

УДК 616.12-053.2:616-006.327.03-071

І.Ю. Авраменко¹, А.А. Мальська¹, Р.Я. Ковальський²

Фіброма та її місце серед пухлин серця у дітей

¹Національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

²Комунальний заклад Львівської обласної ради «Обласна дитяча клінічна лікарня ОХМАТДИТ», м. Львів, Україна

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.4(64):91-93;doi10.15574/PP.2015.64.91

Пухлини серця зустрічаються в дітей значно частіше, ніж у дорослих. Більшість первинних пухлин серця в дітей доброякісні і другою за частотою пухлиною є фіброма. У роботі наведено огляд літератури та описано складний для діагностики випадок пацієнта з фібромною правого шлуночка.

Ключові слова: пухлини серця, фіброма серця, діти.

Незалежно від вікової групи пухлини серця зустрічаються досить рідко. Це патологія представлена як доброякісними, так і злоякісними пухлинами, а також метастазами в серце пухлин іншої локалізації. Тому істотне клінічне значення мають локалізація, розміри пухлини і характер її росту, порушення комплайенсу і сили скорочень міокарда, а також супутні клінічні симптоми.

Вперше пухлина серця була діагностована в 1559 р. Колумбусом. У 1862 р. von Recklinghausen описав рабдоміому, а у 1934 р. Barnes на підставі клінічних симптомів діагностував цю пухлину. Подальші повідомлення стосувались окремих випадків, діагностованих патологоанатомами, і були зібрані та проаналізовані в 1945 р. I. Mahaim, а потім — R. Prichard і N. Bigelow. У ті часи пухлини серця описувались як патологічна особливість і жоден метод лікування не міг бути застосований. Однак, разом із прогресом у діагностиці і лікуванні вроджених та набутих вад серця, швидким прогресом кардіохірургії з'явилися реальні можливості для порятунку пацієнтів із пухлинами серця. У 1942 р. Beck вперше видалив пухлину, локалізовану в порожнині перикарда. У 1951 р. Mauger видалив пухлину, розташовану внутрішньосерцево. Перша вдала операція з видалення пухлини серця в дорослого пацієнта була виконана в 1954 р.

У більшості публікацій описано, що первинні пухлини серця серед популяції зустрічаються в 0,001–0,03%. Проте в дітей пухлини серця спостерігаються частіше (в 0,0017–0,28%). В ембріональному періоді частота пухлин серця становить 0,14% [7]. Описано зв'язок пухлин серця в немовлят із водяною плоду [3].

Серед діагностованих у дорослих пухлин 25% злоякісні, тоді як у дітей злоякісні новоутворення спостерігаються менше ніж у 10%. На першому місці серед злоякісних пухлин у дорослих знаходяться ангіосаркоми, а в дітей — рабдоміосаркоми (табл. 1). Метастатичні пухлини в серці виникають у 20–40 разів частіше, ніж первинні пухлини, і спостерігаються у 10–12% онкологічних хворих [6].

Більшість первинних пухлин серця в дітей доброякісні. Найчастіше спостерігаються рабдоміома та фіброма, на другому місці — міксосома, тератома, ангіома і ліпома (табл. 2).

Фіброма є другою за частотою пухлиною серця в дітей. Може виникати в будь-якому віці, проте в 75% випадків спостерігається в дітей до 2 років і в 90% — до 12 років життя. З однаковою частотою виникає в хлопчиків і дівчаток, не спостерігаються родинні випадки.

Ця пухлина локалізується в міокарді і характеризується експансивним ростом. Як правило, фіброма є вели-

Таблиця 1

Частота злоякісних пухлин серця (%) [1]

Пухлина	Дорослі	Діти	Немовлята
Ангіосаркома	28	6	0
Рабдоміосаркома	11	41	50
Фібросаркома	8	18	17
Злоякісна фіброзна гістіоцитома	6	6	0
Остеосаркома	7	0	0
Лейоміосаркома	5	0	17
Міосаркома	3	6	0
Інші саркоми	14	12	0
Недиференційована саркома	12	12	17
Лімфома	6	0	0

Таблиця 2

Частота доброякісних пухлин серця (%) [1]

Пухлина	Дорослі	Діти	Немовлята
Міксосома	53	17	0
Папілярна фіброеластома	16	0	0
Ліпома	16	0	0
Рабдоміома	1	42	62
Фіброма	3	18	17
Тератома	1	12	12
Гемангіома	6	5	4
Інші пухлини	5	4	4

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

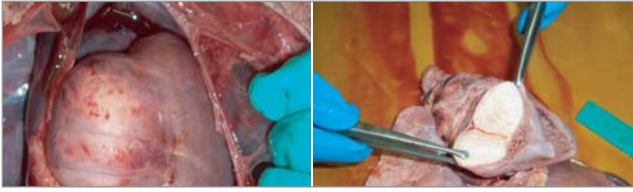


Рис. 1. Фіброма правого шлуночка. Власний матеріал

ких розмірів, діаметром навіть до 10 см. Має вигляд окремого гладкого білого або сіро-жовтуватого добре організованого вузла без капсули. Макроскопічно і за консистенцією нагадує фіброму матки (рис. 1). Може вrostати в міокард (здебільшого в міжшлуночкову перетинку) і водночас відмежована від здорових кардіоцитів. Гістопатологічно — це доброякісна пухлина, яка здебільшого складається з дозрілих фібробластів між пасмами міокарда та колагену. Часом у товщі фіброми можуть виникати кальцинати. Ми не зустрічали повідомлень про малигнізацію фіброми серця.

Локалізація фіброми серця показана на рис. 2, створеному на основі аналізу 78 випадків пухлин серця в дітей. Найчастіше фіброма локалізується у вільній стінці шлуночків, особливо у верхівці лівого шлуночка і міжшлуночкової перетинці. При такій локалізації фіброма може пошкоджувати провідну систему серця. Лише у 9,3% випадків пухлина розташована у вільній стінці правого шлуночка і спорадично — у правому передсерді та міжпередсердній перетинці [5]. Фіброма може обтурувати вихідний тракт лівого або правого шлуночка, спричиняючи підклапанний стеноз аорти чи легеневої артерії. Хоча більшість фібром розташовані в товщі стінки серця, було описано фіброму на ніжці, з'єднану з міжшлуночковою перетинкою. Більшість фібром є окремими вузлами, проте в літературі описано п'ятиденного новонародженого з двома фібромами, які локалізувались у вільній стінці лівого шлуночка.

Зазвичай фіброма росте в порожнину камер серця і не спричиняє клінічних проявів. Проте в 30% випадків діти помирають раптово внаслідок порушення ритму серця або порушення відтоку крові з серця. Аритмії, здебільшого шлуночкові пароксизмальні тахікардії, можуть виникати навіть у 30% пацієнтів [6]. Фіброми великих розмірів, які блокують потік крові через мітральний клапан, можуть спричинити клінічні прояви стенозу мітрального клапана. У 50% дітей було виявлено такі клінічні симптоми: шум над ділянкою серця, біль у серці, зомління, тромбоз судин мозку, серцеву недостатність. Компресія пухлиною коронарних судин може бути причиною ішемії міокарда, що діагностують на ЕКГ. Часто

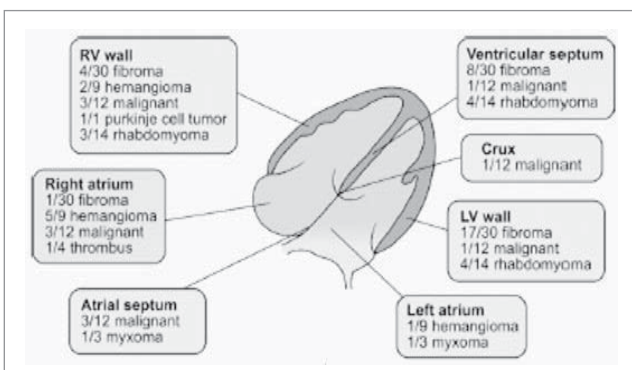


Рис. 2. Локалізація пухлин серця в дітей [5]

при рентгенографії органів грудної клітки випадково виявляють кардіомегалію, а у 15–50% візуалізуються кальцинати. ЕХОКГ дає змогу діагностувати пухлину серця. Часто асиметрична гіпертрофія міжшлуночкової перетинки при фібромі може бути помилково сприйнята при ЕХОКГ за гіпертрофічну кардіоміопатію [6].

Лікування фіброми. Великі пухлини, які є причиною клінічних симптомів, повинні бути видалені хірургічним шляхом. Часто виникає необхідність закриття латкою дефекту вільної стінки серця після резекції фіброми. Малі ятрогенні хірургічні дефекти міжшлуночкової перетинки можуть закритись спонтанно. Використовують видалення фібром серця за допомогою ендоскопічної методики [4]. Описано випадок резекції фіброми папілярних м'язів лівого шлуночка шляхом стернотомії з додатковим використанням торакоскопії [4]. Іноді повна резекція фіброми є неможливою. У таких випадках часткова резекція може зменшити клінічні симптоми, але це не елімінує ризику раптової смерті. Залишена в міокарді тканина фіброми може відновлювати свій ріст, причому рецидив можливий навіть через 15 років [2].

Наводимо клінічний випадок пацієнта з фібромою правого шлуночка, яка стала причиною смерті дитини в рідному віці.

Клінічний випадок. Аліна П., 05.12.2012 р.н., народилась від II доношеної вагітності, II пологів. Вага при народженні — 3350 г, оцінена за шкалою Апгар у 8–9 балів. Росла і розвивалась відповідно до віку. Не хворіла. У віці 1 рік 3 міс. з'явилися набряки на обличчі і нижніх кінцівках, блідість, загальна слабкість. Через добу дитина госпіталізована в реанімаційне відділення ОДКЛ у вкрай тяжкому стані з ознаками вираженої серцевої недостатності: шкіра бліда, пастозна, кінцівки ціанотичні, частота дихання 46/хв, ЧСС 200/хв, АТ 90/50 мм.рт.ст., Sat O₂ 82%, печінка +5,0 см із-під краю реберної дуги.

При обстеженні в загальному аналізі крові виявлено лейкоцитоз до $14 \times 10^9/\text{л}$; у біохімічному аналізі крові (білірубін, трансамінази, сечовина, креатинін) без патологічних змін.

При УЗД справа від грудини, імовірно в передньому середостінні, виявлено утвор 4x3,56 см. Двобічний гідроторакс. Права доля печінки 8 см. Печінкові вени розширені до 1,2 см.

ЕКГ: надшлуночкова тахікардія.

ЕХОКГ: Над передньою стінкою правого шлуночка пухлиноподібний утвор 4x4,3 см щільної консистенції, який здавлює серце. Рідина в порожнині перикарда 1,5 см. ФВ 30%.

Враховуючи симптоми захворювання та результати обстеження, було встановлено клінічний діагноз: Пухлина переднього середостіння. Зовнішня компресія серця. Кардіогенний шок. СН III. ДН III.

За життєвими показаннями на фоні інотропної підтримки вибрано хірургічну тактику лікування. Операція: стернотомія. Під час виконання операційного доступу: різке зниження артеріального тиску. Відмічено напружений перикард. На передньообочовій стінці правого шлуночка, у приточній частині: пухлина розмірами 3,5x4,0x4,5 см щільної консистенції, овальної поліциклічної форми; щільно приєднана до м'яза правого шлуночка і виступає над поверхнею серця (рис. 1).

Дитину не вдалось врятувати. Патологоанатомічний діагноз: фіброма правого шлуночка.

У наведеному клінічному випадку доброякісна пухлина серця призвела до смерті дитини. Захворювання мало безсимптомний перебіг, і на етапі госпіталізації

дівчинки в стаціонар їй не вдалось врятувати. Численні дослідження, в які була залучена велика кількість дітей з пухлинами серця, довели, що хірургічна резекція пухлин

серця показана навіть у безсимптомних пацієнтів як безпечна профілактична терапія, що має на меті запобігти смертельному ускладненню.

ЛІТЕРАТУРА

1. Турска-Кмець А. Пухлини серця у дітей / А. Турска-Кмець // Клінічні і морфологічні аспекти вроджених вад серця у дітей: матеріали українсько-польської школи дитячої кардіології. IV науково-навчальна конференція. — Львів, 2013. — С. 96—97.
2. Cardiac tumours in children / O. Uzun, D.G. Wilson, G.M. Vujanik [et al.] // Orphanet. J. Rare Dis. — 2007. — Vol. 2. — P. 11.
3. Characterization of Cardiac Tumours in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. A Multicenter experience / Rebecca S. Beroukhim, Ashwin Prakash, Emanuela R. Valsangiacomo Buechel [et al.] // J. of American College of Cardiology. — 2011. — Vol. 59 (10). — P. 1044—1054.
4. Cusimano R.J. Surgical management of cardiac tumours / R.J. Cusimano // Semin Diagn Pathol. — 2008. — Vol. 25. — P. 76—81.
5. Excision of a cardiac papillary fibroelastoma with the use of a fiberscope / Y. Matsuo, N. Hanayama, Y. Hirasawa [et al.] // J. Card. Surg. — 2007. — Vol. 22. — P. 54—55.
6. Isaacs H.Jr. Fetal hydrops associated with tumours / H.Jr. Isaacs // Am. J. Perinatol. — 2008. — Vol. 25. — P. 43—68.
7. Tai P. Cardiac Tumours / P. Tai, E. Yu // J. of Oncology. — 2009. — Vol. 59 (1). — P. 1—8.

Фиброма и ее место среди опухолей сердца у детей

И.Ю. Авраменко¹, А.А. Мальская¹, Р.Я. Ковальский²

¹Национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, г. Львов, Украина

²Коммунальное учреждение Львовского областного совета «Областная детская клиническая больница ОХМАТДЕТ», г. Львов, Украина

Опухоли сердца у детей встречаются чаще, чем у взрослых. Большинство первичных опухолей сердца у детей - доброкачественные, и второй по частоте встречаемости является фиброма. В работе приведен обзор литературы и описан сложный для диагностики случай ребенка с фибромой правого желудочка.

Ключевые слова: опухоли сердца, фиброма сердца, дети.

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.4(64):91-93;doi10.15574/PP.2015.64.91

Fibroma and its place among the heart tumors

I.Yu. Avramenko¹, A.A. Malska¹, R.Y. Kovalsky²

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

²Communal Institution of Lviv Regional Council «Lviv Regional Children's Hospital OCHMATDYT», Lviv, Ukraine

Heart tumors are more common in children than in adults. Majority of the primary tumors are benign and the second most popular one is fibroma. Literature overview and clinical case of the patient with right ventricle fibroma is presented in this article.

Key words: heart tumors, heart fibroma, children.

Сведения об авторах:

Авраменко Ирина Юрьевна — к.мед.н., доц. каф. пропедевтики педиатрии и медицинской генетики Национального медицинского университета им. Д. Галицкого. Адрес: г. Львів, ул. Пекарская, 69; тел. (0322) 75-90-71.

Мальская Андриана Андреевна — ассистент каф. пропедевтики педиатрии и медицинской генетики Национального медицинского университета им. Д. Галицкого. Адрес: г. Львів, ул. Пекарская, 69; тел. (0322) 75-90-71.

Ковальский Роман Ярославович — детский хирург I хирургического отделения КЗ ЛОР "Областная детская клиническая больница «ОХМАТДЕТ». Адрес: г. Львов, ул. Лисенко, 31; тел. (0322) 75-93-34.

Статья поступила в редакцию 17.10.2015 г.