

*Р.М. Витовский**А.Н. Романюк**В.И. Кравченко**В.Н. Бешляга**Е.В. Руденко**Я.Ю. Голко**И.Н. Емец**Институт сердечно-сосудистой хирургии АМН Украины**Киевская медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, Киев, Украина***Ключевые слова:** *опухоль сердца, рабдомиомы, диагностика, хирургическое лечение.*

## ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С РАБДОМИОМАМИ СЕРДЦА

**Резюме.** *Обобщен опыт клинического наблюдения и хирургического лечения 6 больных (из них 5 — в возрасте до 11 мес) с рабдомиомами сердца.*

### ВВЕДЕНИЕ

Опухолевое поражение сердца представляет собой малоизученную область клинической медицины, что объясняется редкостью данной патологии, чрезвычайным полиморфизмом клинической картины и сложностью прижизненной диагностики [1, 2, 6, 7, 12]. Среди доброкачественных новообразований сердца, помимо наиболее часто встречающихся миксом, выделяют группу немиксоматозных доброкачественных опухолей, к которым относятся рабдомиомы, фибромы, липомы, гемангиомы, тератомы, мезенхимомы, невриномы, хондромы и др. [2, 3, 6].

Рабдомиомы — наиболее часто диагностируемые немиксоматозные доброкачественные опухоли сердца, которые составляют от 6 до 15% от всех первичных новообразований сердца [4, 5, 8]. Чаше наблюдаются у детей в младенческом и раннем детском возрасте, что составляет приблизительно 85% от всех рабдомиом [4, 5, 8]. Опухоль может локализоваться в любом отделе сердца и в большинстве случаев имеет множественный характер, при этом в патологический процесс вовлекаются преимущественно межжелудочковая перегородка и желудочки сердца [5, 10, 13]. Гистогенез рабдомиом до настоящего времени еще не до конца ясен. Согласно существующим концепциям их рассматривают как истинные опухоли из миобластов, гамартрому из атипичных клеток Пуркинью и, наконец, как врожденные локальные нарушения метаболизма углеводов [10, 11, 14].

Рабдомиомы, располагающиеся в миокарде желудочков сердца, нередко сопровождаются прогрессирующим ухудшением сердечной деятельности, возникновением аритмий различной формы и тяжести. В случае локализации опухоли вдоль венечных артерий или в области аортальных клапанов может развиваться стенокардия в результате сдавления венечных артерий [9]. В настоящее время рассматриваются кли-

нико-диагностические аспекты этого заболевания, показания к оперативному лечению [9, 10, 13].

Хирургические методы лечения больных с рабдомиомами сердца по сравнению с такими распространенными неоплазмами, как миксомы, изучены недостаточно. Особого внимания заслуживают хирургические операции при рабдомиомах с интрамиокардиальным характером роста, что обуславливает значительные сложности оперативной техники, проблему выбора оптимального объема операции при одновременном требовании максимального сохранения клапанного аппарата, венечных сосудов, проводящих путей и сократительного миокарда [9, 13, 15].

Учитывая изложенное, мы сочли целесообразным представить наш опыт наблюдения и хирургического лечения больных с рабдомиомами сердца.

### ОБЪЕКТ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В Институте сердечно-сосудистой хирургии с 1970 по 01.01.2002 г. наблюдали 11 больных с различными немиксоматозными доброкачественными опухолями сердца. Из них у 6 были диагностированы рабдомиомы, что составило 1,2% от общего количества наблюдаемых пациентов с опухолями сердца (433 случая).

Возраст пациентов — от 1 дня до 51 года, при этом 5 больных с рабдомиомами были в возрасте до 11 мес.

Опухолевым процессом были поражены различные камеры сердца: в 5 случаях — правый желудочек (ПЖ) и только в 1 — левый (ЛЖ). В 3 случаях рабдомиомы правожелудочковой локализации имели множественный характер, в остальных 3 — опухоли были представлены единичными узлами больших размеров.

Всем больным проведено полное клиническое обследование с использованием инструментальных методов, причем решающим являлась комплексная эхокардиография. Проведено морфологическое исследо-

вание опухолей у всех 6 больных, позволившее точно определить характер и тип новообразования. В одном случае диагноз опухоли сердца был установлен перинатально с помощью эхокардиографического исследования плода и в первые сутки после рождения ребенка поступил в кардиохирургический центр.

Все 6 больных были прооперированы. При этом у 1 пациентки во время эксплоративной торакотомии обнаружили значительное поражение новообразованием ПЖ.

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Клиническая картина рабдомиом сердца является неоднородной и зависит от характера их роста, размера, локализации, степени внутрисердечной обструкции или деформации проводящей системы.

Особое внимание следует уделять клиническим проявлениям этого заболевания. Учитывая, что рабдомиомы диагностированы преимущественно у детей в возрасте от 1 дня до 11 мес, диагностика их чрезвычайно трудна в связи с отсутствием патогномичных признаков заболевания и невозможностью ребенка объективно оценить свое состояние. Выступая в просвет камер сердца, рабдомиомы нарушают сердечную гемодинамику, их течение сходно с клинической картиной порока венозных или артериальных клапанных отверстий.

Кроме того, необходимо подчеркнуть, что этот гистологический тип опухоли часто сопровождается туберозным склерозом коры головного мозга с возможным возникновением эпилепсии, нарушением умственного развития разной степени выраженности. Довольно часто при рабдомиомах наблюдаются аденомы в сальных железах, гамартромные узелки во внутренних органах. Причем отсутствие психоневрологической симптоматики туберозного склероза не исключает как наличия этого заболевания, так и возможности его последующего развития.

В наших наблюдениях признаки нарушения функции ЦНС отмечены у 2 больных в возрасте 1,5 и 11 мес соответственно. В первом случае они проявлялись энцефалопатией с синдромом двигательных нарушений, во втором — приступами эпилептического характера. Во время компьютерной томографии в головном мозге обнаружены очаги измененной плотности.

При поступлении в стационар клинические проявления заболевания — выраженная одышка, акроцианоз, тахикардия с тяжелыми нарушениями функции сердечной мышцы и низкой фракцией выброса — были различной степени тяжести.

Одним из наиболее частых клинических проявлений рабдомиом сердца является застойная сердечная недостаточность различной выраженности, которая отмечалась у всех 6 больных. Она возникала в результате частичной обтурации клапанных отверстий с последующим нарушением притока или оттока крови из соответствующих камер сердца. Выраженность ее зависела также от величины опухоли и степени поражения миокарда.

Из 5 детей с рабдомиомами выраженные проявления застойной сердечной недостаточности наблюдались у 3 больных с рабдомиомами ПЖ (2) и ЛЖ (1) и проявлялись значительной одышкой, цианозом, тахикардией, увеличением размеров печени. У 2 больных с рабдомиомами ПЖ признаки заболевания были менее выражены и в основном проявлялись умеренной тахикардией, у 1 больного — незначительным цианозом. Следует отметить, что в первых 3 случаях рабдомиомы были представлены единичными узлами, однако их большой размер и неблагоприятная локализация способствовали развитию выраженных гемодинамических нарушений. У больных с незначительными клиническими проявлениями заболевания рабдомиомы носили мультицентрический характер и поражали различные отделы ПЖ, включая мембранозный, трабекулярный и выходной отделы. Однако их размер и степень поражения миокарда были недостаточны для развития выраженных клинических проявлений заболевания. Особенности рассматриваемого симптомокомплекса были его рефрактерность к лекарственной терапии и неуклонное прогрессирование.

Из физикальных данных особого внимания заслуживают результаты аускультативного исследования, которые у 4 детей имитировали клапанные поражения сердца с характерным систолическим или диастолическим шумом в зависимости от локализации опухоли в полости сердца. Так, при рабдомиоме ЛЖ, локализующейся между хордами передней створки митрального клапана, выслушивали небольшой систолический шум в проекции верхушки сердца. При множественном поражении опухолевым процессом ПЖ шумовым проявлением был систолический шум на легочной артерии или на верхушке сердца. В одном случае, несмотря на значительные поражения ПЖ опухолью, занимающей его большую часть и прорастающей створки трехстворчатого клапана, шумовые проявления заболевания отсутствовали, они также отсутствовали у взрослого больного, несмотря на значительное поражение ПЖ. Таким образом, отсутствие аускультативных проявлений не свидетельствует об отсутствии опухоли.

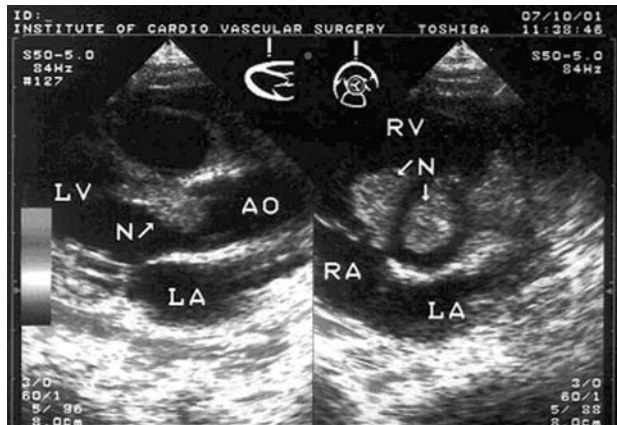
Для инструментальной диагностики рабдомиом сердца применяются те же методы, что и при других опухолях сердца. При этом основным методом диагностики является двухмерная эхоКГ. Являясь неинвазивным, этот метод позволяет диагностировать первичные опухоли сердца (особенно неоплазмы с внутрипросветным характером роста) с высокой степенью надежности и точности.

Эхокардиографическая картина рабдомиом, локализующихся в миокарде, характеризовалась наличием множественных различных размеров объемных образований повышенной эхогенности с четкими границами в толще стенки ПЖ или ЛЖ, или выступающих в просвет желудочков. Четкий поверхностный контур образований, как правило, отсутствовал. Подвижность этих опухолей в отличие от миксом сердца была ограничена только систолическим и диа-

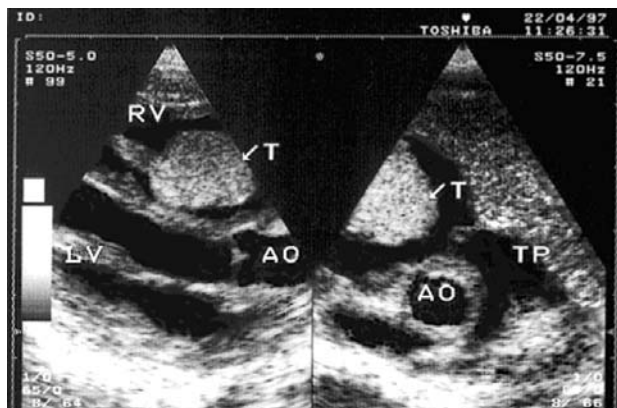
## ОБМЕН ОПЫТОМ

столическим движением соответствующего отдела сердца, где они локализовались. При этом правожелудочковые новообразования в 3 случаях частично обтурировали выходной тракт ПЖ, в одном — приточный его отдел. Ложелудочковая рабдомиома локализовалась в выходном тракте, создавая умеренную его обструкцию с градиентом систолического давления 27 мм рт.ст. Размер опухолей колебался от 0,7 до 2 см (рис. 1 и 2).

Только в одном случае при поражении передней стенки ПЖ у взрослой пациентки локализация пораженного участка



**Рис. 1.** Эхокардиограмма больного с рабдомиомами межжелудочковой перегородки, вызывающими обструкцию выходного тракта ЛЖ. Слева — парастеральное продольное сечение, справа — поперечное сечение на уровне выходного тракта ЛЖ. N — рабдомиома; LV — ЛЖ; LA — левое предсердие; АО — аорта; RV — ПЖ; RA — правое предсердие



**Рис. 2.** Эхокардиограмма больного с рабдомиомой ПЖ с частичной обструкцией путей оттока. Слева — парастеральное продольное сечение, справа — поперечное сечение на уровне магистральных сосудов. T — рабдомиома; LV — ЛЖ; АО — аорта; RV — ПЖ; TP — легочная артерия была затруднена, что потребовало проведения зондирования для установления диагноза.

Различная тактика и широкий диапазон хирургических вмешательств определены необходимостью строго индивидуального подхода к больным с рабдомиомами сердца в связи с особенностями локализации, роста опухоли, разным объемом поражения.

Можно условно выделить два вида операций. С онкологической точки зрения идеальным хирургическим вмешательством является радикальное удаление рабдомиомы. Однако его практическому осуществлению может препятствовать наличие выраженных вторич-

ных изменений на границе опухоли с прилежащим миокардом, большой размер и особенности локализации новообразования, радикальное удаление которого может быть сопряжено с опасностью повреждения венечных артерий сердца, его клапанного аппарата и проводящей системы, а также насосной функции. Именно поэтому в ближайший послеоперационный период у таких больных часто отмечается низкая производимость сердца, и общая госпитальная летальность может быть высокой. Некоторые клиницисты считают, что радикальное удаление рабдомиомы сердца в большинстве случаев является неоправданной и даже калечащей операцией. Хирургические вмешательства при этих опухолях следует выполнять исключительно при наличии их симптоматических форм и она должно носить паллиативный характер [4, 9, 14]. Удалять необходимо только ту часть новообразования, которая приводит к стенозированию или окклюзии приточного или выходного отдела пораженных камер сердца. Теоретической предпосылкой к выполнению подобных операций служит морфологический характер рабдомиомы, которая представляет собой доброкачественную опухоль, отличающуюся незначительным потенциальным ростом, а в некоторых наблюдениях — медленной спонтанной регрессией, наступающей с возрастом [9, 10, 14].

У всех 6 больных с рабдомиомами сердца было выполнено оперативное вмешательство, показанием к которому являлась обструктивная форма внутрисердечной опухоли. Только в одном случае у пациентки в возрасте 51 года рабдомиома поражала все слои большей части ПЖ, вследствие чего проведение радикального оперативного вмешательства оказалось невозможным и было ограничено диагностической торакотомией с последующей биопсией.

У одного из больных рабдомиома сердца размером 2 x 1,5 см локализовалась в ЛЖ между хордами передней створки митрального клапана. Удаление ее выполнено с сохранением подклапанного аппарата, поэтому межхордальная часть опухоли частично была оставлена.

У 3 больных с множественным поражением ПЖ узлы опухоли локализовались в различных отделах. В одном случае пораженными оказались выходной тракт ПЖ, область фиброзного кольца трехстворчатого клапана, эндокард передней стенки ПЖ. У второго больного опухоль размером 2 x 1,5 см локализовалась в межжелудочковой перегородке, достигая клапана легочной артерии. В области верхушки также были обнаружены 2 узелка по 0,5 см в диаметре каждый. У третьего пациента множественные (всего 7) желеобразные опухолевидные образования, прорастающие в миокард, размером от 0,3 до 2 см поражали мембранозный, выходной, трабекулярный отделы межжелудочковой перегородки, а также стенки ПЖ. Все новообразования были удалены в пределах здоровой ткани. Только у одного пациента два небольших (до 0,5 см) узелка, расположенных в области верхушки ПЖ, в связи с доброкачественным характером опухоли, небольшой величиной новообразований, не влиявших на гемодинамику, и большими техническими трудностями, не были удалены.

В последнем из наших наблюдений у ребенка в возрасте 1 день, поступившего в тяжелом состоянии с признаками выраженной сердечной недостаточности, опухоль, диагностированная перинатально, заполняла всю полость ПЖ с прорастанием створок трехстворчатого клапана. Тупым и острым путем новообразование было максимально удалено. При этом потребовалось восстановление целостности трехстворчатого клапана, поврежденного при удалении опухоли. Однако после восстановления сердечной деятельности наблюдалась выраженная сердечная слабость за счет плохой сократимости ПЖ, АВ-блокада. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, ребенок умер. Причиной смерти явилась чрезмерная радикальность операции, которая привела к значительной травме ПЖ и критическому снижению его сократительной способности.

Таким образом, рабдомиомы сердца наиболее часто диагностируют у детей в младенческом и раннем детском возрасте. Диагностика их чрезвычайно трудна, что обусловлено отсутствием патогномичных признаков заболевания и нередко его асимптомным течением. Комплекс клинической симптоматики, зависящий от размеров, локализации и количества опухолей, ограничивается застойной сердечной недостаточностью, нарушениями ритма, цианозом и аускультативными особенностями, которые при внутриполостном характере опухоли могут иметь непостоянный характер. Кроме того, в некоторых случаях шумовых проявлений заболевания может не быть, даже при большом объеме поражения миокарда. У части больных с рабдомиомами сердца могут наблюдаться клинические проявления туберозного склероза коры головного мозга с возможным возникновением эпилепсии, нарушением умственного развития, гамартоматозным поражением внутренних органов, что может существенно осложнять диагностику рабдомиома сердца.

Для диагностики рабдомиома сердца первостепенное значение имеет эхокардиография, позволяющая определить размеры, форму, локализацию опухоли, уточнить ее внутримышечный или внутриполостной характер, судить о его взаимоотношениях с клапанным аппаратом сердца и прогнозировать возможность и варианты хирургического лечения.

Хирургическая тактика должна основываться на учете размеров опухоли, ее локализации и наличии явных гемодинамических нарушений, обусловленных обструктивной формой новообразования. Учитывая доброкачественный характер рабдомиома, предполагаемый вред при полной резекции может быть значительней, чем при паллиативной операции.

## ЛИТЕРАТУРА

1. **Becker AE.** Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000; **21** (4): 317–23.
2. **Bittner HB, Sharma AD, Landolfo KP.** Surgical resection of an intracardiac rhabdomyoma. *Ann Thorac Surg* 2000; **70** (6): 2156–8.

3. **Choong CS, Liew KL, Tsai MJ, et al.** Neonatal intracardiac rhabdomyomatosis: a case report. *Chung Hua i Hsueh Tsa Chih. Chinese Medical Journal* 1998; **61** (6): 362–6.
4. **Di Liang C, Ko SF, Huang SC.** Echocardiographic evaluation of cardiac rhabdomyoma in infants and children. *J Clin Ultrasound* 2000; **28** (8): 381–6.
5. **Dyamenahalli U, Black MD, Boutin C, et al.** Obstructive rhabdomyoma and univentricular physiology: a rare combination. *Annals of Thoracic Surgery* 1998; **65** (3): 835–7.
6. **Fernandes F, Soufen HN, Ianni BM, et al.** Primary neoplasms of the heart. Clinical and histological presentation of 50 cases. *Arq Bras Cardiol* 2001; **76** (3): 231–7.
7. **Grande AM, Ragni T, Vigano M.** Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J* 1993; **20**: 223–30.
8. **Geipel A, Krapp M, Germer U, et al.** Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17** (1): 17–21.
9. **Henglein D, Guirgis NM, Bloch G.** Surgical ablation of a cardiac rhabdomyoma in an infant with tuberous sclerosis. *Cardiology in the Young* 1998; **8** (1): 134–5.
10. **Jimenez Casso S, Benito Bartolome F, Sanchez Fernandez-Bernal C.** Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis: clinical symptoms and course in 18 cases diagnosed in child. *An Esp Pediatr* 2000; **52** (1): 36–40.
11. **Kadar K, Buzas E, Geczi E, Lozsadi K.** Rhabdomyoma as a first manifestation of childhood tuberous sclerosis. *Orvosi Hetilap* 1998; **139** (34): 2013–5.
12. **Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, et al.** Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patient. *Ann thorac Surg* 1991; **52**: 886–95.
13. **Paladini D, Palmieri S, Russo MG, Pacileo G.** Cardiac multiple rhabdomyomatosis: prenatal diagnosis and natural history. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 1996; **7** (1): 84–5.
14. **Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM.** Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990; **66** (17): 1247–9.
15. **Weiner KM, Marcus B.** Cardiology casebook. Perinatal cardiac tumors and tuberous sclerosis. *J Perinatol* 1990; **10** (4): 446–8.

## EXPERIENCE OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF PATIENTS WITH CARDIAL RHABDOMYOMA

*R.M. Vitovsky, A.N. Romaniuk, V.I. Kravchenko, V.N. Beshliaga, E.V. Rudenko, Y.Y. Gopko, I.N. Yemets*

**Summary.** *The paper summarizes the experience of clinical observations and surgical treatment of 6 patients with cardiac rhabdomyoma (5 patients under 11 months of age).*

**Key Words:** cardiac tumors, rhabdomyoma, diagnosis, surgical treatment.

**Адрес для переписки:**

Витовский Р. М.

01001, Киев, ул. Антоновича, 164, кв. 45