Комплексный подход к оценке выраженности гемодинамических нарушений сердечно-сосудистой системы у пациентов с рабдомиомами

Контактная информация:

Ревуненков Григорий Валериевич, кандидат медицинских наук, заведующий отделом ультразвуковой диагностики

ФГАУ «Национальный научно-практический центр здоровья детей» Минздрава России

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (495) 967-14-20, e-mail: grigoryrevunenkov@gmail.com

Статья поступила: 21.02.2017 г., принята к печати: 30.06.2017 г.

Объемные образования сердца относятся к редкой врожденной патологии с частотой встречаемости в педиатрической практике 0,32%. В последние годы благодаря достижениям в области ранней, в том числе пренатальной, диагностики, расширению объема и качества скрининговых ультразвуковых исследований, увеличилась частота выявления данной патологии. Наибольшее количество опухолей (72–77%) обнаруживается в возрасте до 1 года, из них пренатально — до 26%. Имеющиеся в мировой практике клинические данные свидетельствуют в пользу врожденного характера большинства опухолей сердца, при этом около 50% из них составляют рабдомиомы. Представленный в данной статье клинический случай демонстрирует необходимость комплексного подхода и возможности применения новых методик 3D и 4D эхокардиографии у пациентов с рабдомиомами сердца для оценки тяжести поражения сердечно-сосудистой системы, определения тактики и прогноза лечения.

Ключевые слова: рабдомиома сердца, опухоли сердца, диагностика, дифференциальный диагноз, наблюдение, дети.

(Для цитирования: Ревуненков Г.В., Петренец Т.Н. Комплексный подход к оценке выраженности гемодинамических нарушений сердечно-сосудистой системы у пациентов с рабдомиомами. *Педиатрическая фармакология*. 2017; 14 (3): 198–201. doi: 10.15690/pf.v14i3.1745)

ВВЕДЕНИЕ

Новообразования сердца доброкачественного или злокачественного характера встречаются редко. Опухоли подразделяют на первичные и вторичные. Около 73% всех первичных сердечных опухолей являются доброкачественными, ~27% — злокачественными. Вторичные опухоли сердца, как правило, представляют собой метастазы, встречаются в 5 раз реже первичных [1, 2].

Среди доброкачественных первичных опухолей сердца у взрослых наиболее часто встречаются миксомы (от 45 до 75%), за которыми следуют липомы и фиброэластомы [3–6] (рис. 1). Рабдомиомы среди всех опухолей сердца у детей в возрасте до 1 мес жизни составляют 58,6%, в более старшем возрасте их количество несколько снижается (до 39,3%), а у взрослого населения частота встречаемости составляет 7% [6, 7].

Gregory V. Revunenkov, Tatyana N. Petrenets

National Scientific and Practical Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

Comprehensive Approach to Severity Assessment of Cardiovascular Hemodynamic Disorders in Patients with Rhabdomyomas

Space-occupying lesions in the heart refer to a rare congenital pathology with incidence of 0.32% in pediatric practice. In recent years, the detection frequency of this pathology has increased due to the achievements of early diagnostics (including prenatal diagnostics), integration of high volume scanning and high-quality ultrasound images. The greatest number of tumors (72–77%) is detected in infants under 1 year of age, up to 26% of which — prenatally. Available international clinical data confirms the congenital nature of most heart tumors, approximately 50% are rhabdomyomas. The presented clinical case demonstrates the demand for a complex approach and the application of new 3D and 4D cardiac scanning in pediatric practice to assess the severity of cardiovascular damage and the prognosis of treatment in patients with rhabdomyomas of the heart.

Key words: cardiac rhabdomyoma, cardiac tumors, diagnosis, differential diagnosis, observation, children.

(For citation: Revunenkov Gregory V., Petrenets Tatyana N. Comprehensive Approach to Severity Assessment of Cardiovascular Hemodynamic Disorders in Patients with Rhabdomyomas. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2017; 14 (3): 198–201. doi: 10.15690/pf.v14i3.1745)

Рис. 1. Частота встречаемости различных новообразований сердца [6]

Fig. 1. Frequency of occurrence of various heart neoplasms [6]

Рабдомиомы образуются из эмбриональных мышечных клеток в результате дизэмбриогенеза, у большей части пациентов дебютируют в возрасте до 1 года [8, 9]. Рабдомиомы располагаются в полостях сердца, иногда как образование на ножке, либо интрамурально. Такие опухоли могут быть довольно больших размеров и препятствовать кровотоку в сердце [6]. Они встречаются с одинаковой частотой в правом/левом желудочке и межжелудочковой перегородке, могут включать в себя одно или оба предсердия, и почти все многочисленны [9]. Тяжесть симптомов зависит от расположения и размера опухолей. Клиническую картину в большей степени определяет локализация опухоли, нежели гистологический тип новообразования. В связи с экзофитным характером роста доброкачественной опухоли вероятность развития обструктивных процессов выше, нежели у злокачественных опухолей с преимущественно инфильтративным ростом.

Опухоли в правых отделах сердца обычно проявляются общей слабостью, одышкой, синдромом нижней полой вены, отеками, асцитом. Для опухоли левых отделов чаще всего характерны непродуктивный кашель, одышка, головокружения, усиленная потливость при нагрузке или во время ночного сна. Локализация новообразования в левых отделах сердца может провоцировать развитие тромбоэмболии из-за нарушения гемодинамики.

Кроме основных симптомов, у детей появляется беспокойное поведение, теряется аппетит и замедляется физическое развитие. Однако, самыми распространенными в клинической картине являются блокады сердца, пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, желудочковая тахикардия и внезапная сердечная смерть [9]. Рабдомиомы часто сопровождают туберозный склероз, который характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования, гамартомами в некоторых органах, эпилеп-

сией, умственной отсталостью и аденомами слюнных желез. Некоторые исследования показывают, что по крайней мере 86% пациентов с рабдомиомами сердца страдают туберозным склерозом [9, 10]. Однако, рабдомиомы у больных с туберозным склерозом не сопровождаются серьезными аритмиями или обструкциями [11].

До появления в практике врачей метода эхокардиографии большинство опубликованных отчетов о рабдомиомах сердца были основаны на данных аутопсий [9, 12]. Эхокардиографическое исследование представляет собой эффективный диагностический метод, с помощью которого можно определить количество опухолей, дольчатость рабдомиом, их однородность и гиперэхогенность [9]. Пациенты при бессимптомном течении рабдомиомы, как правило, имеют благоприятный прогноз, однако детям с выраженной симптоматикой заболевание угрожает летальным исходом. Установлено, что до 78% детей с симптомами рабдомиомы умирают в возрасте до 1 года жизни [11]. К счастью, при бессимптомном течении более 50% рабдомиом спонтанно регрессируют в период грудного возраста и даже полностью разрешаются без необходимости хирургического вмешательства [12]. Таким образом, в отсутствии симптомов необходимо консервативное наблюдение, операция не показана.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Кардиологом на первичном приеме обследован пациент К. в возрасте 6 мес. Основными жалобами родителей являлись повышенная утомляемость, вялость ребенка.

При осмотре: физическое развитие низкое, соматический статус без особенностей.

При аускультации выявлен систолический шум в сердце, по данным электрокардиограммы — нарушение внутрисердечной проводимости.

Данные холтеровского мониторингирования: постоянные признаки миграции водителя ритма из синусового узла в миокард правого предсердия. Правожелудочковая парасистолия с частотой параритма 130–144 уд./мин. Парные полиморфные политопные желудочковые экстрасистолы и короткие эпизоды полиморфной разнонаправленной желудочковой тахикардии. Выраженное нарушение процесса реполяризации в миокарде желудочков. Непостоянное удлинение интервала QT на 0,05–0,06 сек.

Эхокардиографическое исследование пациента проводилось на ультразвуковых аппаратах Vivid7-E9 (General Electric, США) и SC2000 (Siemens, Германия) с применением 3D реконструкции и оценкой в 3D и 4D режимах систолической функции левого желудочка, внутрисердечной гемодинамики. Эти методики позволяют с высокой точностью рассчитать параметры гемодинамики, в том числе и при выраженной деформации полостей сердца объемными образованиями, в ряде случаев позволяя не прибегать к более дорогостоящим методам исследования сердца (например, магнитно-резонансной томографии), а также инвазивным процедурам (рис. 2). Обнаружено гигантское объемное образование межжелудочковой перегородки, полностью выполняющее апикальный сегмент желудочков сердца (рис. 3). Признаков инфильтративного роста не отмечено. Полости сердца не расширены, клапаны и крупные сосуды не изменены. Несмотря на значи-

тельную деформацию полостей желудочков сердца, обструкции не отмечалось. Насосная функция, рассчитанная по стволу легочной артерии, была по нижней границе нормы.

Учитывая, что туберозный склероз при рабдомиомах сердца наблюдается в 86% случаев, при этом зачастую рабдомиома является ранним признаком туберозного склероза [10], пациенту было проведено дополнительное исследование.

При ультразвуковом исследовании почек и мочевого пузыря патологии не выявлено.

При компьютерно-томографическом исследовании головного мозга обнаружены участки туберозного склероза (рис. 4).

Наличие таких неблагоприятных факторов, как туберозный склероз [10]), неинвазивный рост опухоли и низкая васкуляризация, позволяет с высокой вероятностью говорить о том, что новообразование у пациента является рабдомиомой.

Учитывая эхокардиографическую картину, для уточнения диагноза выполнены магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия сердца, по результатам процедур проведены консультации кардиологом и кардиохирургом. Полученные данные (отсутствие гемодинамически значимой обструкции, удовлетворительные глобальная и локальная систолические функции, достаточная насосная функция сердца) позволили рекомендовать тактику консервативного динамического наблюдения: эхокардиографический контроль за размером опухоли, холтеровский мониторинг и наблюдение кардиологом.

Рис. 2. Эхокардиографические методики в 3D и 4D режимах, выполненные пациенту К., 6 мес

Fig. 2. 3D and 4D echocardiographic examinations performed in the patient K., 6 months

Примечание. А — исследование локальной систолической функции левого желудочка в режиме 4D; Б — исследование посегментарного вклада в глобальную систолическую функцию левого желудочка в режиме 3D; В — исследование синхронности движения стенок левого желудочка в режиме 3D.

Note. А — examination of local left ventricular systolic function, in 4D mode; Б — examination of segmental contribution to the global left ventricular systolic function, in 3D mode; В — assessment of synchronism of left ventricular wall motion, in 3D mode.

Рис. 3. Трансторакальная эхокардиография, выполненная пациенту К., 6 мес: гигантское объемное образование апикального сегмента сердца

Fig. 3. Transthoracic echocardiography performed in the patient K., 6 months: a giant volumetric formation of the cardiac apical segment

Примечание. А — четырехкамерное сечение; Б — парастеральное сечение по длинной оси сердца.
Note. A — four-chamber section; B — parasternal section on the long axis of the heart.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пациентам с объемными образованиями сердца необходим комплексный подход для получения максимального количества качественной информации, позволяющей адекватно оценить не только состояние сердечно-сосудистой системы, поражение других органов, но и выработать правильную тактику лечения и определить дальнейший прогноз. Динамическое наблюдение предполагает обязательное эхокардиографическое (для оценки внутрисердечной гемодинамики), а также электрокар-

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol.* 2002;84(1):69–75. doi: 10.1016/s0167-5273(02)00136-5.
2. Castorino F, Masiello P, Quattrocchi E, Di Benedetto G. Primary cardiac rhabdomyosarcoma of the left atrium: an unusual presentation. *Tex Heart Inst J.* 2000;27(2):206–208.
3. Takeuchi D, Hiramatsu T, Nakanishi T. Congenital giant cardiac tumor with severe left-ventricular inflow and outflow obstruction and arrhythmia treated with pulmonary artery banding and long-term amiodarone infusion. *Ann Pediatr Cardiol.* 2012;5(1):78–80. doi: 10.4103/0974-2069.93718.
4. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol.* 2004;25(3):252–273. doi: 10.1007/s00246-003-0590-4.
5. Mariano A, Pita A, León R, et al. Primary cardiac tumors in children: a 16 year experience. *Rev Port Cardiol.* 2009;28(3):279–288.
6. Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T. *Masses, tumors, and source of embolus. Feigenbaum's echocardiography.* 6th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 701–733.

Рис. 4. Компьютерно-томографическое исследование головного мозга, выполненное пациенту К., 6 мес: визуализируются очаги tuberозного склероза

Fig. 4. Computed tomography study of the brain performed in the patient K., 6 months: visualized foci of tuberous sclerosis

диографическое обследование ввиду высокого риска выраженных нарушений проводящей системы сердца. Хирургическое вмешательство необходимо для пациентов с гемодинамически значимой обструкцией или снижением насосной функции миокарда. Полное удаление рабдомиома сердца не всегда возможно, поскольку опухоли, как правило, расположены глубоко в толще миокарда. Однако, даже ограниченное хирургическое иссечение рабдомиомы зачастую является эффективным, так как остаточная опухоль обычно подвергается инволюции.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено без финансовой поддержки.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

ORCID

Г.В. Ревуненков <http://orcid.org/0000-0001-7834-213X>

Т.Н. Петренко <http://orcid.org/0000-0003-1913-3412>

7. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология.* — М.: МЕДпресс-информ; 2004. — 600 с. [Belozеров YuM. *Detskaya kardiologiya.* Moscow: MEDpress-inform; 2004. 600 p. (In Russ).]
8. Krasuski RA, Hesselton AB, Landolfo KP, et al. Cardiac rhabdomyoma in an adult patient presenting with ventricular arrhythmia. *Chest.* 2000;118(4):1217–1221. doi: 10.1378/chest.118.4.1217.
9. Braunwald E. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine.* 6th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co; 2001.
10. Jozwiak S. Cardiac and vascular involvement. In: Curatolo P, editor. *Tuberous sclerosis complex: from basic science to clinical phenotypes.* London: Mac Keith Press; 2003. p. 26–45.
11. Di Liang C, Ko SF, Huang SC. Echocardiographic evaluation of cardiac rhabdomyoma in infants and children. *J Clin Ultrasound.* 2000;28(8):381–386. doi: 10.1002/1097-0096(200010)28:8<381::aid-jcu2>3.0.co;2-d.
12. Maraj S, Pressman GS, Figueredo VM. Primary cardiac tumors. *Int J Cardiol.* 2009;133(2):152–156. doi: 10.1016/j.ijcard.2008.11.103.