

Wewnątrzmaciczna transfuzja w przypadku guza łożyska o typie chorangioma

Intrauterine blood transfusion in case of placental chorangioma

Gruca-Stryjak Karolina, Ropacka-Lesiak Mariola, Bręborowicz Grzegorz

Klinika Perinatologii i Ginekologii, Uniwersytet Medyczny, Poznań, Polska

Streszczenie

Praca przedstawia przypadek guza łożyska, będącego przyczyną zaburzeń hemodynamicznych.

Diagnostyka dopplerowska oraz badanie echokardiograficzne umożliwiły rozpoznanie krążenia hiperkinetycznego w przebiegu niedokrwistości u płodu. Wykonana kordocenteza potwierdziła niedokrwistość u płodu. Zastosowane leczenie – transfuzja wewnątrzmaciczna pozwoliła na wyrównanie zaburzeń hematologicznych oraz hemodynamicznych.

Praca przedstawia szczegółowe postępowanie diagnostyczne oraz terapeutyczne w przypadku chorangioma w ciąży.

Słowa kluczowe: **naczyniak łożyska / anemia płodu / wielowodzie / wrodzona niewydolność serca /**

Abstract

The paper presents a case of placental tumor causing hemodynamic changes.

Doppler studies and fetal echocardiography allowed the diagnosis of hyperkinetic circulation in the course of fetal anemia. Cordocentesis has been performed and confirmed fetal anemia. The treatment used, intrauterine blood transfusion, allowed the compensation of hemodynamic and hematological disorders.

Paper presents a detailed diagnostic and therapeutic procedures in the event chorangioma in pregnancy.

Key words: **chorangioma / fetal anemia / polyhydramnios / congestive heart failure /**

Adres do korespondencji:

Mariola Ropacka-Lesiak
Klinika Perinatologii i Ginekologii, Uniwersytet Medyczny
60-535 Poznań, ul. Polna 33, Polska
tel./fax. 61 84-19-283
e-mail: mariolaropacka@poczta.onet.pl

Otrzymano: 05.01.2011
Zaakceptowano do druku: 30.03.2011

Gruca-Stryjak K, et al.

Wstęp

Chorangioma, czyli naczynek łożyska jest najczęściej występującym niezłośliwym guzem łożyska [1, 2]. Jednak właściwszym wydaje się określenie tej zmiany jako zmiany hamartomatycznej, a więc guza o charakterze nienowotworowym, będącym zaburzeniem rozwojowym. Hamartoma zbudowany jest z dojrzałych tkanek normalnie występujących w danym narządzie, ale chaotycznie rozmieszczonych w guzie, nierzadko w zaburzonych proporcjach ilościowych.

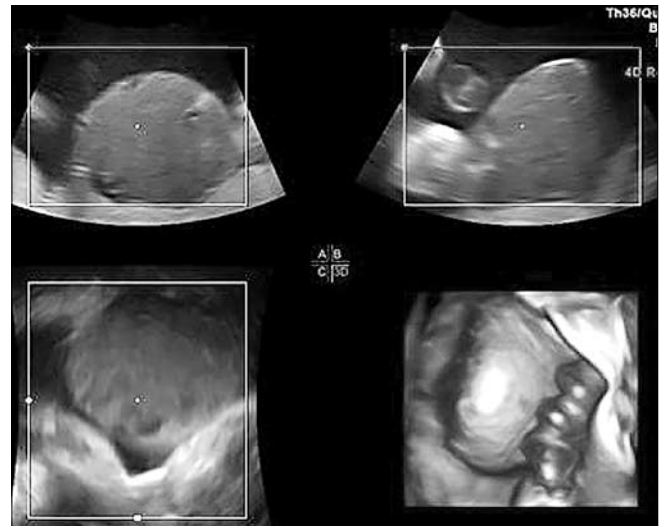
W histologicznej definicji składa się on z małych naczyń krwionośnych, które są umieszczone w podścielisku (zrębie) powiększonych kosmków łożyskowych i które są pokryte warstwą trofoblastu [3]. Z punktu widzenia klinicznego istotne są tylko duże naczyniaki, ponieważ ich obecność związana jest z wieloma matczyino-łożyskowymi powikłaniami. Najczęstszymi są kardiomegalia, anemia, wielowodzie, obrzęk uogólniony, trombocytopenia, IUGR, poród przedwczesny oraz stan przedrzucawkowy [1, 2]. W 30% przypadków dochodzi do wewnątrzmacicznego obumarcia płodu. Głównym problemem dla rozwijającego się płodu związanym z istnieniem bogato unaczynionego guza, jest przeciążenie jego układu krwionośnego oraz serca. Wynika to przede wszystkim z tzw. *shunting effect* czyli istnienia anastomoz tętniczo-żylnych w obrębie guza.

Opis przypadku

Do Kliniki Perinatologii i Ginekologii Ginekologiczno-Położniczego Szpitala Klinicznego Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu przyjęto 33-letnią wieloródkę w ciąży II w tygodniu 31 z powodu guza łożyska.

W badaniu USG w obrębie łożyska w bliskim sąsiedztwie przyczepu sznura pępowinowego uwidoczniło, dobrze odgraniczoną od pozostałej tkanki, zmianę hipoechogenną o wymiarach 11x9 cm. (Rycina 1).

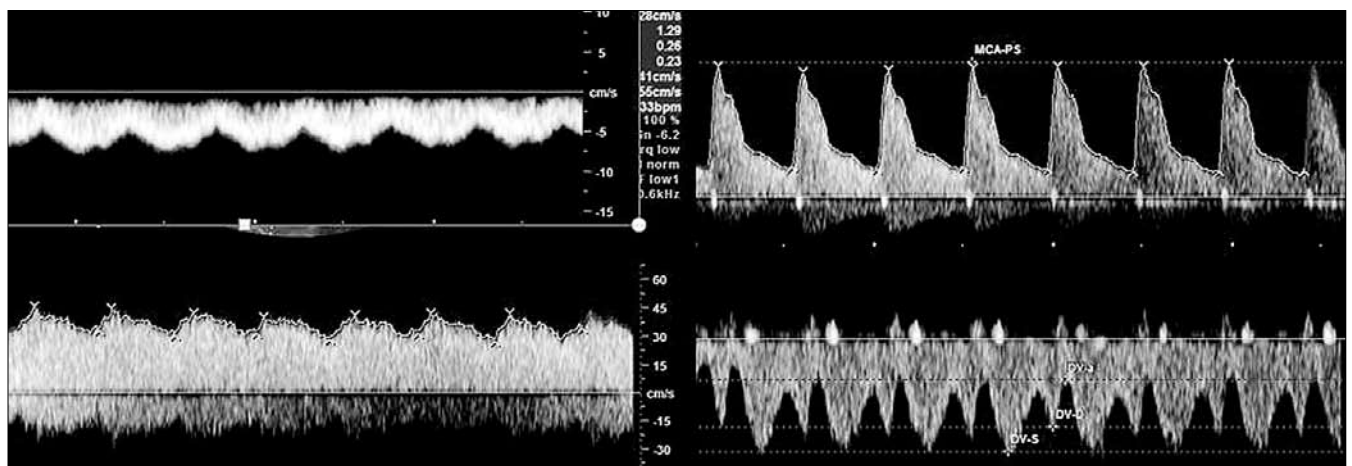
Uwagę zwracała bogata waskularyzacja guza. (Rycina 2). Ponadto obserwowano wielowodzie (AFI- 34cm). Ocena serca wykazała kardiomegalię (CC/HC 0,43). Mięśniówka komór serca była pogrubiała, a prawa komora wyraźnie hipokinetyczna. Stwierdzano znaczną dysproporcję wielkości przedsionków na korzyść prawego przedsionka oraz niewielką objętość płynu w worku osierdziowym. Stwierdzano holosystoliczną niedomykalność TV. (Rycina 4).



Rycina 1. Lokalizacja guza w miejscu przyczepu łożyskowego.



Rycina 2. Bogata waskularyzacja guza.



Rycina 3. Badanie dopplerowskie płożnicze – zwraca uwagę pulsacja w żyłę pępowinowej oraz wysoka prędkość szczytowa w MCA.

Wewnątrzmaciczna transfuzja w przypadku guza łożyska o typie chorangioma.

W badaniu dopplerowskim obserwowano występowanie pulsacji w żyłce pępowinowej oraz zwiększenie szczytowej prędkości skurczowej w tętnicy środkowej mózgu (MCA-PSV – 1,6 MoM) sugerujące występowanie niedokrwistości u płodu. Pozostałe badania (UA PI, MCA PI, DV PIV) były prawidłowe. (Rycina 3).

Kolejną wykonano kordocentezę z jednoczesną amnioredukcją (morfologia płodu Hb-4,78 mmol/dl, Htk-0,22, E-2,0 T/dl). Wobec niedokrwistości u płodu zdecydowano o wykonaniu transfuzji wewnątrzmacicznej - przetoczono 60ml masy erytrocytarnej. Po tygodniu w badaniu USG stwierdzono MCA-PSV 88,36cm/s (MoM-1.8). Wykonano kolejną kordocentezę (Hb-6,45mmol/dl, Htk-0,30) i przetoczono 50ml masy erytrocytarnej. Równocześnie pacjentka otrzymywała leczenie tokolityczne, stymulację dojrzewania układu oddechowego oraz digoksynę (Bemecor 2 x 1 tabl).

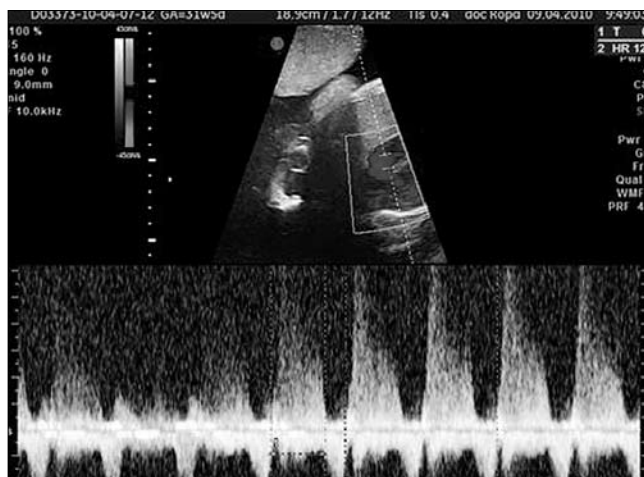
W 34/35 t.c. doszło do przedwczesnego pęknięcia błon płodowych oraz rozwinięcia się regularnej czynności skurczowej macicy. Pacjentka urodziła przedwcześnie siłami natury w 34 t.c. córkę o masie 2510g, Ap 5,8, gazometria z krwi pępowinowej była prawidłowa. Kolejną urodzono popłód o masie 2160g z obecnym otorebkowanym guzem w obrębie płyty łożyskowej. (Rycina 5).

W obrębie płyty łożyska, w odległości 3cm od przyłączenia łożyskowego pępowiny, zlokalizowany był guz o wymiarach 10x11 cm i spoistej konsystencji. Do guza prowadziła szypuła o średnicy ok. 1cm z naczyniami krwionośnymi rozgałęziającymi się w obrębie zrazów budujących guz. Mikroskopowo poszczególne zrazy guza składały się z małych naczyń krwionośnych zlokalizowanych w podścielisku obrzmiałych kosmków łożyskowych pokrytych warstwą trofoblastu. Przestrzeń naczyniowa była poszerzona i zawierała erytrocyty. W podścielisku widoczne były obszary o różnym stopniu kolagenizacji i komórkowości zawierające fibroblasty, makrofagi i włókna kolagenu. W 90% zraziki guza zbudowane były z dobrze zróżnicowanych naczyń krwionośnych zawierających dojrzałe i niedojrzałe komponenty. Jądra komórkowe bez atypii występowały w obszarach wysokozróżnicowanych i niedojrzałych. Zmiany degeneracyjne pod postacią zawałów i złogów hemosyderyny obserwowano w niewielkim stopniu jedynie w centralnej części guza. Ostateczne rozpoznanie histopatologiczne brzmiało: olbrzymi naczynek łożyska.

Omówienie

Chorioangioma jest najczęstszą zmianą hamartomatyczną znajdującą w obrębie łożyska. Naczynek łożyska jest zmianą hamartomatyczną występującą w 1 na 100 łożysk. Guzy o średnicy >4cm mają istotny wpływ na hemodynamikę układu krążenia u płodu, co może być przyczyną wielu poważnych komplikacji, tj. wielowodzia, niedokrwistości, niewydolności krążenia a nawet obumarcia wewnątrzmacicznego. Obecność naczyniaka łożyska związana jest z niekorzystnym rokowaniem dla płodu co związane jest również z małopłytkowością u płodu, IUGR, preeklampsią, cukrzycą czy porodem przedwczesnym [1, 4, 5, 6, 7, 8, 9].

Zazwyczaj guzy łożyska o średnicy >2cm są guzami łatwo wykrywalnymi podczas rutynowego badania ultrasonograficznego. Niekiedy ich echogeniczność jest podobna do krwiaka i wówczas decydujące jest zastosowanie funkcji kolorowego Dopplera celem uwidocznienia bogatej sieci naczyniowej guza.



Rycina 4. Badanie echokardiograficzne – niedomykalność TV.



Rycina 5. Obraz guza na płycie łożyska po urodzeniu.

Badania dopplerowskie znajdują zastosowanie w ocenie przepływu krwi przez naczynia guza, podobnie jak wykorzystuje się te badania oceniając przepływ krwi w innych naczyniach płodu [10]. Rezonans magnetyczny może być również użyteczną metodą w detekcji naczynek łożyska [4, 5].

Naczyńniaki łożyska mogą być również rozpoznane już w I trymestrze ciąży na podstawie stężenia alfa-fetoproteiny. Wzrastający poziom alfa-fetoproteiny zarówno w osoczu jak i w płynie owodniowym może być uznany za wczesny marker biochemiczny istnienia naczyniaka [11]. W przypadku wczesnej ciąży z wysokimi stężeniami MSAFP szczegółowe badanie ultrasonograficzne ukierunkowane na wykrycie wad płodu powinno być przeprowadzone w ośrodku referencyjnym. Małe naczyniaki mogą pozostać niezauważone. Jednakże przy wykluczeniu nieprawidłowości rozwojowych u płodu i wysokim stężeniu MSAFP należy podejrzewać istnienie naczyniaka, a jego obecność wymaga ścisłego monitorowania rozwoju ciąży [4, 11, 12].

Wielowodzie jest najczęstszą nieprawidłowością, którą obserwuje się w tej patologii. Szacuje się, że występuje ono w 30% przypadków z guzem o średnicy powyżej 4cm [5]. Wielowodzie jest wynikiem zwiększonej produkcji moczu płodu związanej z istnieniem hiperdynamicznego krążenia.

Z kolei hiperkinetyczne krążenie jest rezultatem przecieku krwi w obrębie guza i/lub anemii u płodu. Inny prawdopodobny mechanizm powstawania wielowodzia związany jest z lokalizacją guza w bliskim sąsiedztwie odejścia sznura pępowinowego co może powodować mechaniczną przeszkodę w odpływie krwi, a dalej nadmierne przesączanie płynu do jamy owodniowej z powierzchni guza. Inne teorie dotyczą niewydolności krążenia lub zaburzenia bilansu wodnego [6, 7, 13].

Inni badacze sugerują, że do wielowodzia dochodzi na drodze gromadzenia się krwi w obrębie sieci naczyniowej guza co powoduje płodową hipoksemię, która z kolei stymuluje produkcję i wydzielanie różnych metabolitów, co w odpowiedzi podnosi ciśnienie osmotyczne płynu owodniowego z następowym wzrostem produkcji płynu owodniowego [7].

Mechanizm systemowego tętniczko-żylnego przecieku krwi w obrębie guza może powodować powiększenie sylwetki serca, zastoinową niewydolność serca a nawet obumarcie wewnątrzmaciczne płodu. Połączenia tętniczko-żylne zostały po raz pierwszy zdiagnozowane i opisane przez Reinera i Friesa [14]. Poprzez wstrzyknięcie do tętnicy pępowinowej nieprzepuszczalnego dla promieni RTG środka uwidocznili bogatą sieć połączeń tętniczko-żylnych w guzie. Patofizjologiczne znaczenie istnienia przetoki w obrębie krążenia systemowego skutkuje przeciążeniem układu żylnego, wzrostem objętości krwi powracającej do serca, tachykardii, kardiomegalii, a ostatecznie rozwojem niewydolności krążenia z przeciążeniem. Wzrastający przepływ krwi przez system naczyń niskooporowych w naczyniaku tworzących anastomozy może być czynnikiem odpowiedzialnym za rozwój zastoinowej niewydolności serca [4, 15].

W naszym przypadku obserwowaliśmy szereg ultrasonograficznych objawów będących wykładnikami niewydolności krążenia tj. kardiomegalię, pogrubienie mięśniówki komór, hipokinezję prawej komory, powiększony prawy przedsionek, niedomykalność zastawki trójdzielnej, płyn w worku osierdziowym.

Niedokrwistość u płodu może rozwinąć się w przebiegu przecieku maczyno-płodowego, mikroangiopatii hemolitycznej czy hemodilucji [4, 8, 13, 16, 17]. Podobny mechanizm może być odpowiedzialny za istnienie małopłytkowości [8, 16].

Najważniejsze z nich dotyczą krwotoku maczyno-płodowego, małopłytkowości, oraz destrukcji erytrocytów w sieci naczyniowej guza. Tętniczko-żylne anastomozy w dużych naczyniakach wg Rodmana i Beaua tworzą gąbczastą masę, a patofizjologiczne martwą przestrzeń, gdzie może się gromadzić duża ilość krwi [18]. Martwa przestrzeń w sieci krętych naczyń kapilarnych guza może być miejscem uszkodzenia erytrocytów, pułapką dla płytek co skutkuje rozwojem przewlekłej hemolitycznej anemii. Natomiast podczas porodu krew uwięziona w martwej przestrzeni może nie zdążyć powrócić do płodu przed zaciśnięciem pępowiny co może być przyczyną ostrej anemii u noworodka.

Krew umieszczona w naczyniowej martwej przestrzeni guza może zmniejszyć dostawę tlenu oraz składników odżywczych i w konsekwencji prowadzić do wewnątrzmacicznego ograniczenia wzrastania u płodu a w cięższych przypadkach również zgonu wewnątrzmacicznego [14].

McInry and Kasely sugerują, że sama w sobie hipoksja może być czynnikiem zaburzającym przepływ maczyno-łożyskowy [7].

W opisanym przez nas przypadku również obserwowaliśmy istnienie ciężkiej anemii u płodu najprawdopodobniej na skutek gromadzenia krwi w sieci naczyniowej guza. Ocena wskaźnika MCA-PSV oraz wskaźnika MoM wskazywała na istnienie ciężkiego stopnia niedokrwistości u płodu, co zostało potwierdzone poprzez oznaczenie parametrów morfologii krwi płodu uzyskanej na drodze kordocentezy.

Oprócz wyżej wymienionych powikłań towarzyszących naczyniakom łożyska badacze zwracają uwagę na zwiększony odsetek porodów przedwczesnych, krwotoku okołoporodowego, nadciśnienia indukowanego ciążą czy wrodzonych nieprawidłowości u płodu. Poród przedwczesny może być konsekwencją przedwczesnej czynności skurczowej pojawiającej się przy nadmiernie rozciągniętym mięśniu macicy w przypadku wielowodzia, lub może być on powikłaniem jatrogennym po zabiegach inwazyjnych, takich jak kordocenteza, amnioredukcja czy fetoskopia z laserową ablacją. Krwotok okołoporodowy związany jest z częstszym występowaniem w tej grupie pacjentów łożyska przodującego oraz przedwczesnego oddzielenia się łożyska. Korelacja między naczyniakiem, a nadciśnieniem indukowanym ciążą nie została jak dotąd wyjaśniona, być może związana jest ona z produkcją w wyniku hipoksji czynników uszkodzających śródbłonek oraz czynników powodujących uogólniony skurcz naczyń utrudniający wymianę płodowo-łożyskową [4, 9, 19].

Opisywane w literaturze zgony wewnątrzmaciczne związane były z istnieniem dużych naczyniaków oraz rozwojem niewydolności krążenia u płodów [6, 18]. Częstość występowania zaburzeń rozwojowych, w tym wad genetycznych jest zwiększona. Wielu badaczy sugeruje istnienie związku między występowaniem naczyniaka łożyska a zaburzeniami chromosomalnymi [4, 20, 21].

W przypadku naczyniaka łożyska konieczne jest szybkie wdrożenie właściwej terapii. Jeśli powikłania rozwijają się w III trymestrze ciąży, gdy płód jest dojrzały, należy dążyć do zakończenia ciąży. Jeśli objawy pojawią się w II trymestrze można zastosować terapię wewnątrzmaciczną wykonując seryjne amnioredukcje. Niewydolność serca leczy się stosując digoksynę. Kordocenteza oraz transfuzja wewnątrzmaciczna powinna być zarezerwowana dla płodów z niedokrwistością lub obrzękiem uogólnionym.

Quintero i inni badacze [23, 24] proponują przeprowadzenie fetoskopii i przy użyciu lasera koagulację naczyń doprowadzających krew do guza. Inną opcją zaproponowaną przez Lau może być węglowa embolizacja naczyń, lub chemosklerozę przy użyciu absolutnego alkoholu [24].

Wewnątrzmaciczna transfuzja w przypadku guza łożyska o typie chorangioma.

KOMUNIKAT

Piśmiennictwo

- Wallenburg H. Chorioangioma of the placenta. Thirteen new cases and a review of the literature from 1939 to 1970 with special reference to the clinical complications. *Obstet Gynecol Surv*. 1971, 26, 411-425.
- Fox H, Sebire N. Non-Throphoblastic tumors of the Placenta. In: Pathology of the placenta. 3rd. Ed. Fox H, Sebire N. Philadelphia: Saunders Elsevier. 2007, 401-430.
- Guschmann M, Henrich W, Entazami M, Dudenhausen J. Chorioangioma-new insights into a well-known problem I. Results of a clinical and morphological study of 136 cases. *J Perinat Med*. 2003, 31, 163-169.
- Hamid A, Hadi L, Finley J, [et al.] Placental chorioangioma: prenatal diagnosis and clinical significance. *Am J Perinatol*. 1993, 10, 146-149.
- Van Wering J, Van der Slikke J. Prenatal diagnosis of chorioangioma associated with polyhydramnios using ultrasound. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 1985, 19, 255-259.
- Knoth M, Rygaard J, Hasseldahl H. Chorioangioma with hydramnios and intra-uterine fetal death. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1976, 55, 279-282.
- McInroy R, Kesley H. Chorangioma (hemangioma of placenta) associated with acute hydramnios. *J Pathol Bacteriol*. 1954, 68, 519-523.
- Propp R, Scharfman W. Hemangioma-trombocytopenia syndrome associated with microangiopathic hemolytic anemia. *Blood*. 1966, 28, 623-633.
- Du J, Ko C, Lauchlan S. Multiple chorioangioma of the placenta associated with fetal anemia. *Can Med Assoc J*. 1968, 99, 862-864.
- Ropacka-Lesiak M, Korbelak T, Bręborowicz GH. Ocena przepływu krwi w tętnicy środkowej mózgu w ciąży niepowikłanej. *Ginekol Pol*. 2011, 82, 185-190.
- Willard D, Moeschler J. Placental chorioangioma: a rare cause of elevated amniotic fluid alpha-fetoprotein. *J Ultrasound Med*. 1986, 5, 221-222.
- Fleisher A, Kurtz A, Wapner R, [et al.]. Elevated alpha-fetoprotein and normal fetal sonogram: association with placental abnormalities. *AJR Am J Roentgenol*. 1988, 150, 881-883.
- Zanardini C, Papageorghiou A, [et al.]. Giant placental chorioangioma: natural history and pregnancy outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010, 35, 332-336.
- Reiner L, Fries E. Chorioangioma associated with arteriovenous aneurysm: a study on hamartoma. *Am J Obstet Gynecol*. 1965, 93, 58-64.
- Wallenberg H. Chorioangioma of the placenta. *Obstet Gynecol Surv*. 1971, 26, 411-425.
- Bauer C, Fojaco R, Bancalari E, Fernandez-Rocha L. Microangiopathic hemolytic anemia and thrombocytopenia in neonate associated with a large placental chorioangioma. *Pediatrics*. 1978, 62, 575-577.
- Montan S, Anandakumar C, Arulkumar S, [et al.]. Fetal and neonatal haemodilution associated with multiple placental chorioangioma: case report. *J Obstet Gynaecol Res*. 1996, 22, 43-46.
- Rodan B, Bean W. Chorioangioma of the placenta causing intrauterine fetal demise. *J Ultrasound Med*. 1983, 2, 95-97.
- Du J, Ko C, Lauchlan S. Multiple chorioangioma of the placenta associated with fetal anemia. *Can Med Assoc J*. 1968, 99, 862-864.
- Smith D. The No.18 trisomy and D1 trisomy syndromes. *Pediat Clin North Am*. 1963, 10, 389-391.
- Wurster D, Hoefnagel D, Benirschke K, Allen F. Placental chorioangioma and mental deficiency in a child with 2/15 translocation:46 XX(2q-; 15q+). *Cytogenetics*. 1969, 8, 389-399.
- Quarello E, Bernard J, Leroy B, Ville Y. Prenatal laser treatment of a placental chorioangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005, 25, 299-301.
- Quintero R, Reich H, Romero R, [et al.]. In utero endoscopic devascularization of large chorioangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1996, 8, 48-52.
- Nicolini U, Zuliani G, Caravelli E, [et al.]. Alcohol injection: a new method of treating placental chorioangiomas. *Lancet*. 1999, 353, 1674

Klinika Ginekologii Operacyjnej i Onkologicznej
I Katedra Ginekologii i Położnictwa
Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

o r a z

Centrum Medyczne „Być kobietą ...”

mają zaszczyt zaprosić na

Kursy uroginekologiczne

**UTRASONOGRAFIA
UROGINEKOLOGICZNA**
(Pelvic Floor Sonography)

cz. I i II

**NOWOCZESNA
PESSAROTERAPIA**

20-21 maja 2011 (pt. i sob.)
Łódź

Zaproszony wykładowca z Niemiec:

Chefartzt dr med. J. Kociszewski

Ausbildungsklinik für rekonstruktive

Beckenboden-Chirurgie; Qualifikation AGUB III,
Schulungszentrum für urogynäkologische Sonographie,
Zertifiziertes Kontinenzentrum Hagen - Witten

Tematyka kursu:

- **Usg miednicy mniejszej z wykorzystaniem głowicy przezpochowej 2D:**
 - diagnostyka przed terapią zachowawczą i operacyjną
 - planowanie zabiegu z wykorzystaniem badania usg
 - diagnostyka po nieudanych zabiegach w zakresie przyczyn niepowodzeń i powikłań
 - **optymalizacja doboru operacji**
- Praktyczne aspekty **nowoczesnej pessaroterapii** stosowanej tylko na dzień: indywidualny dobór rodzaju i rozmiaru.

Szczegółowe informacje:

www.uroginekologia.info.pl

Zgłoszenia uczestnictwa:

uroginekologia@gmail.com

(ograniczona liczba miejsc!)

W imieniu Komitetu Organizacyjnego:

prof. dr hab. med. J. Suzin

Koordynator:

dr n. med. Edyta Właźlak

tel. 0-502 626 675

dr n. med. Grzegorz Surkont

tel. 0-501 587 964