

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ. КЛИНИКА И УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

А.С. Имамбетова

Научный центр педиатрии и детской хирургии Минздрава РК, г. Алматы

Внедрение в медицинскую практику метода эхокардиографии (ЭхоКГ) расширило возможности диагностики опухолей сердца и своевременного направления пациентов на оперативное лечение [1,2]. В Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПиДХ) ежегодно проходит эхокардиографическое обследование в стационаре и амбулаторно около четырех тысяч детей. Возраст детей от 1 дня жизни до 15 лет. Эхокардиография проводится на многофункциональных цифровых универсальных программируемых ультразвуковых системах экспертного класса со сверхвысокой частотой кадров аппаратах Logiq 6 (GE HC, США) и ViVid 7 (GE HC, США), с использованием стандартных датчиков, включая режимы спектрального доплера и цветового картирования по общепринятым методикам. Среди обследованных пациентов нами был выявлен очень редкий случай миксомы правого предсердия.

Больной К.А., 3 г., поступил в клинику НЦПиДХ с диагнозом Целиакия, типичная форма, экссудативная энтеропатия. По данным эхокардиографии: аорта не расширена, полости левых отделов сердца в пределах возрастной нормы. Правые отделы сердца расширены. Из апикальной позиции в правом предсердии над септальной створкой трикуспидального клапана лоцировалось образование повышенной эхогенности размерами 2,3 на 1,4 см, с нечетким неровным контуром. Образование на длинной ножке (длина – 0,9см), исходило из основания септальной створки, которое током крови пролабировало в правый желудочек через атриовентрикулярное кольцо без признаков стеноза. Очень интересный и очень опасный момент, что оно также, но постоянно, пролабировало в выходной тракт правого желудочка и в ствол легочной артерии. Определяется умеренно выраженная гипертрофия левого желудочка МЖП до 0,54 см и ЗСЛЖ до 0,54см. В режиме цветового доплера ЭхоКГ признаки митральной и трикуспидальной регургитации 2 степени. На первом снимке из апикальной четырехмерной позиции (рис. 1) видна миксома на ножке в полости правого предсердия и ее размеры, на втором снимке (рис.2) по короткой оси на уровне аортальных клапанов визуализируется момент пролабирования миксомы в просвет легочной артерии. Ребенку был выставлен диагноз: Миксома правого предсердия и проконсультирован кардиохирургом, направлен на оперативное лечение.

По данным литературы миксомы (М) относятся к доброкачественным опухолям сердца. У детей опухоли сердца (ОС) относятся к редкой патологии и встречаются в 5-13% случаев [3,4,5]. На основании данных 11 000 аутопсий их частота составила в среднем 0,027%. Большинство авторов подразделяют опухоли на первичные и вторичные [2,6].

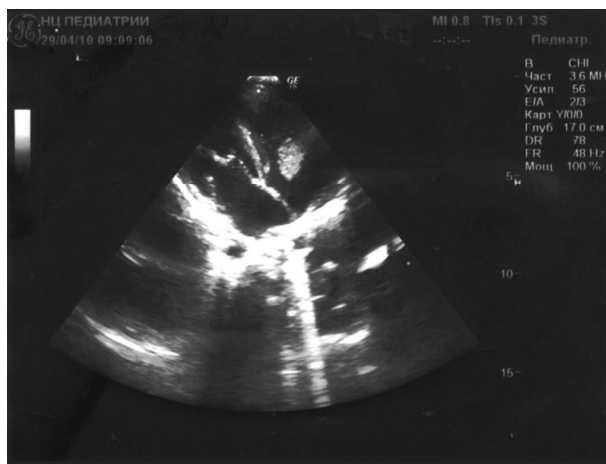


Рисунок 1. Миксома в полости правого предсердия. В-режим, апикальная позиция.



Рисунок 2. Миксома в просвете легочной артерии. В-режим, парастернальная позиция по короткой оси аорты.

Первичные опухоли сердца встречаются в 30 раз реже, чем метастатические, подразделяются на доброкачественные и злокачественные. Вторичные ОС имеют злокачественный рост. В зависимости от локализации процесса выделяют внутрисердечные (эндокардиальные), внутрисердечные (миокардиальные), внутривентрикулярные опухоли сердца. В детском возрасте [1,7] среди первичных доброкачественных опухолей сердца наиболее часто в 30-50 % случаев встречаются миксомы. В 86% случаев изолированные миксомы располагаются в левом предсердии, в 10% случаев они состоят из нескольких фрагментов. Множественные опухоли могут располагаться в разных камерах сердца. Миксома относится к мезенхиальным опухолям сердца, имеет овоидное или дольчатое строение. Для миксомы характерным считается правило Харкена или



правило «75», согласно которому она составляет у взрослых 75% всех опухолей сердца, в 75% случаев располагается в левом предсердии, в 75% случаев локализуется в фиброзной части МПП (в области овальной ямки) и в 75% случаев имеет ножку в месте прикрепления. Реже миксомы располагаются в правом предсердии, в желудочках или на атриовентрикулярных клапанах. Миксомы левого предсердия обычно развиваются из эндокарда, покрывающего край овальной ямки, к которому они прикреплены ножкой; реже эти опухоли сидят на широком основании без ножки. Обычно они имеют плотную консистенцию, и если прикреплены к предсердию ножкой, то иногда во время диастолы пролабируют в желудочек через левое атриовентрикулярное отверстие. У детей миксома имеет атипичную локализацию (исходит не из области овального окна, а из других участков стенок сердца), множественный характер, желеобразную структуру и обычно без капсулы. В 4-7% случаев М. может давать рецидивы. Опухоль исходит из эндокарда, может быть подвижной, достигает в поперечнике 1-10 см.

По морфологической и гистологической структуре М. либо имеет полупрозрачный вид, студнеобразную, и значительно реже, эластическую консистенцию, дольчатую или ворсистую поверхность, либо выглядит как округлое плотное с гладкой поверхностью образование [8]. Цвет может варьировать от зеленовато-серого до желтовато-коричневого. Клетки М. похожи на эндотелиальные клетки: они имеют удлинённую веретенообразную форму, содержат округлое или овальное ядро и хорошо заметные ядрышки. Клетки и сосуды погружены в аморфный матрикс, богатый кислыми мукополисахаридами. Опухоль пронизывают обильные тонкостенные капилляры. Поверхность опухоли обычно покрыта эндотелием и нередко окружена тромбами. В самой опухоли могут быть выявлены дистрофические изменения — некрозы, кровоизлияния, реже происходит обызвествление [2]. Опухоли предсердий, особенно миксомы правого предсердия, иногда содержат отложения кальция, видимые на обзорных рентгенограммах грудной клетки.

Клинические проявления больше связаны с локализацией и размерами опухоли, чем с ее гистологией [1,10]. Миксома левого предсердия проявляется разнообразной клинической симптоматикой, имитируя ряд заболеваний сердечно-сосудистой системы. Больные обычно предъявляют жалобы общего характера, а также присущие эмболическим осложнениям и вызванные препятствием кровотоку. У больных с миксомой левых отделов сердца преобладают жалобы, обусловленные нарушением кровообращения в малом круге кровообращения: одышка, кровохарканье; у больных с опухолью правых отделов сердца доминируют симптомы, характерные для нарушения кровообращения в большом круге: увеличение печени, отеки. По клинической картине миксомы наиболее разнообразны из всех опухолей сердца, однако для них характерны три главных синдрома: эмболические осложнения, препятствия кровотоку, общие симптомокомплексы [1,6,7,11].

Тромбоэмболия или эмболия фрагментами опухоли может быть первым ее проявлением. Фрагменты опухолей (особенно студнеобразной миксомы), расположенных в правом или левом отделе сердца, или покрывающие их тромботические массы могут вызывать эмболию сосудов большого или малого круга кровообращения. Опухоли правых отделов сердца (а также опухоли левых отделов сердца при сбросе слева направо) могут приводить к эмболии легочной артерии и, в отсутствие лечения, к легочному сердцу. Клиническая картина может быть неотличима от ТЭЛА при тромбозе глубоких вен ног. Нередко удается поставить диагноз миксомы, обнаружив опухолевые клетки в удаленных хирургическим путем эмболах.

Опухоли правого предсердия часто приводят к венозному застою в большом круге. Эмболия легочной артерии может приводить к легочной гипертензии, а обструкция трехстворчатого клапана — к повышению давления в правом предсердии; в результате возникает сброс крови справа налево, что приводит к гипоксемии, симптому барабанных палочек и эритроцитозу. Опухоли правого предсердия и правого желудочка могут вызвать правожелудочковую недостаточность [9,11].

Препятствие кровотоку может возникать на уровне отверстий любого из клапанов, чаще всего митрального [1,11]. Влияние опухоли на функцию сердца сходно с проявлениями дисфункции клапанов при их ревматическом поражении. В большинстве случаев опухоль локализуется в левом предсердии, имитируя митральный стеноз (что наиболее характерно), или пролабирует, имитируя митральную недостаточность. Какое-то время может быть бессимптомной. Так, миксома левого предсердия нередко ведет к легочному застою и признакам митрального стеноза, включая типичный шум, щелчок открытия митрального клапана и акцентированный I тон сердца. Иногда при миксомах левого предсердия удается услышать звук «бульканья опухоли» в момент, когда опухоль на ножке проваливается во время диастолы в клапанное отверстие. Этот звук отличается от щелчка открытия при ревматическом митральном стенозе своей вариабельностью, временем появления, интенсивностью и характером (иногда представлен более чем одним компонентом). В течение нескольких недель или месяцев симптоматика нарастает — наблюдаются одышка, кашель с кровохарканьем, обмороки, гипотония; возможны отек легких, внезапная смерть. Звуковая симптоматика напоминает митральный стеноз (при другой локализации опухоли она может быть разнообразной). Возможен добавочный низкочастотный протодиастолический тон. Весьма характерна изменчивость звуковой симптоматики при изменении положения тела. В отличие от ревматического митрального стеноза, как правило, даже при тяжелом состоянии больного нет значительного увеличения левого предсердия, мерцания предсердий, поражения других клапанов; анамнез непродолжительный.

Шумы митральной недостаточности возникают как результат хронического повреждения створок

клапана соприкасающейся с ними опухолью или вследствие того, что опухоль препятствует полному их смыканию. Клиническая дифференциация между опухолью левого предсердия и первичным митральным пороком может определяться тем, влияет ли положение тела больного на симптомы (например, на застойную сердечную недостаточность и обморочные состояния, а также на громкость шумов и щелчка открытия митрального клапана). По-видимому, величина левого предсердия при миксеме несоразмерно мала по отношению к тяжести клинических проявлений, в отличие от того, что наблюдается при митральных пороках сердца. Диастолический шум, усиливающийся на вдохе, указывает на обструкцию трехстворчатого клапана. Легочной компонент II тона запаздывает, его громкость может быть непостоянной. При исследовании яремных вен могут быть видны усиленные волны А и симптом Куссмауля. Повторные эмболии легочной артерии усиливают легочную гипертензию. Опухоли левого желудочка, если они расположены не интрамурально, приводят к застою в малом круге кровообращения и снижению сердечного выброса. Физикальные признаки могут напоминать аортальный стеноз, в том числе подклапанный, и гипертрофическую кардиомиопатию. Примерно у 25% больных с миксомой выявляется шум трения перикарда; механизм этого феномена неясен.

Электрокардиография сама по себе не имеет значения для диагностики опухолей. Однако появление нарушений ритма и изменение амплитуды зубцов на повторных ЭКГ может указывать на рост первичной опухоли или метастатическое поражение сердца. Рентгенография грудной клетки может помочь в диагностике опухолей, распространяющихся за пределы эпикарда. В этих случаях на опухоль указывают кардиомегалия, расширение средостения, неровность контуров сердечной тени. Иногда видны участки обызвествления опухоли. При крупных внутрисердечных опухолях правых или левых отделов сердца может быть видно соответственно обеднение или обогащение легочного сосудистого рисунка. Эхокардиография почти всегда позволяет поставить диагноз. **Диагностика внутрисердечных опухолей** основывается на обнаружении в полостях сердца эхопозитивных образований практически из всех классических позиций датчика. В связи с М, сочетаются те или иные нарушения движения стенок сердечных камер и внутрисердечной гемодинамики. **Чаще всего распознают подвижные миксомы предсердий:** во время диастолы они провисают из предсердий в желудочек через кольцо атрио-вентрикулярного отверстия. Диастолическая часть эхокардиограммы передней створки митрального клапана при этом существенно меняется, она очень напоминает кривую у больных со стенозом левого атриоventрикулярного отверстия, но в данном случае между створками клапана находится плотное образование, интенсивность отражения от которого возрастает по мере перемещения ультразвукового луча к левому предсердию. Во время систолы в полости левого предсердия нередко отмечается отражения от опухоли. Ультразвуковые картины при

опухолях левого и правого предсердий аналогичны. В ряде случаев возможна диагностика опухолей предсердия, неподвижно связанных со стенкой и не провисающих в полость желудочка. На представленной эхокардиограмме (рис.3) у больного визуализируется опухоль правого предсердия, связанная с его стенкой. Исследование произведено из четвертого межреберья по правому краю грудины. На эхокардиограмме в полости предсердия определяется отражение от плотного образования, связанного со стенкой предсердия и совершающего движения в систолу и диастолу вместе с сердцем.

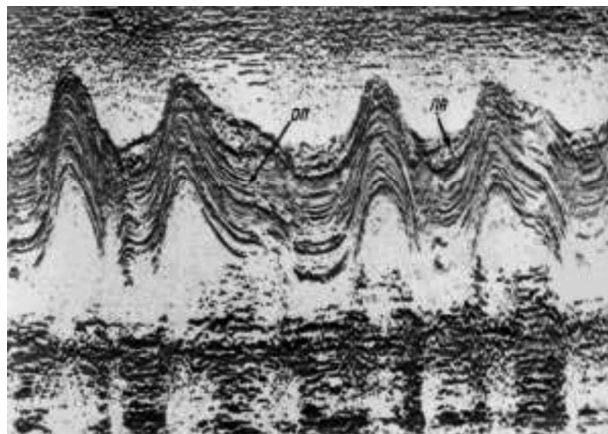


Рисунок 3. Миксома правого предсердия. М-режим, парастернальная позиция.

Диагностика опухоли левого желудочка основана на выявлении деформации эхокардиограммы левого желудочка в месте локализации опухоли. Опухоль левого предсердия вызывает появление «облачка» эхо-сигнала между створками митрального клапана во время диастолы желудочков, во время систолы он виден в полости левого предсердия. При линейном сканировании на протяжении сердечного цикла можно проследить за движением «облачка» из левого предсердия в левый желудочек и обратно. Опухоль искажает характер кривой движения передней створки митрального клапана, вызывая деформацию диастолического движения, и приводит к смещению этой створки к межжелудочковой перегородке. Плотная гладкая капсула миксомы дает четкие контуры отраженного эхо-сигнала, тогда как опухолевые массы без оболочки имеют смазанный контур. При двухмерной эхокардиографии миксома видна в полостях сердца в виде более светлого образования на темном фоне, движение опухоли визуализируется на протяжении всего сердечного цикла. Ангиокардиография получила широкое распространение в диагностике миксом сердца. Характерным симптомом является стойкий дефект наполнения округлой формы с ровными и гладкими контурами, обтекаемый кровью с контрастом.

При подозрении на опухоль или обнаружении при трансторакальной ЭхоКГ неясного образования показана чреспищеводная ЭхоКГ. Ее чувствительность и специфичность выше, чем трансторакальной, особенно при объемных образованиях в предсердиях. Чреспищеводная ЭхоКГ позволяет лучше рассмотреть границы образования, кисты,



участки обызвествления, увидеть ножку опухоли. При множественной миксеме возможны рецидивы. Если опухоль множественная, то ближайшие родственники больного должны быть обследованы эхокардиографически.

В некоторых случаях полезны данные катетеризации сердца или биопсии эндокарда и миокарда. Иногда требуются радиоизотопная вентрикулография, КТ, МРТ или, нечасто, ангиокардиография.

Лечение и прогноз: Больные должны немедленно направляться к кардиохирургу. Лечение доброкачественных опухолей сердца заключается в их хирургическом удалении, поскольку эти опухоли могут вызвать обструкцию внутрисердечного кровотока, аритмии и эмболии. Операцию обычно проводят с искусственным кровообращением, поскольку это позволяет непосредственно увидеть

опухоль, выявить множественные опухоли. Операция (в условиях искусственного кровообращения) на любой стадии болезни может привести к полному выздоровлению.

Таким образом, миксома является доброкачественной опухолью сердца, однако при быстром росте и отрыве тканей опухоли, может вызвать необратимые осложнения и даже представляет угрозу для жизни пациента. Метод ультразвукового исследования сердца, на сегодняшний день, является современным, неинвазивным, безопасным и высокоинформативным методом исследования сердца и имеет большое значение для диагностики доброкачественных опухолей сердца у детей. Данный метод позволяет своевременно диагностировать опухоль и направить пациентов на оперативное лечение к кардиохирургам.

Литература:

1. Гогичаишвили И.К. Клиника, диагностика, особенности ведения и хирургическое лечение новорожденных, детей и подростков с первичными новообразованиями сердца. Дис. ... канд. мед. наук. М., 2005; 168 с.
2. Константинов Б.А., Нечаенко М.А., Кузнецова Л.М., Винницкий Л.И., Шереметьева Г.Ф., Ховрин В.В., Домбровская А.В. Клинико-диагностические и хирургические аспекты объемных образований сердца у детей и подростков Москва Хирургия, 2007; 16-19
3. Захарова В.П. Миксомы сердца. Москва, 2003
4. Константинов Б.А., Нечаенко М.А., Винницкий Л.И. и др. Диагностические и прогностические аспекты миксомного синдрома. Клиническая медицина. 1999; 1: 22-26.
5. Нечаенко М.А., Черепенин Л.П., Шереметьева Г.Ф. и др. О семейных миксомах сердца. Клиническая медицина. 1991; 6: 38-41.
6. Петровский Б.В., Константинов Б.А., Нечаенко М.А. Первичные опухоли сердца. М., 1997.
7. Abushaban L., Denham B., Duff D. 10 year review of cardiac tumors in childhood. Brit Heart J. 1993; 70: 166-169.
8. Becker A.E. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol.* 2000; 21: 317-323.
9. Beghetti M., Gow R.M., Haney I. et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J.* 1997; 134: 1107-1114.
10. Carney J.A., Hruska L.S., Beauchamp G.D., Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc.* 1986; 61: 165-172.
11. Freedom R.M., Lee K.J., MacDonald C., Taylor G. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol.* 2000; 21: 299-316.

СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОЙ ЭМФИЗЕМЫ ЛЕГКИХ У РЕБЕНКА

Т.В. Маршалкина, В.А. Дашиев, Н.Т. Жанузакова

Научный центр педиатрии и детской хирургии Минздрава РК, г. Алматы

Эмфизема легких (от греч. *emphysao* – «вздуваю») — заболевание дыхательных путей, характеризующееся патологическим расширением воздушных пространств конечных бронхиол, которое сопровождается деструктивными изменениями альвеолярных стенок.

В основе болезни лежит сужение бронха с вентильным механизмом обструкции. Возможно врожденная патология самой легочной паренхимы, заключающаяся в гипоплазии эластических волокон

и перерастяжении альвеол, в результате задержки воздуха в измененном участке легкого.

Обычно поражается одна из долей легкого. По частоте поражения на первом месте стоит верхняя доля левого легкого, затем верхняя доля и средняя доля правого легкого. Нижние доли поражаются редко. Заболевание обычно обнаруживается у детей первых дней и недель жизни. Клиническая картина лобарной эмфиземы зависит от степени перерастяжения пораженного участка легкого и