

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, Teilmul 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%.

Studiile germane MAKEI au sugerat că rata de recurență pentru teratoamele imature poate fi redusă la 9,5% cu chimioterapie.[3] Teratoamele sacrococciceale sunt mai susceptibile de a se repeta decât cele din ovar sau alte locuri.

Tratamentul este realizat cu ușurință prin rezecție chirurgicală cu incidență scăzută a recurenței. Totuși, atunci când teratomul intrapericardial este detectat în viața fetală, mortalitatea este ridicată.[6,11,12] Dimensiunea tumorii poate fi mare și asociată cu revărsarea pericardică, combinarea cărora duce la constrângere progresivă de umplere, tamponadă cardiacă, hidrops fetal și deces.[12]

Prezentarea cazului clinic:

Băiețel născut la termenul de gestație 39 săptămâni S-II N-II, cu masa la naștere 3290 g, născut per vias naturalis în IMSP IMșiC. Antenatal la făt s-a suspectat malformație congenitală – adenomatoza pulmonară pe dreapta, pleurezie, ascită. Polihidramnios.

Starea generală la naștere a copilului a fost apreciată ca foarte gravă. S-a stabilit scorul Apgar 3/5 puncte. În sala de naștere s-a interpretat pașii de resuscitare ABCD (inclusiv volum expander), SaO₂-30%

FCC-35 b/min la 1 min. Copilul a fost intubat, plasat la suport respirator VAP cu parametri FiO₂-21% cu titrarea oxigenului pînă la 30%. Sa O₂ la 5 min 75%. După 20 minute a fost transferat în condiții de incubator, conectat la VAP în secția RTI n-n, FCC-138 b/min, SaO₂ 86-88%

La internare starea copilului extrem de gravă. Atonie, areflexie, adinamie, conștiința obnubilată. Fotoreacția pupilelor foarte lentă. Tegumentele marmorate, edeme periferice dure. Respirația se transmite uniform, raluri absente. Zgomotele cardiace atenuate. Manifestă hipotensiune, s-a inițiat perfuzia cu sol. Dopamină 5 mcg/kg/min.

În secție s-au colectat probe sangvine pentru investigații paraclinice (AGS, EAB, PCR, Ionograma, Bi, Glucoza, hemocultura și determinarea grupei sangvine). S-a efectuat radiografia cutiei toracice, Neurosonografia, USG Doppler cardiac și Tomografia computerizată a toracelui și mediastinului cu contrastare. S-a inițiat alimentația parenterală. Cu scop de corecție a hipotensiunii arteriale s-a mărit doza de Dopamină 10 mcg/kg/min, cu scop diuretic sol.Furosemid 2 mg/kg/6ore

La scurt timp am atestat următoarele rezultate:

1. AGS: HB-191g/l Ht-0,56 er-5,8 tromb-304 leuc-20,6 nes-8 segm27 NAN=6592 I/T 0,15 t.coag.sângelui în limitele normei

2. PCR-negativ

3. Ionograma fără schimbări patologice

4. EAB pH-6,9 pCO₂-78,0 pO₂-53,7 AB-15,9 BE-16,6 (acidoză respiratorie decompensată, hiper-carbie) Se modifică suportul respirator VAP la regim de hiperventilație.

5. La radiografie: Anomalie de dezvoltare pulmonară ? (fig.1)

6. La Doppler cardiac: Pericardită 17-20 mm, lichid purulent în jurul cordului. Formațiune 20x35mm atașată de AD în cavitatea pericardului. Tamponada cordului.



Fig.1 Anomalie de dezvoltare pulmonară

Urgent a fost solicitată consultația cardiologului și a chirurgului.

Consultația chirurgului: A fost efectuată puncția pericardului, s-a aspirat 75,0 ml de lichid galben transparent. După procedura efectuată starea generală a copilului cu agravare, manifestă hipoTA pe fond de suport inotrop cu Dopamina. S-a inițiat infuzia cu sol.Albumină 10%, s-a majorat doza la Dofamin la 25 mcg/kg/min. Copilul continuă să se afle la suport respirator VAP, menține SaO₂ - 94% la FiO₂ - 70% TA medie s-a majorat la 45.

Pe parcurs s-a reușit de a micșora FiO₂ până la 30-25%. Starea stabilă a copilului a permis de a efectua tomografia computerizată.

Rezultatul tomografiei computerizate a toracelui și mediastinului (fig.2) :



Fig.2 Formațiune de volum în proiecția mediastinului antero-superior excentric pe dreapta.

date CT imagistice sugestive pentru prezența formațiunii de volum în proiecția mediastinului antero-superior excentric pe dreapta (posibil teratom pericardial). Revărsat pericardic important. Atelectazie pasivă a lobului inferior al plămânului stâng. Revărsat pleural bilateral. Ascită avansată difuză. Edem difuz al țesuturilor moi subcutanate.

La 50 ore de viață starea generală a copilului s-a agravat. Analiza generală de sânge – cu dinamică negativă (Hb-120 er-3,8 tromb-210 timp coag.sânge-lui-5:00-5:30. EAB-acidoza metabolică decompensată. Radiografia cutiei toracice – plămâni aerati, mediastinul rămâne marcat dilatat IC-78%. S-a efectuat hemotransfuzie cu ME (BIII Rh+) 15ml/kg A fost corijată acidoza metabolică cu sol.NaHCO₃ 4,2% După 3 ore starea generală hemodinamic și metabolic stabilă.

La 54 ore de viață copilul se transferă urgent în Spitalul Clinic Republican în secția Cardiochirurgie pentru intervenție urgentă. Sub anestezie generală, a fost efectuată sternotomia medie, deschis sacul pericardic unde în regiunea între aorta ascendentă și atriu drept se afla o formațiune ovală cu dimensiuni 3,0-3,5 cm.(fig.3)



Fig.3 Rezultatul intervenției chirurgicale.

Tumora a fost separată cu succes de structurile înconjurătoare și îndepărtată din cavitatea toracică. Perioada postoperatorie a continuat fără complicații. Copilul a fost extubat la a doua zi după intervenția chirurgicală. Respirator și hemodinamic copilul a fost restabilit cu succes. După patru zile a fost externat fără acuze. Conform datelor histologice, a fost stabilit următorul diagnostic: Teratom imatur. Copilul a continuat tratamentul în IMSP SCR Oncologic. La două luni de viață dezvoltarea lui fizică și psihosomatică corespunde vârstei.

Discuții. Tumorile cardiace primare la copii și

adolescenți sunt rare cu o incidență de 0,17-0,28% [9,13]. Deși majoritatea acestor tumori sunt benigne (90%), frecvența și tipul tumorilor cardiace din această grupă de vârstă este diferită de populația adultă [13,14]. Rhabdomyomul este cea mai frecventă tumoare benignă cardiacă la copii, reprezentând mai mult de 60% din tumorile primare, urmate de teratom, fibrom și hemangiom [7,10]. Echocardiografia, tomografia computerizată (CT) și imagistica prin rezonanță magnetică (RMN) a toracelui sunt principalele instrumente de diagnostic non invaziv al tumorilor.

Teratoamele sunt împărțite în două grupe, mature(benigne) și imature(maligne)[1,3,17]

Terapia principală a teratomului este excizia chirurgicală completă care depinde de locul tumorii. Prognosticul este excelent, recidivele sunt rare, iar reapariția lor se poate fi datorată rezeceției chirurgicale incomplete. Recidiva se observă la mai puțin de 10% dintre pacienții operați și poate fi tratată cu o intervenție chirurgicală suplimentară sau cu chimioterapie.

În ceea ce privește tratamentul teratoamelor imature, conform studiilor Marina NM și colab. din Cancer Group Intergroup Study. J ClinOncol într-un studiu retrospectiv cu șaptezeci și trei de copii cu teratoame imature extra craniene, mai mult de 85% dintre pacienți pot fi tratați eficient cu rezeceție chirurgicală singură și închisă, fără chimioterapie. Studiile arată că teratoamele imature pot conține nu numai țesuturi imature. Dacă histopatologic teratomul este compus din țesuturi imature și mature, pacientul nu necesită chimioterapie. Examinarea histopatologică a cazului nostru a arătat numai țesuturile imature.

Follow up pacienților se bazează pe examinarea clinică, CT și RMN, în special în caz de excizie incompletă. Este recomandată de unii autori analiza alfa-fetoproteinei.

Concluzii. Teratomul provenit din pericard este o tumoare extrem de rară. Dacă teratomul mediastinal intrapericardial este detectat intrauterin, mortalitatea va fi mai mică. Dimensiunea tumorii poate fi mare și duce la tamponada cardiacă progresivă, la hidrops fetal și insuficiență respiratorie, care poate apărea la nou-născuții cu teratom mediastinal și confirmă necesitatea unei intervenții chirurgicale de urgență la acest grup de pacienți.

Bibliografie :

- 1.Barksdale EM, Obokhare I (2009) Teratomas in infants and children. Current Opinion Pediatr 21(3): 344-349.
2. Marina NM, Cushing B, Giller R (1999) Complete surgical excision is effective treatment for children with immature teratomas with or without malignant elements: a Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group Intergroup. Study J ClinOncol 17(7): 2137-2143.
- 3.Heerema- McKenney A, Harrison MR, Bratton B, Farrell J, Zaloudek C (2005) Congenital teratoma: a

clinicopathologic study of 22 fetal and neonatal tumors. Am J SurgPathol 29(1): 29-38.

4. Fagiana AM, Barnett S, Reddy VS, Milhoan KA (2010) Management of a fetal intrapericardialteratoma: a case report and review of the literature. Congenit Heart Dis 5(1): 51-55.

5. Careddu L, Oppido G, Petridis FD, Liberi R, Ragni L, et al. (2013) Primary cardiac tumours in the paediatric population. Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery doi:10.1093

6. Devlieger R, Hindryckx A, Van Mieghem T (2009) Therapy for fetal pericardial tumors: survival following in utero shunting, and literature review. Fetal Diagn Ther 25: 407-412.

7. Hej DDS, Wang Y, Zhu H DDS (2010) Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in newborn: report of 2 cases. Oral Maxillofacial Surg 109(2): 211-216.

8. Liddle AD, Anderson DR, Mishra PK (2008) Intra-

pericardial teratoma presenting in fetal life: intrauterine diagnosis and neonatal management. Congenit Heart Dis 3(6): 449-451.

9. Neerod Kumar Jh, Laszlo Kiraly, Csaba Tamas (2015) Large cardiac fibroma

10. Mustafa Erman Dörterler, Mehmet Emin Boleken, Sezen Koçarslan (2016) A Giant Mature Cystic Teratoma Mimicking a Pleural Effusion. Case Rep Surg 2016: 1259175. doi: 10.1155/2016/1259175 and teratoma in children- case reports. Journal of Cardiothoracic Surgery 10: 38. DOI: 10.1186/s13019-015-0242-9

11. Padalino MA, Reffo E, Cerutti A, Favero V, Bifanti R, et al. (2014) Medical and surgical management of primary cardiac tumours in infants and children. Cardiol Young 24(2): 268-274.

12. Rychik J, Khalek N, Gaynor JW (2016) Fetal intrapericardial teratoma: natural history and management including successful in utero surgery. Am J Obstet Gynecol 215(6): 780.e1-7.

© Liudmila Pînzari, Galina Brînzaniuc

Liudmila Pînzari¹, Galina Brînzaniuc²

CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICĂ NEONATALĂ ÎN ASOCIERE CU ALTE MANIFESTĂRI CLINICE

¹IMSP Institutul Mamei și Copilului

²Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Departamentul Pediatrie

SUMMARY

NEONATAL HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY IN ASSOCIATION WITH OTHER CLINICAL MANIFESTATION.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, neonatal, echocardiography

Hypertrophic cardiomyopathy (CMH) is a primary heart disease characterized by unexplained left ventricular hypertrophy. Medical statistics estimate a rate of 3-5 cases per 1 million children. Infantile CMH is often caused by a genetic syndrome, with cardiac hypertrophy being only part of the full phenotypic expression. The authors present a clinical case of a newborn with hypertrophic cardiomyopathy diagnosed with EcoCg and CT angiography. A wide range of molecular-genetic tests, clinical and paraclinical investigations were performed in the child to identify the cause of CMH.

Cuvinte-cheie: cardiomiopatie hipertrofică, nou-născut, ecocardiografie

Introducere. Cardiomiopatia hipertrofică (CMH) este o afectare primară a inimii caracterizată prin hipertrofie ventriculară stângă inexplicabilă. Statisticile medicale estimează o incidență printre copii de 0,3-0,5 la 100000 de locuitori. CMH infantilă este adesea cauzată de un sindrom genetic, hipertrofia cardiacă fiind doar o parte din expresia fenotipică completă.

După diferiți autori etiologia necunoscută în CMH rămîne în 25-30% cazuri, mutații ale genelor proteinelor sarcomerice -40-60%, altor cauze revine 5-10%. Autorii prezintă cazul clinic al unui nou-născut cu cardiomiopatie hipertrofică diagnosticată prin EcoDopler și angiografia computerizată. Copilul a fost supus unui spectru larg de teste molecular-genetice, investigații clinice și paraclinice pentru precizarea cauzei CMH [1,2].