



В. В. Бойко, О. В. Бучнева,
И. В. Поливенко,
Ю. Н. Скибо, Я. В. Шафер,
Д. А. Куликова,
Э. Ф. Исмаилов,
Н. В. Шателен

ИНТРАМУРАЛЬНЫЕ МИКСОМЫ СЕРДЦА У РЕБЕНКА

ГУ «Институт общей
и неотложной хирургии
НАМН Украины», г. Харьков

© Коллектив авторов

Резюме. В данной работе представлен уникальный клинический случай интрамурального расположения множественных миксом сердца (правого предсердия и правого желудочка) у ребенка. Продемонстрирована хирургическая тактика при новообразованиях сердца, влияющих на гемодинамику и имеющих тенденцию к экспоненциальному росту.

Ключевые слова: миксома, интрамуральное расположение, первичное образование сердца, ребенок.

Вступление

Опухоли сердца относятся к редкой патологии у детей. Распространенность опухолей с различной морфологической структурой зависит от возраста. У детей первого года жизни более чем 75% опухолей составляют рабдомиомы и тератомы, в возрасте от 1 года до 15 лет почти 80% случаев приходится на рабдомиомы, фибромы и миксомы. Злокачественные опухоли у детей обнаруживаются редко (около 10% от всех опухолей сердца) и представлены тератобластомой, рабдомиосаркомой, фибросаркомой [4]. Несмотря на доброкачественность по морфологической характеристике, опухоли сердца часто злокачественны по клиническому течению, что связано с их локализацией (обструкция клапанов, повреждение проводящей системы сердца), ведущей к выраженным гемодинамическим расстройствам, аритмиям и летальному исходу, в том числе к внезапной смерти [2]. Миксома сердца — первичная доброкачественная опухоль. Большинство их располагается в левом предсердии — 85%, около 15% — в правом предсердии и очень редко — в желудочках сердца. Известны первично множественные опухоли предсердия и желудочка, обоих предсердий [5]. Тканевой источник этой опухоли и особенности ее морфогенеза до сих пор служат предметом дискуссии. До последнего времени многие авторы придерживались эндокардиальной теории происхождения миксом сердца [3]. В 2007 г. появилась концепция морфогенеза миксом сердца, определяющая их происхождение из эндотелиоцитов артериальных сосудов подэндокардиального пространства, которые способны трансформироваться в миксомные клетки [1]. Клиническая картина миксомы сердца на ранних стадиях не сопровождается выраженной симптоматикой, особенно если опухоль маленького размера. При наличии характерных проявлений опухоль может оказаться случайной находкой при ЭхоКГ у пациентов с подозрением на порок сердца. Единственным радикальным методом лечения является удаление миксомы.

Цель работы — продемонстрировать возможность интрамурального роста миксом сердца.

Материал и методы

Представляем случай интрамурального расположения множественных миксом (правого предсердия и правого желудочка) в сочетании с открытым артериальным протоком.

Ребенок С., 1 год 11 мес., поступил в ургентном порядке для оперативного лечения по поводу опухоли правого предсердия, занимающей 4/5 его объема, с частичной обтурацией полых вен. В анамнезе — однократная потеря сознания за три дня до поступления в стационар.

Данные дополнительных методов обследования: клинический анализ крови: Нб — 99г/л, Нт — 32%, глюкоза крови — 5,7 ммоль/л; К⁺плазмы — 3,79 ммоль/л, эритроциты — $3,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты — $9,8 \times 10^9$ /л, палочкоядерные — 6%, сегментоядерные — 54%, лимфоциты — 37%, моноциты — 3%;

эхоэнцефалоскопия, ЭЭГ, ультразвуковая доплерография сосудов головного мозга и их ветвей, реографическое исследование — без существенной патологии;

ЭКГ — ускоренный нижнезадний правопредсердный ритм с ЧСС 120 уд. в мин. Отклонение ЭОС влево, $\angle\alpha = -15^\circ$. Гипертрофия левых отделов сердца, диффузная патология миокарда;

ЭхоКГ — образование правого предсердия. В правом предсердии, занимая 4/5 его объема, лоцируется круглой формы фиброзное образование размерами 4,3×4,2 см, пролабирования через трикуспидальный клапан нет. ГЛА нет. Частично прикрывает область впадения верхней полой вены. Площадь прикрепления к межпредсердной перегородке составляет 1,5 см² (рис. 1). Подобное выше описанному образованию имеется в области межжелудочковой перегородки, над модераторным тяжем, размерами 1×1,1 см.

Результаты исследования и их обсуждение

Были определены показания к срочному оперативному лечению. Во время операции обнаружен открытый артериальный проток диаметром 4 мм, перевязан. Опухоль предсердия расположена интрамурально, в толще межпредсердной перегородки с переходом в крышу правого предсердия.

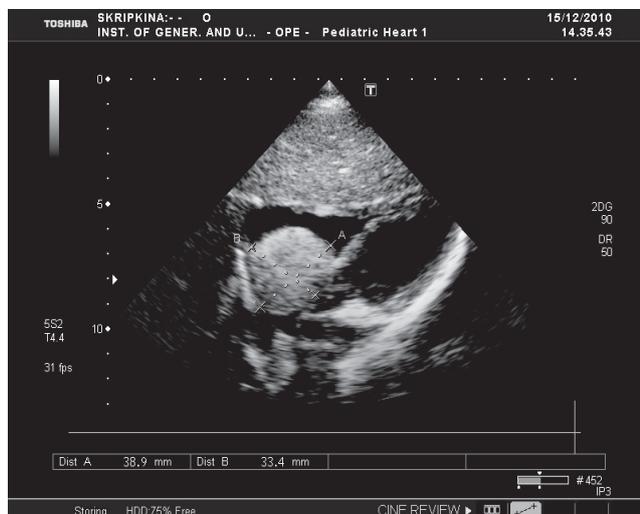


Рис. 1. Миксома правого предсердия

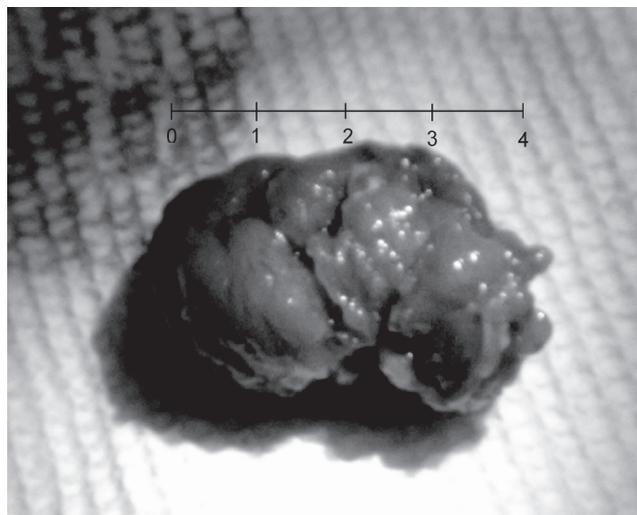


Рис. 2. Извлеченная опухоль сердца

Опухоль иссечена с тканями предсердия. Выполнена ревизия правого желудочка — образование не обнаружено. Z-образная пластика предсердия оставшимися тканями.

О характере новообразования можно было судить в результате проведения гистологического исследования, которое определило миксому, исходящую из эндокарда предсердия. Макропрепарат имеет вид опухолевидного образования размерами 4,2×3×2 см, без капсулы (рис. 2), на разрезе серо-розоватого цвета, однородного, со слизистой поверхностью. Отдельно — опухолевая «ножка» с участком предсердия с общим размером 3×1 см.

В послеоперационном периоде: ЭхоКГ — состояние после удаления опухоли правого предсердия, данных об ASD нет, полость правого предсердия интактна. Имеется утолщение верхушечнобоковой стенки правого желудочка до 1,1 см. В плевральных полостях — следы выпота. Подобное вышеописанное гиперэхогенное образование расположено в области межжелудочковой перегородки, над модераторным тяжем, предположительно — миксома.

Таким образом, учитывая гистологическое исследование удаленного опухолевидного образования из стенки межпредсердной перегородки и правого предсердия, имеющего интрамураль-

ное расположение, наличие интрамурального образования в правом желудочке позволяет предположить множественные миксомы.

Выводы

1. Данный клинический пример демонстрирует множественные миксомы сердца (правого предсердия и правого желудочка), расположенные интрамурально.

2. Своевременная диагностика опухолей сердца чрезвычайно трудна, что обусловлено отсутствием патогномичных признаков заболевания и нередко асимптомным течением. Не менее сложная задача — определение характера выявленного новообразования. Несмотря на особенности роста, объем поражения сердечных структур, макроскопические данные опухоли, единственным методом, позволяющим определить характер новообразования, является гистологическое исследование.

3. Хирургическая тактика при новообразованиях сердца, влияющих на гемодинамику и имеющих тенденцию к экспоненциальному росту, должна быть активной, учитывая величину опухоли, ее локализацию, степень поражения камер сердца и внутрисердечных структур.

ЛИТЕРАТУРА

1. Витовский Р. М. Особенности диагностики и хирургического лечения первичных опухолей сердца / Р. М. Витовский, В. М. Бешляга // Новости медицины и фармации. — 2007. — № 16. — С. 222—228.
 2. Опыт диагностики и хирургического лечения больных с рабдомиомами сердца / Р. М. Витовский, А. Н. Романюк, В. И. Кравченко [и др.] // Онкология. — 2002. — Т. 4, № 3. — С. 228—231.
 3. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients / I. M. Keeling, P. Oberwalder, M. Anelli-Monti [et al.] // Europ-

ean Journal of Cardiothoracic Surgery. — 2002. — Vol. 22. — P. 971—977.
 4. Primary cardiac tumors in children: a 16 year experience / A. Mariano, A. Pita, R. León [et al.] // Rev. Port. Cardiol. — 2009. — Vol. 28, № 3. — P. 279—288.
 5. Primary cardiac tumours: when is surgery necessary? / B. Stiller, R. Hetzer, R. Meyer [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. — 2001. — Vol. 20, № 5. — P. 1002—1006.



**ІНТРАМУРАЛЬНІ МІКСОМИ
СЕРЦЯ У ДИТИНИ**

*В. В. Бойко, О. В. Бучнева,
І. В. Полівенок, Ю. М. Скібо,
Я. В. Шафер, Д. О. Кулікова,
Е. Ф. Ісмайлов,
Н. В. Шателен*

Резюме. У даній роботі подано унікальний клінічний випадок інтрамурального розташування множинних міксом серця (правого передсердя та правого шлуночка) у дитини. Продемонстровано хірургічну тактику при новоутвореннях серця, які впливають на гемодинаміку та мають тенденцію до експотенціального зростання.

Ключові слова: *міксома, інтрамуральне розташування, первинне новоутворення серця, дитина.*

**INTRAMURAL CARDIAC
MYXOMAS IN CHILDREN**

*V. V. Boyko, O. V. Buchneva,
I. V. Polivenok, Yu. N. Skibo,
Ya. V. Shafer, D. A. Kulikova,
Ye. F. Ismaylov, N. V. Shatelen*

Summary. In the article unique clinical case intramural location of the multiple cardiac myxomas (right atrium and right ventricle) in children. Surgical approach was demonstrated in tumors of the heart, affecting hemodynamics, and tending to increase exponentially.

Key words: *myxoma, intramural location, primary cardiac tumors, child.*