

## Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

## Ενδοπερικαρδιακό Τεράτωμα σε Πρόωρο Νεογνό: Προγεννητική Διάγνωση και Επιτυχής Χειρουργική Εξαίρεση

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΚΑΛΑΒΡΟΥΖΙΩΤΗΣ<sup>1</sup>, ΓΕΩΡΓΙΑ ΚΩΝΣΤΑΝΤΟΠΟΥΛΟΥ<sup>2</sup>, ΚΑΛΛΙΟΠΗ ΣΤΕΦΑΝΑΚΗ<sup>3</sup>, ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΕΛΕΥΘΕΡΑΚΗΣ<sup>4</sup>, ΧΡΙΣΤΟΛΟΥΛΟΣ ΠΑΦΙΤΗΣ<sup>1</sup>, ΠΡΟΔΡΟΜΟΣ ΑΖΑΡΙΑΔΗΣ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Τμήμα Χειρουργικής Θώρακα, Νοσοκομείον Παιδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ», Αθήνα

<sup>2</sup>Τμήμα Εμβρυικής & Παιδιατρικής Καρδιολογίας Μαιευτηρίου «ΙΑΣΩ», Μαρούσι

<sup>3</sup>Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής Νοσοκομείον Παιδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ», Αθήνα

<sup>4</sup>Τμήμα Καρδιολογίας Νοσοκομείον Παιδων «Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ», Αθήνα

Λέξεις ευρετηρίου:  
Όγκοι καρδιάς,  
όγκοι περικαρδίου,  
συγγενείς όγκοι,  
τεράτωμα,  
ενδοπερικαρδιακό  
τεράτωμα.

Ημερ. παραλαβής  
εργασίας:  
21 Νοεμβρίου 2009·  
Ημερ. αποδοχής:  
19 Ιανουαρίου 2010

Διεύθυνση  
Επικοινωνίας:  
Γεώργιος  
Καλαβρουζιώτης

Παμφυλίας 4  
175 64 Π. Φάληρο  
e-mail: [grgkon@otenet.gr](mailto:grgkon@otenet.gr)

**Σκοπός:** Το ενδοπερικαρδιακό τεράτωμα (ΕΠΤ) αποτελεί σπάνιο όγκο της καρδιάς. Παρουσιάζεται περίπτωση ΕΠΤ, το οποίο εντοπίστηκε προγεννητικώς και αντιμετωπίστηκε χειρουργικώς με επιτυχία σε πρόωρο νεογνό.

**Παρουσίαση περίπτωσης:** Θήλυ βρέφος γεννήθηκε με καισαρική τομή στις 34 εβδομάδες κύησης με βάρος σώματος (ΒΣ) 2,36 kg, λόγω διάγνωσης καρδιακού όγκου και περικαρδιακής συλλογής. Το νεογνό ήταν αναπνευστικώς και αιμοδυναμικώς σταθερό. Υποβλήθηκε σε απεικονιστικό έλεγχο με υπερηχοκαρδιογραφήματα και Μαγνητική Τομογραφία, τα οποία έδειξαν ενδοπερικαρδιακό κυστικό όγκο, σε επαφή με την ανιούσα αορτή (ΑΑ), που πίεζε το δεξιό κόλπο /την άνω κοίλη φλέβα. Λόγω επιδείνωσης της πίεσης, το νεογνό σε ηλικία 23 ημερών και με ΒΣ 2,7 kg, υποβλήθηκε σε χειρουργική εξαίρεση του όγκου (διαστάσεων 30x30x20mm). Λόγω της στενής σχέσης του με την ΑΑ και για να μην χρησιμοποιηθεί εξωσωματική κυκλοφορία, μικρό τμήμα του τοιχώματός του αφέθηκε πάνω στην ΑΑ. Η μετεγχειρητική πορεία ήταν ομαλή και η ασθενής εξήλθε από το νοσοκομείο μετά 10 ημέρες. Η ιστολογική εξέταση του όγκου ανέδειξε ώριμο τεράτωμα, με αντιπροσώπευση και των τριών βλαστικών δερμάτων. Έξι έτη μετά, η ασθενής έχει φυσιολογική ανάπτυξη και φυσιολογικό υπερηχοκαρδιογράφημα.

**Συμπέρασμα:** Το ΕΠΤ είναι καλοήθης μεν, αλλά δυνητικώς θανατηφόρος όγκος, λόγω πίεσης της καρδιάς και των μεγάλων αγγείων. Τυπικώς, είναι μονήρης, μεγάλος, πολυκυστικός όγκος, σε επαφή με τη βάση της καρδιάς, με συνοδό περικαρδιακή συλλογή και, συνήθως, είναι χειρουργικώς εξαίρεσιμος.

**Τ**ο ενδοπερικαρδιακό τεράτωμα (ΕΠΤ) αποτελεί σπάνιο πρωτοπαθή όγκο της καρδιάς, το οποίο συχνά προκαλεί συμπτώματα από την πίεση δομών του καρδιαγγειακού ή/και του αναπνευστικού συστήματος και μπορεί να αποβεί θανατηφόρο.<sup>1,2</sup> Παρουσιάζεται περίπτωση ΕΠΤ, το οποίο εντοπίστηκε προγεννητικώς με εμβρυικό υπερηχοκαρδιογράφημα και αντιμετωπίστηκε χειρουργικώς με επιτυχία σε πρόωρο νεογνό.

### Παρουσίαση περίπτωσης

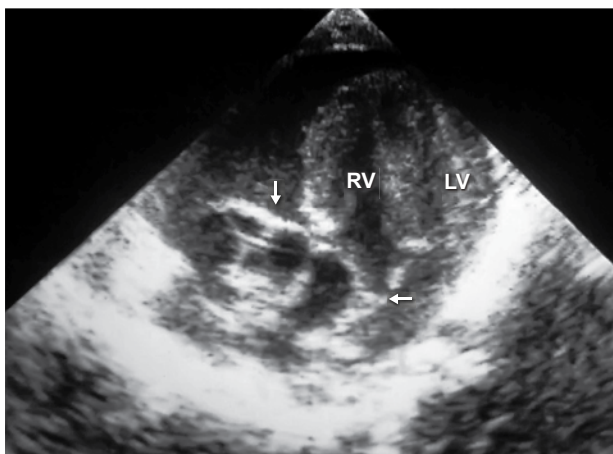
Πρωτότοκος γυναίκα, 30 ετών, γέννησε

θήλυ νεογνό μετά από κύηση 34 εβδομάδων, με βάρος σώματος (ΒΣ) 2,360 kg. Κατά τη διάρκεια της κύησης, τα προβλήματα που παρουσιάστηκαν ήταν: αντισώματα IgG στο τοξόπλασμα στις 12 εβδ., μυκητιασική κολπίτιδα στις 26-30 εβδ., η οποία αντιμετωπίστηκε με αλοιφή μικοναζόλης, και ήπιες συσπάσεις μήτρας στις 33 εβδ. χωρίς συνέπειες. Όλα τα υπερηχογραφήματα ρουτίνας ήταν «φυσιολογικά». Στο τελευταίο υπερηχογράφημα 8 ημέρες πριν τον τοκετό, βρέθηκε περικαρδιακή συλλογή και κυστικός όγκος στο μεσοθωράκιο, σε επαφή με τον δεξιό κόλπο (Εικόνα 1). Για

τον λόγο αυτόν, προγραμματίστηκε πρόωρος τοκετός με καισαρική τομή, ο οποίος πραγματοποιήθηκε χωρίς πρόβλημα. Το νεογνό ήταν σταθερό αναπνευστικά και αιμοδυναμικά. Η κλινική εξέταση και ο εργαστηριακός έλεγχος ήταν φυσιολογικοί. Το υπερηχοκαρδιογράφημα έδειξε μέτρια περικαρδιακή συλλογή και κυστική χωροκατακτητική εξεργασία, διαστάσεων 23X25mm στο πρόσθιο μεσοθωράκιο, η οποία πίεζε τον δεξιό κόλπο και ηπίως την άνω κοίλη φλέβα (ΑΚΦ) (Εικόνα 2). Η Μαγνητική Τομογραφία (Magnetic Resonance Imaging- MRI) θώρακα ανέδειξε πολυκυστικό όγκο με κάψα, προσκολλημένο στο τοίχωμα της ανιούσας αορτής, που πιέζει τον δε-

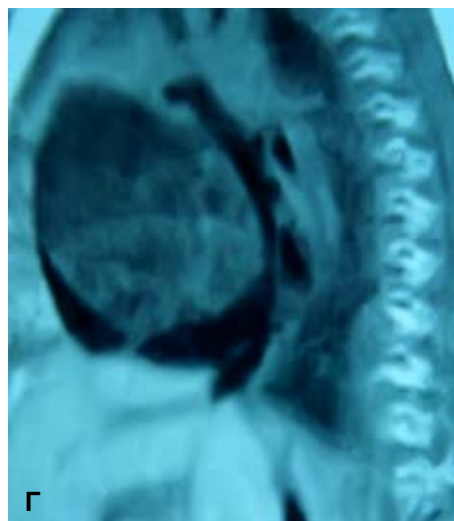
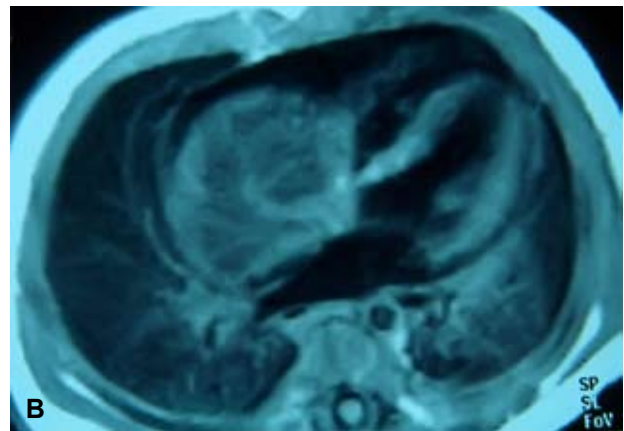
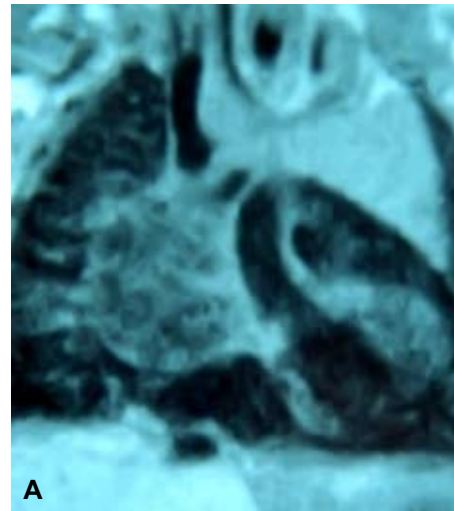


**Εικόνα 1.** Εμβρυϊκό υπερηχοκαρδιογράφημα: ενδοπερικαρδιακή πολυκυστική μάζα που πιέζει τον δεξιό κόλπο, περικαρδιακή συλλογή. AO: Αορτή PE: Περικαρδιακή συλλογή, TUMOR: Όγκος



**Εικόνα 2.** Υπερηχοκαρδιογράφημα μετά τη γέννηση: ενδοπερικαρδιακή πολυκυστική μάζα που πιέζει τον δεξιό κόλπο, περικαρδιακή συλλογή. RV: Δεξιά κοιλία, LV: Αριστερή κοιλία.

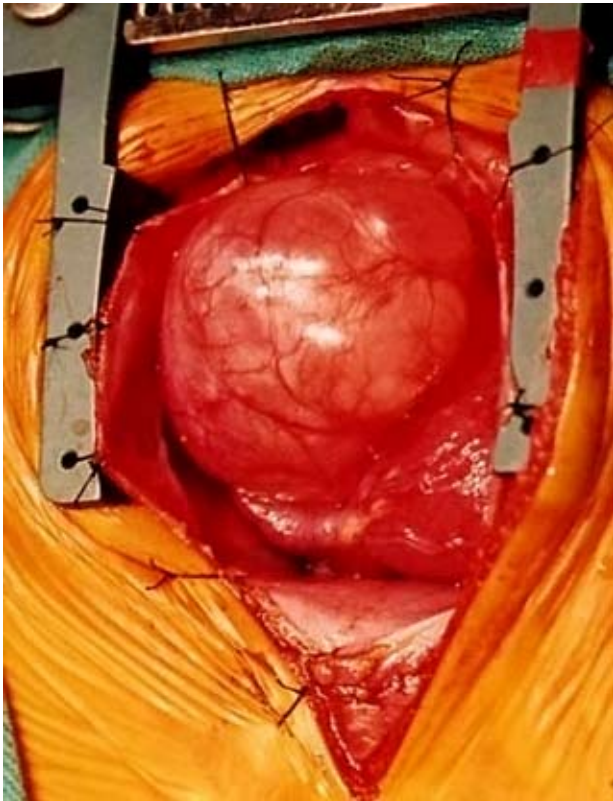
ξιό κόλπο και την ΑΚΦ (Εικόνα 3). Μετά δύο εβδομάδες, νέο υπερηχοκαρδιογράφημα έδειξε αύξηση



**Εικόνα 3.** MRI θώρακα - στεφανιαία (Α), εγκάρσια (Β) και οβελιαία τομή (Γ): ενδοπερικαρδιακός πολυκυστικός όγκος με κάψα προσκολλημένος στο δεξιό πλάγιο τοίχωμα της ανιούσας αορτής.

του μεγέθους του όγκου (διαστάσεις 36,8×31,7mm), ήπια προς μέτρια απόφραξη της ΑΚΦ (ταχύτητα ροής στο Doppler 2m/s) και ήπια πίεση των δεξιών πνευμονικών φλεβών.

Λόγω της επιδείνωσης των πιεστικών φαινομένων, το νεογνό οδηγήθηκε στο χειρουργείο σε ηλικία 23 ημερών και με ΒΣ 2,7kg. Η μηχανή εξωσωματικής κυκλοφορίας ήταν σε ετοιμότητα. Με μέση στερνοτομή και διατήρηση του θύμου αδένα, ανοίχθηκε το περικάρδιο και αναρροφήθηκε ικανή ποσότητα κίτρινου θολερού υγρού, που θύμιζε λέμφο. Αποκαλύφθηκε η κυστική εξεργασία, διαστάσεων 30×30 ×20mm περίπου, να επικάθεται στα μεγάλα αγγεία, καλύπτοντας με τον όγκο της το μεγαλύτερο μέρος της δεξιάς κοιλίας, και να πιέζει το δεξιό κόλπο και την ΑΚΦ (Εικόνα 4). Κατά την παρασκευή, ο όγκος διανοίχθηκε και εξήλθε υγρό παρόμοιο με αυτό του περικαρδίου. Ο όγκος ήταν πολυκυστικός και προσκολλημένος στερεώς με το δεξιό πρόσθιο τοίχωμα της ανιούσας αορτής. Ο όγκος εξαιρέθηκε πλήρως, εκτός από μικρό τμήμα του τοιχώματός του, που αφέθηκε κολλημένο στο αορτικό τοίχωμα, για



**Εικόνα 4.** Διεγχειρητική εικόνα του τερατώματος μετά τη διάνοιξη του περικαρδίου, το οποίο επικαλύπτει σχεδόν όλη την καρδιά.

λόγους ασφαλείας (κίνδυνος τρώσης της αορτής). Με την ολοκλήρωση της επέμβασης, η περικαρδιακή κοιλότητα ξεπλύθηκε καλά με φυσιολογικό ορρό και παροχετεύθηκε με σωλήνα κατά τον συνήθη τρόπο. Η σύγκλιση του περικαρδίου και της στερνοτομής έγιναν όπως συνήθως. Η κεντρική φλεβική πίεση κατέληξε από 24mmHg πριν σε 8mmHg μετά την εξαίρεση του όγκου. Η μετεγχειρητική πορεία ήταν ομαλή. Η ασθενής αποσωληνώθηκε δύο ώρες μετά την επέμβαση, εξήλθε από την Καρδιοχειρουργική Εντατική Μονάδα την 2η μετεγχειρητική ημέρα και από το νοσοκομείο την 8η μετεγχειρητική ημέρα. Έξι έτη μετά, η ασθενής είναι πολύ καλά, έχει φυσιολογική ανάπτυξη και φυσιολογικό υπερηχοκαρδιογράφημα.

Στην ιστολογική εξέταση, η εξωτερική επιφάνεια του όγκου ήταν λεία και χρώματος βαθυκόκκινου. Στις τομές, ο όγκος έφερε πολλαπλές κύστεις διαμέτρου 3-15mm, με λεία εσωτερική επιφάνεια και ελαστικό τοίχωμα. Επρόκειτο για ώριμο τεράτωμα με αντιπροσώπευση και των τριών βλαστικών σπιβάδων (ενδόδεσμα- 50%, μεσόδεσμα- 25% και εξώδεσμα- 25%).

### Σχόλιο

Το ΕΠΤ συχνά διαγιγνώσκεται σε νεογνά και βρέφη, ενίοτε και προγεννητικώς, όπως στην περίπτωση μας. Τυπικά, είναι όγκος μονήρης, μεγάλος, πολυκυστικός, με κάψα και μίσχο, προσκολλημένος στη βάση της καρδιάς ή/και των μεγάλων αγγείων (αορτή, πνευμονική αρτ.).<sup>1,3</sup> Στην πλειοψηφία τους οι όγκοι αυτοί είναι καλοήθεις. Όμως, είναι δυνητικώς απειλητικοί για τη ζωή, λόγω της μεγάλης περικαρδιακής συλλογής και της εξωτερικής πίεσης που ασκούν σε καρδιά και μεγάλα αγγεία. Στην περίπτωση μας, υπήρχε σημαντική αύξηση της ΚΦΠ. Η υπερηχοκαρδιογραφία αποτελεί την πρώτη διαγνωστική απεικονιστική μέθοδο, αλλά η MRI έχει καλύτερη διακριτική ικανότητα στην ανατομική σχέση του ΕΠΤ με τις γειτονικές ζωτικές δομές, χωρίς «σκοτεινές περιοχές».<sup>4</sup> Οι όγκοι αυτοί είναι, συνήθως, εξαιρέσιμοι. Ακόμα και όταν παραμένει μικρό τμήμα του τοιχώματός τους προσκολλημένο στην αορτή, όπως στην περίπτωση μας, δεν φαίνεται να υποτροπιάζει, ακόμη και αρκετά έτη μετά την επέμβαση.

### Βιβλιογραφία

1. Reynolds JR, Donahue JK, Pearce CW. Intrapericardial te-

- ratoma: a cause of acute pericardial effusion in infancy. *Pediatrics*. 1969;43: 71-78.
2. Summer TE, Crowe JE, Klein A, McKone RC, Weaver RL. Intrapericardial teratoma in infancy. *Pediatric Radiol*. 1980; 10: 51-53.
  3. Reddy SC, Fenton KM, Gandhi SK, Lanford LM, Pigula FA. Intrapericardial teratoma in a neonate. *Ann Thorac Surg*. 2003; 76: 626.
  4. Beghetti M, Prieditis M, Rebeyka IM, Mawson J. Intrapericardial teratoma. *Circulation*. 1998; 97: 1523-1524.