

На правах рукописи

Эргашов Абдубаноб Юсупжонович

**Хирургическое лечение первичных опухолей сердца у новорожденных и
детей раннего возраста**

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

3.1.20 – кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Москва 2022

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечной-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:

Д.м.н., профессор, академик РАН
д.м.н., профессор

Бокерия Лео Антонович
Свободов Андрей Андреевич

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич - д.м.н., профессор, заведующий кардиохирургическим отделением №2 ФГБУ «НМИЦ трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России.

Басаргина Елена Николаевна – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения кардиологии Федеральное государственное автономное учреждение Министерства здравоохранения Российской Федерации «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России», г. Москва.

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «02» декабря 2022 года в «15-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал № 2.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России и на сайтах www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) – <https://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «26» октября 2022 года.

Ученый секретарь
диссертационного совета 21.1.038.01
доктор медицинских наук

Газизова Д. Ш.

Актуальность проблемы. Новообразования сердца доброкачественного характера являются редко встречаемой патологией, особенно у детей раннего возраста. Данная патология имеет различные клинические проявления, что увеличивает время постановки диагноза.

В последние годы благодаря внедрению новых неинвазивных методов исследований, таких как пренатальная эхокардиография (ЭХО-КГ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), позиционно-эмиссионная томография (ПЭТ/КТ) и ангиокоронарография (АКГ) с биопсией новообразования сердца, стало возможным чаще диагностировать опухоли сердца у детей.

Остро стоит вопрос о сроках назначения оперативного вмешательства с учетом типа, морфологии, характера роста опухоли и ее клинических проявлений.

До недавнего времени не существовало общепризнанной тактики ведения таких пациентов, не были определены преимущества медикаментозного или хирургического методов лечения данной патологии. Одни авторы приводят аргументы в пользу консервативного лечения при рабдомиомах сердца, другие предлагают агрессивный хирургический подход.

Не разработаны стандарты диагностики и лечения первичных опухолей сердца у детей раннего возраста, поэтому во множестве публикаций предлагаются методы лечения, основанные на практическом опыте авторов. Таким образом данный вопрос остается актуальным. ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗРФ обладает достаточно богатым опытом лечения первичных опухолей сердца у детей раннего возраста, и это позволяет обобщить эти результаты.

Цель исследования. Анализ результатов лечения первичных опухолей сердца у детей раннего возраста.

Для достижения поставленной цели были поставлены следующие задачи:

1. Оценка клинического состояния у детей с новообразованиями сердца без гемодинамических нарушений с последующим систематическим обследованием;
2. Формирование алгоритма диагностики и лечения при подозрении на новообразование сердца;
3. Выявление возможных взаимосвязей гистологической характеристики опухоли с ее локализацией;
4. Определение сроков, показания и противопоказания к хирургическому лечению ПОС у детей раннего возраста;
5. Анализ хирургического лечения первичных опухолей сердца.

Научная новизна исследования. Впервые в практике отечественной кардиоонкологии проведен клинический анализ консервативного и хирургического лечения 73 пациентов с первичными доброкачественными новообразованиями сердца у детей раннего возраста.

Доказана высокая эффективность современных лучевых методов исследований (КТ, МРТ, ПЭТ/КТ) в отношении определения структурных характеристик миокарда, уточнения глубины инвазии, вовлечения клапанного аппарата сердца в патологический процесс, дифференциации опухоли от тромбов, вегетаций и инородных тел, а также определения наличия метастазов в других органах.

Проанализированы непосредственные и отдаленные результаты консервативного и хирургического лечения опухоли сердца у детей раннего возраста.

Практическая значимость. Изучены непосредственные и отдаленные результаты лечения доброкачественных опухолей сердца у детей раннего возраста.

Проанализированы осложнения и причины летального исхода у оперированных детей.

Проведенное исследование позволило определить тактику ведения доброкачественных опухолей сердца у детей раннего возраста.

Полученные результаты внедрены в клиническую практику ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Рекомендации целесообразно использовать в кардиохирургических клиниках страны. Материалы диссертации могут быть включены в учебные программы медицинских вузов и факультетов усовершенствования врачей.

Положения, выносимые на защиту:

1. Специфических клинических проявлений заболевания у детей с доброкачественными опухолями сердца не выявлено, за исключением пациентов с обширным замещением миокарда опухолевой тканью, что проявляется сердечной недостаточностью;
2. У детей раннего возраста с новообразованием сердца без обструкции кровотоку и нарушения ритма сердца показано динамическое наблюдение;
3. Разработан алгоритм диагностики опухолей сердца у детей раннего возраста;
4. Разработаны показания и противопоказания к резекции новообразований сердца у детей;
5. Хирургическое лечение опухолей сердца у детей раннего возраста является методом выбора, так как хорошо зарекомендовало себя с низкой частотой летальности и осложнений.

Практическая реализация результатов работы. Выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с ВПС ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Апробация работы. Апробация диссертации состоялась 01.12.2021г в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России на объединенной научной конференции отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с ВПС, отделения реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, отделения экстренной хирургии недоношенных и детей первого года жизни с ВПС, отделения неотложной хирургии врожденных пороков сердца.

Публикации по теме диссертации. По теме диссертации написано 5 печатных работы в изданиях, включенных ВАК в перечень рецензируемых научных журналов и одна из них в иностранном журнале.

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа изложена на 105 страницах машинописного текста, написана в классическом стиле и состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы. Диссертация иллюстрирована 19 рисунками и 17 таблицами. Список литературы включает 146 источников – 39 отечественных и 107 зарубежных.

Общая характеристика больных

С 2003 по 2020 гг. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России госпитализированы 73 ребенка раннего возраста с подозрением на опухоль сердца. У 31 пациента, отнесенных к I группе, была подтверждена гемодинамическая значимость опухоли, и они подверглись хирургическому лечению. У пациентов IIА группы гемодинамическая значимость не подтвердилась, а во IIБ группе гемодинамически значимые опухоли оказались неоперабельными. Возраст всех обследуемых детей не превышал пяти лет: до года – 54 пациента (74%), от 1-го года до 3-х лет включительно – 14 пациентов (19%), а старше 3-х лет – 5 пациентов (7%). Подробная характеристика

пациентов представлена в таблице 1.

Таблица 1. Клиническая характеристика больных.

	Общее количество	I группа	II группа	
			А	В
Количество	73	31 (42,5%)	19 (26%)	23 (31,5%)
Возраст (мес)	9,3(2дн – 5 лет)	10,4(3дн–4,5лет)	7(2дн–4 лет)	10 (7дн-5лет)
Вес (кг)	7,3 (2,7 – 18)	7,6 (2,9 – 16)	7,2 (2,8-18)	7,4 (2,7-20)
Мальчики	47 (64%)	21 (68%)	12 (63%)	14 (61%)
Девочки	26 (36%)	10 (32%)	7 (37%)	9 (39%)
Выявлен:				
Перинатально	23 (31,5%)	8 (26%)	6 (32%)	9 (39%)
Постнатально	50 (68,5%)	23 (74%)	13(68%)	14 (61%)

Локализация опухолей по данным ЭхоКГ распределялась следующим образом: в правом предсердии опухоль диагностирована в 10 (14%) случаях, в левом предсердии – в 3 (4%) случаях, в правом желудочке – в 20 (27%) случаях, в левом желудочке – в 26 (36%) случаях, в межжелудочковой перегородке – в 9 (12%), а в 5 (7%) случаях наблюдалось сочетанное расположение опухоли и в желудочках сердца и в межжелудочковой перегородке.

Хирургическое вмешательство было выполнено 31 пациенту. У всех пациентов были выявлены признаки недостаточности кровообращения в той или иной степени выраженности. К I степени НК были отнесены 11 (35,5%) пациентов, ко IIА степени – 12 (38,7%), ко IIБ – 6 (19,4%) и III степень недостаточности кровообращения была у 2 (6,4%) детей.

По данным ЭКГ у большинства пациентов имелись признаки гипертрофии миокарда (с локализацией в зависимости от расположения опухоли) в сочетании с неполной (5 случаев (16,1%)) или полной (4 случая (12,9%)) блокадой правой ножки пучка Гиса. Также наблюдалось отклонение электрической оси сердца (в сторону камеры, содержащей опухоль) и наличие нарушений ритма сердца (наджелудочковая тахикардия (НЖТ) – 2 (6,4%) случая, фибрилляция желудочков (ФЖ) – 1 (3,2%) случай и СССУ – 1 (3,2%) случай). В случаях, когда были

диагностированы нарушения ритма сердца по данным ЭКГ, проводилось суточное мониторирование ЭКГ для верификации нарушений возбудимости миокарда и проводимости сердца.

По данным ЭхоКГ оценивались следующие параметры: положение опухоли, ее размеры, форма, места прикрепления, подвижность, наличие обструкции кровотоку, наличие стеноза и недостаточности клапанного аппарата сердца, фракция изгнания и наличие сопутствующей кардиальной патологии, а также морфометрия. Большинство опухолей были единичными (27 (87%) случаев). Множественные опухоли диагностированы в 4 (13%) случаях. Опухоли встречались в правом предсердии в 9 (29%) случаях, в левом предсердии в 1 (3%) случае, в правом желудочке в 15 (48%) случаях, в левом желудочке в 4 (13%) случаях. В 2 (7%) случаях опухоли располагались и в желудочках, и в межжелудочковой перегородке. Размеры опухоли колебались от 7,5 до 50 мм. Был использован коэффициент опухоли «Ко» А.А. Свободов, равный отношению размера опухоли к площади поверхности тела ребенка, который определяет гемодинамическую значимость новообразования сердца. «Ко» опухоли в среднем составили 83,6 (от 27 до 167). При этом фракция выброса у всех пациентов была в пределах нормы. У 15 (48,4%) детей была обструкция кровотоку в ВОПЖ, в 3 (9,6%) случаях обструкция кровотоку в ВОЛЖ с градиентом систолического давления более 20 мм рт. ст. Стеноз трикуспидального клапана (ТК) встречался у 4 (12,9%) детей, а митрального клапана (МК) у 1 (3,2%) пациента. Стеноз верхней полой вены (ВПВ) наблюдался у 3 (9,6%) пациентов с градиентом давления более 13 мм рт. ст. У 3 (9,6%) больных опухоли располагались в предсердиях и пролабировали в желудочки через ТК и МК без значимых гемодинамических нарушений. Эти пациенты были оперированы в связи с высоким риском эмболии.

Сопутствующая патология, такая как открытое овальное окно (ООО), встречалась в 9 (29%) случаях, ООО в сочетании с открытым артериальным протоком- у 4 (13%) пациентов.

У 19 пациентов (II А подгруппа) не было показаний к выполнению операции в связи с отсутствием выраженной обструкции выводных отделов желудочков сердца, стенозов ТК и МК, обструкции оттока крови из полых вен, тяжелой степени НК, а также некупируемых нарушений ритма сердца. Эти дети были госпитализированы для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения.

Средний возраст на момент поступления составил 7 месяцев (от 2 дней до 4 лет), а вес 7,2 кг (от 2,8 до 18 кг). У 10 (47,6%) пациентов выявлялись признаки недостаточности кровообращения в той или иной степени выраженности. К I степени НК были отнесены 6 (31,6%) пациентов, ко II степени 4 (21%), а у 9 (47,4%) детей не было проявлений НК. По данным ЭКГ у пациентов определялись гипертрофия миокарда (где располагались опухоли) в сочетании с неполной 1 (5%) или полной 4 (21%) блокадой правой ножки пучка Гиса, изменения электрической оси сердца (в сторону камеры, содержащей опухоль), нарушения ритма диагностированы у 2 (10%) пациентов (в 1 случае (5%) наджелудочковая тахикардия, и у 1 (5%) пациента синдром WPW – им было проведено суточное холтеровское мониторирование).

Рентгенография органов грудной клетки проводилась всем детям в прямой проекции для определения кардиоторакального индекса (КТИ), который в норме не превышает 50% по методу Grodel. КТИ составил в среднем 51% (от 44% до 67%).

По данным ЭХОКГ большинство опухолей были единичными, что составило 16 (84%) случаев, а множественные опухоли диагностированы в 3 (16%) случаях. Средний размер новообразований составил 26,4 мм

(от 12 до 55 мм). «Ко» опухоли в среднем составили 77,5 мм (17-141мм). Опухоли встречались в правом предсердии в 1 случае (5%), в левом предсердии в 1 случае (5%), в правом желудочке опухоль диагностирована в 7 случаях (37%), в левом желудочке - в 5 случаях (26%), в межжелудочковой перегородке в 3 (16%) и в 2 (10%) случаях опухоль имела сочетанное расположение- в желудочках сердца и межжелудочковой перегородке. Фракция выброса у всех детей была в пределах нормы. Обструкция опухолью ВОПЖ с градиентом от 12 – 25 мм.рт.ст. встречалась только у 3 (16%) детей.

Во IIБ группу вошли 23 пациента, у которых были диагностированы неоперабельные опухоли сердца. Неоперабельными считались гигантские опухоли с обширным поражением миокарда сердца патологическим процессом, опухоли, расположенные вблизи коронарных артерий, опухоли с массивным вовлечением в опухолевый процесс клапанного аппарата сердца. У всех пациентов выявлялись признаки недостаточности кровообращения в той или иной степени выраженности. К I степени НК были отнесены 11 (48%) пациентов, ко IIА степени 9 (39%), ко IIБ 3 (13%).

По данным ЭКГ у всех детей определялись признаки гипертрофии миокарда (в месте расположения опухоли), а в сочетании с неполной блокадой правой ножки пучка Гисса в 2 (9%) случаях, изменения электрической оси сердца (в сторону камеры содержащей опухоль), наличие нарушений ритма сердца. Встречались такие нарушения ритма как: желудочковая тахикардия у 3 (13%) детей, WPW у 2 (9%) пациентов, а также брадиаритмия, трепетание предсердий и фибрилляция желудочков встречались по 1 (4%) случаю. Этим детям было выполнено суточное мониторирование ЭКГ.

У всех детей на рентгенографии органов грудной клетки отмечалась кардиомегалия, средний КТИ 59% (55 – 80%).

По данным ЭХО средний размер новообразований составил 45 мм (от 30 до 67 мм). Коэффициент опухоли «Ко» (А.А. Свободов) в среднем составлял 143 мм (225 – 50 мм). Большинство опухолей располагалось в левом желудочке 18 (78%) случаев, у 4 (18%) детей в межжелудочковой перегородке и в 1 (4%) случае опухоль располагалась сочетано- и в желудочке, и в межжелудочковой перегородке. Фракция выброса у 3 (13%) детей была меньше 50%, а у остальных пациентов фракция выброса сердца была в пределах нормы. Обструкция ВОПЖ опухолью встречалась у 2 (9%) детей с градиентом от 8 до 50 мм рт. ст., а обструкция ВОЛЖ у 2 (9%) детей с градиентом от 18 до 21 мм рт. ст. Недостаточность митрального клапана (от 2 степени до 3 степени) встречалась у 4 (18%) пациентов вследствие поражения опухолью.

Методы

В исследовании оценивали тяжесть состояния на момент поступления на основе следующих данных: жалоб пациентов (со слов родителей), анамнеза, результатов объективного обследования, лабораторных и данных параклинических методов обследования.

Всем пациентам были применены инструментальные методы обследования, такие как электрокардиография (ЭКГ), рентгенограмма органов грудной клетки и ультразвуковое исследование сердца. При наличии нарушения ритма сердца было применено холтеровское мониторирование. В отдельных случаях, с целью более точной диагностики, была применена спиральная компьютерная томография с 3D реконструкцией (МСКТ-АГ), магнитно-резонансная томография (МРТ), ПЭТ/КТ и зондирование и ангиокардиография (З и АКГ), в некоторых случаях проведение биопсии новообразования.

Проводилось также гистологическое исследование интраоперационного материала.

Эхокардиографическое (Эхо-КТ) исследование является одним из самых информативных методов диагностики новообразований сердца. Исследование проводилось на аппарате Philips 7500 и General Electric Vivid 7 с двухмерной эхокардиографией и цветным доплеровским картированием. Оценивались следующие параметры: положение опухоли, ее размеры, форма, место прикрепления, подвижность, наличие обструкции кровотоку, наличие стеноза и недостаточности клапанного аппарата сердца, наличие сопутствующей кардиальной патологии и фракция изгнания.

На МСКТ исследовании (аппарат Simens) измерялись следующие данные: размеры опухоли, ее форма, место прикрепления и данные за наличие туберозного склероза головного мозга.

МРТ проводилась на аппарате «Simens» 1.5T для характеристики сердечной массы миокарда, уточнения глубины инвазии и вовлечения клапанного аппарата сердца с новообразованием и дифференциации опухоли от тромбов, вегетаций и инородных тел.

Позитронно-эмиссионная томография/компьютерная томография, была применена вследствие обширного поражения сердца с учётом быстрого роста опухоли и сохраняющегося подозрения на злокачественный характер образования с целью определения наличия метастазов в других органах.

Ангиокардиография была применена для точной оценки нарушений внутрисердечной гемодинамики и проведения биопсии новообразования, а также для определения вовлеченности коронарных сосудов в опухолевый процесс и васкуляризации опухоли, так называемый

симптом «опухолевого румянца» (прокрашивание сосудов опухоли контрастным веществом).

Статистический анализ. Статистическая обработка материала проводилась с использованием программы «Microsoft Excel».

Критерии оценок. Непосредственные результаты (≤ 30 дней после операции) оценивались на основании раннего послеоперационного периода с учетом следующих критериев: время искусственной вентиляции легких (ИВЛ), время нахождения в отделении интенсивной терапии, значение индекса инотропной поддержки (ИИП), возникновение осложнений в виде сердечной или дыхательной недостаточности и неврологических расстройств, а также летальный исход.

Оценка отдаленных послеоперационных результатов (≥ 30 дней после операции) осуществлялась с учетом клинических исходов. К ним относились: летальный исход, нарушения ритма сердца, остаточный размер опухоли в просвете полостей сердца, остаточный градиент на выводном отделе правого желудочка (ВОПЖ) и выводном отделе левого желудочка (ВОЛЖ), рецидивы опухоли и частота повторных вмешательств.

Непосредственные результаты хирургического лечения

Хирургическое вмешательство выполнено 31 ребенку раннего возраста с опухолями сердца. На момент операции возраст большинства пациентов был до 1 года.

Показаниями к операции являлись: наличие клинически значимых симптомов, гемодинамически значимые и некупируемые медикаментозно нарушения ритма сердца, стеноз и/или недостаточность клапанов сердца и обструкция ВОПЖ и/или ВОЛЖ.

Все пациенты были оперированы в условиях искусственного

кровообращения (ИК). В 29 (93,5%) случаях применялось пережатие аорты, только в 2 случаях операция выполнялась на работающем сердце (когда опухоль располагалась в ВОПЖ, и операция проводилась через ствол ЛА). Средняя длительность искусственного кровообращения составила 88,7 минут (от 23 до 215 минут). Минимальная температура тела во время операции имела среднее значение 26 °С и колебалась от 22 градусов до 34 градусов. Время пережатия аорты составило в среднем 57 минут (от 16 до 116 минут).

Доступ к сердцу и проведение искусственного кровообращения были осуществлены посредством срединной стернотомии. Доступ к опухоли зависел от ее расположения. В большинстве случаев использовался доступ через правое предсердие 41,2%, который позволял удалить опухоли из правых отделов сердца, за исключением опухолей, располагавшихся в ВОПЖ, когда использовалась вентрикулотомия 29,4%. Опухоли аортального клапана и клапана легочной артерии были резецированы доступом через соответствующие сосуды: путем поперечной аортотомии 8,8% или продольного разреза ствола легочной артерии 5,9% соответственно.

У 6 (18,2%) пациентов понадобилась шовная пластика ТК, у 2 (6%) детей выполнялась пластика ТК по «Альфиери». Одному ребенку понадобилась шовная пластика аортального клапана. У 4 (12,1%) детей выполнялась пластика выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой.

Отдельно следует отметить трех (9,6%) пациентов, у которых образования макроскопически отличались от остальных. Образования имели бледно-желтый цвет, мягкую консистенцию и размеры до 13 мм и частично были сращены со структурами трехстворчатого клапана (ТК). В одном случае образование локализовалось в приточном отделе правого

желудочка и вызвало стеноз ТК. А у 2 пациентов образования располагались в правом предсердии и пролабировали в правый желудочек через ТК. Образования тупым путем отсепарированы от стенок ПЖ и от структур ТК и удалены. По данным гистологического исследования эти образования оказались организованными тромбами. При детальном изучении анамнеза пациентов было выявлено, что в период новорожденности дети перенесли острые инфекционные заболевания, осложнившиеся присоединением пневмонии и, скорее всего, не диагностированным инфекционным эндокардитом. Несмотря на то, что сам процесс был купирован, данные образования оставались в сердце, вызывая нарушения гемодинамики.

Абсолютными показаниями к операции во всех случаях являлись: значительный размер образования, пролабирование образования в ПЖ через ТК, вызывавшее признаки стеноза ТК (2 случая), а также выраженность симптомов недостаточности кровообращения.

Ранняя смертность (≤ 30 дней после операции) 3,2% (1 из 31). Это был новорожденный (3 сутки жизни) ребенок весом 2,8 кг, у которого сразу после рождения развилась тяжелая недостаточность кровообращения, связанная с расположением опухоли в ВОПЖ, вызывавшей нарушение гемодинамики. Этому ребенку в возрасте 3-х дней, в связи с нарастающей НК, была выполнена операция по витальным показаниям. Несмотря на успешную и адекватно выполненную операцию, у ребенка в послеоперационном периоде продолжала нарастать правожелудочковая недостаточность, которая послужила пусковым фактором развития и прогрессирования полиорганной недостаточности, что привело к летальному исходу.

Длительность нахождения в отделении интенсивной терапии выживших пациентов составила 3,8 дней (от 1 до 29 дней). Длительность

искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде составила в среднем 14,8 часа (от 5 до 30 часов).

В раннем послеоперационном периоде осложнения наблюдались у 8 (26%) пациентов. Были представлены следующие нелетальные осложнения: сердечная недостаточность у 4 (13%) детей, пневмоторакс, пневмония или парез правого купола диафрагмы встречались по 1 (3,2%) случаю. Гидроперикард в сочетании с гидротораксом встретился у 1 (3,2%) ребенка. При парезе правого купола диафрагмы у одного пациента была выполнена пликация купола диафрагмы на 12 сутки после операции. На 7-е сутки после операции по данным ЭхоКГ у одного ребенка выявлен гидроперикард и гидроторакс, которые были устранены консервативным лечением. Пневмоторакс диагностирован у 1 пациента, для купирования данного осложнения выполнено дренирование плевральной полости и эвакуация воздуха, которая проводилась в течение 3 суток.

Анализ послеоперационных результатов проводился с использованием ЭКГ, ЭхоКГ. По данным ЭКГ проводился анализ появления или регресса нарушений ритма сердца и нарушений проводимости. По данным ЭхоКГ определялся остаточный размер опухоли в просвете полостей сердца, фракция выброса, герметичность перегородок сердца, обструкция кровотоку.

Несмотря на то, что в некоторых случаях была произведена массивная резекция опухолей, затрагивающая области расположения проводящей системы сердца, и исходно у 4 детей были диагностированы нарушения ритма сердца, в послеоперационном периоде ни у одного пациента не наблюдалось нарушений ритма сердца и проводимости.

По данным ЭхоКГ у 6 (19%) детей наблюдался остаточный градиент на ВОПЖ меньше 20 мм рт. ст., у 3 (9,6%) пациентов остаточный

градиент на ВОЛЖ также составил 18 мм рт. ст., а у 3 (9,6%) детей в послеоперационном периоде диагностирован остаточный ГСД на ВПВ, который составил меньше 6 мм рт. ст. Размер резидуальных опухолей у 9 (29%) пациентов составил от 5 до 38 мм, оставшиеся опухоли не влияли на гемодинамику.

По данным патологоанатомического исследования операционного материала верифицированы следующие типы опухоли (Таб.2).

Таблица 2. Морфологические типы опухоли.

Результаты	Количество (%)	ПОС (%)	ЛОС (%)
Рабдомиома	11 (35,5)	10 (90,9)	1 (9,1)
Фиброма	9 (29)	8 (88,9)	1 (11,1)
Ангиофиброма	3 (9,6)	2 (66,7)	1 (33,3)
Гамартома	2 (6,4)	2 (100)	-
Фибролипома	1 (3,2)	1 (100)	-
Миксома	1 (3,2)	-	1 (100)
Папиллярная фиброэластома и кавернозная гемангиома	1 (3,2)	1 (100)	-
Тромбы	3 (9,6)	3 (100)	-
Итого	31(100)	27 (87)	4 (13)

*ПОС – правые отделы сердца, ЛОС – левые отделы сердца

Средняя продолжительность нахождения пациентов в стационаре составила 13,9 дней (от 8 до 65 дней).

Отдаленные результаты хирургического лечения

В отдаленном периоде после операции наблюдаются 18 пациентов из 30 выписанных детей (6 пациентов после удаления рабдомиом, 7 после удаления фибром, 2 после удаления ангиофибром, 1 пациент после удаления фибролипомы, 1 после удаления гамартотомы и 1 после удаления миксомы). Документально подтвержденных летальных исходов не было. Однако, по независящим от нас причинам, из 30 выписанных детей с 12 больными связь была утрачена. Срок наблюдения составил от 6 месяцев до 9 лет (Рис.1).



Рис.1. Количество больных, обследованных в отдаленном периоде после операции.

Частичное удаление опухолей сердца было у 5 детей с фибромой, у 4 пациентов с рабдомиомой и у одного ребенка с фибролипомой. В отдалённом периоде ни у одного из этих пациентов не наблюдалось рецидивов опухоли.

Трем детям в отдаленном периоде потребовалось хирургическое вмешательство.

У одного больного спустя 2 года после удаления гигантской опухоли правого предсердия (гамартома) развилась тотальная недостаточность ТК. Ребенок был обследован и после подтверждения диагноза перенес операцию протезирования ТК биологическим протезом №23.

Во втором случае у пациента спустя 5 лет после удаления опухоли правого предсердия (ангиофиброма) развился стеноз ВПВ с пиковым градиентом давления 15 мм рт. ст. Ребенку выполнено эндоваскулярное стентирование ВПВ.

В третьем случае после первой операции- одномоментной пластики дефекта межпредсердной перегородки и удаления опухоли ВОПЖ (папиллярная фиброэластома)- через год повторно было выявлено образование в ВОПЖ, которое оказалось другой опухолью — кавернозной гемангиомой. В последствии опухоль была удалена.

Непосредственные результаты неоперированных пациентов с новообразованием сердца

Подгруппа II А — это больные, которым не требовалось хирургическое лечение. У 8 (42%) пациентов имели место проявления умеренной НК (1-2 степени), опухоли были малых размеров, без

обструкции кровотоку, отсутствовали выраженные нарушения ритма сердца, в связи с чем им не было показано хирургическое лечение. Эти дети подверглись консервативному лечению. Все дети были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии по месту жительства под наблюдение кардиолога.

Подгруппа II В — это пациенты с неоперабельными опухолями сердца: опухоли были больших размеров, большинство новообразований поражали левый желудочек либо локализовались вблизи клапанного аппарата сердца, либо в опухолевый процесс были вовлечены коронарные артерии. У этих детей риск хирургического лечения превышал риск жизни без операции. У всех детей (23) имели место проявления недостаточности кровообращения в той или иной степени и у 8 (35%) детей имели место различные нарушения ритма сердца. Эти пациенты также подверглись консервативному лечению с применением следующих препаратов в данной возрастной группе (Верошпирон, Капотен, Дигоксин, Фуросемид, Аспаркам, Элькар, Лидокаин, Кордарон). Дети с нарушениями ритма сердца получали Кордарон в дозе 5 мкг/кг/мин внутривенно с переходом на пероральную форму препарата, после чего был достигнут хороший клинический результат, кроме одного случая. Этот ребенок в возрасте 5.5 месяца поступил с диагнозом «Объемное образование в полости левого желудочка с прорастанием миокарда. Недостаточность митрального клапана 2–3-й степени, умеренный подклапанный стеноз митрального клапана. Умеренное уменьшение полости левого желудочка. Небольшой открытый артериальный проток. Недостаточность кровообращения 2А степени». Через 2,5 ч после поступления в отделение у ребенка был отмечен эквивалент генерализованных клонико-тонических судорог, цианоз, бледность кожных покровов, двигательное возбуждение,

угнетение сознания, аускультативно асистолия, выраженное брадикардия. Мониторинг ЭКГ – фибрилляция желудочков. Реанимационные мероприятия в полном объеме с положительным эффектом - восстановление синусового ритма. Ребенок был переведен в отделение реанимации для дальнейшего наблюдения.

У ребенка в динамике отмечался резкий рост опухоли с ее распространением (помимо миокарда ЛЖ, в ЛП) с нарастанием недостаточности митрального клапана (из-за близкого расположения опухоли) и эпизод возникновения нарушений ритма (фибрилляция желудочков). В отделении реанимации проводили терапию нарушений ритма желудочковых экстрасистол, фибрилляции желудочков. Применяли антиаритмические препараты: Лидокаин, Кордарон в возрастных дозировках.

Для уточнения морфологии опухоли была проведена ее биопсия. Забор биоматериала проведен через левостороннюю переднебоковую торакотомию, выполнена пункция верхушки ЛЖ с использованием пункционного биотома. Получены результаты прижизненного исследования биопсийного (операционного) материала, верифицирован тип опухоли – рабдомиома.

Обширное прорастание опухоли в миокард левых отделов сердца не позволяло выполнить хирургическое вмешательство по ее удалению, в связи с чем после консультации ребенок был переведен в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева с целью проведения дальнейшей диагностики и специфической терапии. Учитывая возможность наличия данного типа опухоли в рамках генетического синдрома tuberозного склероза, а также опираясь на результаты исследований зарубежных авторов, описавших эффективное лечение рабдомиом, сочетающихся с tuberозным склерозом, препаратами Сиролимус, Эверолимус, была инициирована специфическая терапия препаратом Сиролимус с одномоментным

взятием периферической крови на молекулярно-генетическое исследование. По его результатам не выявлены патогенные/вероятно патогенные герминальные генетические варианты мутаций, описанные у пациентов с туберозным склерозом, в связи с чем терапия Сиролимусом была прекращена. Для дальнейшего поиска вариантов консервативного воздействия на опухоль с целью сокращения ее размеров был проведен курс внутривенного введения липосомальной формы препарата Доксорубицин – препарата Келикс. Однако после 3-кратного введения препарата положительный эффект отсутствовал, рост опухоли остановить не удалось. Таким образом, в данном клиническом наблюдении, химиотерапия гигантской рабдомиомы, имеющей злокачественное течение, препаратом Келикс, являющимся липосомальной формой препарата Доксорубицин, была неэффективна. В связи с неэффективностью антиаритмической терапии было принято решение о имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Ребенок растет, развивается по возрасту.

Отдаленные результаты неоперированных пациентов с новообразованием сердца

В отдаленном периоде в подгруппе ПА наблюдается 14 пациентов из 19 выписанных детей (Таб.3).

Таблица 3. Отдаленные результаты подгруппы ПА.

Показатель	Количество пациентов – n (%)
Польный регресс опухоли	3 (15,8%)
Уменьшение размера опухоли	5 (26,3%)
Размер опухоли не изменилось	6 (31,6%)
Летальность	-
Длительность наблюдения	15 лет

В отдаленном периоде в подгруппе II В наблюдаются 11 пациентов из 23 выписанных детей (Таб.4).

Таблица 4. Отдаленные результаты подгруппы IIВ.

Показатель	Количество пациентов – n (%)
Польный регресс опухоли	-
Уменьшение размера опухоли	1 (4,3%)
Размер опухоли не изменилось	8 (34,8%)
Летальность	2 (8,7)
Длительность наблюдения	14 лет

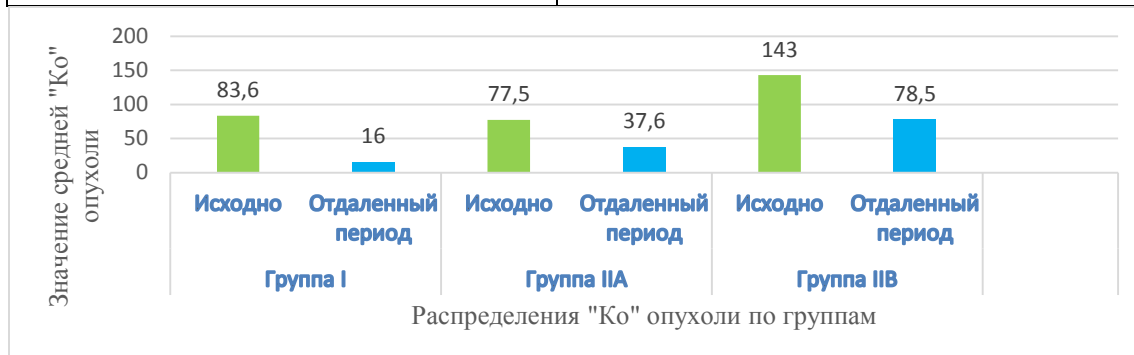
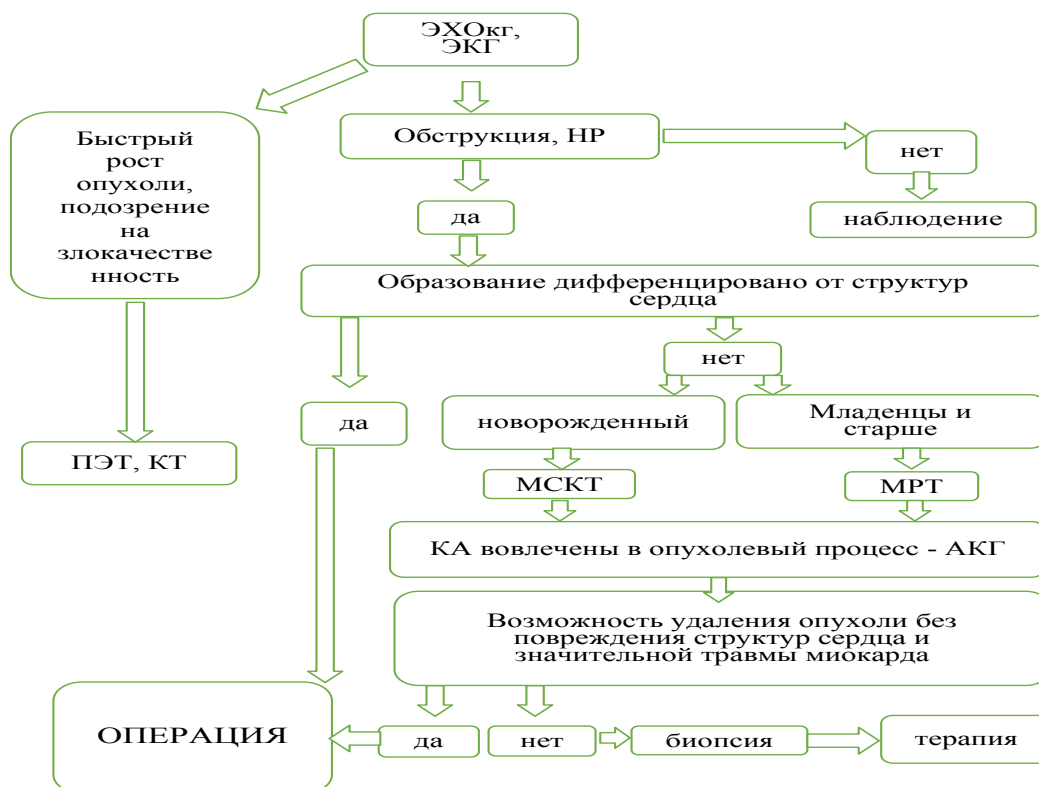


Рис.2. Динамика изменения «Ко» опухоли.

Все дети один раз в год проходят обследование (ЭхоКГ, ЭКГ) по месту жительства и наблюдаются у кардиолога, педиатра и онколога. Для того чтобы решить все поставленные диагностические задачи, был разработан алгоритм диагностики.

Рис.3. Алгоритм диагностики первичных опухолей сердца у детей раннего возраста.



Выводы

1. У детей с доброкачественными опухолями сердца без обструкции кровотоку и нарушений ритма сердца не выявлено специфических и общих клинических проявлений заболевания, за исключением пациентов с обширным замещением миокарда опухолевой тканью, что проявляется сердечной недостаточностью.
2. При выявлении новообразования сердца без обструкции кровотоку и нарушения ритма сердца пациенту показано динамическое наблюдение;
3. На основании проведенного исследования сформулирован алгоритм диагностики новообразований сердца у детей раннего возраста;
4. Клинические проявления опухоли сердца не зависят от гистологического типа, а связаны с ее локализацией.
5. Показанием к операции является наличие новообразования сердца, создающего обструкцию кровотоку и/или компрометирующего работу клапанов сердца, а также вызывающего нарушения ритма сердца, не поддающиеся медикаментозному лечению;
6. Противопоказанием к хирургическому лечению новообразования сердца у детей являются опухоли, расположенные в миокарде и плохо дифференцируемые от него, а также опухоли, удаление которых невозможно без повреждения внутрисердечных структур или обширной резекции миокарда;
7. Хирургическое лечение новообразования сердца у детей раннего возраста имеет хорошие результаты с низкой летальностью (3,2%) и послеоперационными осложнениями (25,8%).

Практические рекомендации

1. Детям с новообразованием сердца без обструкции кровотоку и нарушений ритма сердца необходимо динамическое наблюдение 1 раз в 3 месяца в возрасте до года и 1 раз в 6 месяцев после года;
2. При быстром росте опухоли и подозрении на злокачественность необходимо выполнение ПЭТ/КТ;

3. При удалении опухоли сердца необходимо применять абляционные методы для обработки ложа или остатков новообразования;
4. При невозможности удаления опухоли показано выполнение биопсии с последующей медикаментозной терапией;
5. Динамическое наблюдение пациентов после удаления опухоли включает в себя обследование (ЭхоКГ, ЭКГ) через 1, 3 и 6 месяцев в течение первого года, далее один раз в полгода.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. А.Ю. Эргашов, А.А. Свободов. «Методы визуализации опухолей сердца у детей раннего возраста» Журнал «Детские болезни сердца и сосудов» 2020; 17(2), 97-104. DOI: <https://doi.org/10.24022/1810-0686-2020-17-2-97-103>.
2. М.Р. Туманян, А.А. Свободов, А.Ю. Эргашов, С.А. Зубкова, О.Е. Захарова, М.И. Терехов, И.В. Шурупова. «Трудности диагностики гигантской рабдомиомы сердца у 5-месячного ребенка». Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2021; 100 (1):263-270.
3. А.Ю. Эргашов, А.А. Свободов, Л.А. Бокерия. «Первичные доброкачественные опухоли сердца у новорожденных и детей раннего возраста. Опыт наблюдения за пациентами, перенесшими хирургическое лечение и за пациентами без оперативного вмешательства». Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» 2020; 21 (6): 8.
4. А.Ю. Эргашов, Л.А. Бокерия, А.А. Свободов, А.И. Ким, К.В. Шаталов, М.Р. Туманян, С.А. Зубкова. «Результаты хирургического лечения первичных доброкачественных опухолей сердца у детей раннего возраста». Журнал «Детские болезни сердца и сосудов» 2022; 18(4): 288-295.
5. А.А. Svobodov, L.A. Glushko, A.Yu. Ergashov. «Surgical Treatment of Primary Cardiac Tumors in Children Systematic Review and Meta-analysis». Pediatr Cardiol. 2022 Feb; 43(2):251-266. doi: 10.1007/s00246-022-02814-2.