

об острой инвагинации кишечника. Как можно более раннее проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости сможет подтвердить диагноз ОИК.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диагноз острой инвагинации кишечника должен быть предположен у грудного ребенка, имеющего нарушения сознания, артериальную гипертонию, особенно, при наличии симптомов нарушения пищеварения. Таким образом, острая

инвагинация кишечника может быть включена в дифференциальный ряд причин транзиторного повышения артериального давления у детей, тем более, если оно сочетается с другими, более классическими, симптомами. Быстрая диагностика и неотложное лечение позволяют уменьшить вероятность осложнений. Эхография брюшной полости является в настоящее время исследованием первой очереди для диагностики ОИК.

HYPERTENSION AND INTUSSUSCEPTION

K. Pazhe, A.-M. Rossijol, Sh. Duran, Zh. Borda-Mishel

(The Department of Pediatrics, The Department of Radiology; Hospital and University Center, Grenoble, France)

Background. Hypertension may be associated with intussusception.

Case report. An 8 month-old infant presented with lethargy, vomiting and hypertension. Abdominal ultrasound suggested the diagnosis of intussusception, which was confirmed by barium enema. The hypertension resolved after the intussusception was reduced.

Conclusion. When the classic triad of colicky abdominal pain, rectal bleeding, and vomiting is present, the diagnosis of intussusception is easy. But atypical presentations of this disease are often described. The following is a report of one infant with intussusception presenting atypically with hypertension and lethargy. Intussusception should be considered a diagnostic possibility in infants who present with a history of vomiting and in whom lethargy and systemic hypertension are noted. This observation reaffirms the diagnostic utility of abdominal ultrasonography.

Key words: intussusception, sleep stages, hypertension.

© BOUVAIST H., ROSSIGNOL A.-M., JOUK P.-S., PEREZ I., ROCCA C. –
УДК 616-006.325.03-053.2

LOCALISATION INHABITUELLE D'UN MYXOME (MYXOME DU VENTRICULE GAUCHE CHEZ L'ENFANT): À PROPOS D'UNE OBSERVATION CHEZ UN ENFANT DE 11 ANS

H. Bouvaist¹, A.-M. Rossignol¹, P.-S. Jouk¹, I. Perez², C. Rocca¹.

(¹Cardiologie pédiatrique. Département de Médecine Infantile, ²Service de chirurgie cardiaque. CHU Grenoble. BP 217 X, 38043 Grenoble Cedex France)

Résumé. Le myxome intracardiaque, fréquent chez l'adulte, reste exceptionnel chez l'enfant. Sa localisation intraauriculaire gauche est habituelle. Souvent latent et de découverte échographique, le myxome peut se révéler par des troubles du rythme, un tableau de rétrécissement mitral "intermittent" ou des complications emboliques. L'observation rapportée concerne un enfant de 11 ans sans antécédent, hospitalisé pour un tableau brutal d'hémiplégie droite, en rapport avec un accident vasculaire cérébral ischémique. La recherche d'un foyer emboligène intracardiaque permettra de faire le diagnostic d'une tumeur intraventriculaire gauche très volumineuse, insérée sur l'anneau mitral, prolabant dans la chambre de chasse du ventricule gauche, dont l'histologie confirmera la nature myxomateuse. Le myxome de l'enfant paraît de localisation beaucoup plus variable que chez l'adulte, notamment au niveau du cœur droit chez le nourrisson. Le traitement est toujours chirurgical. L'échographie cardiaque rapide devant l'apparition récente d'un souffle, d'un malaise, ou l'existence d'un syndrome inflammatoire inexplicable chez l'enfant paraît être le seul moyen d'éviter les complications emboliques gravissimes, de ces tumeurs pourtant bénignes.

Mots clés: myxome, enfant, tumeurs cardiaques.

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant sont rares (2 à 3/10000 enfants). Ce sont le plus souvent des tumeurs bénignes, comme le rhabdomyome et le fibrome. Le myxome est surtout une pathologie de l'adulte, survenant dans la troisième ou la quatrième décennie, localisée généralement au niveau de l'oreillette gauche. Chez l'enfant, il s'agit d'un diagnostic d'exception, dont l'expression clinique est très variable: Cette observation concerne un enfant de 11 ans, présentant un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique post embolique, révélant un myxome du ventricule gauche.

OBSERVATION

Un garçon de 11 ans, sans antécédent hormis une cure de hernie inguinale à l'âge de 2 ans, droitier, normalement scolarisé, est hospitalisé le 27. 08. 95 pour apparition brutale, alors qu'il gonflait un ballon de baudruche, de céphalées intenses suivies immédiatement d'une chute sans perte de connaissance et d'une obnubilation.

L'examen clinique retrouve, une paralysie faciale droite, une hémiplégie droite avec signe de Babinski unilatéral droit, une anisocorie réactive, et une aphasie complète. À l'auscultation cardiaque on retrouve un souffle systolique 2/6 maximum au foyer aortique, jamais noté auparavant, sans signe d'insuffisance cardiaque. Il n'existe

pas de contexte infectieux. L'ECG et la radiographie thoracique sont normaux. La TDM cérébrale, puis l'IRM montrent un ramollissement sylvien gauche étendu, d'origine embolique. Le syndrome inflammatoire est très modéré (leucocytes $7500/\text{mm}^3$, CRP $<5 \text{ mg/l}$, élévation modérée des zones alpha 1 et 2, fibrinogène à 6 g/l). L'échocardiographie transthoracique est réalisée à la recherche d'un foyer emboligène. Elle montre une volumineuse masse hyperéchogène intraventriculaire gauche constituée de 2 lobes: l'un ovoïde, adhérent à la paroi postérieure ($2\text{cm} \times 1,3$), localisé entre les 2 piliers de la valve mitrale, et envahissant les cordages. Le mouvement de la valve mitrale paraît libre; l'autre, de même densité, arrondi ($2\text{cm} \times 2$), pédiculé à la grande valve mitrale, prolabant dans la chambre de chasse du ventricule gauche. Les deux lobes sont reliés par une bande étroite, de même aspect. Il n'existe pas de prolongement auriculaire. Il n'existe pas de masse intramyocardique, ni d'image intrapéricardique. La fonction ventriculaire gauche est normale par la méthode de Teicholz. En mode Doppler à codage couleur, on ne retrouve pas d'insuffisance mitrale. Il existe une discrète accélération de flux dans la chambre de chasse du ventricule gauche (vitesse maximale enregistrée au doppler continu à $1,6 \text{ m/s}$).

L'exérèse tumorale ne pourra être réalisée qu'après stabilisation de l'état neurologique, le 21/09/95, soit 3 semaines après l'AVC, en raison du risque hémorragique secondaire. Après sternotomie médiane, sous circulation extracorporelle (CEC), une exérèse tumorale complète, avec reconstruction de la valve mitrale est réalisée. La tumeur est friable, d'aspect myxoïde, l'insertion se situe au niveau de l'anneau mitral sur le versant ventriculaire, à 7 heures, avec envahissement des piliers et des cordages de la grande et de la petite valve, la partie supérieure moule la chambre de chasse. La valve aortique, l'oreillette gauche et la valve mitrale sur le versant auriculaire sont intactes. Le pilier antérieur doit être sectionné, et la mitrale désinsérée pour permettre l'exérèse tumorale. La réimplantation du pilier est faite par 3 points en U appuyés sur des "pledgets". L'épreuve d'étanchéité est correcte. L'échographie transoesophagienne, réalisée après arrêt de la CEC, montre une petite fuite mitrale commissurale. L'examen anatomopathologique confirmera le diagnostic de myxome. Les suites opératoires sont ensuite simples sur le plan hémodynamique, mais l'enfant garde une aphasia complète et une hémiparésie droite prédominant au membre supérieur. Après un recul d'un an, il n'existe pas de récurrence tumorale, l'insuffisance mitrale persiste sans signe d'aggravation clinique ou échographique, la fonction ventriculaire gauche est normale.

COMMENTAIRES

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant:

Le rhabdomyome est la tumeur la plus fréquente (environ 60%), elle est bénigne, souvent multiple, intramyocardique surtout, parfois intracavitaire. Le diagnostic est généralement fait précocement (80% avant l'âge de 1 an). Le mode de révélation est fonction du nombre et de la taille des nodules; ils peuvent être totalement asymptomatiques, occasionner des troubles rythmiques, par infiltration du système de conduction, ou encore donner des signes de défaillance cardiaque par obstruction valvulaire. Le rhabdomyome est associé dans la moitié des cas à une sclérose tubéreuse de Bourneville, dont le pronostic péjoratif est essentiellement, après la période néonatale (risque important d'asystolie), en rapport avec

l'atteinte neurologique, les tumeurs intracardiaques régressant le plus souvent spontanément.

Le fibrome est la deuxième tumeur la plus fréquente, chez l'enfant. Elle est l'apanage du grand enfant. Il s'agit d'une tumeur bénigne, unique, plutôt ventriculaire, hétérogène (calcifications), dont les complications mécaniques ou rythmiques peuvent justifier une exérèse chirurgicale (2). Les myxomes font partie des tumeurs bénignes exceptionnellement vues chez l'enfant (15% des tumeurs cardiaques), au même titre que les lipomes, les hémangiomes ou les tératomes. Les tumeurs malignes sont exceptionnelles (sarcomes primitifs).

Les myxomes chez l'enfant:

Le myxome est une lésion tumorale bénigne, d'origine sous endothéliale pour la plupart des auteurs, développée à partir des cellules embryonnaires, multipotentes, descendant du blastème cardiaque primitif dont la fosse ovale est normalement le site de séquestration électif.

Les premiers myxomes pédiatriques ont été initialement décrits chez le grand enfant; les modes de révélation sont proches de ceux de l'adulte (souffle, hypertension artérielle pulmonaire par obstruction mitrale, embolie systémique, syndrome inflammatoire). On a longtemps considéré que cette tumeur n'existait pas chez le nourrisson, les observations publiées récemment vont à l'encontre de cette idée: en effet, plusieurs cas de mort subite du nourrisson ont été rapportés, après autopsie, à un myxome, notamment du cœur droit (3), prolabant dans l'orifice valvulaire pulmonaire ou tricuspide. L'insuffisance cardiaque, les accès de cyanose, le collapsus ou l'apparition d'un souffle sont les autres signes ayant permis le diagnostic de myxome chez des nourrissons (4-6). Décrite chez le nouveau-né, ce type de tumeurs doit donc faire partie des étiologies des tumeurs cardiaques fœtales, appréhendées par le diagnostic anténatal. Des formes familiales ont été identifiées, elles sont exceptionnelles (9 observations ont été publiées entre 1971 et 1985). Certains ont discuté une transmission génétique autosomique dominante. En pratique il convient de soumettre les parents et les frères et sœurs, de l'enfant porteur du myxome, à une échographie cardiaque. Dans la littérature, les associations aux cardiopathies congénitales sont rares (7 communications interauriculaires, 1 communication interventriculaire, 1 ventricule droit à double issue). Le complexe de Carney comporte l'association d'un myxome cardiaque avec, par ordre de fréquence: une lentiginose cutanéomuqueuse surtout faciale, des myxomes cutanés ou muqueux, des lésions micronodulaires pigmentées ou surrénaliennes bilatérales, une atteinte testiculaire chez l'homme, un adénofibrome mammaire chez la femme, un adénome hypophysaire avec sécrétion de GH. Ce type de myxome n'a pas de différence histologique avec le myxome isolé. Le syndrome inflammatoire marqué, est retrouvé dans 90% des myxomes de l'oreillette gauche, et seulement dans 20% des myxomes de l'oreillette droite. Sa fréquence n'est actuellement pas

connue pour le myxome du ventricule gauche. Le diagnostic est éminemment échographique: plus que le mode TM qui parfois précise l'atteinte valvulaire ou le prolapsus tumoral à travers un orifice valvulaire, c'est l'échographie bidimensionnelle qui permet l'étude de la localisation, du point d'insertion et de la taille de la tumeur, mais aussi des rapports avec les valves et les cordages. Le doppler peut montrer le caractère obstructif de la tumeur ou une dysfonction valvulaire associée.

Chez le nourrisson, les observations publiées, sont majoritairement des myxomes du cœur droit, alors que chez le grand enfant la localisation dans l'oreillette gauche reste la règle, les myxomes valvulaires sont exceptionnels, un cas de myxome de la valve mitrale, versant auriculaire, a été décrit (7) devant l'apparition d'un souffle d'insuffisance mitrale, ainsi qu'un myxome de la valve aortique se présentant comme un rétrécissement aortique, les myxomes du ventricule gauche s'implantent volontiers au niveau du septum (2). Ils représentent 2,5 à 4% des myxomes tous âges confondus, selon les séries (8), mais restent exceptionnels chez l'enfant. Les embolies systémiques sont fréquentes (70-75%), en particulier au niveau cérébral (48%), et souvent multiples (9). Il peut s'agir d'embolies fibrino-cruoriques ou myxomateuses. Ces dernières peuvent réaliser des métastases tumorales disséminées. Ont également été décrits des anévrysmes des artères cérébrales, d'allure mycotique, habituellement multiples et distaux, avec

ples et distaux, avec rupture pariétale et dissémination cérébrale, l'évolution se faisant alors localement sur le mode tumoral.

De très rares complications rythmiques peuvent également mettre en jeu le pronostic vital (10).

Comme chez l'adulte, la prise en charge est toujours chirurgicale, l'urgence se justifiant par la crainte d'une embolie ou de la mort subite, par enclavement valvulaire. La mortalité et la morbidité per et post opératoire sont inversement proportionnelles à l'âge, compte tenu de la nécessité d'une circulation extracorporelle. S'il s'agit d'une localisation valvulaire, la résection large de la zone d'implantation est de règle chez l'adulte, souvent au prix d'un remplacement valvulaire. Chez le jeune enfant, on optera plutôt pour une résection moins large, afin de préserver la valve native fonctionnelle, ou de permettre une plastie, comme chez cet enfant. Le suivi devra être donc plus rapproché, pour dépister précocement une récurrence locale. Cette attitude permet d'éviter les contraintes des prothèses valvulaires chez le jeune enfant.

CONCLUSION

Le myxome est une tumeur rare chez l'enfant. Sa localisation est très variable, contrairement à l'adulte. Il s'agit d'une pathologie bénigne, d'excellent pronostic à long terme après cure chirurgicale, mais dont les complications initiales permettant le diagnostic sont souvent gravissimes.

Références

1. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Tumeurs du cœur. In *Cardiologie Pédiatrique*, Flammarion éd, Paris, 1991, 661.
2. Rey C, Bourgin JH, Bozio A et al. Apport de l'échocardiographie au diagnostic des tumeurs intracardiaques chez le nourrisson et l'enfant. *Arch Mal Cœur* 1982; 5, 472-82.
3. Emile JF, Rambaud C, Canioni D et al. Myxome de l'infundibulum pulmonaire à l'origine d'une mort subite chez un enfant de 18 mois. *Arch Fr Pédiatr* 1993; 50: 323-5.
4. Pasaoglu I, Demircin M, Ozkutlu S et al. Right atrial myxoma in an infant. *Jpn Heart J*. 1991; 32, 263-6.
5. Sharratt GP, Lacson AG, Cornel G et al. Echography of intracardiac filling defects in infants and children. *Pediatr Cardiol*. 1986; 7, 189-94.
6. Daubenton JD, Human DG, Hassoulas et al. Left atrial myxoma in a 13-month-old infant. *S Afr Med J*. 1985; 68, 261-2.
7. Almange C, Revillon L, Michardière A et al. Myxome de la valve mitrale chez l'enfant. *Arch Mal Cœur* 1980; 5, 554-9.
8. Denis B, Avezou FC, Marty F et al. Les myxomes du ventricule gauche. *Arch Mal Cœur* 1975; 68: 543-6.
9. Labauge P, Messner-Pellenc P, Btard JM et al. Complications neurologiques des myxomes cardiaques. *Presse Méd.*, 1993; 22, 1317-21.
10. Lucet V, Do Ngoc D, Fermont L, Batisse A. Tachycardie ventriculaire et tumeurs du cœur de l'enfant. *Mises à jour cardiologiques* 1990; 9, 228-36.

© БУВЭСТ А., РОССИНЬОЛЬ А.-М., ЖУК П.-С., ПЕРЕС И., РОККА К. –
УДК 616-006.325.03-053.2

НЕОБЫЧНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ МИКСОМЫ (МИКСОМА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У РЕБЕНКА): ПО ПОВОДУ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА В ВОЗРАСТЕ 11 ЛЕТ

А. Бувэст¹, А.-М. Россиньоль¹, П.С. Жук¹, И. Перес², К. Рокка².

(¹Отделение педиатрической кардиологии, Отдел медицины детей, ²Отделение кардиохирургии. Госпитально-университетский центр Гренобля ВР 217 Х, 38043 Гренобль Cedex Франция)

Резюме. Внутрисердечная миксома – частая у взрослых, является редкой патологией у детей. Ее обычная локализация – левое предсердие. Часто протекающая латентно и обнаруживаемая лишь при эхографии, миксома может проявляться нарушениями ритма, картиной интермиттирующего митрального стеноза или эмболическими осложнениями. Предлагаемое наблюдение представляет ребенка 11 лет, без предшествующего анамнеза, госпитализированного с

клинической картиной тяжелой правосторонней гемиплегии, связанной с острым ишемическим нарушением мозгового кровообращения. Исследование внутрисердечного источника эмболии позволило диагностировать опухоль внутри левого желудочка, очень объемную, прикрепленную к митральному кольцу, гистологическое исследование подтвердило миксоматозную природу образования. Миксомы у детей имеют гораздо более разнообразную, чем у взрослых локализацию, включая правые отделы сердца у грудных детей. Лечение всегда хирургическое. Экстренная эхография сердца при выявлении шума, недомогания или необъяснимого воспалительного синдрома у ребенка, может быть единственным методом, открывающим причину тяжелых эмболических осложнений, связанных с этими, по сути доброкачественными, опухолями.

Ключевые слова: миксома, ребенок, опухоли сердца.

Опухоли сердца у детей редки (2-3 на 10000 детей). Это чаще всего доброкачественные опухоли, такие как рабдомиома и фиброма. Миксома – это, главным образом, патология взрослых, возникающая в третьей или четвертой декаде жизни, расположенная, в основном, на уровне левого предсердия. У ребенка, речь идет об исключительно трудной диагностике, так как клинические проявления опухоли очень разнообразны. Это наблюдение касается ребенка 11 лет, имевшего постэмболическое, острое ишемическое нарушение мозгового кровообращения, связанное с миксомой левого желудочка.

НАБЛЮДЕНИЕ

Мальчик 11 лет, без предшествующих проявлений в анамнезе, кроме лечения по поводу паховой грыжи в возрасте 2 лет, праворукий, обычно обучающийся в школе, госпитализирован 27.08.95 в связи с появлением резкой головной боли во время игры в мяч, приведшей к немедленному падению без потери или помрачения сознания.

Клиническое обследование выявило паралич правого лицевого нерва, правостороннюю гемиплегию с односторонним (справа) симптомом Бабинского, реактивную анизокорию и полную афазию. При аускультации сердца выявлен систолический шум 2/6 максимум в проекции аорты, никогда не обнаруживаемый ранее, без признаков сердечной недостаточности. Не отмечено инфекционных проявлений. Электрокардиограмма и рентгенограмма органов грудной клетки – нормальные. Компьютерная томография мозга, а затем магнитно-резонансная томография показали обширное размягчение левой Sylvianовой области эмболической природы. Воспалительный синдром очень умеренный (лейкоциты 7500 мм^3 , С-реактивный белок $<5 \text{ г/л}$, умеренное увеличение зон альфа1 и альфа2, фибриноген до 6 г/л). Трансторакальная эхокардиография была проведена с целью обнаружения источника эмболии. Она показала наличие в левом желудочке объемной гиперэхогенной массы, состоящей из двух долей. Одной – овоидной формы ($2 \times 1,3 \text{ см}$), прикрепленной к задней стенке, локализованной между двумя створками митрального клапана, с захватом хорды. Движения митрального клапана свободные. Другая доля – такой же эхоинтенсивности, округлой формы ($2 \times 2 \text{ см}$), прикреплена на ножке к большой (передней) створке митрального клапана, пролабирует в полость левого желудочка. Обе доли соединяются узкой полоской, такой же плотности. Не выявлено предсердного продолжения. Не обнаружено интрамиокардиальных или интраперикардиальных включений. Функция левого желудочка, оцененная по методу Teicholz, нормальная. Допплер-исследование с цветным изображением не обнаружило митральной недостаточности. Выявлено умеренное ускорение потока в полости левого желудочка (максимальная зарегистрированная скорость до $1,6 \text{ м/с}$).

Резекция опухоли могла быть произведена только после стабилизации неврологического состояния, спустя три недели после острого нарушения мозгового кровообращения (21.09.95), в связи с риском возникновения вторичных кровотечений. После срединной стернотомии, в условиях экстракорпорального кровообращения, произведена полная резекция опухоли с реконструкцией митрального клапана. Опухоль рыхлая, миксоидной структуры. Место прикрепления опухоли расположено на уровне митрального фиброзного кольца на стенке желудочка, на 7 часах, с захватом ножек и хорд большой (передней) и малой (задней) створок, верхняя часть заполняет полость желудочка. Аортальный клапан, левое предсердие и предсердная поверхность митрального клапана интактны. Передняя створка была рассечена и отделена от митрального клапана, для того чтобы удалить опухоль. Реимплантация створки произведена тремя U-образными швами на «подложке» («pledgets»). Проверена герметичность шва. Транспицеводная эхография, осуществленная после прекращения экстракорпорального кровообращения, показала небольшую митральную комиссуральную утечку. Патоморфологическое исследование подтвердило диагноз миксомы. Последствия оперативного вмешательства достаточно просты в плане гемодинамики, но у ребенка сохраняется полная афазия и правосторонний гемипарез, преимущественно верхней конечности. Через год, нет признаков рецидива опухоли, митральная недостаточность без симптомов клинического ухудшения или эхографических знаков утяжеления, функция левого желудочка нормальная.

КОММЕНТАРИИ

Опухоли сердца у детей:

Рабдомиома является наиболее частой опухолью (приблизительно 60%), она доброкачественная, часто множественная, чаще всего интрамиокардиальная, иногда внутрисердечная. Диагностика, в целом, ранняя (80% в возрасте до 1 года). Клинические проявления зависят от размеров и числа узлов; они могут быть полностью асимптомными, вызывать нарушения ритма, связанные с проникновением в проводящую систему или давать признаки сердечной недостаточности, в связи с клапанной обструкцией. Рабдомиома в половине случаев сочетается с туберозным склерозом Бурневилля, при котором прогноз сомнительный, главным образом, после неонатального периода (большой риск асистолии), в связи с неврологическими нарушениями, внутрисердечные опухоли часто регрессируют спонтанно.

Фиброма является второй по частоте опухолью сердца у детей. Она является достоянием детей старшего возраста. Речь идет о доброкачественной, одиночной опухоли, чаще желудочковой

локализации, гетерогенной (отложения кальциатов), при которой механические осложнения или нарушения ритма могут обосновать хирургическое удаление образования [2].

Миксомы составляют часть доброкачественных опухолей исключительно редких у детей (15% опухолей сердца), в эту же группу включены липомы, гемангиомы и тератомы. Злокачественные опухоли еще более редки (первичные саркомы).

Миксомы у детей:

Миксома является доброкачественным опухолевым образованием субэндотелиальной природы, по мнению многих авторов, развивающимся из эмбриональных мультипотентных клеток, образующихся из первичной сердечной бластемы, наиболее часто в области межпредсердной перегородки в районе овального окна.

Первые описания миксом в педиатрической практике были сделаны у детей старшего возраста; их клинические проявления были близки к таковым у взрослых (шум, артериальная легочная гипертензия, как следствие митральной обструкции, системная эмболия, воспалительный синдром). Долгое время считалось, что эта опухоль не бывает у грудных детей. Опубликованные недавно наблюдения противоречат этой идее: действительно, большое число внезапных смертей грудных детей было объяснено после аутопсии миксомой, преимущественно правых отделов сердца [3], пролабирующей в отверстия клапана легочной артерии или трикуспидального клапана. Сердечная недостаточность, приступы цианоза, коллапс или появление шума – эти симптомы позволили предположить наличие миксомы у грудных детей [4-6]. Описанный у новорожденного, этот тип опухоли должен быть обусловлен частью известных причин опухолей сердца у плода, обнаруживаемых при антенатальной диагностике. Идентифицированы семейные формы опухолей, они достаточно редки (9 наблюдений было опубликовано в период с 1971 по 1985 годы). Некоторыми обсуждается возможность генетической аутосомно-доминантной передачи. На практике, проводят эхографию сердца родителей, братьев и сестер детей-носителей миксомы. По данным литературы, сочетания с врожденными пороками сердца редки (7 дефектов межпредсердной перегородки, 1 дефект межжелудочковой перегородки, 1 правый желудочек с двойным выходом). Комплекс Карнея (Carney) включает сочетание миксомы сердца с высокой частотой кожно-слизистого лицевого лентигиноза, миксом на коже и слизистых, двусторонних микронодулярных надпочечниковых включений, с тестикулярными поражениями у мужчин, маммарной аденофибромой у женщин, аденомой гипофиза с секрецией гонадотропного гормона. Этот тип миксомы гистологически не отличается от изолированной миксомы. Воспалительный синдром обнаруживается при 90% миксом левого предсердия и только при 20% – миксом правого предсердия. Его частота в настоящее

время неизвестна для миксом левого желудочка. Диагноз ставится, преимущественно, эхографически: дополнительно к этому используется М-режим, который позволяет иногда выявить клапанные поражения или пролабирование опухоли в отверстие клапана; двухмерная эхография позволяет определить локализацию, точку прикрепления и размер опухоли, а также ее связь со створками и хордами клапана. Допплеровское исследование может выявить признаки обструкции или клапанной дисфункции, ассоциированной с опухолью.

У грудных детей, по данным опубликованных наблюдений, преобладают миксомы правых отделов сердца, тогда как у более старших детей опухоль, как правило, локализуется в левом предсердии, а миксомы клапанов являются редкостью. Был опубликован случай миксомы митрального клапана, исходящей из предсердия, и сопровождающейся шумом недостаточности митрального клапана [7], также как миксома аортального клапана проявлялась признаками аортального стеноза, миксомы левого желудочка чаще располагаются на уровне перегородки [2]. Они составляют от 2,5 до 4% миксом среди всех возрастов по данным разных исследований [8], но остаются редкостью у детей. Системные эмболии часты (70-75%), в частности, на уровне мозга (48%) и нередко множественные [9]. Можно вести речь об эмболах тромботических или миксоматозных. Эти последние могут являться источниками множественных опухолевых метастазов. В равной мере были описаны грибовидные аневризмы мозговых артерий, обычно множественные и дистальные, с разрывами стенки и церебральной диссеминацией, развивающиеся локально по типу опухоли.

Очень редкое осложнение – нарушение ритма сердца может сделать игрой случая жизненный прогноз [10].

Как и у взрослых, медицинская помощь всегда хирургическая, неотложность вмешательства определяется опасностью эмболии или внезапной смерти, вследствие клапанного вклинения опухоли. Смертность и заболеваемость интра- и послеоперационная обратно пропорциональны возрасту, учитывая необходимость применения экстракорпорального кровообращения. Если речь идет о клапанной локализации, широкая резекция зоны имплантации является правилом у взрослых, часто ценой протезирования клапана. У маленьких детей возможна менее широкая резекция клапана, с сохранением функции нативного клапана или проведением пластики, как в представленном нами случае. Последующее наблюдение должно быть достаточно частым, с тем, чтобы своевременно выявить локальные рецидивы опухоли. Такая тактика позволяет избежать протезирования клапанов у маленьких детей.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Миксома является редкой опухолью у детей. В отличие от взрослых, ее локализация очень разнообразна. Речь идет о доброкачественной патоло-

гии, с превосходным долгосрочным прогнозом после хирургического лечения. При этом первоначальными проявлениями опухоли часто могут

быть тяжелейшие осложнения, которые дают повод для обследования и последующей диагностики основного заболевания.

UNUSUAL LOCALIZATION OF MYXOMA (LEFT VENTRICLE MYXOMA IN A CHILD): THE EXAMINATION OF 11 YEAR OLD PATIENT

A. Buvest, A.-M. Rossijol, P.S. Zuk, E. Peres, K. Rokka

(The Department of Pediatric Cardiology; The Department of Pediatric Medicine, Cardiosurgical Department. Hospital – University Center, Grenoble, France)

Intracardiac myxoma, frequent in adults, is a rare pathology in children. Left auricle is its usual localization. Having latent course and being revealed only with the help of echography, myxoma may reveal itself with rhythm disturbances, the picture of intermittent mitral stenosis or embolic complications. The observation presents an eleven year old child without preceding history, who has been hospitalized with clinical picture of severe right-side hemiplegia, associated with acute ischemic disturbance of cerebral circulation. The investigation of intracardiac source of embolia allowed to diagnose the tumor inside left ventricle, very voluminous, attached to the mitral ring and histologic investigation confirmed the myxomatous origin of formation. Myxomas in children have more various localization than in adults, including right sections of heart in newborns. The treatment is always surgical.

Urgent echography of heart in revelation noise, indisposition or unexplained inflammatory syndrome in child may be the only method, opening the reason of severe embolic complication, associated with there, in point of fact, benign tumors.

Key words: myxoma, child, tumors of heart.

© DOUCHIN S., DO-NGOC D., ROSSIGNOL A.-M., LUCET V., JOANNARD A., JOUK P.-S. –
УДК 616.8-007-056.49

SYNDROME D'ANGELMAN ET HYPERTONIE VAGALE SÉVÈRE À PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS PÉDIATRIQUES

S. Douchin², D. Do-Ngoc¹, A.-M. Rossignol³, V. Lucet¹, A. Joannard³, P.-S. Jouk⁴.

(¹Centre de cardiologie infantile du Château des Côtes, 78350 Les Loges-en-Josas, ²Service de médecine néonatale et réanimation infantile, ³Département de Pédiatrie, ⁴Service de génétique, CHU de Grenoble, 38043 Grenoble Cedex 09)

(Tirés à part: Dr S. Douchin)

Résumé. Le syndrome d'Angelman associe un retard mental sévère avec absence de langage, une démarche ataxique, des convulsions et un comportement hyperactif, joyeux, avec de fréquents accès de rire. Un diagnostic génétique est possible dans 80% des cas environ. Aucune anomalie cardiovasculaire n'a été décrite jusqu'à présent dans ce syndrome.

Nous rapportons trois observations d'enfants atteints du syndrome d'Angelman et ayant des malaises graves par hypertonie vagale. L'âge de début des symptômes est compris entre 20 mois et 8 ans. Chez l'un des enfants, les malaises étaient électivement déclenchés par les crises de rire. Le diagnostic a pu être affirmé dans les trois cas par l'enregistrement électrocardiographique sur 24 heures (Holter) et le réflexe oculo-cardiaque. Le traitement choisi a été le diphémanil (Prantal) pour les deux enfants de moins de 2 ans (après échec des bêtabloquants dans un cas) et le disopyramide pour l'enfant plus âgé, avec à chaque fois une excellente efficacité. Cependant, l'un des enfants a fait une mort subite à l'âge de 6 ans, deux ans après l'arrêt du diphémanil.

Ces observations incitent à explorer systématiquement tout malaise chez les patients atteints du syndrome d'Angelman par Holter-ECG et réflexe oculo-cardiaque (ou test d'inclinaison). Compte tenu de la gravité potentielle des syncopes, un traitement médical prolongé semble justifié.

Mots clés: syndrome d'Angelman, hypertonie vagale, mort subite, enfant, diphémanil.

Le syndrome d'Angelman a été décrit pour la première fois en 1965 par H. Angelman sous l'appellation «enfants pantins» (*puppet children*) [1]. Sa fréquence est estimée à 1/20 000 naissances [2]. Il associe de façon constante un retard mental sévère, un retard des acquisitions motrices, une absence quasi complète de langage, une ataxie et un comportement hyperactif et joyeux avec de fréquents accès de rire [3-5]. Ce comportement très évocateur a été souligné par l'appellation, actuellement abandonnée, de «pantin-hilaré» (*happy puppet syndrome*) [5-7]. La dysmorphie s'accroît avec

le temps [8,9] pour devenir évidente après l'âge de 2 ans: microbrachycéphalie, bouche large avec protrusion de la langue, incisives écartées, mâchoire inférieure proéminente, hypopigmentation. Des convulsions apparaissent avant l'âge de 3 ou 4 ans dans plus de 80% des cas [3], avec des anomalies électroencéphalographiques caractéristiques.

Le diagnostic du syndrome d'Angelman est avant tout clinique [10]. Il peut être confirmé dans 80% des cas par les techniques de cytogénétique et de biologie moléculaires: une microdélétion de la région 15q11-13