

Первичные опухоли сердца у новорожденных

Писклова Ю. В., Куликова Д. А., Бучнева О. В., Поливенко И. В.

ГУ «Институт общей и неотложной хирургии имени В. Т. Зайцева НАМН» (Харьков)

Опухоли сердца являются редкой патологией у новорожденных детей. Наиболее распространенными из них являются рабдомиомы. Миксомы, в отличие от взрослой популяции, встречаются гораздо реже.

Цель работы – анализ опыта лечения новорожденных с опухолями сердца.

Материалы и методы. Представлены два клинических случая. Дети были доставлены в клинику с критическими нарушениями гемодинамики, вызванными опухолевым процессом. В результате urgentных операций удалены новообразования, которые, согласно гистологическому исследованию, оказались миксомами.

Результаты и обсуждение. При дальнейшем наблюдении рецидива заболевания не выявлено. Для успешного лечения новообразований сердца важна своевременная диагностика, которая зачастую затруднена в связи с отсутствием у детей специфической симптоматики.

Выводы. Ультразвуковое исследование сердца является ключевым методом диагностики подобных состояний. Хирургическое лечение было и остается методом выбора.

Ключевые слова: опухоли сердца, новорожденные, хирургическое лечение.

Первичные опухоли сердца – достаточно редкая патология, особенно у новорожденных детей. Частота данного заболевания в общей популяции составляет около 0,14%. А среди детей, родившихся живыми, – от 0,0017 до 0,028% по данным отчетов и аутопсий [5, 6, 9]. Среди первичных опухолей сердца у детей наиболее распространенными являются рабдомиома (40–60%), тератома (15–19%), фиброма (17–19%) и др. [6, 10]. Миксома у детей встречается с частотой 2–10% [6, 7], хотя у взрослых она имеет место в 50–90% случаев гистологически верифицированных доброкачественных опухолей сердца [7, 8]. Наиболее часто миксомы локализуются в левом предсердии (75–90%), реже в правом (7–20%), локализация в желудочках сердца встречается с частотой 4–10% [8, 9].

В кардиохирургических клиниках выявление первичных новообразований сердца составляет 0,8–1,3% от общего числа оперированных пациентов [1]. И по мере накопления клинического опыта, а также вследствие интенсивного развития клинико-инструментальных технологий количество описанных случаев значительно увеличилось [1, 3].

Для успешного лечения опухолей сердца важна своевременная диагностика, существенно улучшающая прогноз неопластического процесса. Одной из основных проблем в ранней диагностике является отсутствие специфической симптоматики у данной группы пациентов. Клиническими проявлениями значимого неопластического процесса у плода могут быть аритмии, проявления сердечной недостаточности, отеки, многоводие. В неонатальном периоде могут присоединяться цианоз, дыхательная недостаточность, миокардиальная дисфункция, признаки обструкции выходного тракта

и клапанов, эмболизация и т. д. [4, 6, 10]. Данная патология может быть даже причиной внезапной смерти [4, 6, 11]. Выявление опухоли потенциально возможно в пренатальном периоде, в случае качественно проведенного рутинного ультразвукового исследования. Однако вследствие низкой настороженности врачей и недостаточного охвата беременных полноценным ультразвуковым обследованием своевременное выявление опухолей сердца у плода встречается редко. В постнатальном периоде основными методами обследования являются эхокардиоскопия (ЭхоКС), компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). Золотой стандарт диагностики – биопсия опухоли с последующим гистологическим исследованием [4, 6, 10].

Лечение опухолей сердца всегда оперативное и должно проводиться в срочном порядке после постановки диагноза, т. к. даже в случае доброкачественной морфологической характеристики (что крайне сложно диагностировать до оперативного лечения) возможно злокачественное клиническое течение – обструкция клапанов, повреждение проводящей системы, тромбоэмболические осложнения [1, 2, 6, 7, 10]. А объем и прогноз операции во многом зависит от локализации опухоли и ее гистологического типа [6, 10].

Цель исследования – проанализировать опыт лечения опухолей сердца у новорожденных, важность своевременной и детальной диагностики для оптимизации хирургической тактики.

Материалы и методы. В ГУ «ИОНХ им. В. Т. Зайцева НАМН» накоплен многолетний опыт лечения первичных опухолей сердца у детей. Приводим наш опыт лечения двух пациентов в возрасте до 1 мес. с крити-

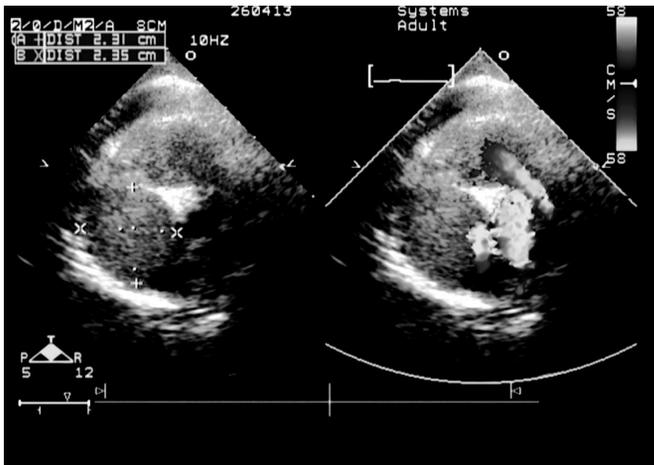


Рис. 1. ЭхоКС пациента С., 1 мес.
Новообразование правого предсердия

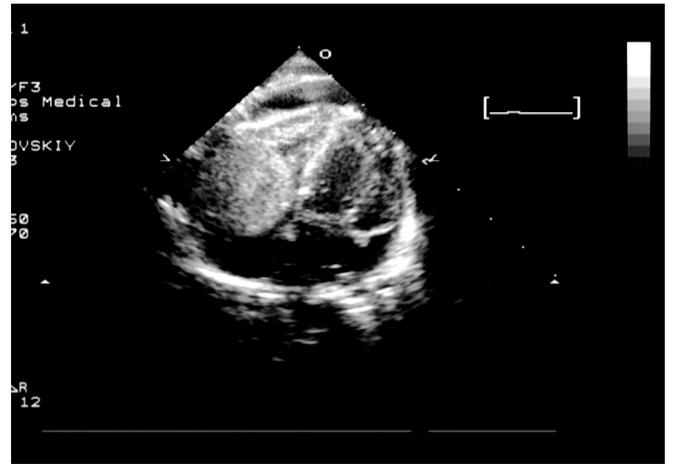


Рис. 2. ЭхоКС пациента С., 1 мес. Новообразование правого предсердия

ческими нарушениями гемодинамики, вызванными опухолевой обструкцией клапанов сердца

Клинический случай 1. Ребенок С., 1 месяц, доставлен в клинику в критическом состоянии, с выраженным цианозом и явлениями циркуляторного коллапса. Из анамнеза известно, что ребенок рожден от второй нормально протекавшей беременности в сроке гестации 40 недель, вес при рождении 3900 г. За два дня до поступления в отделение на фоне полного благополучия появилось срыгивание съеденной пищи. Состояние ребенка было расценено как проявление кишечной инфекции, однако на следующий день у него появился цианоз кожных покровов. При ультразвуковом исследовании сердца была обнаружена опухоль правого предсердия. При поступлении состояние ребенка крайне тяжелое, SpO₂ – 54%, системная гипотония, олигурия.

По данным ЭхоКС в полости правого предсердия визуализируется ограниченное образование, заполняющее все правое предсердие, имеющее крепление в области межпредсердной перегородки и пролабирующее в полость правого желудочка. ФОО с право-левым сбросом по ЦДК (рис. 1, 2).

В ургентном порядке было проведено оперативное лечение. В условиях искусственного кровообращения и нормотермии, после правосторонней атриотомии, в полости правого предсердия выявлено опухолевидное образование размерами 3х4 см на широком основании и с креплением в области овальной ямки межпредсердной перегородки (рис. 3). Образование было успешно удалено вместе с участком крепления. Дефект межпредсердной перегородки ушит наглухо.

Гистологическое заключение: смешанная мягкотканная опухоль с элементами нервной, соединительной ткани и жировой клетчатки.

Клинический случай 2. Ребенок М., 4 дня, доставлен в клинику в ургентном порядке. Из анамнеза известно,

что ребенок рожден от первой беременности, протекавшей на фоне хронического токсоплазмоза, бессимптомной бактериурии, на сроке гестации 41 неделя с весом 3450 г. На сроке 19–20 недель при проведении плановой ЭхоКС у плода в левом желудочке выявлен гиперэхогенный фокус, на сроке 26 недель – гиперэхогенный фокус диаметром около 1,4 мм. После рождения установлен диагноз ВПС: миксома аортального клапана.

При поступлении: в спокойном состоянии самочувствие ребенка мало нарушено, при беспокойстве возникали выраженный цианоз кожных покровов, особенно верхней половины тела, явления циркуляторного коллапса, падение SpO₂ до 60–70%. По данным ЭхоКС: в области выходного тракта левого желудочка визуализируется гиперэхогенное образование с четкими контурами диаметром 0,6–0,7 см с основанием на межжелудочковой перегородке. Образование обтурирует выходной тракт левого желудочка, вызывая градиент 64 мм рт. ст. Гипертрофия левого желудочка. ФОО с лево-правым сбросом по ЦДК (рис. 4, 5).

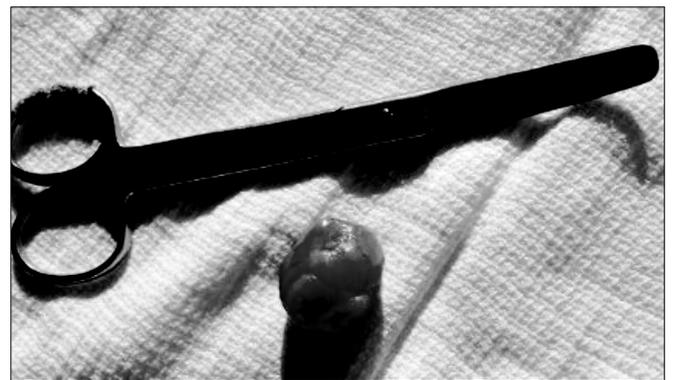


Рис. 3. Удаленное опухолевидное образование правого предсердия



Рис. 4. ЭхоКС пациентки М., 4 дня. Опухолевидное образование левого желудочка, обтурирующее выходной тракт

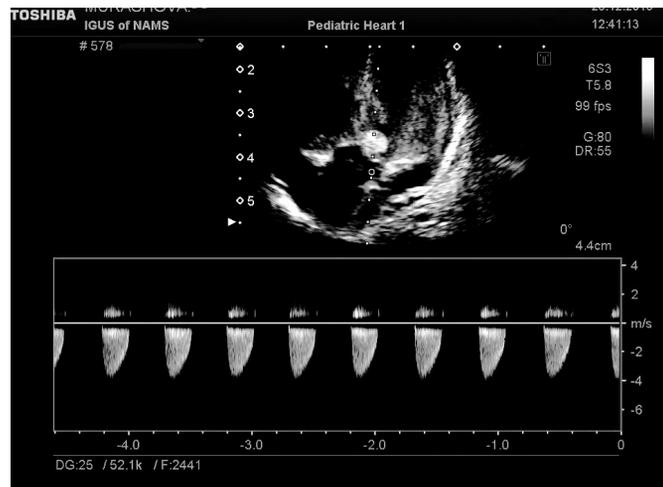


Рис. 5. ЭхоКС пациентки М., 4 дня. Градиент на выходном тракте левого желудочка в покое

В ургентном порядке было проведено оперативное лечение. В условиях искусственного кровообращения, при системной гипотермии 34 °С, после пережатия аорты была выполнена поперечная аортотомия. При ревизии под аортальным клапаном имело место опухолевидное образование около 1 см в диаметре, на широком основании и с креплением в области межжелудочковой перегородки, не спаянное со створками клапана. Образование было успешно удалено с основанием без повреждения перегородки (рис. 6, 7).

Гистологическое заключение: рабдомиома.

Результаты и обсуждение. Послеоперационный период в обоих случаях протекал гладко. В последующем при контрольном осмотре через 3, 6 и 12 месяцев, согласно ЭхоКС, данные в пользу рецидива заболеваний не выявлены.

Несмотря на относительно низкую частоту встречаемости опухолей сердца у детей, все же не следует забывать о возможности их развития, в том числе у новорожденных. Ультразвуковое исследование сердца является ключевым методом диагностики подобных состояний и должно быть выполнено как можно быстрее при любом ухудшении состояния новорожденного, особенно при появлении цианоза или гемодинамических коллапсах.

Выводы. Хотя опухоли зачастую не относятся к ургентным состояниям, манифестация опухоли сердца у ребенка может носить молниеносный и драматический характер. Наибольшее значение здесь имеют быстрая диагностика и срочное оперативное вмешательство. Хирургическое лечение было и остается методом выбора. Ближайший и отдаленный прогноз для опери-



Рис. 6. Удаление опухолевидного образования левого желудочка

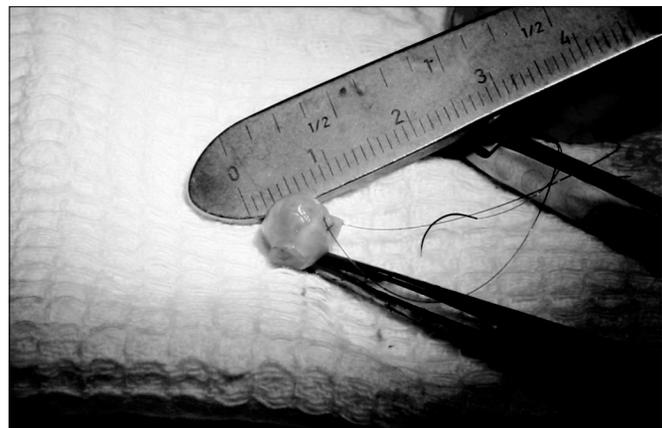


Рис. 7. Удаленное опухолевидное образование левого желудочка

рованних больных с первичными опухолями сердца, как правило, благоприятный [8, 9, 12].

Литература

1. Витовский Р. М. Особенности диагностики и хирургического лечения первичных опухолей сердца / Витовский Р. М., Бешляга В. М. // Новости медицины и фармации. – 2007. – № 16 (222). – Режим доступа : <http://www.mif-ua.com/archive/article/3121>.
2. Интрамуральные миксомы сердца у ребенка / Бойко В. В., Бучнева О. В., Поливенко И. В. [и др.] // Харківська хірургічна школа. – 2011. – № 6. – С. 115–118.
3. Сухарева Г. Э. Опухоли сердца у детей – редкая врожденная патология сердечно-сосудистой системы / Сухарева Г. Э. // Здоровье ребенка. – 2012. – № 6 (41). – С. 189–197.
4. A case of infantile cardiac rhabdomyoma complicated by tuberous sclerosis / T. Serikawa, Y. Takachashi, A. Kikuchi [et al.] // Cardiology Research. – 2010. – Vol. 1, № 1. – P. 24–26.
5. A newborn infant with intrapericardial rhabdomyosarcoma / E. Tutak, M. Satar, N. Ozbarlas [et al.] // Turk J Pediatr. – 2008. – Vol. 50. – P. 179–181.
6. Cardiac tumours in children / O. Uzun, D. G. Wilson, G. M. Vujanic [et al.] // Orphanet J Rare Dis. – 2007. – Vol. 1. – P. 2–11.
7. Charles J. Bruce. Cardiac tumours: diagnosis and management / Charles J. Bruce // Heart. – 2011. – Vol. 97. – P. 151–160.
8. D. A. Berdajs. Surgical treatment for heart myxomas / D. A. Berdajs, E. Ferrari // Multim Man Cardio-Thor Surg. – 2012. – Vol. 2012. – P. 1–5.
9. Primary cardiac tumors in children: a center's experience / Ying L., Lin R., Gao Z. [et al.] // J Cardiovasc Surg. – 2016. – Vol. 11 (1). – P. 1–4. DOI 10.1186/s13019-016-0448-5.
10. Primary cardiac tumors in the pediatric population / L. Careddu, G. Oppido, F. D. Petridis [et al.] // Multim Man Cardio-Thor Surg. – 2013. – DOI 10.1093.
11. Sudden death as presenting symptom caused by cardiac primary multicentric left ventricle rhabdomyoma, in an 11-month-old baby / M. Neri, S. Di Donato, R. Maglietta [et al.] // Diagnostic Pathology. – 2012. – Vol. 7, № 169. – P. 1–5. DOI 10.1186/1746-1596-7-169.
12. Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children: Early and Late Results in a Multicenter European Congenital Heart Surgeons Association Study / M. A. Padalino, V. L. Vida, G. Boccuzzo [et al.] // Circulation. – 2012. – Vol. 126. – P. 22–30.

Primary cardiac tumors in newborns

Pisklova Y., Kulikova D., Buchneva O., Polivenok I.

ST "Zaycev V. T. Institute of General and Urgent Surgery AMS of Ukraine", Kharkiv

Primary cardiac tumors are quite rare pathology in newborns. The most common of it is rhabdomyoma. Myxomas, in contrast to the adult population, are much less common.

Aim. In our report we present our experience in treating newborns with cardiac tumors.

Material and Methods. We report two clinical cases. The children were taken to hospital in urgent order with critical hemodynamic disorders caused by tumor process. The tumors were removed during urgent surgeries. According to histological study these were myxomas.

Results and Discussion. During further observation no signs of tumors recurrences were detected. For successful treatment of cardiac tumors is very important timely diagnosis, that can be difficult due to the lack of specific symptoms in children.

Conclusions. Echocardiography is a key method of diagnosis of such conditions. Surgical treatment is the method of choice in this pathology.

Key words: cardiac tumors, newborns, surgical treatment.

Первинні пухлини серця у новонароджених

Пісклова Ю. В., Кулікова Д. О., Бучнева О. В., Полівенко І. В.

ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В. Т. Зайцева НАМН» (Харків)

Пухлини серця є рідкісною патологією у новонароджених дітей. Найбільш поширені з них рабдоміоми. Міксоми, на відміну від дорослої популяції, зустрічаються набагато рідше.

Мета роботи – представити наш досвід лікування новонароджених дітей із пухлинами серця.

Матеріали та методи. Представлено два клінічні випадки. Діти були доставлені в клініку з критичними порушеннями гемодинаміки, спричиненими пухлинним процесом. У результаті ургентних операцій видалено новоутворення, які за даними гістологічного дослідження виявилися міксомами.

Результати та обговорення. При подальшому нагляді рецидиву захворювання не виявлено. Для успішного лікування новоутворень серця важлива своєчасна діагностика, яка може становити труднощі у зв'язку з відсутністю у дітей специфічної симптоматики.

Висновки. Ультразвукове дослідження серця – ключовий метод діагностики подібних станів. Хірургічне лікування при даній патології є методом вибору.

Ключові слова: пухлини серця, новонароджені, хірургічне лікування.