

УДК:616.12-006.364.03

МНОЖИННІ РАБДОМІОМИ СЕРЦЯ
(ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ)*О.В. Власова, Л.В. Колюбакіна,
Н.М. Крецу*ВДНЗ «Буковинський державний
медичний університет» МОЗ України
(м.Чернівці, Україна)**Ключові слова:** доброякісні пухлини, рабдоміома, новонароджені, порушення ритму, діагностика.**Резюме.** У статті наведено клінічний випадок дитини з множинними рабдоміомами серця, що супроводжувалося порушенням ритму серця.

Рабдоміома - найбільш доброякісна первинна пухлина серця. Серед всіх пухлин серця діагностується, за даними літератури [1, 2], від 39,6% до 58,6% у віці від 1 місяця життя і до 18 років. Пухлина утворюється з ембріональних м'язових клітин в результаті ранніх порушень ембріогенезу. Такі утворення можуть спостерігатись у вигляді одного вузла або множинних утворень, які переважно локалізуються у шлуночках, рідше в передсердях. Залежно від локалізації патологія може мати злоякісний перебіг, який призводить до синдрому раптової смерті. Рабдоміома росте екстра- чи інтрамурально. При інтрамуральному рості виникають різноманітні порушення ритму серця та провідності. Внутрішньопорожнинне проростання може зумовлювати обструкцію вивідних шляхів серця [4]. Рабдоміома з високою частотою асоціює з туберозним склерозом (хвороба Бурневілья) і може бути першим проявом захворювання [3]. У дітей, які страждають на туберозний склероз, підвищений ризик судомних нападів, аутизму та розумової відсталості. Ураження шкіри при туберозному склерозі проявляється плямами гіпопігментації, ангіофіброзами в ділянці перенісся та на тулубі у вигляді щільних, шагрєневих бляшок, які виступають над поверхнею шкіри. Ознаки підвищеного внутрішньочерепного тиску вказують на гігантськоклітинну астроцитому міжшлуночкового отвору. Ангіоміоліноми та кісти нирок можуть визначатися у вигляді об'ємних утворень черевної порожнини або призводити до розвитку гіпертонії.

Особливості локалізації та росту пухлини обумовлюють широкий спектр клінічних проявів. Діагностика рабдоміоми серця базується на методах візуалізації міокарду — ехокардіографії (ЕхоКГ) та магнітно-резонансної томографії (МРТ) [1,2,3]. Хірургічне лікування показане, якщо пухлина викликає обструкцію вивідних шляхів шлуночків, або якщо вона

обумовлює тяжкі порушення ритму серця. У новонароджених може спостерігатися спонтанна регресія рабдоміоми. У разі відсутності обструкції вивідних шляхів шлуночків серця проводиться динамічне спостереження.

Враховуючи необхідність своєчасної діагностики даного захворювання та можливі несприятливі наслідки, для прикладу наводимо клінічний випадок із практики.

У відділення патології новонароджених Чернівецької ОДКЛ з пологового будинку переведена новонароджена дитина віком 6 днів з підозрою на вроджену ваду серця (ВВС). З анамнезу відомо, що дитина народилася від I доношеної вагітності, яка перебігала на фоні ВСД за гіпотонічним типом, синусової тахікардії, метаболічної нефропатії, ожиріння I ст. У зв'язку з підозрою на ВВС, на 37-38 тижні вагітності жінка направлена на консультацію до ІПАГ НАМН України у відділення ультразвукової та функціональної діагностики для проведення (ЕхоКГ) плоду. Заключення: вагітність 37-38 тижнів. Серцева аритмія плоду. Даних за наявність дистресу плода не виявлено. Даних за наявність гемодинамічно значимої ВВС немає. Не можна виключити рабдоміому (10,0 x 8,5 мм) в ділянці модераторного пучка.

Дитина народилася з масою тіла 3850 г, зріст – 54 см, окружність голови - 33 см, окружність грудної клітки - 35 см. Оцінка за шкалою Апгар - 8/8 балів. Стан дитини після народження задовільний. Для верифікації діагнозу дитина на 6 добу переведена у відділення патології новонароджених ОДКЛ.

При поступленні до ОДКЛ стан дитини розцінений як середнього ступеня важкості за рахунок порушення ритму серця. Дитина при огляді активна, крик голосний. Знаходиться на природньому вигодовуванні, смочке добре. Фізіологічні рефлексії періоду новонародженості викликаються, тонус м'язів задовільний. Велике тім'ячко на рівні кісток черепа,

не вибухає. Шкірні покриви чисті. Гемодинаміка стабільна. Пупковий залишок клемований, підсихає. Над легеньми вислуховується пуерильне дихання, хрипів не чути. Серцеві тони звучні, аритмічні (за типом екстрасистоїї). Живіт м'який, доступний пальпації. Печінка, селезінка не збільшені. Фізіологічні відправлення без особливостей. Проведені параклінічні методи обстеження: Загальний аналіз крові: гемоглобін — 150 г/л, еритроцити -5,0 Т/л КП - 0,9, лейкоцити -11,7Г/л, паличкоядерні - 4 %, сегментоядерні - 44%, еозинофіли -10%, лімфоцити - 41%, моноцити - 1%, ШОЕ - 5 мм/год.

На нейросонографії виявлено потовщення стінок стріарних судин, що не дало можливості виключити наявність мінералізуючої стріарної ангіопатії.

При проведенні УЗД внутрішніх органів без патологічних змін не виявлено.

Згідно даних ЕхоКГ: виявлені ознаки множинних рабдоміом: у правому шлуночку фіксоване до верхівки візуалізується округле утворення з чіткими контурами 20,0 x 7,2 мм; біля стулок трикуспідального клапану - овальне утворення з чітким контуром 8,8 x 4,8 мм. Відкритий овальний отвір біля 1,5-2 мм. За даними ЕКГ відмічено, що ритм синусовий, нерегулярний. ЧСС-150-170 за хв. Часті суправентрикулярні екстрасистоли з періодами бі- та тригемінії. Дитина консультована вузькими спеціалістами. Виставлений клінічний діагноз: Множинні рабдоміоми правого шлуночка з порушенням серцевого ритму за типом суправентрикулярної екстрасистоїї (фото1).

У відділенні дитина знаходилася під дина-

Література

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
2. Бордюгова О.В. Рабдомиома сердца у детей / Бордюгова О.В., Дубова Г.В., Бурка О.О. // Здоровье ребенка. -2012.-Т.37,№ 2. — С. 62-66.
3. Шарькин А.С. Нарушения сердечного ритма при рабдомиоме сердца у детей с туберозным склерозом / А.С. Шарькин, Е.В. Шильковская, Т.К. Навроцкая // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2007. — Т. 52, № 3. — С. 48-52.
4. Kaushik S.K. Cardiac rhabdomyoma with LVOT obstruction and anorectal malformation in a neonate: A rare association / S.K. Kaushik, B. Kapil, A. Kaushik // Indian. Heart Journal. - Vol. 64, Is. 5. - P. 508-510.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ РАБДОМИОМЫ СЕРДЦА (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

О.В. Власова, Л.В. Колубакіна, Н.М. Крецу

ВГУЗ «Буковинский государственный
медицинский университет» МЗ Украины
(г.Черновцы, Украина)

Резюме. В статье представлен клинический случай ребёнка с множественными рабдомиомами сердца, которые сопровождалась нарушениями ритма сердца.

Ключевые слова: доброкачественные опухоли, рабдомиома, новорождённые, нарушения ритма, диагностика.

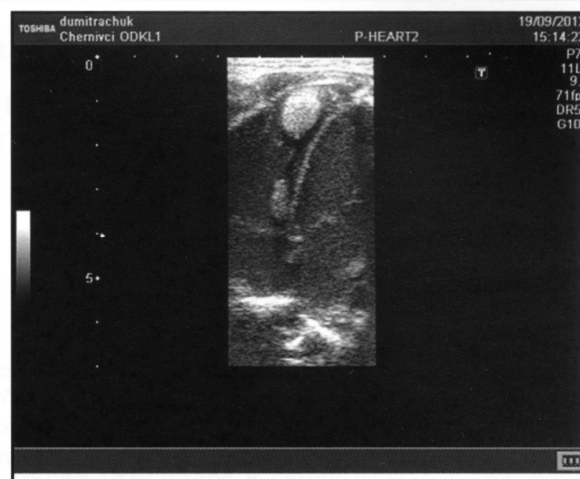


Фото1. Множинні рабдоміоми правого шлуночка серця.

мічним спостереженням, отримувала лікування: аспаркам, АТФ перорально, яке було узгоджено з НДІ ССХ ім. Амосова (м. Київ). Для адекватної корекції лікування рекомендована консультація аритмолога та кардіолога в НДІ ССХ ім. Амосова в м. Києві.

Стан дитини за час стаціонарного лікування залишався відносно стабільним, зберігалось порушення ритму без наростання явищ застійної серцевої недостатності. За наполяганням батьків дитина була виписана додому з подальшим амбулаторним лікуванням та спостереженням в НДІ ССХ ім. Амосова в м. Києві.

Висновок: Дитина з рабдоміомами серця потребує комплексного обстеження та спостереження, оскільки рабдомиома може бути першою ознакою наявності туберозного склерозу з наступним ураженням багатьох органів та систем.

MULTIPLE RHABDOMYOMAS OF THE HEART (CASE STUDY)

O.V. Vlasov, L.V. Kolyubakin, N.M. Cretu

Bukoviniane State Medical
University
(Chernivtsi, Ukraine)

Summary. This article describes a clinical case of the child with multiple rhabdomyoma of heart, accompanied by cardiac arrhythmias.

Keywords: benign tumor, rhabdomyoma, newborns, rhythm disorders, diagnosis.