

© Л.А. БОКЕРИЯ, О.Л. БОКЕРИЯ, П.П. РУБЦОВ, А.А. АХОБЕКОВ, 2014
© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2014

УДК 616.12-006.364.03:616.12-008.318]-053.2-08

DOI: 10.15275/annaritmol.2014.4.3

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ РАБДОМИОМ СЕРДЦА В СОЧЕТАНИИ С НАРУШЕНИЯМИ РИТМА У ДЕТЕЙ

Тип статьи: оригинальная статья

Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, П.П. Рубцов, А.А. Ахобеков, М.А. Алехина

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»; Рублевское шоссе, 135,
Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Лео Антонович, академик РАН и РАМН, директор ФГБНУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева»;

Бокерия Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, профессор, гл. научн. сотр.,
зам. заведующего отделением;

Рубцов Павел Петрович, канд. мед. наук, мл. научн. сотр;

Ахобеков Альберт Амалиевич, аспирант, e-mail: alber-t7@mail.ru;

Алехина Марина Анатольевна, врач-рентгенолог

Цель. Представить опыт диагностики и лечения рабдомиома сердца в сочетании с различными нарушениями ритма и проводимости.

Материал и методы. В архивном материале обнаружено 9 записей о пациентах детского возраста с рабдомиомой сердца, проходивших лечение в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с июня 2004 г. по

сентябрь 2013 г. Возраст больных варьировал от 19 дней до 17 лет. Наряду с общеклиническими исследованиями больным выполнены электрокардиография (ЭКГ), холтеровское мониторирование ЭКГ, эхокардиография с цветовой доплерографией, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием. В 3 случаях рабдомиома локализовалась в левом желудочке, в 3 случаях — в правом желудочке, в 2 случаях — в правом предсердии, в 1 случае — в левом предсердии. Интрамуральный и смешанный рост рабдомиомы сопровождался различными нарушениями ритма и проводимости сердца у 6 пациентов. Среди них по 1 случаю были зарегистрированы: атриовентрикулярная (АВ) блокада III степени, полная блокада правой ножки пучка Гиса, синдром слабости синусового узла, манифестирующий синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта, непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия, фибрилляция/трепетание предсердий и пароксизмальная предсердная тахикардия.

Результаты. Хирургическое лечение было выполнено в 5 случаях. В 4 случаях опухоли оказались неоперабельными или хирургическое лечение не было показано. Такие пациенты были отпущены под наблюдение кардиолога по месту жительства на медикаментозной терапии. В подавляющем большинстве случаев рабдомиомы сердца локализируются в желудочках (66,7%). Данные опухоли в сочетании с нарушениями ритма и проводимости отмечались у 6 больных (66,7%). Хирургическая коррекция заключалась в резекции рабдомиомы сердца в условиях искусственного кровообращения и фармакохолодовой кардиopleгии. В 1 случае была выполнена радиочастотная модификация операции «лабиринт» пациенту с фибрилляцией/трепетанием предсердий. В данной группе пациентов госпитальная летальность составила 0%.

Заключение. Хирургическое лечение рабдомиомы зависит от места локализации опухоли и показано в том случае, когда опухоль вызывает обструкцию в приточных или отточных отделах желудочков или обуславливает жизнеугрожающие нарушения ритма сердца. Оптимальная тактика хирургического лечения рабдомиомы сердца определена не четко. Ряд авторов придерживаются консервативной тактики, которая заключается лишь в объемной редукции (субтотальной резекции) опухоли, тогда как другие авторы рекомендуют агрессивную тактику, заключающуюся в полной резекции опухоли. Вопрос о глубине резекции площадки опухоли является также спорным и широко обсуждается. Широкое использование таких методов исследования, как эхокардиография, магнитно-резонансная томография и компьютерная томография сердца, уже в перинатальном периоде позволяет выявить рабдомиомы с высокой степенью достоверности. Раннее выявление и оценка морфологических характеристик рабдомиомы сердца позволяет правильно выбрать тактику лечения.

Ключевые слова: рабдомиома сердца; туберозный склероз; нарушения ритма сердца.

EXPERIENCE OF TREATMENT OF HEART RHABDOMYOMAS IN COMBINATION WITH VARIOUS ARRHYTHMIAS AND CONDUCTION DISORDERS

L.A. Bockeria, O.L. Bockeria, P.P. Rubtsov, A.A. Akhobekov, M.A. Alekhina

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Leo Antonovich, Academician of Russian Academy of Sciences and Russian Academy of Medical Sciences, Director of A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery;
Bockeria Ol'ga Leonidovna, MD, DM, Professor, Chief Research Associate, Deputy Chief of Department;
Rubtsov Pavel Petrovich, MD, PhD, Junior Research Associate;
Akhobekov Al'bert Amalievich, Postgraduate, e-mail: alber-t7@mail.ru;
Alekhina Marina Anatol'evna, Radiologist

Objective. Presentation the experience of diagnosis and treatment of heart rhabdomyomas in combination with various arrhythmias and conduction disorders.

Material and methods. In archival material found 9 records of pediatric patients treated in A.N. Bakoulev Center for Cardiovascular Surgery from June 2004 to September 2013 with cardiac rhabdomyomas. The age of patients ranged from 19 days to 17 years. Along with the general clinical studies patients performed electrocardiography (ECG), Holter ECG, echocardiography with doppler, computed tomography (CT) and cardiac magnetic resonance imaging (MRI) with contrast. Rhabdomyomas localized in the left ventricle with 3 patients, in the right ventricle with 3 patients, in the right atrium — 2 patients and in the left atrium — 1 patient. Intramural and mixed rhabdomyomas growth was accompanied by a variety of arrhythmias and conduction of the heart, which were observed in 6 patients. Among them one cases were registered: manifesting Wolff—Parkinson—White syndrome, continuous recurrent atrial tachycardia, atrial fibrillation/flutter, full blockade of the right bundle branch, atrioventricular (AV) block 3rd degree, a weakness syndrome sinus node and paroxysmal atrial tachycardia.

Results. Surgical care was performed in 5 cases. In 4 cases the tumor was unresectable or surgical treatment has not been shown. These patients were released under the supervision of a cardiologist at the place

of residence on drug therapy. The most frequent localization rhabdomyomas of the heart – the ventricles (66.7%). Rhabdomyomas of the heart in combination with disorders of rhythm and conduction was observed in 6 patient (66.7%). Surgery included resection of rhabdomyomas of the heart under conditions of artificial blood circulation and pharmacological cardioplegia. Patient with atrial fibrillation/flutter in 1 cases was performed radiofrequency modification operation Cox Maze. In this group of patients in-hospital mortality is 0%. **Conclusion.** Surgical treatment rhabdomyomas depends on where the tumor is located and displayed in the case when the tumor causes an obstruction in the inlet or suction parts of the ventricles or causes of life-threatening cardiac arrhythmias. The widespread use of such methods as Echocardiography, MRI and cardiac CT, is already in the perinatal period allows you to identify rhabdomyomas with a high degree of certainty. Early detection and evaluation of the morphological characteristics of rhabdomyomas of the heart allows you to properly choose the tactics of treatment.

Key words: cardiac rhabdomyoma; tuberous sclerosis; cardiac arrhythmias.

Введение

Опухоли сердца у детей встречаются редко. Они могут быть первичными или метастатическими. В педиатрической практике первичные сердечные опухоли встречаются с частотой менее 1 на 2000 человек [1, 2]; 90% из них являются доброкачественными, 10% – злокачественными. Среди доброкачественных первичных опухолей сердца в детском возрасте наиболее частой является рабдомиома [3, 4]. У детей до 18 лет доля рабдомиом в структуре первичных опухолей сердца составляет около 60% [5].

Рабдомиома сердца впервые была описана F.D. Von Recklinghausen в 1862 г. [6]. Опухоль образуется из эмбриональных мышечных клеток как следствие ранних нарушений дисэмбриогенеза. Рабдомиомы различаются по форме, размерам и количеству. Макроскопические опухоли представляют собой образования округлой формы, достигающие в диаметре 10 см, обычно не имеющие капсулы, мягкие, бело-розового цвета. Гистологически имеют ячеистое строение, для них характерны «паукообразные» большие клетки с расположенным в центре и богатым хроматином ядром (рис. 1).

В цитоплазме клеток содержится много полисахаридов. Иммуногистохимическое исследование подтверждает положительную реакцию на актин, миоглобин, десмин, виментин и отрицательную – на протеин S-100. Рабдомиома чаще всего образуется в желудочках и имеет смешанный интра- или экстрамуральный рост. У 30% детей опухоль локализуется в предсердиях, а на клапанах сердца встречается крайне редко. Особенности расположения и роста рабдомиомы определяют широкий спектр клинических проявлений. Так, при преимущественно интрамуральном росте имеют место различные нарушения ритма и проводимости сердца. К примеру, интрамуральная рабдомиома межжелудочковой перегородки (МЖП) может осложняться пол-

ной атриовентрикулярной блокадой с приступами Морганьи–Адамса–Стокса или создавать картину гипертрофической кардиомиопатии. Мелкие множественные рабдомиомы не сопровождаются гемодинамически значимыми нарушениями, однако при холтеровском мониторинге ЭКГ часто регистрируются различные нарушения ритма и проводимости сердца: синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, наджелудочковая тахикардия, синдром слабости синусового узла, желудочковая тахикардия. Экстрамуральный рост рабдомиомы часто сопровождается обструкцией выводных трактов либо приточных отделов сердца и в большинстве случаев требует хирургического лечения [3, 7–10]. Так, в 2012 г. Л.А. Бокерия и соавт. впервые в России описали случай успешного удаления рабдомиомы из левого желудочка у ребенка в возрасте 2 мес [11].

S.J. Cina и соавт. сообщили, что из 103 первичных доброкачественных опухолей сердца, которые привели к внезапной сердечной смерти, 9 (8,7%) были рабдомиомами [12].

Известно, что рабдомиома сердца нередко встречается у больных туберозным склерозом (болезнь Бурневилля). Эти опухоли часто явля-

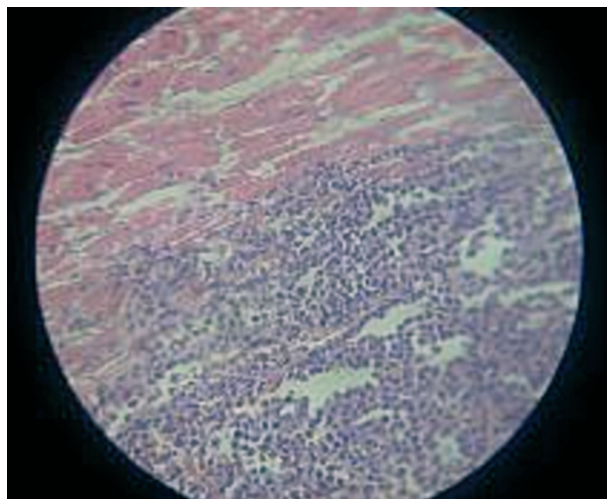


Рис. 1. Гистология рабдомиомы сердца

ются первым признаком заболевания, а при дальнейшем обследовании у пациента выявляют симптомокомплекс туберозного склероза. Речь идет о наследственном аутосомно-доминантном нейрокожном заболевании, характеризующемся опухолеподобными пороками развития многих органов и систем, включая головной мозг, сердце, почки и кожу. Частота встречаемости туберозного склероза составляет примерно 1 на 5000 новорожденных. Синдром вызывают мутации в одном из двух генов – TSC1 или TSC2, которые кодируют белки, гамартин (хромосома 9q34) и туберин (хромосома 16p13), действующие как супрессоры опухолей роста [13].

В 2013 г. А.К. Pallavi и соавт. представили клинический случай – описание непрерывно рецидивирующей желудочковой тахикардии с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) до 250 уд/мин у 2-месячного ребенка. С помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) были выявлены множественные рабдомиомы сердца, в связи с чем хирургическое лечение не представлялось возможным. Ребенку была подобрана антиаритмическая терапия кордароном и пропранололом, которая дала положительный эффект. В течение 5 мес наблюдения желудочковая тахикардия не рецидивировала, наблюдался выраженный регресс размера опухолей. Однако у ребенка в 5-месячном возрасте появились миоклонические судороги. По данным компьютерной томографии (КТ) головного мозга были выявлены субэпендимальные опухоли. Таким образом, у ребенка с туберозным склерозом желудочковая тахикардия явилась первым признаком синдрома [14].

Цель исследования – продемонстрировать опыт диагностики и лечения рабдомиом сердца у детей в сочетании с различными нарушениями ритма и проводимости.

Материал и методы

В архивном материале НЦССХ им. А.Н. Бакулева существует 9 записей о пациентах детского возраста с рабдомиомой сердца, проходивших лечение с июня 2004 г. по сентябрь 2013 г. Возраст больных колебался от 19 дней до 17 лет. Всем пациентам были выполнены электрокардиограмма (ЭКГ), холтеровское мониторирование ЭКГ, КТ и МРТ сердца с контрастированием, а также ЭхоКГ с цветовой доплерографией. В 3 случаях рабдомиома располагалась в левом желудочке, еще в 3 случаях – в правом желудоч-

ке, в 2 случаях – в правом предсердии, в 1 – в левом предсердии.

В данной статье представлены результаты диагностики и лечения рабдомиомы сердца в сочетании с различными нарушениями ритма сердца у 6 пациентов. Среди них по 1 случаю были зарегистрированы: атриовентрикулярная (АВ) блокада III степени, полная блокада правой ножки пучка Гиса, синдром слабости синусового узла, манифестирующий синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия, фибрилляция/трепетание предсердий и пароксизмальная предсердная тахикардия.

Ниже приводятся варианты локализации рабдомиом, их гемодинамическая значимость, сопутствующие нарушения ритма сердца и выбор тактики лечения.

1. Пациент 17 лет. Рабдомиома ушка левого предсердия сочеталась с длительно существующей персистирующей формой фибрилляции/трепетания предсердий и вторичным дефектом межпредсердной перегородки. В 2009 г. выполнена операция: радиочастотная абляция устьев легочных вен и правого перешейка. В раннем послеоперационном периоде отмечался рецидив фибрилляции/трепетания предсердий. В 2011 г. проведена операция: ушивание дефекта межпредсердной перегородки, радиочастотная модификация операции «лабиринт»; перевязка ушка левого предсердия, удаление опухоли ушка левого предсердия в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакохолодовой кардиopleгии. В послеоперационном периоде нарушения ритма сердца не рецидивировали. Стоит отметить, что о наличии опухоли ушка левого предсердия не было известно до хирургического вмешательства, она была обнаружена при эпикардальной ревизии левого предсердия. После операции нарушения ритма сердца не рецидивировали. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

2. Пациент 4 лет. Множественные рабдомиомы левого желудочка вдоль МЖП в сочетании с полной блокадой правой ножки пучка Гиса. Пациент был направлен в НЦССХ им. А.Н. Бакулева для дообследования с целью дифференциальной диагностики между рабдомиомой сердца и гипертрофической кардиомиопатией. По данным ЭКГ: полная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда с систолической перегрузкой. По данным ЭхоКГ:

толщина МЖП 13 мм, конечный диастолический объем (КДО) 80 мл, фракция выброса (ФВ) 75%. Градиент давления на выводном отделе левого желудочка (ВОЛЖ) 7 мм рт. ст. По данным КТ: множественные рабдомиомы левого желудочка вдоль МЖП. В связи с гемодинамической незначимостью рабдомиомы и отсутствием клиники медикаментозное и хирургическое лечение не проводилось. Пациент выписан под динамическое наблюдение кардиолога по месту жительства.

3. Пациент 19 дней жизни. Рабдомиома левого желудочка, прорастающая в боковую и заднюю стенку левого желудочка, перикард и в обе створки митрального клапана, размером 2,5×3 см. По данным ЭКГ: преэкситация во всех отведениях. В связи с неоперабельностью порока сердца пациент был выписан из стационара при проведении симптоматической медикаментозной терапии.

4. Пациент 40 дней жизни. Рабдомиома правого желудочка (ПЖ) с прорастанием МЖП и межпредсердной перегородки в сочетании с АВ-блокадой III степени. По данным ЭхоКГ: КДО 35 мл, ФВ 75%. Правый желудочек: опухолевидное образование однородной эхогенности с четкими контурами, прорастает в МЖП на всем протяжении и переднебоковую стенку ПЖ, создает препятствие оттоку из ПЖ с максимальным градиентом систолического давления (ГСД_{max}) 50 мм рт. ст. Выводной отдел левого желудочка сужен за счет выбухания МЖП; ГСД на ВОЛЖ 18 мм рт. ст. Размеры образования 27×36 мм.

По данным КТ сердца с контрастированием: признаки рабдомиомы, распространяющейся по МЖП и межпредсердной перегородке, с компрессией выводных отделов желудочков, оттеснением нижней полой вены вправо. По данным КТ головного мозга: картина может соответствовать туберозному склерозу на фоне гипоксически-ишемических изменений и полнокровия головного мозга. Признаки асимметричного строения черепа.

Учитывая анатомию опухоли, выполнить оперативное вмешательство не представлялось возможным. Пациент был выписан из стационара на симптоматической медикаментозной терапии.

5. Пациентка 2,5 года. Рабдомиома правого предсердия в сочетании с неустойчивой предсердной тахикардией и выраженной синусовой брадикардией. По данным ЭхоКГ: объемное

образование 21×18 мм в полости правого предсердия, у устья верхней полой вены, округлой формы, с ровными контурами. Образование умеренно суживает выход из устья верхней полой вены с пиковым градиентом 6 мм рт. ст. По данным КТ сердца с контрастированием: рабдомиома правого предсердия, расположенная у устья верхней полой вены с деформацией устья и ушка правого предсердия.

Выполнена операция: удаление опухоли правого предсердия; пластика правого предсердия ксеноперикардиальной заплатой, шовная пластика трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакоологической кардиopleгии. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Можно подвести итог: всем больным рекомендовали наблюдение кардиолога и коррекцию медикаментозной терапии по месту жительства, а также обследование в НЦССХ им. А.Н. Бакулева через год.

В качестве интересного клинического наблюдения ниже приводятся данные обследования и хирургического лечения одного из пациентов.

6. Пациентка 3 лет была направлена в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с диагнозом «рабдомиома в правом предсердии». Недостаточность митрального клапана II степени. Дилатация левого желудочка со снижением сократительной функции. Непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия. Недостаточность кровообращения IIa ст. Синдром Жильбера. Атопический дерматит.

При поступлении жалобы на перебои и дискомфорт в области сердца, сопровождающиеся одышкой и быстрой утомляемостью при минимальной физической активности.

Из анамнеза известно, что шум в сердце выслушан впервые в возрасте 1 года 8 мес. Нарушения ритма сердца фиксировались с того же времени. Антиаритмическая терапия кордаром не принесла должного эффекта. Объективно: состояние больной крайне тяжелое. Цианоз носогубного треугольника. Сердечный горб слева. При аускультации сердца выслушивается систолический шум с локализацией слева от грудины. Печень на 2 см выступает из-под края реберной дуги.

Выполнено комплексное инструментальное и лабораторное исследование пациентки. По данным ЭКГ: миграция водителя ритма по пред-

сердцам с ЧЖС 72–125 уд/мин. Признаки гипертрофии правого предсердия. По данным ЭхоКГ: левый желудочек: конечный диастолический размер (КДР) 4,4 см, ФВ 45–47%. Левое предсердие 3,2 см. Митральный клапан: створки тонкие, передняя митральная створка крепится множественными укороченными хордами. Фиброзное кольцо митрального клапана 23 мм с регургитацией II степени. Правое предсердие: объемное образование 18×17 мм в области передней стенки у верхней полой вены.

Заключение: объемное образование с ровными краями по передней стенке в полости правого предсердия (18×17 мм) на широком основании, малоподвижное, не создающее препятствия кровотоку. Дилатация левого желудочка и умеренное увеличение левого предсердия. Снижение сократительной способности миокарда левого желудочка.

Рентгенография органов грудной клетки: легочный рисунок умеренно усилен. Размеры сердца увеличены. Кардиоторакальный индекс 62%.

Холтеровское мониторирование ЭКГ: миграция водителя ритма сердца по предсердиям. Непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия с ЧЖС до 260 уд/мин.

Выполнена операция: резекция опухоли правого предсердия в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

Послеоперационный период гладкий, без осложнений. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ отмечается стабильный синусовый ритм со средней частотой сердечных сокращений (ЧСС) 89 уд/мин. По данным ЭхоКГ: уменьшение размеров левого желудочка (КДР 3,2 см) и улучшение его сократительной способности (ФВ 57%). Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на медикаментозной терапии.

В послеоперационном периоде пациентка чувствовала себя удовлетворительно. Однако в январе 2006 г. перенесла ветряную оспу, после чего были выявлены брадиаритмия с ЧСС 52–80 уд/мин и увеличение селезенки. Ребенок наблюдался по месту жительства на постоянной основе. На ЭКГ и при холтеровском мониторировании регистрировалась синусовая брадикардия, переходящая в синус-арест и замещающий нижнепредсердный ритм. В 2008 г. выполнена операция имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС) 552 в режиме VVI с ЧЖС 70 уд/мин. Однако при проверке ЭКС выявлена несостоя-

тельность его электрода. Пациентка поступила в НЦССХ им. А.Н. Бакулева для реимплантации ЭКС, которая была проведена успешно.

Результаты

В подавляющем большинстве случаев рабдомиомы сердца локализуются в желудочках (66,7%). Данные опухоли в сочетании с нарушениями ритма и проводимости отмечались у 6 больных (66,7%). Оперативное лечение проводилось в 5 случаях. У 4 больных имели место неоперабельные опухоли или хирургическое вмешательство не было показано. Такие пациенты после назначения им медикаментозной терапии были отпущены под наблюдение кардиолога по месту жительства. Хирургическая коррекция заключалась в резекции рабдомиомы сердца в условиях искусственного кровообращения и фармакоолодовой кардиоплегии. В 1 случае была выполнена радиочастотная модификация операции «лабиринт» пациенту с фибрилляцией/трепетанием предсердий. В данной группе пациентов госпитальная летальность составила 0%.

Обсуждение

Рабдомиома сердца – редкое заболевание. Его диагностика основывается на методах визуализации миокарда – ЭхоКГ (рис. 2), КТ и МРТ [15]. Перечисленные методы позволяют определить размеры, форму, уточнить локализацию и характер роста опухоли, выявить взаимоотношения с клапанным аппаратом и другими отделами сердца, контролировать динамику роста опухоли, определить показания к хирургическому лечению. Магнитно-резонансная томография более информативна для установления степени прорастания миокарда, поскольку позволяет определить демаркационную линию между тканью опухоли и здоровым миокардом (рис. 3). Несмотря на большие диагностические возможности мультиспиральной КТ и МРТ, для окончательного подтверждения диагноза необходима биопсия новообразования. Рабдомиома сердца диагностируется пренатально при проведении ЭхоКГ начиная с 21-й недели гестации. У новорожденных и детей первого года жизни определяется наиболее высокая частота регистрации таких опухолей.

Так, в 1982 г. G.R. DeVore и соавт. впервые сообщили об обнаружении сердечной рабдомиомы у плода [16].

A.S. Chao и соавт. в 2008 г. провели метаанализ антенатально диагностированных рабдомиом

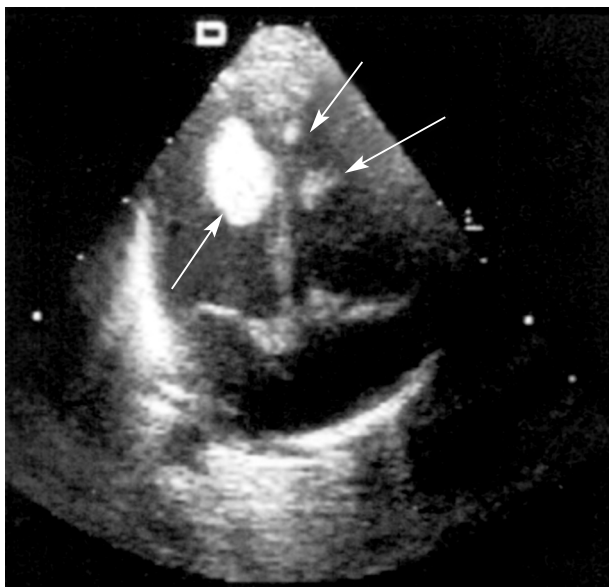


Рис. 2. Эхокардиограмма. Множественные рабдомиомы правого и левого желудочков (указаны стрелками)

сердца [17]. В него было включено 138 случаев. Средний гестационный возраст на момент постановки диагноза составлял 31 нед (диапазон 18–41 нед). Основным показанием для тщательного выполнения ЭхоКГ в 79 (57,2%) случаях стало обнаружение у плода внутрисердечных масс во время рутинных проверок, в то время как в 59 (42,8%) случаях – из-за аритмий, водянки или положительного семейного анамнеза. Размер опухоли был известен в 91 случае и в среднем составил $22,1 \pm 13$ (4–52) мм. Из 120 (87%) случаев во всех, кроме 2 случаев, опухоли располагались в одном или обоих желудочках и в МЖП. У 2 пациентов

опухоль располагалась в правом предсердии и в перикарде соответственно. Из 77 случаев с данными об изменении размера опухоли в 9 (11,7%) случаях опухоль увеличилась в период внутриутробного развития, 18 (23,4%) остались неизменными, в 1 (1,3%) случае наблюдался полный регресс опухоли в утробе и в 49 (63,6%) – рабдомиомы регрессировали в послеродовой жизни.

Большой размер опухоли, сопутствующая врожденная патология сердечно-сосудистой системы и водянка были мощными предикторами отрицательного исхода у новорожденных. Среди 138 проанализированных случаев 5 были связаны с врожденными аномалиями сердца: в 2 случаях присутствовала гипоплазия левого желудочка, еще в 2 – тетрада Фалло, в 1 случае имел место фиброэластоз эндокарда.

По данным А. Mariano и соавт., доля рабдомиом среди первичных опухолей сердца у детей составляет 45%, фибром – 25%, миксом – 10%, интраперикардиальных тератом – 10%, гемангиом – 5% [5].

Доказано, что обычно рабдомиома сердца быстро увеличивается во второй половине беременности, достигает максимальных величин к моменту рождения и после этого уменьшается в размерах. Большинство опухолей исчезают полностью. S. Atalay и соавт. указывают на спонтанную регрессию рабдомиомы у 36% детей [18]. S. Józwiak и соавт. сообщили, что частичное разрешение сердечных рабдомиом наблюдалось в 50% случаев, а полная регрессия – в 18% [19].

Н.С. Smith и соавт. привели аналогичные данные: регрессия опухоли произошла в 60%

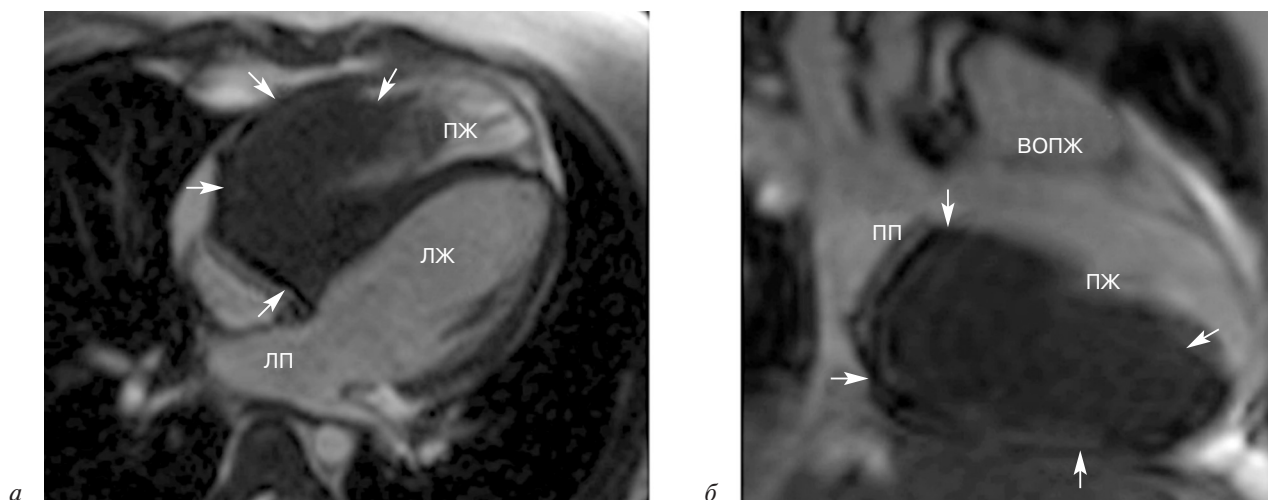


Рис. 3. Магнитно-резонансная томограмма в кинорежиме у пациента с рабдомиомой, заполняющей большую часть правого желудочка (указана стрелками):

а – 3–4-камерная плоскость; б – 4–2-камерная плоскость правого желудочка

случаев у детей с туберозным склерозом и в 18% случаев у взрослых [14].

В 2012 г. Н.А. Demir и соавт. описали случай выраженной регрессии неоперабельной рабдомиомы на фоне лечения иммунодепрессивным средством, ингибитором пролиферативного сигнала эверолимусом. Так, внутриутробно, на сроке 4 мес беременности, были диагностированы туберозный склероз и множественные рабдомиомы сердца. После рождения по данным ЭхоКГ выявлено 8 рабдомиом сердца размерами от 5 мм до 2,5 см. Две опухоли были расположены в правом желудочке, 2 – на папиллярных мышцах митрального клапана, 3 – в МЖП, а также 1 – на трехстворчатом клапане. Одна из рабдомиом правого желудочка была чрезвычайно мобильной и создавала его обструкцию. Были также выявлены открытое овальное окно со сбросом крови справа налево и открытый артериальный проток со сбросом слева направо. В связи с интрамуральным ростом большинства рабдомиом хирургами было принято решение воздержаться от оперативного вмешательства из-за возможности образования рубцов больших размеров после резекции. Был начат курс терапии эверолимусом в дозе 0,25 мг каждые 6 ч 2 дня в неделю под контролем сывороточного уровня препарата. Параллельно использовался простагландин E для улучшения легочного кровотока (сатурация крови 85%). Через 2,5 мес терапии сатурация крови составляла 99–100%. При помощи ЭхоКГ рабдомиомы в правом желудочке не определялись, оставшиеся 6 опухолей уменьшились в размере в 2 раза. В связи со стабилизацией состояния и во избежание осложнений по причине приема эверолимуса терапия была прекращена [20]. После 6-летнего возраста регресс опухоли встречается реже.

Заключение

Хирургическое лечение рабдомиомы зависит от локализации опухоли и показано в том случае, когда опухоль вызывает обструкцию в приточных или отточных отделах желудочков или обуславливает жизнеугрожающие нарушения ритма сердца. Оптимальная тактика оперативного лечения определена не четко. Ряд специалистов склоняются к консервативной тактике, которая представляет собой лишь объемную редукцию (субтотальную резекцию) опухоли, в то время как другие авторы рекомендуют агрессивный подход, заключающийся в полном удалении опухоли [5, 21]. Также является спорным и

широко обсуждается вопрос о глубине резекции площадки опухоли.

Широкое использование таких методов исследования, как ЭхоКГ, МРТ и КТ сердца, уже в перинатальном периоде позволяет выявить рабдомиомы с высокой степенью достоверности. Раннее выявление и оценка морфологических характеристик опухолей сердца позволяют выбрать оптимальную тактику лечения. Обструкция выводящих путей и сочетание с гемодинамически значимыми нарушениями ритма сердца представляет собой субстрат для хирургической коррекции. В остальных случаях предпочтительнее динамическое наблюдение и симптоматическое лечение, поскольку в 50% случаев наблюдается регресс рабдомиомы и всего симптомокомплекса. В тех случаях, когда у пациента имеется тяжелая симптоматика, но хирургическое лечение по тем или иным причинам невозможно, необходимо проведение терапии эверолимусом с учетом убедительных положительных результатов, полученных во многих исследованиях.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список

1. Uzun O., Wilson D.G., Vujanic G.M. et al. Cardiac tumours in children. *Orphanet J. Rare Dis.* 2007; 2: 11. DOI: 10.1186/1750-1172-2-11.
2. Piazza N., Chughtai T., Toledano K. et al. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. *Can. J. Cardiol.* 2004; 20: 1443–8.
3. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М.: МЕДпресс-информ; 2004.
4. Шарыкин А.С., Шильковская Е.В., Навроцкая Т.К. Нарушения сердечного ритма при рабдомиоме сердца у детей с туберозным склерозом. *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 2007; 52: 48–52.
5. Mariano A., Pita A., Leon R. et al. Primary cardiac tumors in children: a 16-year experience. *Rev. Port. Cardiol.* 2009; 28: 279–88.
6. Von Recklinghausen F.D. Ein Herz von einem Neugeborene welches mehrere theils nach aussen, theils nach den Höhlen prominirende Tumoren (Myomen) trug. *Monatschr. J. Geburtsh. u. Frauenkr.* 1862; 20: 1.
7. Miyake C.Y., Del Nido P.J., Alexander M.E. et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 58 (18): 1903–9. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.08.005.
8. Kohut J., Krzystolik-Ladzinska J., Szydłowski L. et al. The diagnosis, clinical course and follow-up of children with cardiac tumours – a single-centre experience. *Kardiolog. Pol.* 2010; 68 (3): 304–9.
9. Myers K.A., Wong K.K., Tipple M., Sanatani S. Benign cardiac tumours, malignant arrhythmias. *Can. J. Cardiol.* 2010; 26 (2): 58–61. DOI: 10.1016/S0828-282X(10)70009-X.
10. Бокерия Л.А., Серов Р.А., Кавсадзе В.Э. Морфология опухолей сердца: Атлас. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2011.
11. Бокерия Л.А., Свободов А.А., Серов Р.А., Юрпольская Л.А., Адкин Д.В., Малиновский А.В. Случай успешного

- удаления рабдомиомы выводного отдела левого желудочка у ребенка двух месяцев жизни. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2012; 3: 56–9.
12. Cina S.J., Smialek J.E., Burke A.P. et al. Primary cardiac tumors causing sudden death: a review of the literature. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.* 1996; 17 (4): 271–81.
 13. Smith H.C., Watson G.H., Patel R.G., Super M. Cardiac rhabdomyomata in tuberous sclerosis: their course and diagnostic value. *Arch. Dis. Child.* 1989; 64 (2): 196–200.
 14. Pallavi A.K., Kalyan S., Narasimhan C. Incessant ventricular tachycardia due to multiple cardiac rhabdomyomas in an infant with tuberous sclerosis. *Indian Heart J.* 2013; 65 (1): 111–3. DOI: 10.1016/j.ihj.2012.12.003.
 15. Бокерия Л.А., Газал Б. Возможность мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике заболеваний сердца. *Креативная кардиология*. 2012; 1: 64–72.
 16. DeVore G.R., Hakim S., Kleinman C.S., Hobbins J.C. The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real-time-directed, M-mode echocardiography. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982; 143: 967–9.
 17. Chao A.S., Wang T.H., Chang Y.C. et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008; 31 (3): 289–95.
 18. Atalay S., Aypar E., Uçar T. et al. Fetal and neonatal cardiac rhabdomyomas: clinical presentation, outcome and association with tuberous sclerosis complex. *Turk. J. Pediatr.* 2010; 52 (5): 481–7.
 19. Józwiak S., Kotulska K., Kasprzyk-Obara J. et al. Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics*. 2006; 118 (4): e1146–51. DOI: 10.1542/peds.2006-0504.
 20. Demir H.A., Ekici F., Yazal E. Everolimus: a challenging drug in the treatment of multifocal inoperable cardiac rhabdomyoma. *Pediatrics*. 2012; 130 (1): e243–7. DOI: 10.1542/peds.2011-3476.
 21. Gunther T., Schreiber C., Noebauer C. et al. Treatment strategies for pediatric patients with primary cardiac and pericardial tumors: a 30-year review. *Pediatr. Cardiol.* 2008; 29 (6): 1071–6. DOI: 10.1007/s00246-008-9256-6.

References

1. Uzun O., Wilson D.G., Vujanic G.M. et al. Cardiac tumours in children. *Orphanet J. Rare Dis.* 2007; 2: 11. DOI: 10.1186/1750-1172-2-11.
2. Piazza N., Chughtai T., Toledano K. et al. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. *Can. J. Cardiol.* 2004; 20: 1443–8.
3. Belozerov Yu.M. Pediatric cardiology. Moscow: MEDpress-inform; 2004 (in Russian).
4. Sharykin A.S., Shilykovskaya E.V., Navrotskaya T.K. Cardiac arrhythmias during cardiac rhabdomyomas in children with tuberous sclerosis. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii*. 2007; 52: 48–52 (in Russian).
5. Mariano A., Pita A., Leon R. et al. Primary cardiac tumors in children: a 16-year experience. *Rev. Port. Cardiol.* 2009; 28: 279–88.
6. Von Recklinghausen F.D. Ein Herz von einem Neugeborene welches mehrere theils nach aussen, theils nach den Höhlen prominirende Tumoren (Myomen) trug. *Monatschr. J. Geburtsk. u. Frauenkr.* 1862; 20: 1.
7. Miyake C.Y., Del Nido P.J., Alexander M.E. et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 58 (18): 1903–9. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.08.005.
8. Kohut J., Krzystolik-Ladzinska J., Szydłowski L. et al. The diagnosis, clinical course and follow-up of children with cardiac tumours – a single-centre experience. *Kardiolog. Pol.* 2010; 68 (3): 304–9.
9. Myers K.A., Wong K.K., Tipple M., Sanatani S. Benign cardiac tumours, malignant arrhythmias. *Can. J. Cardiol.* 2010; 26 (2): 58–61. DOI: 10.1016/S0828-282X(10)70009-X.
10. Bockeria L.A., Serov R.A., Kavsadze V.E. Morphology of heart tumors: Atlas. Moscow: A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences; 2011 (in Russian).
11. Bockeria L.A., Svobodov A.A., Serov R.A., Yurpol'skaya L.A., Adkin D.V., Malinovskiy A.V. The case of successful extraction of rhabdomyoma from left ventricular outflow tract in a two-month-old child. *Grudnaya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 2012; 3: 56–9 (in Russian).
12. Cina S.J., Smialek J.E., Burke A.P. et al. Primary cardiac tumors causing sudden death: a review of the literature. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.* 1996; 17 (4): 271–81.
13. Smith H.C., Watson G.H., Patel R.G., Super M. Cardiac rhabdomyomata in tuberous sclerosis: their course and diagnostic value. *Arch. Dis. Child.* 1989; 64 (2): 196–200.
14. Pallavi A.K., Kalyan S., Narasimhan C. Incessant ventricular tachycardia due to multiple cardiac rhabdomyomas in an infant with tuberous sclerosis. *Indian Heart J.* 2013; 65 (1): 111–3. DOI: 10.1016/j.ihj.2012.12.003.
15. Bockeria L.A., Gazal B. Multispiral computed tomography utility in diagnostics of heart diseases. *Kreativnaya Kardiologiya*. 2012; 1: 64–72 (in Russian).
16. DeVore G.R., Hakim S., Kleinman C.S., Hobbins J.C. The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real-time-directed, M-mode echocardiography. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982; 143: 967–9.
17. Chao A.S., Wang T.H., Chang Y.C. et al. Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008; 31 (3): 289–95.
18. Atalay S., Aypar E., Uçar T. et al. Fetal and neonatal cardiac rhabdomyomas: clinical presentation, outcome and association with tuberous sclerosis complex. *Turk. J. Pediatr.* 2010; 52 (5): 481–7.
19. Józwiak S., Kotulska K., Kasprzyk-Obara J. et al. Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. *Pediatrics*. 2006; 118 (4): e1146–51. DOI: 10.1542/peds.2006-0504.
20. Demir H.A., Ekici F., Yazal E. Everolimus: a challenging drug in the treatment of multifocal inoperable cardiac rhabdomyoma. *Pediatrics*. 2012; 130 (1): e243–7. DOI: 10.1542/peds.2011-3476.
21. Gunther T., Schreiber C., Noebauer C. et al. Treatment strategies for pediatric patients with primary cardiac and pericardial tumors: a 30-year review. *Pediatr. Cardiol.* 2008; 29 (6): 1071–6. DOI: 10.1007/s00246-008-9256-6.

Поступила 17.12.2014 г.
Подписана в печать 29.12.2014 г.