

Дацик О. М.^{1,2} – лікар дитячий кардіолог відділення пренатальної діагностики, аспірант кафедри педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії, <https://orcid.org/0009-0000-0782-7383>

Руденко Н. М.^{1,2} – д-р мед. наук, професор, заступник директора з наукової роботи кардіологічного профілю, завідувач кафедри педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії, <https://orcid.org/0000-0002-1681-598X>

Доронін О. В.^{1,2} – канд. мед. наук, лікар-хірург серцево-судинний, доцент кафедри педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії, <https://orcid.org/0000-0003-3124-7084>

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

²Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Тактика ведення дітей раннього віку з фібромами серця: порівняльний аналіз хірургічних результатів і природного перебігу

Резюме

Актуальність. Фіброми серця (ФС) є рідкісними первинними пухлинами. Визначення показань до хірургічної резекції ФС у дітей раннього віку становить складну клінічну задачу та значною мірою варіює між закладами. Оптимальна тактика ведення таких пацієнтів, зокрема у ранньому дитячому віці, потребує подальшого узагальнення клінічного досвіду.

Мета. Проаналізувати досвід єдиного спеціалізованого центру щодо ведення дітей із ФС та порівняти результати хірургічного лікування й природного перебігу захворювання.

Матеріали та методи. У ретроспективному одноцентровому дослідженні (2014-2023) проаналізовано 12 випадків ФС у дітей раннього віку: 7 пацієнтів отримували лише спостереження, 5 – хірургічне видалення пухлини.

Результати. Медіана віку при встановленні діагнозу ФС становила 1,1 року. Безсимптомний перебіг спостерігався у 58 % дітей, аритмії – у 33 %, прояви серцевої недостатності (СН) – у 17 %. Найчастіше фіброми локалізувались у міжшлуночковій перегородці (33 %), правому (33 %) та лівому (25 %) шлуночках, рідше – у правому передсерді (8 %).

У групі спостереження (медіана спостереження – 3,6 року) відзначено збільшення абсолютної площі пухлин при зменшенні індексу площі ($-0,94 \text{ см}^2/\text{м}^2/\text{рік}$); летальних випадків не зафіксовано, двоє дітей потребували антиаритмічної терапії. У хірургічній групі ускладнення виникли у 60 % пацієнтів (дисфункція лівого шлуночка, дефект міжшлуночкової перегородки, рецидив пухлини, повторні операції). Загальна виживаність становила 100 % в обох групах.

Висновок. У дітей раннього віку ФС мають тенденцію до поступового зменшення в міру росту організму. Водночас ранні радикальні оперативні втручання нерідко супроводжуються розвитком післяопераційних ускладнень. Тому оптимальним підходом є стратифікована тактика лікування: проведення невідкладної резекції у випадках тяжких аритмій або гемодинамічної обструкції та відтерміноване хірургічне втручання – у безсимптомних дітей або за наявності симптомів, що ефективно контролюються медикаментозно.

Ключові слова: пухлини серця, шлуночкові аритмії, пухлинний процес, ехокардіографія, магнітно-резонансна томографія серця, гістологічне дослідження, післяопераційні ускладнення, кардіохірургічне лікування, стратифікована тактика лікування.

Первинні пухлини серця (ППС) в дитячому віці є рідкісною, але клінічно значущою патологією, що може супроводжуватися широким спектром проявів – від безсимптомного перебігу до тяжкої серцевої недостатності (СН), аритмій та раптової смерті. За даними

різних досліджень, фіброми серця (ФС) становлять від 12 до 21 % усіх ППС у педіатричній популяції, поступаючись за частотою лише рабдіоміом [1,2,3]. На відміну від останніх, ФС не мають тенденції до спонтанної регресії та характеризуються стабільним або повільно прогресуючим ростом, що зумовлює особливу увагу до вибору тактики ведення таких пацієнтів.

ФС найчастіше розташовані у лівому шлуночку (ЛШ), міжшлуночковій перегородці (МШП) або пра-

вому шлуночку (ПШ) та можуть призводити до обструкції вихідного тракту, порушень ритму або компресії сусідніх структур [3]. У ряді випадків пухлина виявляється випадково під час обстеження з приводу іншої патології або у процесі пренатального скринінгу [4]. Оскільки клінічні прояви не завжди корелюють із розміром чи локалізацією новоутворення, визначення показань до хірургічного втручання залишається складним завданням і вимагає індивідуалізованого підходу. Наразі відсутні загальноприйняті клінічні алгоритми, які б дозволяли однозначно вирішити питання про доцільність та строки хірургічного втручання.

У клінічній практиці рішення щодо резекції ФС часто приймається на основі симптоматики, темпів росту пухлини та прогнозованого ризику ускладнень [1]. Проте обмежена кількість пацієнтів і відсутність довготривалих спостережень ускладнюють проведення стандартизованих досліджень, що унеможлиблює створення доказових рекомендацій. У цьому контексті порівняння результатів хірургічного лікування ФС та динамічного спостереження має важливе значення для формування клінічних рішень.

Мета. Проаналізувати досвід єдиного спеціалізованого центру щодо ведення дітей із фібромами серця та порівняти результати хірургічного лікування з природним перебігом захворювання.

Матеріали та методи. У ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» проведено ретроспективне дослідження, що охопило 12 пацієнтів, які знаходились на лікуванні у період 2014-2023 рр. На момент встановлення діагнозу ФС їм було менше трьох років. Діагностика здійснювалася на підставі інструментальних обстежень, переважно трансторакальної ехокардіографії (ЕхоКГ), із подальшим уточненням діагнозу за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ).

В умовах відсутності міжнародно визнаних протоколів щодо вибору тактики ведення ФС у дітей раннього віку, рішення про хірургічне втручання або спостереження приймалися індивідуально, на розсуд клініциста. Така різноманітність клінічних підходів у реальній практиці дозволила сформувати порівнювані групи для аналізу. До першої групи увійшли 7 дітей, які перебували під динамічним спостереженням без хірургічного втручання; до другої групи – 5 дітей, яким виконано хірургічне видалення новоутворення. Такий розподіл, попри відсутність формалізованих критеріїв, мав ознаки квазірандомізації, оскільки базувався не на суворо визначених показаннях, а на індивідуальному клінічному судженні в кожному конкретному випадку.

Усі діти проходили систематичне клінічне обстеження, включаючи аналіз анамнезу, фізикальний огляд на момент первинного виявлення пухлини та під час динамічного спостереження. Стандартне інструментальне обстеження включало електрокар-

діографію (ЕКГ), трансторакальну ЕхоКГ. Холтер ЕКГ проводилась у пацієнтів у випадку виявлення ішемічних чи аритмічних змін на ЕКГ.

У дослідженні проводили порівняльний аналіз клінічного перебігу захворювання у двох групах пацієнтів. Для всіх дітей оцінювали:

1. Наявність та характер клінічних проявів. До безсимптомних відносили пацієнтів без ознак шлуночкової дисфункції (фракція викиду (ФВ) ЛШ за даними ЕхоКГ >55 %, відсутність дисфункції ПШ та відсутність клінічних симптомів серцевої недостатності (СН)), без шлуночкових аритмій (шлуночкова екстрасистолія (ШЕС), нестійка шлуночкова тахікардія (НШТ), стійка шлуночкова тахікардія (ШТ)), а також без зумовлених пухлиною гемодинамічних порушень (обструкція вихідного тракту ЛШ (ВТЛШ), вихідного тракту ПШ (ВТПШ), обструкція венозного відтоку чи клапанна недостатність більше ніж невеликого ступеня за даними ЕхоКГ)

2. Динаміку змін розмірів пухлини оцінювали за даними серійних ЕхоКГ обстежень, визначаючи площу пухлини за формулою $A = \pi r^2$ та індексували отримані значення на площу поверхні тіла.

3. Частоту ускладнень (обструктивних, клапанних, аритмічних) та показники виживаності за період спостереження.

У пацієнтів другої групи додатково аналізували післяопераційний перебіг, зокрема тривалість госпіталізації у стаціонарі та ВІТ, частоту післяопераційних ускладнень і потребу у повторних хірургічних втручаннях.

Для оцінки кількісних показників застосовували методи описової статистики. Для порівняння між групами – непараметричний тест (критерій Манна-Уїтні); для порівняння динамічних показників – парний непараметричний тест Вілкоксона. Статистично значущими вважалися відмінності при $p < 0,05$.

Результати. У дослідження було включено 12 дітей віком до 3 років із діагнозом ФС. На підставі клінічного рішення лікаря пацієнти були розподілені на дві групи: перша група ($n=7$) – динамічне спостереження без хірургічного втручання; друга група ($n=5$) – хірургічне видалення пухлини. Такий підхід дозволив сформувати порівнювані групи, що відображають різноманітність клінічної практики.

ЕхоКГ проводили у всіх випадках, МРТ – у 11 пацієнтів (91,7 %). У одного пацієнта, у якого МРТ не проводилося, діагноз підтверджено морфологічно після хірургічного втручання. Медіана тривалості спостереження після встановлення діагнозу становила 4,4 роки (діапазон – 0,6-10,1 роки).

Медіана віку пацієнтів на момент первинної діагностики становила 1,1 рік (діапазон – 0-3 роки). Безсимптомних пацієнтів було 7 (58,3 %). Симптоми серцевої недостатності відзначені у 2 (16,7 %) пацієнтів, шлуночкові аритмії – у 4 (33,3 %), внутрішньосерцева обструкція та/або клапанна недостатність $\geq$ невеликої – у 3 (24 %).

Пухлини локалізувались однаково часто в міжшлуночковій перегородці (МШП) та вільній стінці ПШ – по 4 випадки (33,3 %), у 3 випадках (25 %) пухлина локалізувалась у вільній стінці ЛШ, та виявлено один випадок (8,3 %) локалізації в правому передсерді.

Медіана індексу площі пухлини (ІПП) становила $14,68 \text{ см}^2/\text{м}^2$ (діапазон – 5,8-25,57).

Загальна характеристика дітей та розподіл клінічних проявів за групами наведені в таблиці 1. За жодним із наведених показників не було виявлено статистично значущих відмінностей.

Таблиця 1

Загальні характеристики пацієнтів при первинному зверненні

	Група I (n-7)	Група II (n-5)
Вік (міс.)	11,2 (0-36)	28,2 (0-34,1)
Стать (хлопчики/ дівчатка)	3/4	2/3
<i>Клінічні прояви</i>		
Безсимптомні	3 (42,9 %)	4 (80 %)
Шлуночкові аритмії	4 (57,1 %)	0
Серцева недостатність	1 (14,3 %)	1 (20 %)
Гемодинамічні порушення	2 (28,6 %)	1 (20 %)
<i>Локалізація</i>		
ЛШ	2 (28,6 %)	1 (20 %)
ПШ	2 (28,6 %)	2 (40 %)
МШП	3 (42,9 %)	1 (20 %)
Праве передсердя (ПП)		1 (20 %)
<i>Розміри пухлини</i>		
Площа пухлини (см^2)	5,31 (2,14 - 13,2)	8,3 (2,54-10,75)
ІПП ($\text{см}^2/\text{м}^2$)	11,72 (5,8–25,57)	15,14 (11,51-18,39)

Таблиця 2

Характеристики пацієнтів групи I (з моменту первинної діагностики)

N	Вік (роки) / стать	ІПП ($\text{см}^2/\text{м}^2$)	Локалізація	Клінічні прояви	Динаміка ($\text{см}^2/\text{м}^2/\text{рік}$)	Тривалість спостереження (роки)/ результат
1	0,0	15,39	ЛШ (задньо-латеральна)	безсимптомний	-1,16	10,1/ безсимптомний
2	1,2	7,56	ПШ (передня + ВТПШ)	безсимптомний	-0,43	4,8/ безсимптомний
3	0,2	25,57	ПШ (бокова)	ШЕС та НШТ	-2,3	3,6/ нормалізація ритму на фоні прийому кордарону
4	2,5	14,23	МШП (основа + ВТПШ)	ШЕС; невелика обструкція ВТЛШ	-0,6	3,7/ без динаміки
5	0,9	11,7	ЛШ (задня)	безсимптомний	-0,51	1,5/ безсимптомний
6	3,0	20,4	МШП	ШЕС та НШТ; СН	-1,45	2,0/ нормалізація СН та ритму на фоні терапії метопрололом+ соталол
7	0,5	5,8	МШП+ ПШ	ШЕС	-0,13	0,6/ без динаміки

У другій групі пацієнтів рішення про хірургічне втручання приймалося протягом трьох місяців від моменту первинної діагностики, що унеможливило оцінку динаміки розвитку захворювання; тому зміни розмірів пухлини та перебіг хвороби аналізували лише на прикладі пацієнтів першої групи.

За період спостереження з медіаною 3,6 роки вдалося зареєструвати тенденцію до збільшення абсолютного розміру пухлини, в середньому з $6,38 \text{ см}^2$ до $7,84 \text{ см}^2$ ($W=0$, $p=0,02$); проте індекс площі пухлини (ІПП) знизився в середньому з $14,38 \text{ см}^2/\text{м}^2$ до $10,38 \text{ см}^2/\text{м}^2$ ($W=0$, $p=0,016$). Відповідно, середній темп зміни ІПП становив $-0,94 \text{ см}^2/\text{м}^2/\text{рік}$. Характеристика пацієнтів першої групи наведена в таблиці 2.

За період спостереження у жодного пацієнта не відбулося прогресування клінічної картини порівняно з первинним зверненням. Проте двоє пацієнтів (28,6 %) потребували антиаритмічної терапії для контролю значущих аритмій та серцевої недостатності. В обох випадках на фоні антиаритмічної терапії відбулося покращення клінічної картини.

Хірургічне втручання у пацієнтів другої групи виконували в умовах штучного кровообігу шляхом повної ($n=3$) або часткової резекції ($n=2$). Більшість пацієнтів були безсимптомними, що свідчить про переважно профілактичний або діагностично зумовлений характер показань до операції, а не про наявність клінічно значущих порушень. Характеристики пацієнтів наведено в таблиці 3.

Усі резектовані пухлини підлягали морфологічному дослідженню з подальшим гістологічним підтвердженням діагнозу ФС. Післяопераційний перебіг характеризувався медіаною тривалості госпіталізації 12 днів, перебування у відділенні інтенсивної терапії (ВІТ) – 2 дні. Ускладнення та виражена залишкова патологія відзначені у трьох пацієнтів; повторних хірургічних втручань потребували двоє дітей, одна дитина – навіть ще одного додаткового втручання.

Таблиця 3

Характеристики пацієнтів групи II (з моменту хірургічного втручання)

N	Вік (роки) / стать	ІПП (см ² /м ²)	Локалізація	Клінічні прояви	Вид резекції	Тривалість спостереження (роки)/ результат
1	3,0/ж	17,6	ЛШ (верхівка)	безсимптомний	повна	4,2/ акінезія верхівки
2	2,5/ч	11,5	ПШ (передня)	безсимптомний	повна	4,5
3	0,9/ж	18,4	ПШ (задня)	безсимптомний	часткова	7,1
4	0,01/ч	12,0	ПП	обструкція ТК	часткова	6,0 / рецидив; повторна резекція, встановлення ЕКС
5	2,7/ж	15,1	МШП (верхівка)	безсимптомний	повна	5,5/ ятрогенний ДМШП, пластика

Загальна виживаність становила 100 % в обох групах. Проте аналіз ускладнень у пацієнтів цієї вікової категорії вказує на ймовірність несприятливих подій 28,6 % у групі спостереження проти 60 % у групі хірургічного втручання, хоча у зв'язку з малим розміром вибірки ця різниця не досягла статистичної значущості ($p=0,558$).

Окремі клінічні випадки

Випадок 1

Пацієнт, хлопчик, народжений на 39 тижні гестації, вага 2500 г. У перші години життя стан прогресивно погіршувався, з підозрою на вроджену ваду серця госпіталізований у спеціалізований центр. Ехокардіографічно поставлений діагноз транспозиції магістральних судин з дефектом МШП.

У віці 2 діб виконано операцію артеріального переключення та закриття дефекту МШП. Інтраопераційно виявлено щільний пухлиноподібний утвір ($\approx 18 \times 20$ мм) у боковій стінці ЛШ (рисунок 1). Утворення не було діагностоване ні на пренатальному етапі, ні під час експертної ЕхоКГ перед хірургічним втручанням з приводу транспозиції; воно стало інтраопераційною знахідкою. Через інфільтративний ріст пухлина не була резекована; висічено лише фрагмент для гістології, що підтвердив ФС.

МРТ проведена після операції додатково виявила інтрамуральне утворення у стінці ЛШ ($\approx 1,5 \times 1,0$ см) з ознаками ФС.

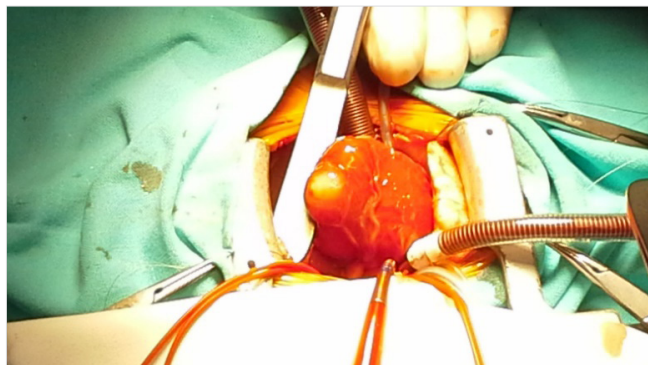


Рисунок 1. Інтраопераційно виявлена фіброма серця

Післяопераційний перебіг відносно сприятливий: екстубація на першу добу, 7 діб у ВІТ.

При динамічному ЕхоКГ спостереженні визначалася малопомітна інтрамуральна фіброма ЛШ, що не спричиняла обструкції кровотоку, при збереженій систолічній функції міокарда (ФВ 70 %)

Випадок 2

Пацієнтка, дівчинка, народжена на 39 тижні гестації шляхом кесаревого розтину, ранній розвиток якої перебігав без ускладнень. У віці 2 років 7 місяців під час профілактичного обстеження виявлено внутрішньосерцеве утворення. ЕхоКГ показала масу розміром 42×28 мм, що прилягала до МШП у задніх відділах ЛШ, із підозрою на фіброма серця.

Виконано хірургічне видалення пухлини в умовах штучного кровообігу (тривалість 120 хв, перетиснення аорти – 62 хв). Пухлина була інтрамурально розташована в задній стінці ЛШ та МШП; гістологічно підтверджено фіброма.

Післяопераційний перебіг був відносно сприятливим: екстубація на першу добу, три дні у ВІТ. Контрольні ЕхоКГ виявили ятрогенний дефект МШП до 4 мм із $Qp/Qs=1,8$ та невелику до помірної мітральну регургітацію при збереженій глобальній систолічній функції ЛШ (рисунок 2).

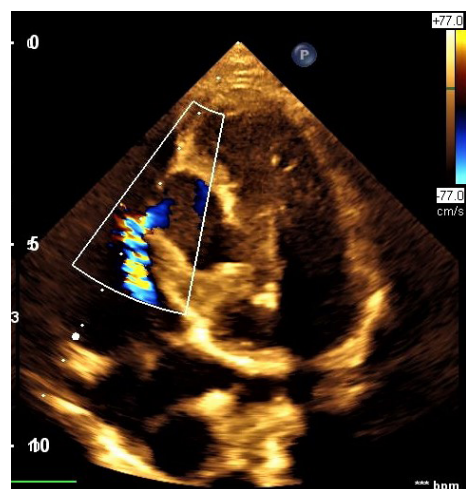


Рисунок 2. ЕхоКГ ятрогенного дефекту міжшлуночкової перегородки після повної резекції фіброми

Пацієнтка була виписана у стабільному стані, проте зважаючи на відсутність тенденції до самозакриття та значимість дефекту, у віці 8 років дитині рекомендовано повторне хірургічне втручання з приводу закриття дефекту.

Випадок 3

Пацієнт, хлопчик, народжений на 37 тижні гестації шляхом кесаревого розтину, вага 3000 г. На третю добу життя виявлено ознаки ціанозу та десатурації; при ЕхоКГ діагностовано об'ємне утворення у правому передсерді діаметром до 2 см, яке повністю заповнювало його порожнину та викликало гемодинамічні порушення.

На четверту добу життя виконано хірургічне видалення пухлини (тривалість операції 145 хв), яка була фіксована до стінки вухка правого передсердя. Пухлину резектовано в межах здорових тканин; гістологічне дослідження виявило доброякісну мезенхімальну пухлину з ознаками фіброми.

Через два тижні після часткової резекції спостерігався рецидив пухлини, розміри якої перевищували вихідні. За даними МРТ виявлено утворіння, що не накопичував контраст; проте його остаточна ідентифікація як ФС залишалася неможливою.

У віці 24 діб проведено повторне оперативне втручання у зв'язку з рецидивом пухлини, що інвазувала вухко правого передсердя та поширювалась у гирло верхньої порожнистої вени. Пухлинну тканину видалено субтотально, виконано реконструкцію передсердя аутоперикардіальними латками. Повторне гістологічне обстеження запідозрило ембріональну рабдоміосаркому; проте детальний гістологічний аналіз відніс пухлину до групи фібром.

При подальшому динамічному ЕхоКГ та МРТ контролі жодних повторних рецидивів не зафіксовано, проте подальше спостереження показало розвиток дисфункції синусового вузла. У віці 5 років хлопчику імплантовано постійний електрокардіостимулятор (ЕКС).

Пацієнт перебуває під щорічним спостереженням у центрі; стан стабільний після імплантації ЕКС.

В інших трьох випадках хірургічне втручання з приводу резекції ФС відбулося без суттєвих ускладнень, які б потребували повторних операцій. Проте навіть у цих пацієнтів, відзначалися локальні порушення сегментарної скоротливості. Найбільш показовим є випадок пацієнта (№1 у таблиці 3), у якого після повної резекції ФС з ділянки верхівки лівого шлуночка за даними післяопераційної МРТ виявлено акинезію верхівки, передньої та латеральної стінок апікальних сегментів, а також виражене трансмуральне накопичення контрасту у цих зонах. Ці зміни інтерпретуються як наслідок ішемічного або рубцевого ураження після хірургічного втручання, при цьому глобальна систолічна функція лівого шлуночка залишалася збереженою.

Отже, хірургічні втручання у дітей раннього віку з фібромами серця можуть супроводжуватися значним

ризиком ускладнень, що ставить під сумнів доцільність їх проведення за відсутності клінічно виражених проявів або ускладнень перебігу захворювання.

Обговорення. Фіброми серця у дітей є надзвичайно рідкісною патологією, що за сучасними даними становить лише близько 12-21 % усіх первинних пухлин серця (ППС) у педіатричній популяції, поступаючи лише рабдоміомам [1,2,3]. На відміну від останніх, вони практично ніколи не регресують спонтанно, тому постійно постає питання про вибір між хірургічним втручанням та консервативним спостереженням.

Незважаючи на прогрес у діагностиці та лікуванні, ця дилема залишається невирішеною, оскільки більшість досліджень представлені окремими випадками або невеликими серіями, що не дозволяє виробити єдиний алгоритм ведення. У багатьох центрах операція традиційно розглядається як стандарт, особливо у разі розвитку аритмій або обструкції вихідних трактів. Важливим обґрунтуванням такого підходу є можливі клінічні прояви ФС у вигляді порушень ритму, включно зі шлуночковими тахікардіями, які можуть дебютувати у ранньому віці та навіть бути причиною зупинки серця [5,6,15].

У когорті з 97 дітей встановлено, що серед усіх доброякісних ППС саме ФС, а також пухлини розміром понад 2,3 см, асоціювалися з найвищим ризиком зловиякісних шлуночкових аритмій та серцевої смерті [1]. Водночас у великій історичній серії пацієнтів, яких вели консервативно, із різними ППС довгострокова виживаність була задовільною, і смертність у групі спостереження була невисокою ($\approx 4,7\%$). Слід підкреслити, що ця оцінка стосується змішаного складу доброякісних новоутворень і не усуває специфічного аритмічного ризику саме при ФС [3].

Таким чином, морфологічно доброякісний статус ФС не означає низького ризику: для частини дітей, особливо з більшими розмірами пухлин, природний перебіг включає реальну загрозу шлуночкових тахікардій та раптової серцевої смерті [1,5,6]. Втім, у нашій серії за середній період спостереження 3,6 роки у групі консервативного ведення не зафіксовано жодного випадку летальності, що зумовлює необхідність аналізувати не лише показання до втручання, а й оптимальний вік, обсяг та умови його проведення. Саме у цій площині доцільно розглядати результати хірургічного лікування, які значною мірою визначаються віком пацієнта, відносним розміром пухлини та необхідним обсягом резекції.

У низці публікацій, що демонструють добрі результати повної резекції, медіана віку пацієнтів переважно перевищувала 3 роки. У цих сучасних когортних серіях госпітальна смертність була відсутня або обмежувалася поодинокими випадками, а рецидиви аритмій після тотальної резекції не відзначалась протягом кількох років спостереження. Саме такі результати часто наводять як аргумент на користь радикальної тактики [7,8].

Проте у різновікових вибірках результати були менш однозначними. Наприклад, у дослідженні з участю 39 дітей (медіана віку – 9,5 роки), серед яких 15 мали ФС, восьмирічна виживаність становила близько 90 %. Водночас відзначалися ранні смерті, повторні втручання й рецидиви пухлин. Ключовим спостереженням було те, що ризик післяопераційної дисфункції ЛШ зростав у випадках трансмуральної резекції та за умови, коли співвідношення «об'єм пухлини/КДО ЛШ» перевищувало одиницю, тобто тоді, коли для досягнення радикальності доводилося видаляти значну частину міокарда у відносно малому шлуночку [9].

Додаткові дані із застосуванням МРТ підтвердили, що навіть після технічно успішної резекції фібром ЛШ спостерігаються ознаки ремоделювання: зростання КДО, зниження ФВ та частіша поява патологічного strain-показника. При цьому єдиним незалежним предиктором післяопераційної дисфункції виявилася принаймні помірна мітральна регургітація до операції, що відображає втягнення клапанного чи підклапанного апарату [10].

Наші власні спостереження у дітей раннього віку добре узгоджуються з цими висновками. У випадках, коли методом вибору ставала повна резекція, виникали очікувані ускладнення: післяопераційна дисфункція шлуночка в одного пацієнта, та ятрогенний дефект МШП в іншому. Ці приклади переконливо свідчать, що застосування радикальної тактики у такій віковій категорії має обмежену доцільність, і повинно розглядатися лише за суворих клінічних показань.

Саме тому у немовлят і дітей раннього віку сучасна хірургічна тактика еволюціонувала у бік органозберігаючих втручань – часткової резекції з використанням реконструктивних маневрів. У великій серії дебалкінг виконано у 65 % випадків; госпітальної смертності не зафіксовано, ФВ залишалася стабільною після операції, водночас частота повторних втручань становила 6,7 %, а клінічно значущих шлуночкових тахікардій чи фібриляції шлуночків у віддаленому періоді – 2,4 % [11]. Це свідчить про те, що часткова резекція має принципові обмеження: вона не забезпечує повного усунення аритмогенного субстрату, тоді як саме елімінація цього чинника є основною метою хірургічного втручання у пацієнтів із безсимптомною або контрольованою симптомною ФС.

Дослідження останніх років підтверджують ці обмеження, вказуючи на те, що морфологічно фіброма інтердигітує із міокардом, формуючи «язики» живої м'язової тканини, ув'язнені в щільному колагеновому матриксі; саме ця архітектоніка забезпечує макрореєнтрі і лежить в основі шлуночкових тахікардій та навіть раптової серцевої смерті [6]. У тій же роботі показано, що повна резекція призводила до стійкої елімінації аритмій, тоді як після субтотального втручання можливий їх рецидив [6].

Наші результати вказують ще й на те, що часткова резекція, виконана у період новонародженості, може супроводжуватися рецидивом пухлини протягом кількох місяців. Це пояснюється також даними гістологічних досліджень, які свідчать, що у період новонародженості ФС характеризуються значним клітинним компонентом, тоді як надалі пухлина складається переважно з мономорфних веретеноподібних клітин та багатого колагенового матриксу, не здатного до повторного росту [12].

Сучасні серії демонструють майже нульову госпітальну летальність та високу свободу від подій за умови ретельного відбору, комплексної візуалізації та зсуву акценту на органозбереження у дітей раннього віку [11,8]. Водночас повністю ліквідувати природний аритмогенний ризик без усунення субстрату не завжди вдається [1,6,11]. З іншого боку, успіх повної резекції у деяких серіях значною мірою віддзеркалює структуру вибірки: переважання дітей старше 3 років із більш сприятливим співвідношенням «пухлина/ЛШ» і меншою потребою у трансмуральній резекції [7,8]. Натомість у немовлят така тактика має вищу ймовірність ускладнень [9,10].

У цьому контексті наші дані, які узгоджуються з результатами інших авторів [10], свідчать, що тактика очікувального ведення має переваги завдяки тенденції до відносного зменшення розмірів пухлин із віком. Такий підхід видається виправданим з огляду на відносно низький ризик несприятливих подій, пов'язаних із консервативним веденням, принаймні до завершення раннього дитячого віку. У старшому віці, ймовірно, вдасться знизити ризик хірургічного втручання та з більшою ймовірністю досягти повного, а не часткового видалення пухлини без значущих післяопераційних ускладнень.

Наш досвід також підтверджує, що тенденція до відносного, але не абсолютного регресу з моменту діагностики спостерігалася у всіх пацієнтів. Це може розглядатися не лише як закономірність, що створює передумови для покращення результатів резекції в майбутньому, але й як одна з потенційно значущих діагностичних ознак ФС. Показовим є наш випадок, який не увійшов до критеріїв включення в це дослідження: утворення з усіма характерними ультразвуковими та МРТ-ознаками ФС демонструвало в динаміці збільшення не лише абсолютних, а й відносних розмірів. Морфологічне дослідження після хірургічного видалення встановило діагноз карциноми. Цей унікальний, раніше неописаний випадок підкреслює, що хоча кардіо-МРТ забезпечує високу точність і специфічність для діагностики ФС (до 94 %), цей метод не є абсолютно безпомилковим [13].

Разом із тим у нашому дослідженні описано випадок діагностики ФС безпосередньо під час кардіохірургічного втручання з іншого приводу, без попередньої діагностики, попри проведення експертної ЕхоКГ на доопераційному етапі. Подібний випадок у нашій практиці підтвердив дані літератури про те,

що інтрамуральні ФС не завжди є легкодоступними для візуалізації при ЕхоКГ [14], що може бути фактором їх недооцінки в клінічній практиці. Це підкреслює необхідність використання МРТ у пацієнтів із підозрою на клінікою чи невідповідністю між симптомами та даними ЕхоКГ, а також важливість динамічного спостереження за дітьми з невизначеними утвореннями серця.

Узагальнюючи отримані дані, слід зазначити, що вибір між хірургічним втручанням і консервативним веденням дітей із фібромами серця має ґрунтуватися на індивідуальній оцінці динаміки росту пухлини, клінічних проявів і віку пацієнта.

Висновки

1. У немовлят і дітей раннього віку фіброми серця мають тенденцію до збільшення в абсолютних розмірах, проте зі зростанням дитини їхні індексовані показники поступово зменшуються.
2. Така динаміка створює період відносної клінічної безпеки, протягом якого за відсутності тяжких аритмій або гемодинамічної нестабільності доцільно відкласти радикальне хірургічне втручання.
3. У нашій когорті оперативне лікування у ранньому віці супроводжувалося високою частотою післяопераційних ускладнень, рецидивів пухлини та повторних втручань. Натомість контрольоване спостереження забезпечувало стабільний клінічний перебіг і поступове зменшення індексованих розмірів фіброми.
4. Отримані результати підтверджують ефективність стратифікованої тактики: невідкладна резекція показана лише у випадках загрозливих аритмій чи механічної обструкції, тоді як у більшості дітей раннього віку оптимальною є консервативна стратегія з мульти-модальним моніторингом.

Прикінцеві положення

Перспективи подальших досліджень. Подальші дослідження мають бути спрямовані на мультицентрову оцінку природного перебігу фібром серця у дітей різного віку, визначення прогностичних маркерів ризику аритмій та серцевої дисфункції, а також розробку стратифікованих алгоритмів прийняття клінічних рішень щодо оптимального часу хірургічного втручання.

Список використаної літератури

References

1. Placidi S, et al. Type and dimensions can predict ventricular arrhythmias and cardiac death in primary benign cardiac tumors in children. *Int J Cardiol.* 2025;379:98–105. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2024.132599>
2. Morka A, Kohut J, Radzyńska-Chruściel B, Mroczek T, Gładki M, Weryński P, et al. Echocardiography and newer imaging techniques in diagnosis and long-term follow-up of primary heart tumors in children. *Int J Environ Res Public Health.* 2020;17(15):5471. <https://doi.org/10.3390/ijerph17155471>
3. Shi L, Wu L, Fang H, Han B, Yang J, Ma X, et al. Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. *Eur J Pediatr.* 2017;176(2):253–60. <https://doi.org/10.1007/s00431-016-2833-4>
4. Pigosso YG, Fogiato IM, Vieira GG, Vaz A, Percicote AP, Silva BHS, et al. Incidental diagnosis of cardiac fibroma in an infant with acute viral bronchiolitis. *Rev Paul Pediatr.* 2024;42:e2022157. <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2024/42/2022157>

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів, який міг би вплинути на результати цієї роботи.

Дотримання етичних норм. Дослідження має ретроспективний характер і виконане на основі аналізу знеособлених клінічних даних із бази пацієнтів ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Збір і обробка інформації проводилися відповідно до принципів Гельсінської декларації (2013) та вимог локальної комісії з етики. Отримання інформованої згоди не вимагалось, оскільки дослідження не передбачало втручання в лікувальний процес і не розкривало персональні дані пацієнтів.

Використання штучного інтелекту. Інструменти штучного інтелекту (ChatGPT, OpenAI, 2025) застосовувалися лише для технічного редагування тексту, лінгвістичного перекладу та форматування посилань. Весь зміст, висновки та аналітичні інтерпретації є виключно результатом роботи авторів.

Первинні дані та матеріали. Первинні клінічні дані, знеособлені протоколи ехокардіографії та результати гістологічних досліджень можуть бути надані редакції або дослідникам за обґрунтованим запитом, відповідно до політики конфіденційності ДУ «НПМЦДКК МОЗ України».

Інформація про фінансування. Дослідження виконано в межах науково-дослідної роботи «Клінічний перебіг та особливості ведення пацієнтів раннього дитячого віку з первинними пухлинами серця» (державний реєстраційний № 0125U000404, 2024-2028 рр.), що реалізується Національним університетом охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика за напрямом прикладних досліджень у галузі педіатрії.

Робота виконується без зовнішнього фінансування – на умовах власної ініціативи виконавця відповідно до затвердженого плану наукової діяльності університету.

Подяка. Автори висловлюють подяку колегам: Іллі Ємцю, Роману Секелику, Рааду Таммо, Ганні Морковкіній, Анрі Деміану Кіпіоро, Валентині Захаровій, Олені Стоговій, Вікторії Латай, Ользі Бородіновій, Олександрі Тетеріну та Андрію Куркевичу за професійну співпрацю та допомогу у підготовці дослідження.

5. O'Neal J, Ferns S, Andrews WG, Shillingford M. Ventricular tachycardia in the setting of a large cardiac fibroma in a pediatric patient. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2023;23(1):34–7. <https://doi.org/10.1016/j.ipej.2022.12.002>
6. Carreon CK, Sanders SP, Perez-Atayde AR, Del Nido PJ, Walsh EP, Geva T, et al. Interdigitating myocardial tongues in pediatric cardiac fibromas: plausible substrate for ventricular tachycardia and cardiac arrest. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5(5):563–75. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2019.01.022>
7. John MC, Danielson GK, Puga FJ, et al. Surgical resection of ventricular cardiac fibromas: early and late results. *Ann Thorac Surg.* 2003;76(6):1929–34. doi:10.1016/S0003-4975(03)01178-3. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(03\)01196-2](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(03)01196-2)
8. Nathan M, Fabozzo A, Geva T, Walsh E, Del Nido PJ. Successful surgical management of ventricular fibromas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(6):2602–8. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.11.052>
9. Qian T, Wu Z, Yang Y, Xie L, Yin N, Lu T, et al. Surgery for primary cardiac tumors in children: successful management of large fibromas. *Front Cardiovasc Med.* 2022;9:808394. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.808394>
10. Beroukhi RS, Geva T, Del Nido P, Sleeper LA, Lu M, Muter A, et al. Risk factors for left ventricular dysfunction following surgical management of cardiac fibroma. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2021;14(2):e011748. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.120.011748>
11. Gikandi A, Chiu P, Secor J, Nathan M, O'Leary E, Walsh E, et al. Surgical debulking of large ventricular fibromas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2025;169(1):186–94. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2024.05.013>
12. Teng F, Yang S, Chen D, Fang W, Shang J, Dong S, et al. Cardiac fibroma: a clinicopathologic study of a series of 12 cases. *Cardiovasc Pathol.* 2022;56:107381. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2021.107381>
13. Beroukhi RS, Ghelani S, Ashwath R, Balasubramanian S, Biko DM, Buddhé S, et al. Accuracy of cardiac magnetic resonance imaging in diagnosing pediatric cardiac masses: a multicenter study. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2022;15(8):1391–405. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.07.010>
14. Vadivelu R, Bohora S, Bachani N, Sharma R, Panicker G, Lokhandwala Y. Ventricular tachycardia as the presenting feature in two patients with cardiac lipoma and cardiac fibroma. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2021;21(1):62–4. <https://doi.org/10.1016/j.ipej.2020.10.001>
15. Zhou C, Liu J, Li S, Wang H, Jin Y, Liu J. Left ventricular fibromas in pediatric patients: a case series and review of the literature. *J Cardiothorac Surg.* 2025;20(1):180. <https://doi.org/10.1186/s13019-025-03382-1>

Management Strategies for Cardiac Fibromas in Early Childhood: Comparative Analysis of Surgical Outcomes and Natural History

Oleksii M. Datsko^{1,2}, Nadiya M. Rudenko^{1,2}, Oleksandr V. Doronin^{1,2}

¹Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

² State Institution “Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine”, Kyiv, Ukraine

Abstract

Background. Cardiac fibromas (CFs) are rare primary cardiac tumors. Defining surgical indications for CF resection in early childhood represents a challenging clinical issue and varies substantially between centers. The optimal management strategy, particularly in infants and young children, requires further generalization of accumulated clinical experience. **Aim.** To analyze the experience of a single specialized center in managing children with CFs and to compare the outcomes of surgical treatment with the natural course of the disease.

Materials and Methods. In this retrospective single-center study (2014–2023), 12 cases of CF in early childhood were analyzed: seven patients were managed conservatively, and five underwent surgical tumor resection.

Results. The median age at diagnosis was 1.1 years. Asymptomatic presentation occurred in 58 % of children, arrhythmias in 33 %, and signs of heart failure (HF) in 17 %. Fibromas were most commonly located in the inter-ventricular septum (33 %), right ventricle (33 %), and left ventricle (25 %), and less frequently in the right atrium (8 %). In the observation group (median follow-up 3.6 years), an increase in absolute tumor area was noted, while the indexed area decreased ($-0.94 \text{ cm}^2/\text{m}^2/\text{year}$); no deaths were recorded, and two children required antiarrhythmic therapy. In the surgical group, complications occurred in 60 % of patients (left ventricular dysfunction, ventricular septal defect, tumor recurrence, repeat surgery). Overall survival was 100 % in both groups. **Conclusions.** In early childhood, CFs tend to regress relatively as the child grows. In contrast, early radical surgery is frequently associated with postoperative complications. Therefore, a stratified management strategy appears optimal: urgent resection should be performed in cases of severe arrhythmia or hemodynamic obstruction, while delayed surgery is preferable for asymptomatic patients or those with medically controlled symptoms.

Keywords: cardiac tumors, ventricular arrhythmias, tumor process, echocardiography, cardiac magnetic resonance imaging, histopathological examination, postoperative complications, cardiac surgery, stratified treatment strategy.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 23.09.2025

Після доопрацювання / Revised: 13.10.2025

Прийнято до друку / Accepted: 16.10.2025