Bulletin of Medical Internet Conferences (ISSN 2224-6150)
2016. Volume 6. Issue 6

ID: 2016-06-376-A-6203 Клинический случай

Позгалёва Н.В., Борисова А.А., Быкова Е.В., Гаврилова Е.С.

Множественные рабдомиомы сердца у новорожденного (клинический случай)

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра госпитальной педиатрии и неонатологии

Научный руководитель: к.м.н. Панина О.С.

Резюме

В течение многих веков первичные новообразования сердца считались редкой патологией. Благодаря развитию новых технологий в диагностике, мы, к сожалению, не можем с этим согласиться.

У плода пренатально выявлены множественные рабдомиомы, которые не влияли на ритм сердца. Постнатально вышеперечисленные образования не препятствовали кровотоку. Однако, сразу после рождения отмечалась выраженная тахикардия, неподдающаяся подсчету. Симптомы были купированы «Кордароном», в назначенной кардиологом дозе. После кратковременного лечения малыша смогли перевести в отделение физиологии новорожденных.

Ключевые слова: рабдомиомы сердца у новорожденного, опухоли сердца

Актуальность

Опухоли сердца у детей до последнего времени представляли собой малоизученную область детской кардиологии, что объясняется редкостью данной патологии, особенно в детском возрасте, ее чрезвычайно полиморфной клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики.

В течение длительного времени опухоли сердца выявлялись преимущественно на аутопсиях или как случайная находка при кардиохирургических вмешательствах. Считалось, что редкость развития сердечных неоплазм объясняется особенностями метаболизма миокарда, кровотоком внутри сердца и ограниченностью числа лимфатических сосудов сердца. Кроме того, в ответ на повреждение в сердце происходят дегенеративные изменения, а не регенерация.

Но, по мере накопления клинического опыта, а также внедрения новых неинвазивных методов исследования (трансэзофагеальная и пренатальная эхокардиография, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография) и определение возрастных, генетических и эпидемиологических факторов риска развития данной патологии дали возможность чаще выявлять опухоли сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Прижизненная диагностика новообразований сердца в этой возрастной группе стала более доступной, а также частым явлением в клинической практике неонатологов, кардиологов, педиатров и онкологов.

Частота встречаемости первичных доброкачественных новообразований сердца у новорожденных и детей первого года жизни, по данным 11 000 аутопсий, составляет 0,27%. По некоторым данным, в последние 15 лет частота регистрации опухолей сердца увеличилась в 15 раз.

Диагностика данной патологии у новорожденных и детей первого года жизни сложна, так как сопровождается полиморфной, а подчас асимптомной клинической картиной. Еще сложнее выявить эту аномалию пренатально, так как опухолевидные включения либо не привлекают внимания, либо воспринимаются как вторичная гипертрофия миокарда функционального порядка. В то же время не следует забывать, что в 50% случаев множественные врожденные новообразования сердца являются одним из признаков такого тяжелого генетического синдрома, как туберозный склероз. Современная неинвазивная диагностика, в частности метод комплексной эхокардиографии, позволяет выявить эту врожденную патологию не только после рождения ребенка, но и в период его внутриутробного развития.

А.С. Шарыкин отмечал, что частота встречаемости различных опухолей у детей составляет: рабдомиомы - 63,0 %; фибромы - 18,9 %; миксомы - 3,9 %; гемангиомы – около 3,9 %; тератомы, опухоли клеток Пуркенье, липома составили - 3,3 %, 2,2 % и 1,1 %, соответственно; злокачественные опухоли - около 7,0 %.

Около 75 % всех первичных опухолей по своему гистологическому строению являются доброкачественными, остальные 25 % — злокачественными. В детском возрасте на долю доброкачественных опухолей приходится около 90 % первичных новообразований. Среди первичных доброкачественных опухолей наиболее часто выявляются миксомы, которые доминируют у взрослых пациентов. У детей превалируют другие доброкачественные опухоли сердца, которые могут содержать клетки мышечной ткани (рабдомиомы), соединительной ткани (фибромы), ткани зародышевого происхождения (тератомы). Фибромы и рабдомиомы, как правило, растут в толще сердечной мышцы.

В 1809 г. Von Burns впервые описал миксому левого предсердия, а в 1862 г. немецкий патолог F. von Recklinghausen опубликовал оригинальное сообщение об опухоли сердца, которую он назвал рабдомиомой.

Рабдомиома образуется из эмбриональных мышечных клеток (специализированных, типа клеток Пуркинье, или клеток сократительного миокарда), обнаруживается в полостях, как правого, так и левого желудочка сердца и межжелудочковой перегородке. У 1/3 детей рабдомиома поражает миокард, на клапанах сердца практически не встречается. В 50 % случаев рабдомиома имеет внутриполостной рост, приводя к обструкции камер желудочков. Почти в 1/3 и более случаев рабдомиома сочетается с врожденным дефектом развития коры головного мозга — туберозным склерозом, который клинически выражается умственной отсталостью, эписиндромом, внутричерепными обызвествлениями. Возможно также сочетание с поликистозом почек. Рабдомиомы, располагающиеся в миокарде желудочков, нередко сопровождаются прогрессирующим ухудшением сердечной деятельности, возникновением аритмий различной формы и сложности. Клиническая картина рабдомиом сердца является неоднородной и зависит от характера их роста, размера, локализации, степени внутрисердечной обструкции или деформации проводящей системы. Выступая в просвет камер сердца, рабдомиомы нарушают сердечную гемодинамику, их течение сходно с клинической картиной порока венозных или артериальных клапанных отверстий. Уже с 16–20-й недели внутриутробного развития

 © Bulletin of Medical Internet Conferences, 2016

они могут быть обнаружены с помощью Эхо-КГ. В настоящее время удельный вес пренатальных диагнозов составляет 21–27 %. В постнатальном периоде большинство опухолей (72–77 %) диагностируют в возрасте до 1 года, что свидетельствует в пользу их врожденного характера. Установлено, что опухоль быстро увеличивается во второй половине беременности и достигает своих максимальных размеров к моменту рождения. Примерно в 75 % наблюдений пренатально диагностированная рабдомиома представлена множественными узлами.

Рабдомиомы сердца обычно не имеют тенденции к озлокачествлению, хотя описаны единичные случаи малигнизации рабдомиом в рабдомиосаркому.

Описание клинического случая

Нам хотелось бы представить клинический случай рождения ребенка с пренатально выявленной рабдомиомой.

Беременная Ш. 28 лет, поступила в ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова при сроке гестации 39 недель. Из анамнеза женщины известно что, данная беременность 2-ая, протекала на фоне осложненного акушерско-гинекологического анамнеза, хронической внутриутробной гипоксии плода, носительства TORCH – инфекции, врожденного порока развития плода (множественные рабдомиомы сердца). Роды 1-ые, срочные, быстрые, в головном предлежании: 1-ый период родов составил 4 часа, 2 период - 40 минут, безводный промежуток - 5 часов 10 минут, околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7-7 баллов. Антропометрические данные ребенка при рождении: рост 51 см, вес 3510 гр., окружность головы 36 см, окружность груди 34 см. Во время проведения первичной реанимации новорожденному в родильном зале, был зафиксирован приступ пароксизмальной тахикардии (частота сердечных сокращений подсчету не поддавалась). После проведения первичных реанимационных мероприятий ребенок был доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

В отделении реанимации новорожденных состояние ребенка было расценено как тяжелое за счёт приступа пароксизмальной тахикардии и неврологической симптоматики. Новорожденный на осмотр реагировал умеренно выраженной двигательной активностью, криком средней силы. С рождения у ребенка отмечалась мышечная гипотония, гипорефлексия, поза полуфлексорная. Голова имела долихоцефалическую форму, была умеренно конфигурирована, имела место умеренная родовая опухоль в лобнозатылочной области, больше слева; большой родничок 1,0х1,0 см на уровне костей черепа. Кости черепа умеренной плотности. Глаза открывал на осмотр, реакция зрачков на свет была симметрична. Кожные покровы при первичном осмотре были розовые с цианотичным оттенком, отмечался выраженный акроцианоз, периоральный цианоз. Видимые слизистые были розово-цианотичны. Объективно: Область сердца у новорожденного визуально не была изменена, левая половина грудной клетки не выбухала, не отмечалось систолического дрожания. Границы относительной сердечной тупости не были расширены: правая - по правому краю грудины, левая на 1,0 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, верхняя - II ребро. При аускультации обращали на себя внимание глухие сердечные тоны, выраженная тахикардия, не поддающаяся подсчёту (по данным монитора до 300 ударов в минуту). Пульс на периферических артериях отмечался средних качеств, симптом белого пятна – 3-4 сек. Мониторирование артериального давления выявило склонность к артериальной гипертензии (на левой руке 89/45 мм рт. ст, левой ноге 76/41 мм рт. ст., правой руке 94/45 мм рт. ст., правой ноге 69/45 мм рт. ст).

По остальным органам и системам патологии выявлено не было. В первом контроле кислотно-основного состояния капиллярной крови был отмечен субкомпенсированный респираторно - метаболический ацидоз, умеренная гипоксемия. Ребенку была налажена подача увлажненного кислорода через маску.

В ходе клинического обследования были выявлены следующие изменения: Д-ЭХО-КГ (осмотр на фоне приступа пароксизмальной тахикардии). В полости правого желудочка лоцируются 3-и эхоплотных образования округлой и овальной формы, размером 0,56 х 0,24 см; 0,37 х 0,35 см,1,01 х 0,37 см, два образования крепятся к передней стенке правого желудочка, одно к модераторному тракту. В полости левого желудочка одно эхоплотное образование овальной формы 0,57 х 0,33 см, прикреплённое возможно к межжелудочковой перегородке. Все вышеперечисленные образования не препятствуют кровотоку и не вызывают обструкцию выходных отделов желудочков. Умеренная гипертрофия и дилатация правого желудочка. Умеренная дилатация правого предсердия. Митральная регургитация 1-й степени. Трикуспидальная регургитация 1-й степени. Минимальная лёгочная гипертензия. Глобальная сократимость левого желудочка не нарушена. Открытое овальное окно 0,4 см, функционирующее. В левом желудочке аномально расположенная хорда.

За время пребывания в Перинатальном центре ребенок неоднократно осматривался кардиологом, а также кардиохирургом по поводу основного диагноза: ВПР. Множественные рабдомиомы сердца. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, приступный период.

Стартовая терапия приступа пароксизмальной тахикардии включала в себя внутривенное введение «Кордарона» из расчёта 3 мг/кг веса в течение 2 часов. Учитывая гемодинамически значимое нарушение сердечного ритма, была продолжена антиаритмическая терапия «Кордароном», в дозе насыщения 8,5 мг/кг/с, 2-х кратно, в течение 7 дней, с последующим переводом на поддерживающую дозу 4 мг/кг/с, однократно. Препарат принимался под контролем ЭКГ (на фоне насыщения по данным ЭКГ отслеживалось удлинение интервала QT, допустимым считался прирост не более 25% от исходного). По-поводу основного заболевания ребенок получал также «Панангин», «Элькар» 30% «Пантогам» в возрастных дозировках. Приступ пароксизмальной тахикардии купировался к 3 суткам жизни, терапия «Кардароном» была продолжена, но препарат ребенок получал per os. Состояния на этот момент расценивалось как средне тяжелое. В неврологическом статусе ребенок стал значительно активнее, на осмотр реагировал двигательным возбуждением, крик был громкий, эмоциональный. В дополнительной оксигенации не нуждался. При аускультации тоны сердца были ритмичны, но приглушены. Пульс на периферических артериях отмечался удовлетворительных качеств. Симптом белого пятна был отрицательным. Частота сердечных сокращений, в покое составляла 129-133 в минуту, при беспокойстве до 148 в минуту. Артериальное давление, как на руках, так и на ногах – нормальные показатели. Ребенок хорошо усваивал энтеральное питание. С учетом стабилизации состояния, на 6 сутки жизни ребенок был переведен на совместное пребывание к матери, приложен к груди. Новорожденный был выписан домой по месту жительства после курса насыщения кордароном, под наблюдение кардиолога.

Заключение

Несмотря на редкость опухолей сердца у детей, неонатологи, педиатры должны знать данную патологию и ее возможные осложнения, поскольку правильно и своевременно поставленный диагноз позволяет вовремя направить пациента, как к кардиологам, так и к кардиохирургам - для решения вопроса о хирургическом лечении, методика и объем которого определяются сугубо индивидуально.

Литература

1. Витовский Р.М. Опыт диагностики и хирургического лечения больных с рабдомиомами сердца // Онкология. — 2002.— № 3. — С. 228-231.
2. Прахов А.В. Неонатальная кардиология. — Н.Новгород: Издательство Нижегородской госмедакадемии, 2008. — 388с.
3. Волколаков Я.В., Лацис Р.Я. и др. Хирургическое лечение первичных опухолей сердца // Груд, и серд.-сосуд.хирургия.-1990,- № 2.- С.28-35.
4. Волколаков Я.В., Егоров Г.Н., Хенина Р.JI. Диагностика первичных опухолей сердца//Кардиология.- 1987.- Т.-27.-№ 6. 100-101
5. Шемакина М. Л. Эходопплеркардиографическая диагностика первичных опухолей сердца : Дисс. канд. мед. наук. М. - 1995 .- 153 с.
6. Сухарева Г.Э., ГУ «Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского» г. Симферополь 2009г.

© Bulletin of Medical Internet Conferences, 2016