

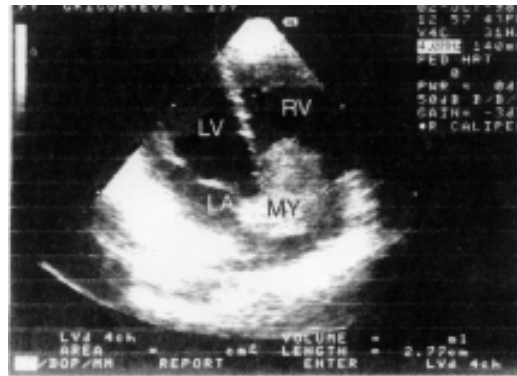
**В.А. Луканихин, Г.И. Харитонов, И.В. Скворцова, В.В. Жаворонков, Ф.Г. Абзалов, Н.А. Маркова (Казань). Миксомный синдром. Асимптомное биатриальное поражение с гигантской опухолью правого предсердия**

Миксомы сердца составляют большую часть его первичных опухолей (90,6%). Для этих доброкачественных новообразований характерна полиморфность клинической картины. Наиболее тяжелыми ее проявлениями могут быть эмболия артерий фрагментами миксомы либо вклинение опухоли в клапаны сердца. В большинстве случаев встречаются так называемые спорадические миксомы, преобладающие у женщин старше 40 лет. Характерными их особенностями являются рост с левой стороны межпредсердной перегородки (т.е. в левом предсердии), отсутствие рецидивов после их полного удаления и семейных форм заболевания.

Гораздо реже встречается миксомный синдром, объединяющий миксому сердца, пятнистую пигментацию кожи, нарушение функций эндокринных органов и экстракардиальные опухоли. Этот симптомокомплекс, впервые описанный Камей и соавт. (1985), был классифицирован Видалле (1987). Патогенез миксомного синдрома в настоящее время неизвестен. Это мультиорганная патология регистрируется одинаково часто у мужчин и женщин в среднем возрасте 25 лет. В 50% случаев имеют место множественные миксомы, высока частота семейного заболевания (25%) и рецидивирования (17—26%) после удаления. Вторым компонентом синдрома являются пигментные изменения кожи в виде веснушек, лентиги и невусов различной локализации, но чаще перiorбитальной и перiorальной зон на красной кайме губ, в области гениталий. Третий основной элемент синдрома — это новообразования кожи, волосяных фолликулов, подкожной клетчатки и внутренних органов, которые по результатам гистологического анализа относятся к миксомам, папилломам, фиброаденомам, нейрофибромам с наиболее частой локализацией на лице, конечностях, наружных половых органах, матке. В 30% случаев обнаруживаются опухоли гипофиза, надпочечников, яичек, щитовидной железы.

В доступной литературе нам не встретилось описания бессимптомного течения миксомного синдрома с поражением преимущественно правых камер сердца. Мы решили поделиться опытом нашего наблюдения.

Г., 13 лет, поступила в Казанский центр сердечно-сосудистой хирургии по неотложным показаниям с подозрением на тромбоз либо миксому правого предсердия. Предварительный диагноз был установлен при эхокардиографическом (ЭХОКГ) исследовании в Детском медицинском центре г. Казани, куда ребенок поступил для удаления папилломы правого века (поводом для проведения ЭХОКГ было увеличение третьей и четвертой дуг контура сердца на контрольной флюорограмме.) При поступлении жалоб нет. Телосложение астеническое. Кожные покровы с участками гиперпигментации: отмечаются зоны светло-коричневой окраски, особенно в перiorаль-



Эхокардиограмма (верхушечное четырехкамерное сечение). Обозначения: LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, MY — миксома.

ной и перiorбитальной областях, не связанные с инсоляцией. Имеется папиллома верхнего века правого глаза на границе кожной и конъюнктивальной поверхностей. Признаков нарушения кровообращения нет. Электрокардиограмма — без отклонений от нормы. При УЗИ органов брюшной полости патологии не выявлено. Контрольная ЭХОКГ подтвердила наличие гигантского опухолевидного образования в правом предсердии размерами 5,1х3,5 см (см. рис.).

В связи с угрозой вклинивания миксомы в трехстворчатый клапан 6.10.1998 г. было срочно произведено удаление миксомы обоих предсердий вместе с измененной частью межпредсердной перегородки с последующей ее пластикой аутоперикардом в условиях искусственного кровообращения и фармако-холодовой кардиopleгии (В.А. Луканихин). Миксома правого предсердия (5,5х3,5 см) имела мягко-эластическую консистенцию, крупнобугристую поверхность темно-красного цвета, местами с зеленоватым оттенком. Она прикреплялась к межпредсердной перегородке, и большая часть ее пролабировала через трикуспидальный клапан в правый желудочек и обтурировала его просвет более чем на 2/3. После иссечения той части межпредсердной перегородки, из которой исходила «ножка» миксомы, опухоль была извлечена из сердца. Через образовавшееся отверстие выполнена ревизия левых камер сердца. На межпредсердной перегородке со стороны левого предсердия чуть ниже места прикрепления первой опухоли было обнаружено другое разрастание в виде трех зерен диаметром от 4 до 7 мм бледно-розового цвета. Оно также было иссечено. Перегородка была восстановлена путем ее пластики аутоперикардом.

Послеоперационный период протекал без осложнений. При гистологическом исследовании было получено подтверждение типичных миксом эндокарда. Обследован брат больной — здоров. Контрольная ЭХОКГ через год патологии не выявила.

Итак, миксомы сердца у детей могут длительное время протекать бессимптомно. При обнаружении изменений тени сердца на обзорной рентгенограмме (флюорограмме) ребенок должен быть обследован методом ЭХОКГ даже при отсутствии признаков нарушения кровообращения.