



ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΟΓΚΟΣ ΜΕ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΜΕΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ



AA072

Ν. Ελευθεράκης¹, Σ. Λουκοπούλου¹, Ε. Ρηγάτου², Γ. Καλαβρουζιώτης³,
Χ. Τσίπου², Α. Αναγνωστοπούλου¹, Γ. Αυγερινού², Α. Κατάμης², Ε. Καρανάσιος¹

1 Καρδιολογική Κλινική Νοσοκομείου Παίδων «Η Αγία Σοφία», 2 Πανεπιστημιακή Ογκολογική Κλινική Νοσοκομείου Παίδων «Η Αγία Σοφία»,
3 Καρδιοχειρουργική Κλινική Νοσοκομείου Παίδων «Η Αγία Σοφία»

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι πρωτοπαθείς καρδιακοί όγκοι είναι σπάνιοι στο γενικό παιδικό πληθυσμό με συχνότητα κυμαινόμενη από 0.0017-0.28%. Στην πλειοψηφία τους οι πρωτοπαθείς καρδιακοί όγκοι στα παιδιά είναι καλοήθεις ενώ ένα ποσοστό 10% είναι κακοήθεις.

Τα συμπτώματα ποικίλουν ανάλογα με την εντόπιση και τον ιστοπαθολογικό τύπο. Από τους κακοήθεις συχνότερα είναι τα σαρκώματα (συχνότερο το αγγειοσάρκωμα), τα οποία γενικά έχουν φτωχή πρόγνωση με συνολική επιβίωση μικρότερη του έτους. Μεταστατική νόσος κατά τη διάγνωση κυμαίνεται σε ποσοστό 20-46%.

Παρά την εξέλιξη στις απεικονιστικές τεχνικές, η βιοψία καρδιάς παραμένει η εξέταση εκλογής για την επιβεβαίωση της διάγνωσης. Λόγω της σπανιότητας των καρδιακών σαρκωμάτων δεν υπάρχουν σαφείς οδηγίες για την αντιμετώπισή τους. Οι θεραπευτικές αποφάσεις βασίζονται σε μεγάλες σειρές ασθενών με όγκους ίδιας ιστολογίας αλλά σε άλλη εντόπιση. Η θεραπεία που είναι συχνά πολύπλοκη και πολυπαραγοντική περιλαμβάνει χημειοθεραπεία, χειρουργική εξαίρεση και ακτινοθεραπεία.

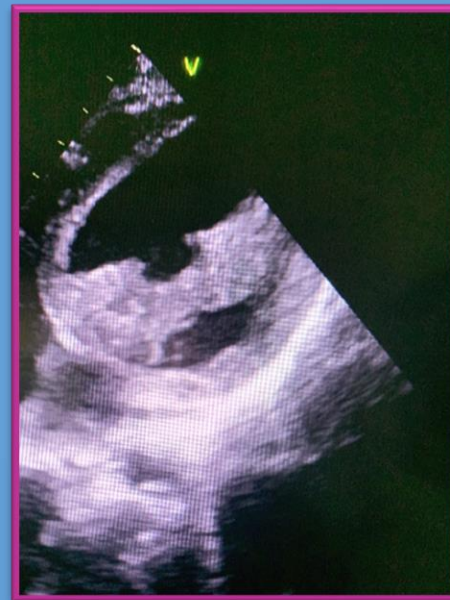
ΣΚΟΠΟΣ

Παρουσιάζεται ιδιαίτερα σπάνιο περιστατικό, αγόρι ηλικίας 8 ετών με ενδοκαρδιακό όγκο που υποβλήθηκε σε επιτυχή βιοψία με καθετηριασμό καρδιάς.

ΥΛΙΚΟ - ΜΕΘΟΔΟΣ

Ο ασθενής προσήλθε με επίμονο κοιλιακό άλγος και δύσπνοια.

Το υπερηχογράφημα καρδιάς ανέδειξε μεγάλη περικαρδιακή συλλογή και ευμεγέθες νεόπλασμα στην αριστερή κοιλία της καρδιάς και στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα με ανεπάρκεια μιτροειδούς και αορτικής βαλβίδας. Αναφέρεται φυσιολογικό υπερηχογράφημα καρδιάς στο παρελθόν.





ΠΡΩΤΟΠΑΘΗΣ ΚΑΡΔΙΑΚΟΣ ΟΓΚΟΣ ΜΕ ΠΟΛΛΑΠΛΕΣ ΜΕΤΑΣΤΑΣΕΙΣ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΑΣΘΕΝΗ



Ενδοκαρδιακός βιοτόμος CORDIS 5,5 FRENCH / 104cm



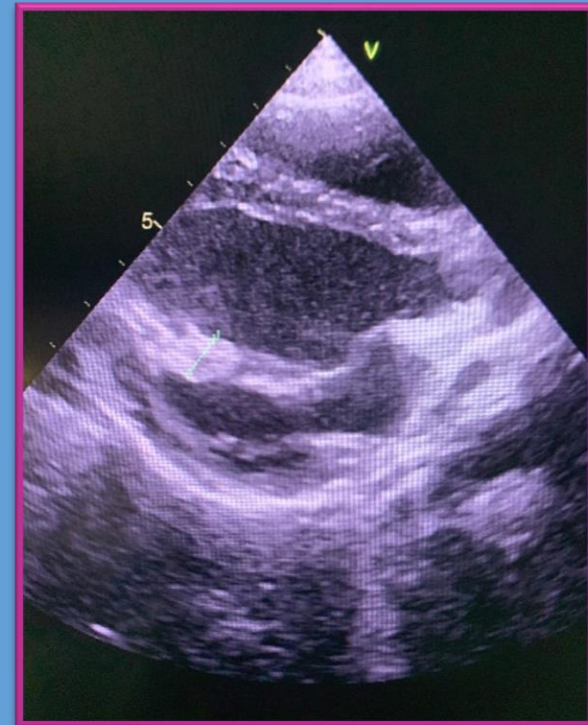
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η αρχική αντιμετώπιση ήταν η αφαίρεση της περικαρδιακής συλλογής με περικαρδιοπαρακέντηση. Ακολούθησε ενδοκαρδιακή βιοψία με καθετηριασμό καρδιάς και αφαίρεση τεμαχιδίων του όγκου δια του βιοτόμου. Ο ασθενής ανέχθηκε τη βιοψία χωρίς ιδιαίτερα προβλήματα.

Η ενδοκαρδιακή βιοψία έθεσε τη διάγνωση, δια της ιστοπαθολογικής εξέτασης διαγνώστηκε malignant peripheral nerve sheath tumour. Από τον μεταστατικό έλεγχο ανευρέθησαν μεταστάσεις στους πνεύμονες άμφω στα οστά και στον εγκέφαλο. Κατόπιν αυτών άρχισε χημειοθεραπεία με το πρωτόκολλο CWS Guidance metastatic soft tissue tumours. Σε επανέλεγχο που πραγματοποιήθηκε μετά από 3 κύκλους θεραπείας, διαπιστώθηκε υποχώρηση της στένωσης και της ανεπάρκειας των βαλβίδων της καρδιάς και των μεταστάσεων στους πνεύμονες και τα οστά.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Οι πρωτοπαθείς όγκοι της καρδιάς είναι σπάνιοι. Η βιοψία παραμένει η εξέταση εκλογής για να θέσει την οριστική διάγνωση της κακοήθειας. Η ακριβής διάγνωση είναι θεμελιώδους σημασίας για τη βέλτιστη αντιμετώπιση των σπάνιων αυτών όγκων.



Μετά από 6μηνη χημειοθεραπεία

