:11.

11. Wacker-Gussmann A, Strasburger JF, Cuneo BF, Wiggins DL, Gotteiner NL, Wakai RT. Fetal arrhythmias associated with cardiac rhabdomyomas. *Heart Rhythm.* 2014 Apr. 11 (4):677-83.

© Larisa Crivceanscaia, Victoria Tofan

Larisa Crivceanscaia, Victoria Tofan
TERATOM INTRAPERICARDIC LA NOU-NĂSCUT

*IMSP Institutul Mamei și Copilului
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Departamentul Pediatrie*

SUMMARY

INTRAPERICARDIAL TERATOMA IN A NEWBORN

Teratoma arising from the pericardium is an extremely rare tumor. Intrapericardial mediastinal teratoma if detected intrauterine in fetal life, the mortality will be less. Tumor size can be large and associated with pericardial effusion, the combination of which leads to progressive cardiac tamponade, fetal hydrops, and death. In the neonatal age group most of these tumors are benign and mediastinal teratomas despite they are benign tumor but must be treated sometimes urgently because they might grow fast.

Histologically teratomas may be classified as mature or immature on the basis of the presence of immature neuroectodermal elements within the tumor. Survival was linked to the degree of immaturity in the teratoma and the risk of recurrence also appears to be related to the degree of immaturity.

We present here our case who is a newly born baby diagnosed as having a big mass inside the pericardial sac necessitated urgent surgical excision.

Introducere. Teratomul (greacă. teras - „monstru” și -oma, un sufix care indică o tumoare sau neoplasm) este o tumoare care apare în timpul formării intrauterine a organelor și țesuturilor, trăsătura distinctivă a lor fiind prezența în structura sa a rudimentelor de țesuturi embrionare. Este cunoscut că apariția tumorilor teratoide este consecință a unei încălcări a morfogenezei embrionului. Există teratoame mature (benigne) și non mature (maligne) sau teratoblastoame.

Apariția teratomului are o frecvență de 1 / 30.000-70.000 de nou născuți [1]

Predominanța față-băiat este de 4:1 Sunt recunoscute multe teorii despre originea acestor tumori. Cele mai bune dovezi sugerează că apariția teratomului se datorează diferențierii anormale a celulelor germinative fetale care apar din sacul galben. Migrarea normală a acestor celule germinative poate provoca tumori gonadale, în timp ce migrația anormală produce tumori extragonadale.

În 1965, Teilmann a sugerat inițial originea celulelor germinale ale tumorilor gonadale.

De atunci, schema de clasificare patologică a evoluat până la starea actuală.[2,11,12] Celulele germinate suferă transformări neoplazice:

- Diferențiere suprimate - Seminom; disgerminom
- Diferențiere - inițială (carcinom embrionar); embrionare (teratom matur și teratom imatur); extraembrionic (choriocarcinom și tumora sinusului endodermal [tumora de sac galben])

Cel mai adesea tumorile apar în regiunea sacrococcigiană și ovare, mult mai rar în cavitatea toracică. Frecvența locurilor de apariție a teratomului: Sacrococcigeal - 40% Ovar - 25% Testicul - 12% Brain - 5% Altele (inclusiv gâtul și mediastinul) - 18%

Teratomul provenit din pericard este o tumora extrem de rara, fiind compusa din linii celulare endodermale, mezodermale și ectodermale.

Riscul de recurență este legat de gradul de imaturitate. Recidiva apariției teratomului matur este sub de 10%; într-un teratom imatur, recidiva poate fi de până la 33%.