

УДК 616.12-006+616-07-053.2

СУХАРЕВА Г.Э.

Кафедра педиатрии с курсом детских инфекционных заболеваний Крымского государственного медицинского университета имени С.И. Георгиевского, г. Симферополь

ОПУХОЛИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ — РЕДКАЯ ВРОЖДЕННАЯ ПАТОЛОГИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ (часть 2)

Резюме. В статье обсуждаются история учения о новообразованиях сердца, классификация, вопросы диагностики, в том числе пренатальной, и лечение опухолей сердца у детей. Прослежен их катамнез. Приведены собственные наблюдения, представлен разработанный авторами алгоритм ведения больных с опухолями сердца.

Ключевые слова: опухоли сердца, дети, диагностика, катамнез.

Третье место по встречаемости опухолей у детей занимает миксома — доброкачественная опухоль, происходящая из эндотелиальных или недифференцированных мезенхимальных клеток. Считают, что эту «опухоль эндокардия», образующуюся из «прирастающих к нему свертков крови», впервые описал в 1840-х годах С. von Rokitsansky. Впервые миксому левого предсердия (ЛП) у ребенка 3,5 года обнаружили на аутопсии в 1952 году Н.Р. Goldberg и соавт. В 1957 году Н. Bahnson с соавт. сообщили о впервые поставленном ими прижизненно диагнозе миксомы сердца при помощи ангиокардиографии и зондирования. Обычно миксома имеет форму шара диаметром до 8–10 см и прикрепляется к эндокарду при помощи ножки. Миксомы на ножке могут вызывать перемежающуюся обструкцию, например, при перемене положения тела, проявляющуюся эпизодами потери сознания или внезапной смертью. Небольшие миксомы, если только они не приводят к эмболии, обычно асимптоматичны. Миксома может напоминать полип или виноградную гроздь, имеет упругую, желеобразную или умеренно плотную консистенцию (рис. 1) [1, 2, 4, 5, 12, 15, 17].

Миксомы можно диагностировать пренатально (рис. 2А), но чаще миксома диагностируется в более старшем возрасте (рис. 2Б).

У большинства пациентов клинические симптомы миксомы обусловлены обструкцией атрио-вентрикулярных отверстий, вызванных опухолью (рис. 3) и эмболизацией периферических артерий фрагментами опухоли, что может привести к внезапной смерти, наблюдаемой в 10–30 % случаев.

Существует правило «75 %», которое в 1972 году предложили для миксом В.Г. Hazkin и D.C. Sabiston. Авторы обнаружили, что 75 % всех новообразований сердца составляют миксомы, в 75 % они расположены в ЛП, локализуются в области овального окна, при этом 75 % этих опухолей имеют ножку в месте прикрепления. Миксомы сердца могут быть одним из проявлений генетического NAME-синдрома (миксомная болезнь, миксомный синдром). Название представляет собой аббревиатуру из следующих симптомов: кожные пигментации, нейрофиброматоз, эндокринные нарушения и сердечные миксомы. NAME-синдром наследуется по аутосомно-доминантному типу. Пигментные изменения кожи в виде лентиго, невусов или веснушек с необычной локализацией в периорбитальной или периоральной зоне, на красной кайме губ, на границе кожной и конъюнктивальной поверхности век выявляются в 68 % случаев. В 30 % обнаруживаются опухоли эндокринных органов: гипофиза, надпочечников, яичек, яичников и щитовидной железы. Третий составной элемент синдрома — новообразования

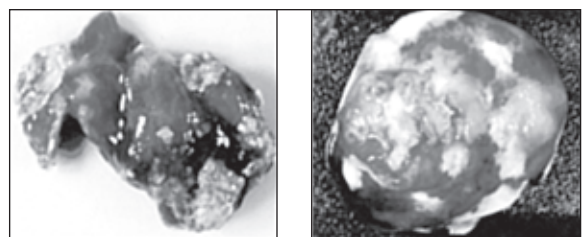


Рисунок 1. Миксома (Шарыкин А.С.)

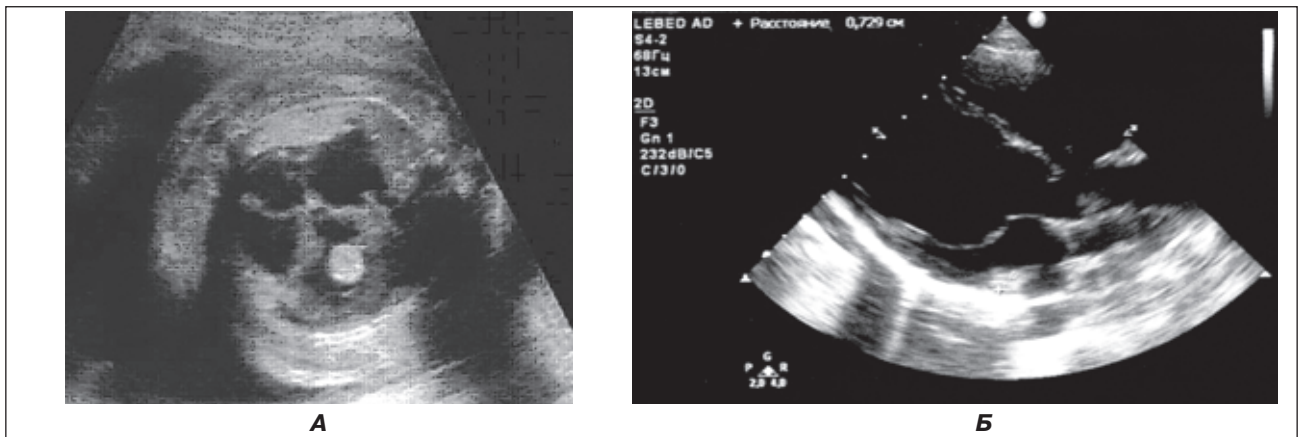


Рисунок 2. А: ЭхоКГ плода в 30 недель у беременной Б., 30 лет. В полости левого желудочка под митральным клапаном (МК) определяется прикрепленное к боковой стенке желудочка малоподвижное образование с нечеткими контурами размером 1,4 x 1,2 см; Б: ЭхоКГ реб. Г., 12 лет. Миксома МК (собственное наблюдение)

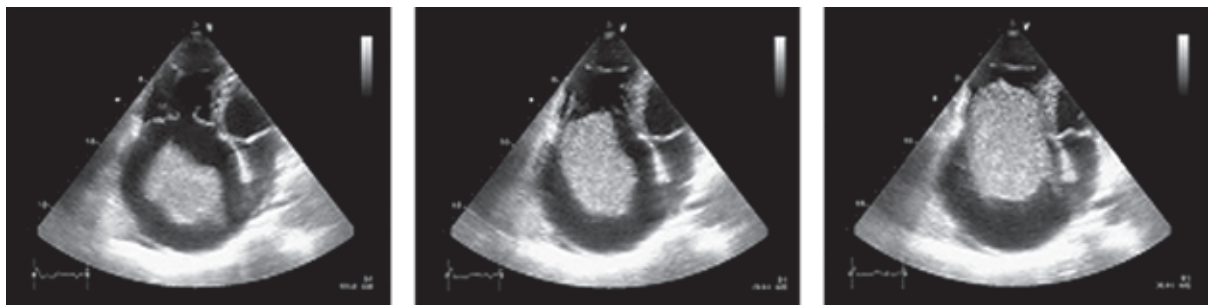


Рисунок 3. Миксома ЛП, обтурирующая митральное отверстие (Шарыкин А.С.)

кожи, волосяных фолликулов, подкожной клетчатки и внутренних органов (57 %). Гистологически выявляются миксомы, папилломы, фиброаденомы, нейрофибромы с наиболее частой локализацией в области голосовых связок, молочных желез, лица, наружных половых органов, ягодиц, матки. Поэтому при подозрении на миксому сердца необходимо исключить синдромальную патологию [7, 8].

К сожалению, не всегда удается дифференцировать опухоль сердца [10, 11, 16], что иллюстрирует следующий клинический пример. Ребенок 3. поступил в отделение реанимации новорожденных в возрасте 4 суток. Из анамнеза известно, что ребенок от 3-й беременности, протекавшей без особенностей. По данным УЗИ плода патологии не выявлено. Матери 25 лет. Беременность третья, желанная. Настоящие роды вторые, срочные, в сроке гестации 38 недель. Приложен к груди в родзале. Оценка по шкале Апгар 9–10 баллов. Масса тела при рождении 3660 г, длина — 52 см. Состояние после рождения удовлетворительное, выслушивался нежный систолический шум при рождении. Со 2-х суток жизни отмечалось нарастание интенсивности шума до грубого, без нарушений гемодинамики. На 4-е сутки переведен из родильного дома в отделение реанимации новорожденных с подозрением на врожденный порок сердца. При поступлении дыхание самостоятельное, хрипов нет. Сердечные тоны звучные, ритмичные с ЧСС 140 в 1 мин, грубый систолодиастолический шум над всей областью серд-

ца. SatO₂ до 98 % без дополнительной оксигенации. АД на левой руке 87/36 мм рт.ст., на правой — 77/49 мм рт.ст., АД на левой ноге 74/49 мм рт.ст., на правой — 94/55 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень, селезенка не увеличены. Диурез достаточный. При ЭхоКГ: створки ТК утолщены до 4 мм, разрыхлены. На створках лоцируется образование овальной формы с нечеткими контурами 1,5 x 0,5 см, в диастолу выходящее в полость правого желудочка, в систолу — пролабирующее в полость правого предсердия (ПП). Расширение правых отделов сердца. Общая сократимость удовлетворительная. Полость перикарда не изменена, кровоток в брюшной аорте пульсирующий. Легочная гипертензия новорожденного (рис. 4А). Учитывая тяжесть состояния ребенка, был транспортирован в ГУ «НПМЦ ДКК» МЗ Украины, где при ЭхоКГ визуализировалась гипертрофированная сеть Киари, гиперэхогенное образование, пролабирующее в правый желудочек. В возрасте 18 суток ребенок был прооперирован (рис. 4Б). Во время операции выделено опухолеподобное образование на ножке, которое прикрепляется к межпредсердной перегородке (МПП). Образование иссечено, частично иссечена МПП. Створки ТК миксоматозно изменены. Опухолеподобное образование размером 2,0 x 0,5 см взято на гистологическое исследование. Результат: мышечно-эндокардиальная дисплазия. Послеоперационный период протекал без особенностей. В настоящее время ребенку 16 месяцев, состояние его

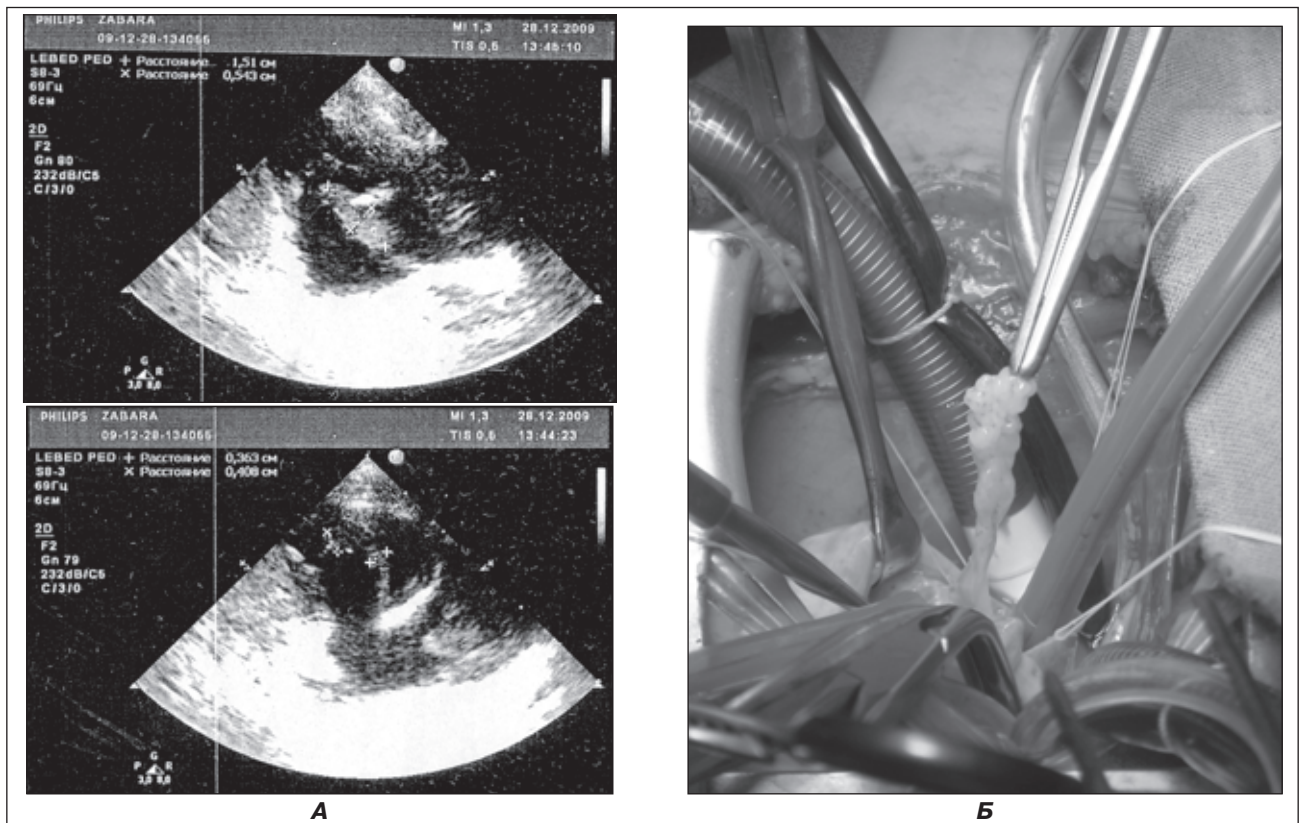


Рисунок 4. Опухоль сердца у реб. З., 4 суток: А: ЭхоКГ; Б: фрагмент операции ребенка З., 18 суток. Удаление опухолевидного новообразования (папиллярная фиброэластома?)

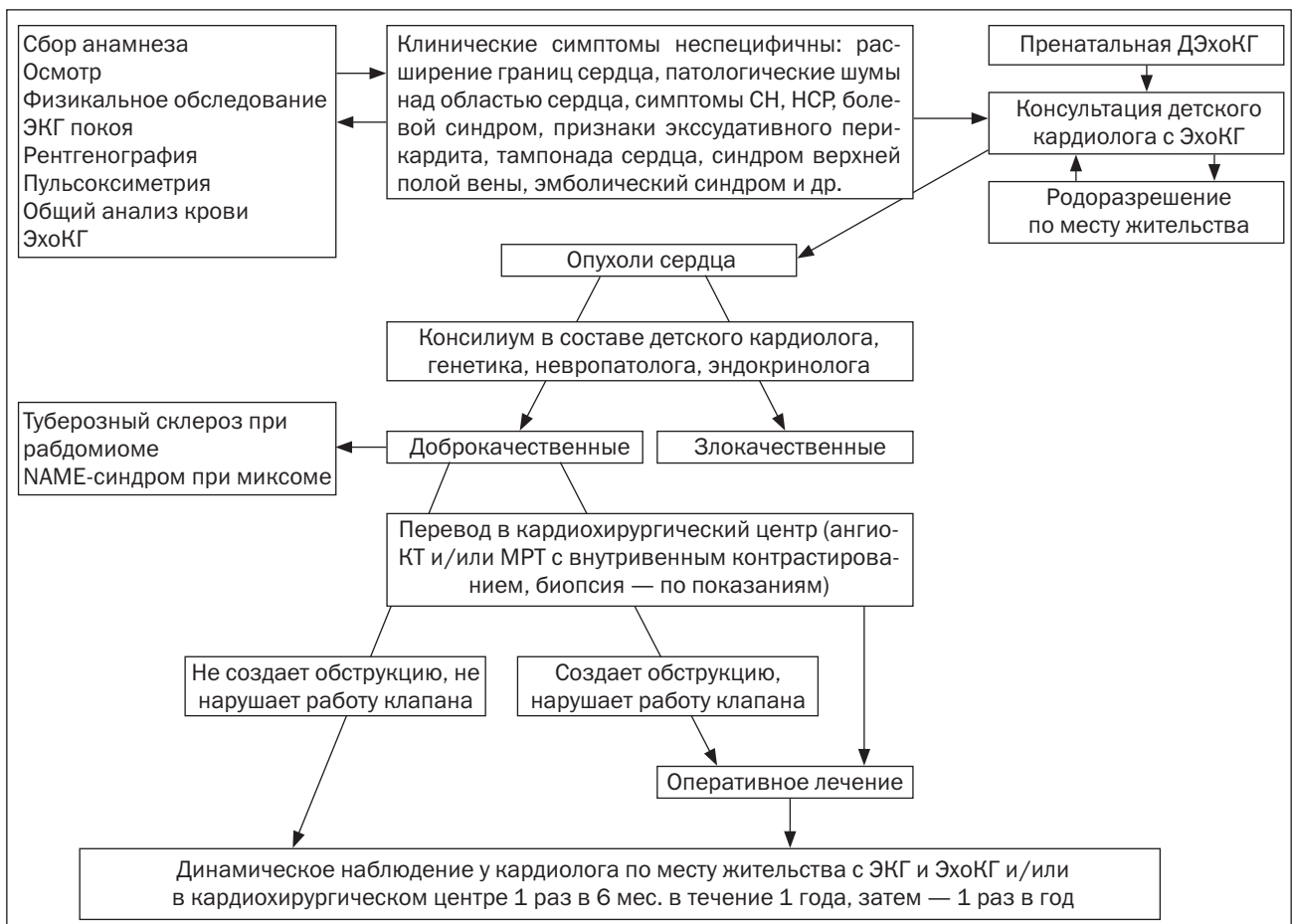


Рисунок 5. Алгоритм наблюдения детей с опухолями сердца

удовлетворительное, находится под наблюдением детского кардиолога.

Первоначально опухоли сердца считались неизлечимой патологией. Начало хирургии опухолей сердца положено в 1951 году, когда Е. Мауер впервые успешно удалил эпикардиальную липому на работающем сердце. В 1953 году W. Bahnson, E. Nevman описали первую удачную операцию удаления миксомы ПП в условиях гипотермии. А первую успешную операцию удаления миксомы ЛП в условиях экстракорпорального кровообращения выполнил С. Stafoord в Стокгольме. С этого времени начинает развиваться эра хирургического лечения сердечных опухолей в условиях искусственного кровообращения. В СССР первым успешно удалил миксому правого предсердия в 1957 году С.А. Колосников. С развитием кардиохирургии стало возможным рассматривать большую часть новообразований сердца как потенциально излечимое заболевание, что иллюстрирует описанный клинический случай удаления опухолевидного новообразования у новорожденного. Важными условиями излечения являются своевременность и точность диагностики, неотложность и радикальность кардиохирургического вмешательства [3, 6, 9, 13, 14]. Однако, несмотря на достижения современной кардиоонкологии, еще многое предстоит сделать, поэтому слова, сказанные Б.В. Петровским в 1988 году, актуальны и по сей день: «Кардиоонкология — это новое направление в хирургии; новая, развивающаяся область современной медицины, где еще предстоит многое сделать специалистам и в которой не последняя роль отводится кардиохирургам».

Таким образом, при подозрении на опухоль сердца целесообразно пользоваться алгоритмом наблюдения детей с опухолями сердца, который был нами разработан, апробирован и внедрен в практику здравоохранения АР Крым и регионов Украины (рис. 5).

Список литературы

1. Диагностика и хирургическое лечение первичных опухолей сердца незлокачественного характера / Н.Г. Кнышов, Р.М. Витовский, А.В. Руденко [и др.] // Серцево-судинна хірургія: щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. — К.: НІССХ ім. М.М. Амосова, 2010. — Вип. 18. — С. 275-279.

2. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / Под ред. А.Н. Возианова. — К.: Книга-плюс, 2010. — 1200 с.

3. История развития хирургии опухолей сердца / Бокерия Л.А., Муратов Р.М., Сачков А.С. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева «Сердечно-сосудистые заболевания». Приложение. Тезисы докладов 15-го Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. — 2009. — Т. 10, № 6. — С. 340.

4. Кардиоонкология / Л.А. Бокерия, А.И. Малащенко, В.Э. Кавсадзе, Р.А. Серов. — М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. — 254 с.

5. Клинико-диагностические и хирургические аспекты объемных образований сердца у детей и подростков / Б.А. Константинов, М.А. Нечаенко, Л.М. Кузнецова [и др.] // Хирургия. — 2007. — № 4. — С. 4-8.

6. Малащенко А.И. Хирургия опухолей сердца / А.И. Малащенко, В.Э. Кавсадзе. — М.: Медицина, 2004. — 94 с.

7. Наследственные болезни сердца у детей / Ю.М. Белозоров, И.В. Леонтьева, М.А. Школьников [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 1998. — № 1. — С. 18-23.

8. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С.И. Козлова, Е. Семанова, Н.С. Демикова [и др.]. — М., 1997. — 315 с.

9. Особенности диагностики и хирургического лечения больных с первичными опухолями сердца / Р.М. Витовский, В.П. Захарова, Е.В. Руденко, В.М. Бешляга // Доктор. — 2003. — № 3. — С. 54-57.

10. Папиллярная фиброэластома — случай диагностики и хирургического лечения / Р.М. Витовский, В.В. Исаенко, Маари Ахмед [и др.] // Серцево-судинна хірургія: щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. — К.: НІССХ ім. М.М. Амосова, 2010. — Вип. 18. — С. 96-100.

11. Сухарева Г.Э., Емец И.Н., Руденко Н.Н., Секель Р.И., Бойко Е.П., Лагунова Н.В., Лебедь И.Г. Сложный случай диагностики и лечения редкого опухолеподобного новообразования сердца у новорожденного // Вестник физиотерапии и курортологии. — 2010. — Т. 16, № 6. — С. 101-103.

12. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. — М.: Теремок, 2005. — 384 с.

13. Dereddy N.R., Sett S.S., Krishnan U. Resection of ventricular rhabdomyomas in infants presenting with cardiac failure // *Cardiol. Young.* — 2008. — Vol. 18, № 6. — P. 635-637.

14. Hoffmeier A. Radical resection of cardiac sarcoma / A. Hoffmeier, S. Deiters, C. Schmidt // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2004. — Vol. 52, № 2. — P. 77-81.

15. Kosuga T. Surgery for primary cardiac tumors. Clinical experience I and surgical results in 60 patients / T. Kosuga, S. Fukunaga, T. Kawara // *J. Cardiovasc. Surg.* — 2002. — Vol. 43, № 5. — P. 581-587.

16. Komoda T. In situ macrophotograph of papillary fibroelastoma of the aortic valve / T. Komoda, M. Huebler, R. Hetzer // *Eur. J. Cardio-Thoracic Surg.* — 2009. — Vol. 36. — P. 401.

17. Left atrial myxoma with tumor vascularity: three-dimensional images with multi-slice computed tomography / T. Coto, T. Enmoto, N. Keira, K. Akimoto // *Eur. J. Cardio-Thoracic Surg.* — 2009. — Vol. 36. — P. 765.

Получено 17.09.12 □

Сухарева Г.Е.

Кафедра педіатрії з курсом дитячих інфекційних захворювань Кримського державного медичного університету імені С.І. Георгієвського, м. Сімферополь

ПУХЛИНИ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ — РІДКІСНА ВРОДЖЕНА ПАТОЛОГІЯ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ (частина 2)

Резюме. У статті обговорюються історія вчення про новоутворення серця, класифікація, питання діагностики, зокрема пренатальної, і лікування пухлин серця в дітей. Простежено їх катамнез. Приведені власні спостереження, представлено розроблений авторами алгоритм ведення хворих з пухлинами серця.

Ключові слова: пухлини серця, діти, діагностика, катамнез.

Sukhareva G.E.

Department of Pediatrics with Course of Children's Infections of Crimean State Medical University named after S.I. Georgiyevsky, Simferopol, Ukraine

CARDIAC TUMORS IN CHILDREN — RARE CONGENITAL PATHOLOGY OF CARDIOVASCULAR SYSTEM (Part 2)

Summary. The article discusses the history of cardiac neoplasms, classification, problems of diagnosis, including prenatal one, and treatment of cardiac tumours in children. Their catamnesis is presented. The article also includes results of author's own observation and the algorithm of management of patients with cardiac tumors developed by the author.

Key words: cardiac tumors, children, diagnosis, catamnesis.