



ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
ИМЕНИ З.А. БАШЛЯЕВОЙ



РНИМУ
имени Н.И. ПИРОГОВА



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)
ГБУЗ «ДГКБ им. З.А.Башляевой ДЗМ»

Клинический случай обширной фибромы сердца у ребенка, осложнившейся нарушением сердечного ритма и прогрессирующей миокардиальной дисфункцией

Максимyak Л.А., Тележникова Н.Д., Трунина И.И., Карелина Е.В.

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Актуальность и цель работы

Фиброма - богатое фибробластами доброкачественное образование с большим количеством соединительнотканых волокон, не склонное к самостоятельному регрессу

Актуальность:

- ✓ Фиброма - вторая по частоте встречаемости опухоль сердца у детей (30-50%)
- ✓ Большинство фибром обнаруживаются у детей до 1 года
- ✓ Наиболее часто: единичное образование, локализующееся в желудочке
- ✓ В отличие от рабдомиом, фибромы не склонны к самостоятельному регрессу
- ✓ Клинические проявления могут быть связаны с обструкцией кровотока, миокардиальной и клапанной дисфункцией, нарушением сердечного ритма

Цель:

Демонстрация клинического случая ребенка с обширной фибромой сердца, осложнившейся нарушением сердечного ритма и прогрессирующей миокардиальной дисфункцией



Клинический случай

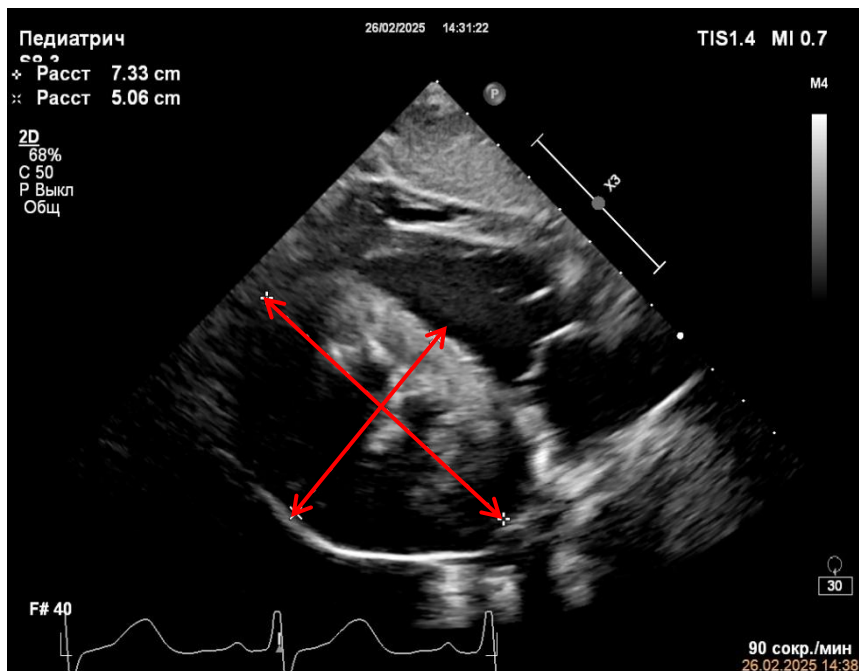
- ✓ Девочка Л., 4 года
- ✓ По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) в 1 месяц: интрамуральное объемное образование левого и правого желудочков
- ✓ В 3 месяца проведена инцизионная биопсия миокарда: фиброма. Учитывая массивный размер и локализацию образования, его хирургическое удаление не представляется возможным
- ✓ В 4 месяца: впервые эпизод желудочковой тахикардии, купированный проведением электроимпульсной терапии. Назначена антиаритмическая терапия (амиодарон)
- ✓ С 5 месяцев жизни девочка неоднократно получала обследование и лечение в условиях кардиологического отделения ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ»



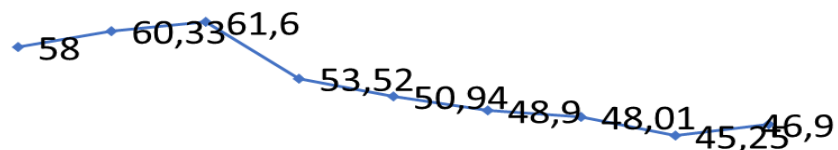
*Суточное мониторирование
ЭКГ по Холтеру: Эпизод
ускоренного
идиовентрикулярного ритма*



ЭхоКГ (субкостальный доступ): фиброма ЛЖ



—●— ФВ ЛЖ, %(Симпсон)



Данные динамического наблюдения



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

- ✓ МРТ сердца: новообразование передне-перегородочной области ЛЖ, максимальные размеры 73x68x53 мм
- ✓ За время динамического наблюдения размеры фибромы без уменьшения. В возрасте 2 лет впервые отмечена тенденция к снижению сократительной способности миокарда левого желудочка
- ✓ В 4 года по ЭхоКГ: образование в проекции передних и передне-перегородочных сегментов на среднем и базальном уровнях миокарда ЛЖ, размер 69x45x72мм, без признаков обструкции, полость ЛЖ увеличена (Симпсон биплан: КДО ЛЖ 50 мл, Z-score 3,65, ФВ 48%)
- ✓ В настоящее время клинически у девочки симптомы хронической сердечной недостаточности II А стадии, II функционального класса по Ross
- ✓ Несмотря на проводимую комбинированную терапию (валсартан + сакубитрил, карведилол), по мере роста ребенка сократительная способность миокарда продолжает медленно снижаться, нарастает уровень NT-proBNP

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Заключение

- ✓ Данный клинический случай демонстрирует естественное течение обширной фибромы сердца у ребенка
- ✓ С возрастом количество клеток в опухоли уменьшается с нарастанием содержания соединительнотканых волокон, что способствует нарастанию дисфункции миокарда
- ✓ Обширное поражение делает резекцию опухоли невозможной. Прогрессирующая миокардиальная дисфункция может потребовать трансплантации сердца у ребенка в будущем

