

УДК 616.12-007-053.1:616-006.03

І.Ю. Авраменко

Рідкісне поєднання вродженої вади серця з рабдоміомою серця

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

PERINATOLOGY AND PEDIATRIC. UKRAINE. 2018.2(74):95-102; doi 10.15574/PP.2018.74.95

Пухлини серця досить рідко зустрічаються в дітей. Рабдоміома є пухлиною, яка діагностується найчастіше і становить близько 35,9–89% пухлин серця в дитячому віці. У роботі наведено огляд літератури та описано складний для діагностики випадок пацієнта з рабдоміомою правого шлуночка і тетрадою Фалло.

Ключові слова: пухлини серця, рабдоміома серця, діти.

Редкое сочетание врожденного порока сердца с рабдомиомой сердца

И.Ю. Авраменко

Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

Опухоли сердца достаточно редко встречаются у детей. Рабдомиома является опухолью, которая наиболее часто диагностируется и составляет около 35,9–89% опухолей сердца в детском возрасте. В работе приведен обзор литературы и представлен сложный для диагностики случай пациента с рабдомиомой правого желудочка и тетрадой Фалло.

Ключевые слова: опухоли сердца, рабдомиома сердца, дети.

Пухлини серця надзвичайно рідко зустрічаються в педіатричній популяції. Здебільшого це доброякісні новоутворення, які локалізуються в порожнинах серця, міокарді або ж перикарді. За даними автопсії, рівень поширеності первинних пухлин серця і перикарда в дітей різного віку становить 0,0017–0,28%. Незважаючи на те, що Von Recklinghausen вперше описав рабдоміому серця ще у 1862 р., сьогодні можна знайти не так багато повідомлень про пухлини серця в дитячому віці [12]. Ще менше відомо про пухлини серця у фетальному періоді [4, 5]. У 1982 р. de Vore зі співавторами вперше діагностували пухлину серця внутрішньоутробно. В ембріональному періоді частота пухлин серця становить 0,14% [12]. Holley G. зі співавторами проаналізували 14 тис. результатів ехокардіографії (ЕхоКГ) плода [3]. Пухлини серця діагностовані у 19 (0,14%) плодів. Показаннями для цього обстеження здебільшого стали зміни, виявлені під час акушерського ультразвукового дослідження (УЗД), а також діабет у вагітної, фетальні порушення ритму серця плода, туберозний склероз у матері чи в анамнезі. З огляду на зниження частоти пухлин серця в дітей після народження автори припустили, що пухлини серця плода здебільшого доброякісні, а відтак можуть зменшуватися в розмірах чи зникати під час внутрішньоутробного розвитку. Після народження дитини практично 50% пухлин серця піддаються, за даними ЕхоКГ, регресії. Половина з цих пухлин зникає повністю, і ще в половини відбувається часткова інволюція.

Клінічна маніфестація пухлин серця залежить від їх розмірів, локалізації та кількості.

Пухлини незначного розміру в одному зі шлуночків можуть бути асимптомними. Інфільтрація пухлиною міокарда призводить до важкої серцевої недостатності та смерті.

Пухлини великих розмірів, які пролабують у порожнину серця, можуть викликати обструкцію потоку. Гемодинамічні порушення за обструкції вихідного тракту одного зі шлуночків вважаються значущими, коли піковий градієнт систолічного тиску перевищує 50 мм рт. ст. Великі пухлини можуть зменшувати об'єм порожнини шлуночків і тим самим знижувати функцію викиду, що в результаті призводить до серцевої недостатності, навіть без звуження вхідного чи вихідного тракту. У 21,3% пацієнтів із пухлинами спостерігаються супутні аномалії серця [8].

За даними мультицентрового дослідження Європейської асоціації дитячих кардіохірургів, у 73% дітей з пухлиною серця відмічається одне новоутворення, у 23% — множинні пухлини. Натомість пренатально це співвідношення становить практично 1:1. Переважна більшість пухлин серця в дитячому віці локалізується внутрішньосерцево (82%) і лише у 14,6% випадках — екстракардіально. Близько 20% пухлин поєднуються з іншими серцевими аномаліями [8].

Найчастіше пухлини серця є причиною порушень ритму. Внаслідок втягування в патологічний процес провідної системи серця виникають аритмії. Описано всі різновиди атріовентрикулярної блокади, надшлуночкові та шлуночкові пароксизмальні тахікардії, синдром тахі-браді, а також синдром раптової смерті внаслідок фібриляції шлуночків. Випіт у порожнину перикарда може спричинити

тампонаду серця. При оклюзії коронарних судин, ішемії міокарда діти скаржаться на біль у ділянці серця. Стеноз тристулкового клапана внаслідок пухлини супроводжується в новонароджених ціанозом.

Рабдоміома — це пухлина, яка зустрічається найчастіше і становить близько 35,9–89% пухлин серця в дитячому віці [8]. Спостерігається залежність між розподілом гістотипів пухлин і віком дитини. Поширеність рабдоміом найвища в першому кварталі дитинства і, як правило, найчастіше описані рабдоміоми в новонароджених або навіть у плодів при пренатальному ЕхоКГ вагітних. Це наводить на думку, що такі пухлини мають вроджений генез. Рабдоміоми можуть локалізуватися в передсердях або у вільній стінці шлуночків, проте найчастіше виникають у міжшлуночкової перетинці. Пухлина не має ніжки, і близько 50% рабдоміом ростуть у порожнину камер серця. Більшість рабдоміом множинні та однорідної ехогенності на ЕхоКГ. Andres S., Albert I., Moreno C. зі співавторами протягом 1977–2007 рр. спостерігали 27 первинних пухлин серця у немовлят. Ці пухлини зустрічалися з однаковою частотою як у хлопчиків, так і в дівчаток. За допомогою ЕхоКГ діагностовано рабдоміому в 20 (74%) пацієнтів. У 13 (48%) пацієнтів із рабдоміомою серця з часом відбулася спонтанна регресія пухлини. А у 15 (75%) дітей з рабдоміомою в подальшому діагностовано туберозний склероз [10]. У звіті Європейська асоціація дитячих кардіохірургів зазначила, що у 10 (11%) із 89 пацієнтів діагностується туберозний склероз [8]. Натомість, за результатами епідеміологічних досліджень, туберозний склероз відмічається у 0,017% новонароджених. Причому в дітей частіше, ніж у дорослих, спостерігаються рабдоміоми при туберозному склерозі. Зв'язок між рабдоміомою серця і туберозним склерозом давно встановлений. У 1992 р. визначено нові критерії діагностики туберозного склерозу. Виявлення множинних рабдоміом серця внутрішньоутробно або в ранньому дитячому віці є достатнім для встановлення цього діагнозу і в даний час вважається раннім маркером туберозного склерозу. Але більшість одиничних рабдоміом серця теж пов'язані з туберозним склерозом. Однак Holley G. зі співавторами під час восьмирічного спостереження не виявили ознак туберозного склерозу в жодній дитині з єдиною рабдоміомою серця [3].

Діагностику рабдоміоми, як і інших пухлин серця, проводять за допомогою методів візуалі-

зації. Історія візуалізації серця бере початок з 1895 р., коли були винайдені рентгенівські промені. Незабаром, у 1919 р. Данцер описав кардіоторакальний індекс (КТІ). Проте стандартна рентгенографія органів грудної клітки може взагалі не виявити змін при пухлинах серця. Спорадично виникає кальциноз пухлини, найчастіше у випадку рабдоміоми або ліпоми. Випіт у порожнину перикарда, як єдина ознака пухлини серця, описаний у дітей при рабдоміомі з серцевою недостатністю і при саркомі правого передсердя [11].

Методом вибору, який дає змогу ідентифікувати пухлини серця, є ЕхоКГ. Уперше пухлину серця за допомогою ЕхоКГ діагностував Shattenberg у 1968 р. Сучасна ЕхоКГ часто надає достатню кількість даних стосовно наявності пухлини серця, її локалізації, величини, рухомості і взаємозв'язку з анатомічними структурами, особливо трансезофагальна ЕхоКГ, яка дозволяє докладно візуалізувати камери серця, оскільки ультразвуковий промінь минає легені, кості та м'язи. Великі пухлини правого шлуночка доступні для біопсії під контролем трансторакальної ЕхоКГ [1].

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) широко застосовується в клініці лише з 80-х років ХХ століття. Наукові розробки і вдосконалення МРТ надають спеціальну інформацію про морфологію і функцію серця, оцінку кровотоку через камери і клапани, а також виходять далеко за межі того, що можна побачити завдяки іншим методам візуалізації серця, оскільки магніт і радіочастотна технологія можуть бути корисними у визначенні складу тканини. Міжнародна група експертів із педіатричних діагностичних радіологічних центрів провела ретроспективне багатоцентрове дослідження результатів МРТ серця в дітей і проаналізувала зображення 78 дітей віком до 18 років (середній вік на момент проведення МРТ становив 3 роки) із 15 центрів у 4 країнах світу. Метою дослідження було встановити МРТ-критерії гістологічно різноманітних пухлин серця в дитячому віці. Експерти, які не знали гістологічного діагнозу, встановили правильний діагноз на основі МРТ-зображень у 97% випадків, окрім того, описали такі характеристики пухлини: розмір; локалізацію; наявність випоту в плевральній або в порожнині перикарда; гемодинамічні порушення, зумовлені пухлиною; характеристику МРТ сигналу тканини пухлини (однорідна — гетерогенна, обмежена — інфільтрована) [2]. Таким чином,

коли за допомогою ЕхоКГ не має змоги точно визначити тип пухлини, слід проводити МРТ серця для диференціації доброякісних і злоякісних пухлин. У третині випадків за допомогою комп'ютерної томографії (КТ) і МРТ можна точно визначити місце розташування і взаємозв'язок пухлини з оточуючими структурами.

Лікування і тактика ведення пацієнтів із рабдоміомою серця включає спостереження і симптоматичне лікування, резекцію пухлини. Оскільки рабдоміома серця в дітей є доброякісною пухлиною, то пацієнти мають перебувати під контролем кардіолога у зв'язку з ризиком виникнення порушень ритму. Тампонада серця, зумовлена випотом у порожнину перикарда чи компресією перикарда, може потребувати проведення резекції частини перикарда [7].

Хірургічне лікування необхідне в разі виникнення серйозних порушень для потоку крові в камерах серця. Описано різні хірургічні техніки операцій на відкритому серці [6]. Методом з вибору є повна резекція пухлини, за необхідності, у поєднанні з реконструктивною операцією [9]. Європейська асоціація дитячих кардіохірургів оприлюднила результати мультицентрового дослідження ранніх і пізніх результатів хірургічного лікування первинних пухлин серця в дітей [8]. Вона проаналізувала 89 випадків первинних пухлин серця в дітей віком від 1 доби до 18 років (середній вік становив 4 місяці), яких лікували в 16 кардіохірургічних центрах Європи за період 1990–2005 рр. У 32 (36%) дітей гістологічно діагностовані рабдоміоми. Повна резекція пухлини проведена на 15 (46,9%) пацієнтах, часткова – 14 (43,8%), трансплантація серця виконана 1 (3,1%) дитині. Відомо, що рабдоміома може потенційно регресувати, а хірургічне лікування показане за наявності симптомів. Проте, навіть за відсутності клінічних симптомів, 3 дитини з рабдоміомою були прооперовані, оскільки під час проведення ЕХОКГ виявлені загрозові для життя зміни. Навіть, якщо можна було в тих випадках чекати на регресію пухлини, хірургічне лікування обране з профілактичною метою, для запобігання потенційним тумор-асоційованим смертельним ускладненням, таким як суттєві недостатність або стеноз клапанів серця чи магістральних судин, шлуночкові аритмії. При 10-літньому спостереженні не виявлено рецидиву рабдоміоми після її часткової резекції, що підтверджує ефективність цього методу хірургічного лікування. Трансплантація серця проведена одній дитині з масивною рабдоміо-

мою. У цьому випадку виявлена менша тривалість життя ($P=0,006$) порівняно з частковою резекцією пухлини. Тому у всіх можливих випадках необхідно надавати перевагу резекції рабдоміоми. Не виявлено істотної різниці щодо смертності та поопераційних ускладнень після повної і часткової резекції пухлини. Поопераційні ускладнення відмічені у 10 (31%) пацієнтів: синдром зниженого серцевого викиду лівого шлуночка, аритмії, пневмоторакс, випіт у плевральну і порожнину перикарда, травмування діафрагмального нерва. Не встановлено зв'язку між наявністю клінічних симптомів до хірургічного лікування рабдоміоми (аритмії, серцева недостатність, порушення гемодинаміки) і більшою частотою післяопераційних ускладнень чи летальністю. Одночасна корекція супутньої вади серця не підвищує ризику хірургічної смертності і поопераційних ускладнень у подальшому. В поопераційному періоді померла одна дитина. Таким чином, поопераційна смертність становила 3,1% [8].

Далі наведено **клінічний випадок** пацієнта з рабдоміомою правого шлуночка, асоційованою з тетрадою Фалло.

Максим П. народився від III вагітності (термін гестації – 37 тижнів), II фізіологічних пологів. II вагітність у матері завершилася самовільним раннім викиднем. Вага при народженні – 2950 г, зріст – 50 см. Вроджена вада серця і пухлина правого шлуночка діагностована пренатально на 35-му тижні вагітності. Після народження дитина відразу переведена до відділення реанімації новонароджених КЗ «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ» для постнатального підтвердження діагнозу і обрання тактики подальшого лікування.

Стан дитини розцінений як середньо важкий, стабільний. Периоральний ціаноз, SpO_2 – 94%, частота дихальних рухів – 40/хв. Аускультативно в легенях пуерильне дихання. Серцеві тони ритмічні, систолічний шум по лівому краю грудини 3/6. Частота серцевих скорочень – 134/хв, артеріальний тиск – 86/40 мм рт. ст. Пульсація на периферичних артеріях чітка. Печінка пальпується по краю реберної дуги. Набряків не виявлено.

Рентгенографія органів грудної клітки. Легеневий рисунок збережений. Тінь серця не збільшена, КТІ – 52%.

ЕКГ. Ритм синусовий, 135/хв, правограма. PQ – 0,1 с, QT – 0,3 с. Гіпертрофія правого шлуночка, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

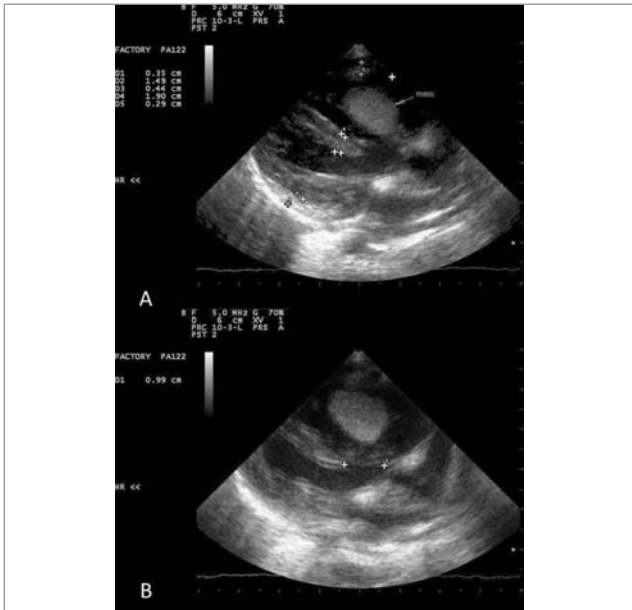


Рис. 1. А. Ехокардіографічне зображення у новонародженого. Рабдоміома 1,7х1,2 см передньої стінки правого шлуночка, підортальний дефект міжшлуночкової перетинки. В. Ехокардіографічне зображення у віці двох років: без динаміки

ЕхоКГ (рис. 1). КДР лівого шлуночка — 1,5 см. Гіпертрофія правого шлуночка, КДР — 1,9 см, систолічний тиск у правому шлуночку — 37 мм рт. ст. На передній стінці правого шлуночка — рабдоміома 1,2х1,7 см. Мінімальна тристулкова недостатність із градієнтом тиску на хвилі регургітації — 26 мм рт. ст. Підортальний дефект міжшлуночкової перетинки — 1,0 см. Висхідна аорта — 1,6 см, декстрапозиція. Кровотік у черевній аорті пульсуючий. Підкла-

панний та клапанний стеноз легеневої артерії з градієнтом тиску — 36 мм рт. ст. Стулки клапана легеневої артерії потовщені, діаметр отвору — 0,4 см. Стовбур легеневої артерії — 0,9 см, гілки — по 0,5 см. Фракція викиду — 70%.

Упродовж півтора року хлопчика спостерігав кардіолог. У фізичному та психомоторному розвитку дитина не відставала від ровесників. Двічі хворіла на гострі респіраторні захворювання. Враховуючи, що у 75% дітей із рабдоміомою серця в подальшому діагностують туберозний склероз, і з метою виключення характерних змін у головному мозку, в однорічному віці дитині проведено МРТ головного мозку — патологічних змін не виявлено. За час спостереження розміри рабдоміоми передньої стінки правого шлуночка не зменшилися, зріс градієнт тиску на легеневій артерії до 120 мм рт. ст. Дитину скеровано до кардіохірургічного центру для проведення хірургічної корекції вродженої вади серця. Розуміємо, що буде проведено повну корекцію тетради Фалло. Але найбільшу цікавість викликає «доля рабдоміоми передньої стінки правого шлуночка». Відомо, що рабдоміоми серця з часом регресують, і за відсутності порушень гемодинаміки кардіологи лише спостерігають за такими дітьми. За даними ЕхоКГ, ця рабдоміома не має гемодинамічного значення, але чи зважатиме на це кардіохірург при проведенні корекції тетради Фалло?

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

1. Auriti A, Pandozi C, Altamura V et al. (2007). Transthoracic echocardiography-guided biopsy of a right ventricular mass. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 8: 274—276.
2. Beroukhim RS, Prakash A, Valsangiacomo Buechel ER et al. (2011). Characterization of Cardiac Tumours in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. A Multicenter experience. *J of American College of Cardiology*. 59 (10): 1044—1054.
3. Holley DG, Martin G.R, Brenner JI et al. (1995). Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *JACC*. 26 (2): 516—520.
4. Isaacs HJ. (2008). Fetal hydrops associated with tumours. *Am J Perinatol*. 25: 43—68.
5. Isaacs HJ. (2008). Perinatal (fetal and neonatal) tuberous sclerosis: a review. *Am J Perinatol*. 26 (10): 755—760.
6. Jutley RS, Melham N, Skinner H et al. (2008). Unusual case of two synchronous intracavitary primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg*. 85: 1086—1087.
7. Kong PK, Theodorou S, Beran E, et al. (2007, Nov 29). Primary cardiac undifferentiated sarcoma of the right atrium presenting with cardiac tamponade. *Cardiovasc Pathol*. [Epub ahead of print].
8. Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G et al. (2012). Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European congenital heart surgeons association study. *Circulation*. 126: 22—30.
9. Rodriguez-Ortega MF, Jacobo-Valdivieso EJ, Flores-Calderon O et al. (2007). Papillary cardiac fibroelastoma. An unusual presentation. *Circulation*. 75: 293—296.
10. S'anchez AA, Insa AB, Carrasco MJ et al. (2008). Primary cardiac tumors in infancy. *An. Pediatr (Barc)*. 69: 15—22.
11. Tai P, Yu E. (2009). Cardiac Tumours. *J of Oncology*. 59 (1): 1—8.
12. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, De Giovanni JV. (2007). Cardiac tumors in children. *Orphanet J Rare Dis*. 2: 11.

Сведения об авторах:

Авраменко Ирина Юрьевна — к.мед.н., доц. каф. пропедевтики педиатрии и медицинской генетики Львовского НМУ имени Д. Галицкого.

Адрес: г. Львов, ул. Любинская, 103/83; тел. тел.+38 (0322) 629-494.

Статья поступила в редакцию 05.01.2018 г.

UDC 616.12-007-053.1:616-006.03

I.Y. Avramenko

Rare combination of a congenital heart defect with a heart rhabdomyoma

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

PERINATOLOGY AND PEDIATRIC. UKRAINE. 2018.1(73):92-97; doi 10.15574/PP.2018.73.92

Heart tumors are extremely rare in the pediatric population. Rhabdomyoma is a tumor that occurs most often and is about 35.9–89% of heart tumors in child. Literature review and difficult to diagnose clinical case of the patient with right ventricular rhabdomyoma associated with the tetralogy of Fallot is presented in this article.

Key words: Tetralogy of Fallot, congenital heart disease, heart tumor, heart rhabdomyoma, children.

Рідкісне поєднання вродженої вади серця з рабдоміомою серця

І.Ю. Авраменко

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

Пухлини серця досить рідко зустрічаються в дітей. Рабдоміома є пухлиною, яка діагностується найчастіше і становить близько 35,9–89% пухлин серця в дитячому віці. У роботі наведено огляд літератури та описано складний для діагностики випадок пацієнта з рабдоміомою правого шлуночка і тетрадою Фалло.

Ключові слова: пухлини серця, рабдоміома серця, діти.

Heart tumors are extremely rare in the pediatric population. Mostly these are benign tumors that are localized in the cavities of the heart, the myocardium or the pericardium. According to the autopsy incidence of primary tumors of the heart and the pericardium in children of different ages is 0.0017% – 0.28%. Despite the fact that Von Recklinghausen first described a heart rhabdomyoma in 1862, by that time you can find not so many reports on heart tumors in children [1]. Even less is known about heart tumors in the fetal period [2, 3]. In 1982 De Vore and others all first diagnosed a tumor prenatal heart. In the embryonic period the frequency of heart tumors is 0.14% [1]. G. Holley and colleagues analyzed the outcomes of 14,000 fetus echocardiograms [4]. Heart tumors were diagnosed in 19 fetuses (0.14%). Indications for this survey were mostly change during obstetric ultrasound, diabetes in pregnancy, fetal cardiac arrhythmias of a fetus, as well as tuberous sclerosis of a mother or in an anamnesis. Taking into consideration the reduction in the incidence of heart tumors in children after birth, the authors supposed that fetal heart tumors are mostly benign, and thus they may reduce in size or disappear during the intrauterine development. After the birth almost 50% of heart tumors are exposed according to echocardiography regression. A half of these tumors disappear completely and a half of those ones is a partial involution.

The clinical manifestation of heart tumors depends on their size, location and quantity. The tumors of a small size located in one of the ventricles can be asymptomatic. Infiltration of tumor infarction leads to severe heart failure and death.

The tumors of a large size, which are in the cavity of the heart, can cause obstruction of the flow.

Hemodynamic disorders in the presence of obstruction of the outflow tract of a ventricular are considered significant when peak systolic pressure gradient exceeding 50 mmHg. Large tumors can reduce the amount of ventricular cavity and thereby reduce emissions of the function, which eventually leads to heart failure, even without constriction incoming or outgoing path. 21.3% of patients with tumors have with concomitant cardiac abnormalities [5].

According to the Association of European multicenter study of children's cardiac surgeons a tumor is observed in 73% of children with heart tumors and 23% are multiple tumors. Instead prenatally ratio is almost 1:1 [13]. The vast majority of cardiac tumors in childhood is localized intracardial (82%) and only 14.6% – extracardial. Approximately 20% of tumors are combined with other cardiac abnormalities [5].

Most tumors of the heart are the cause arrhythmias. As a result of involvement in the pathological process of conducting system of heart arrhythmias occur. All kinds of atrioventricular block over-ventricular and ventricular paroxysmal tachycardia, Tachy–Brady syndrome and syndrome of a sudden death are described due to the ventricular fibrillation. Effusion into the cavity of the pericardium can cause cardiac tamponade. In coronary artery occlusion, myocardial ischemia children complain of pain in the heart. Tricuspid valve stenosis due to a tumor is accompanied by cyanosis in infants.

Rhabdomyoma is a tumor that occurs most often and is about 35.9–89% of heart tumors in children [5]. It is observed a relation between tumors' histotypes distribution and the age of a child. Prevalence of a rhabdomyoma is the

greatest in the first quarter of a childhood and as a result the rhabdomyoma is often described in infants or even in fetuses while prenatal echocardiographic examination of pregnant women. This suggests that these tumors are congenital etiology. Rhabdomyoma can be localized in the atria or a free wall of ventricles, but the most often they occur in the interventricular septum. The tumor has no pedicle and 50% rhabdomyomas grow in the cavity of the heart chambers. Mostly rhabdomyomas are multiple and homogeneous echogenicity at the echocardiography. Within 1977–2007 S. Andres, I. Albert, C. Moreno and colleagues have observed 27 primary heart tumors in infants that were met with equal frequency in both boys and girls. Using echocardiography rhabdomyoma was diagnosed in 20 (74%) patients. In 13 (48%) patients with heart rhabdomyoma there was eventually spontaneous regression of the tumor. And in 15 (75%) children with rhabdomyoma it was later diagnosed with tuberous sclerosis [6]. The report of the European Children Cardiosurgeons Association indicated that 10 (11%) of 89 patients were diagnosed with tuberous sclerosis [5]. Instead, under the results of the epidemiological study tuberous sclerosis occurs in 0.017% of newborns. Moreover in children more often than in adults, there is rhabdomyoma with tuberous sclerosis. The connection between the heart rhabdomyoma and tuberous sclerosis was established long ago. In 1992 there were specified new criteria of tuberous sclerosis diagnostics. Detection of multiple heart rhabdomyomas in intrauterine or in early childhood is sufficient to establish this diagnosis and now it is considered an early marker of tuberous sclerosis. But most single heart rhabdomyomas are also connected with tuberous sclerosis. However, during the 8-year follow-up G. Holley and colleagues found no signs of tuberous sclerosis in any child with only heart rhabdomyoma [4].

Rhabdomyoma diagnostics as well as of other tumors of the heart is carried out using visualizing methods. History of cardiac imaging goes back to 1895 when it was invented X-rays. Soon, in 1919 Danzer described cardio-thoracic index (CTI). However, standard chest radiography may not detect changes in tumors of the heart. Sporadically there is calcification of the tumor, often in the case of rhabdomyoma or lipoma. Pericardial effusion into the cavity as the only sign of a heart tumor is described rhabdomyoma in children with heart failure and in the right atrium sarcoma [7].

The method of choice, which makes it possible to identify tumors of the heart, is echocardiography. First a tumor of the heart was diagnosed by means of echocardiography by Shattenberg in 1968. Modern echocardiography often provides us with sufficient data regarding a tumor in the heart, its location, size, mobility and the relationship with the anatomical structures. Especially transesophageal echocardiography which allows to visualize the details of heart chambers, since the ultrasound beam passes lungs, bones and muscles. The large right ventricular tumors are available for biopsy under control of transthoracic echocardiogram [8].

MRI is widely used in the clinic only since the 80s of the last century. Using scientific development and improvement of the magnetic resonance examination provide specific information about the morphology and function of the heart, assessment of the blood flow through the chambers and valves, and go far beyond what can be seen through other methods of the heart imaging as far as a magnet and radio-frequency technology can be useful in the definition of a tissue. An international team of experts working in the pediatric radiological diagnostic centers has conducted a retrospective multicenter study of the results of MRI of the heart in children. There were analyzed the images of 78 children aged up to 18 years (at the time of MRI an average age was 3 years) from 15 centers in 4 countries. The aim of the study was to establish MRI criteria for histologically different tumors of the heart in children. Experts, who did not know a histological diagnosis, put the correct diagnosis based on MRI images in 97% of cases. Moreover, the following characteristics of a tumor were described namely: a size; localization; the presence of pleural effusion or effusion in the pericardial cavity; hemodynamic disorders caused by a tumor; MRI signal characteristics of a tumor tissue (homogeneous – heterogeneous, limited – infiltrated) [9]. So where exactly is not possible to determine the type of a tumor with echocardiography, MRI of the heart is essential for the differentiation of benign and malignant tumors. In the third part of cases CT and MRI help to find out the exact location of a tumor and its relationship with the surrounding structures.

Treatment and tactics of patients with a heart rhabdomyoma include observation and symptomatic treatment, resection of a tumor. As the heart rhabdomyoma in children is a benign tumor, patients must be under the control of a cardiolo-

gist because of the risk of arrhythmias. Cardiac tamponade caused by pericardial effusion in the cavity or pericardium compression may require resection of a part of the pericardium [10].

Surgical treatment is necessary in case of serious disturbances to the flow of blood in the chambers of the heart. It is described various surgical techniques of an open heart [11]. The method of a choice is the complete resection of a tumor, if necessary in conjunction with reconstructive surgery [12]. The European Association of Children's Heart Surgeons has announced the results of the multicenter study of early and late results of surgical treatment of primary cardiac tumors in children [5]. It is analyzed 89 cases of primary heart tumors in children aged 1 day up to 18 years (an average age is 4 months) who were treated in the 16 cardiac centers in Europe for the period from 1990 to 2005. In 32 (36%) ones it was histologically diagnosed a rhabdomyoma. Complete tumor resection was held for 15 (46.9%) patients, partial one – for 14 (43.8%) ones, the heart transplantation was performed for one (3.1%) child. It is known that a rhabdomyoma can potentially regress, and surgical treatment is indicated in the presence of symptoms. However, even in the absence of clinical symptoms three children with the rhabdomyoma were operated as during echocardiography it was discovered life-threatening changes. Even if it was possible in those cases to wait for the regression of the tumor, surgery was chosen as a prophylactic measure to prevent potential tumor-associated fatal complications such as significant failure or stenosis of the heart's valves or great vessels, ventricular fibrillation. Within the 10-year observation it was not found the rhabdomyoma recurrence after its partial resection that confirmed the efficiency of this method of surgical treatment. Heart transplantation was performed for one child with a massive rhabdomyoma. In this case, lower life expectancy was observed ($P=0.006$) in comparison with a partial resection of the tumor. Therefore, preference should be given a rhabdomyoma resection in all possible cases. There is no significant difference in mortality and post-operation complications after full and partial resection of the tumor. Post-operation complications were observed in 10 (31%) patients namely: the syndrome of low cardiac output of the left ventricle, arrhythmias, pneumothorax, pleural effusion in the cavity and the pericardium, phrenic nerve injury. It was found no connection between the presence of clinical symptoms and surgical treatment of a

rhabdomyoma (arrhythmia, heart failure, violations hemodynamics), and greater frequency of postoperative complications or mortality. Simultaneous correction of a concomitant heart disease does not increase the risk of surgical mortality and postoperative complications in the future. In the postoperative period one child died. So, postoperative mortality is 3.1% [5].

We want to offer you a clinical case of a patient with right ventricular rhabdomyoma associated with the tetralogy of Fallot.

Maksym P. was born from the third pregnancy (gestation period of 37 weeks), the second physiological delivery. The second pregnancy of the mother ended with the early spontaneous abortion. A weight at birth was 2950 g and a height was 50 cm. a congenital heart defect and a right ventricular tumor were diagnosed prenatally at the 35th week of pregnancy.

After the birth the child was immediately transferred to the neonatal intensive care unit at Lviv Regional Children's Hospital «ОСНМАТДІТ» to confirm the postnatal diagnosis and to solve tactics further treatment.

The child's condition is regarded as mid-poor and stable. Peryoral cyanosis, SpO₂ 94%, the frequency of 40 breaths/min. Auscultatory puerylne breathing in the lungs. Cardiac tones are rhythmic, systolic murmur to the left of the sternum 3/6. The heart rate of 134/min, blood pressure is 86/40 mmHg. Pulsation in the peripheral arteries is clear. The liver is palpable on the costal arch. There are no edemas.

X-ray of the chest. Pulmonary figure is saved. A shadow of the heart is not enlarged, CTI 52%.

ECG. Sinus rhythm, 135/min, dextrogram. PQ 0,1 c, QT 0,3 c. Right ventricular hypertrophy, incomplete His' right bundle branch block.

Echocardiography (Fig. 1). The end-diastolic size of the left ventricle is 1.5 cm. Right ventricular hypertrophy, the end-diastolic size is 1.9 cm, the systolic pressure in the right ventricle of 37 mmHg. On the front wall of the right ventricle is visualized a rhabdomyoma 1.2x1.7 cm. Minimum three-leaved failure of the pressure gradient in the wake of 26 mmHg regurgitation. A sub-aortic defect of the interventricular septum is 1.0 cm. The ascending aorta is 1.6 cm, dextroposition. A blood flow in the abdominal aorta is pulsatile. A subvalvular and valvular stenosis of the pulmonary artery with the pressure gradient of 36 mmHg. Valve flaps of the pulmonary artery are thickened, the hole of 0.4 cm diameter. The trunk of the pulmonary artery is 0.9 cm, branches of 0.5 cm. EF 70%.

The boy has been observed by the cardiologist for a half year. As far as physical and psycho-motor development is concerned he was not behind others of the same age. He had acute respiratory infections twice. Taking into consideration that 75% of children with heart rhabdomyoma subsequently diagnosed with tuberous sclerosis and in order to exclude the characteristic changes in the brain in the age of one year the child had the brain MRI – the pathological changes were not found. During the observation the rhabdomyoma size of the anterior wall of the right ventricle have not changed, the pressure gradient at the pulmonary artery increased to 78 mm Hg and the child was sent to the cardiac center to get the surgical correction of the congenital heart defect. We understand that it will be performed the full correction of the tetralogy of Fallot. But the greatest interest of us is caused by «a destiny of the rhabdomyoma of the anterior wall of the right ventricle.» It is known that heart rhabdomyomas eventually regress and in case there is no abnormality in hemodynamics cardiologists only observe such children. Under the echocardiography this

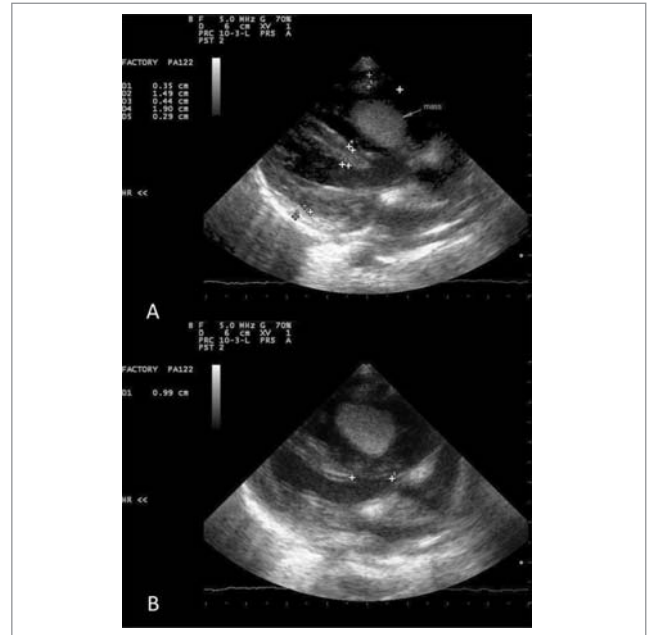


Fig. 1. Ultrasound image of a rhabdomyoma of the right ventricle

rhabdomyoma has no hemodynamic sense, but will a cardiologist consider this while performing correction of the tetralogy of Fallot?

REFERENCES

1. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, et al. (2007). Cardiac tumors in children. *Orphanet J Rare Dis.* 2: 11.
2. Isaacs HJ. (2008). Fetal hydrops associated with tumours. *Am J Perinatol.* 25: 43–68.
3. Isaacs HJ. (2008). Perinatal (fetal and neonatal) tuberous sclerosis: a review. *Am J Perinatol.* 26(10): 755–60.
4. Holley DG, Martin GR, Brenner JI et al. (1995). Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *JACC.* 26(2): 516–20.
5. Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G et al. (2012). Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European congenital heart surgeons association study. *Circulation.* 126: 22–30.
6. Sanchez AA, Insa AB, Carrasco Moreno JI et al. (2008). Primary cardiac tumours in infancy. *An Pediatr (Barc).* 69: 15–22.
7. Tai P, Yu E. (2009). Cardiac Tumours. *J of Oncology.* 59(1): 1–8.
8. Auriti A, Pandozi C, Altamura V et al. (2007). Transthoracic echocardiography-guided biopsy of a right ventricular mass. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 8: 274–276.
9. Beroukhim RS, Prakash A, Buechel ERV et al. (2011). Characterization of Cardiac Tumours in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. A Multicenter experience. *J of American College of Cardiology.* 59(10): 1044–1054.
10. Kong PK, Theodorou S, Beran E et al. (2007). Primary cardiac undifferentiated sarcoma of the right atrium presenting with cardiac tamponade. *Cardiovasc Pathol.* 29.
11. Jutley RS, Melham N, Skinner H et al. (2008). Unusual case of two synchronous intracavitary primary cardiac tumours. *Ann Thorac Surg.* 85: 1086–1087.
12. Rodriguez-Ortega MF, Jacobo-Valdivieso EJ, Flores-Calderon O et al. (2007). Papillary cardiac fibroelastoma. An unusual presentation. *Cir.* 75: 293–296.