



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Первичная внутрисердечная лейомиома у ребенка 1 года: редкий клинический случай.

Румянцева А.А., Халивопуло И.К., Архипов А.Н., Шабает И.Ф., Тарасов Р.С.

НИИ КПССЗ, г. Кемерово,

НМИЦ им.акад. Е.Н. Мешалкина, г. Новосибирск

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



АКТУАЛЬНОСТЬ

75% первичных опухолей сердца являются доброкачественными;

Наиболее частая локализация – левые отделы сердца, преимущественно левое предсердие;

Наиболее частые виды:

Миксомы

Рабдомиомы

Липома

Папиллярная фиброэластома

Гемангиома

Нейрофиброма

Лейомиомы представляют собой доброкачественные новообразования гладкой мускулатуры, которые обычно диагностируются в женской половой системе, особенно в матке

Первичные лейомиомы:

- Мочеполовая система (матка)
- ЖКТ
- Кожа
- Мягкие ткани

Метастазирующие лейомиомы:

- Сердце
- Легкие

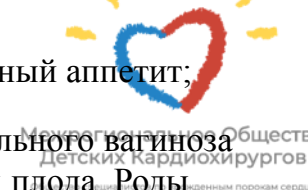
Внутривенный лейомиоматоз:

- Лимфатические каналы
- НПВ
- Правые отделы сердца

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



Пациентка 1 год:

Жалобы на утомляемость и одышку при кормлении и сниженный аппетит;

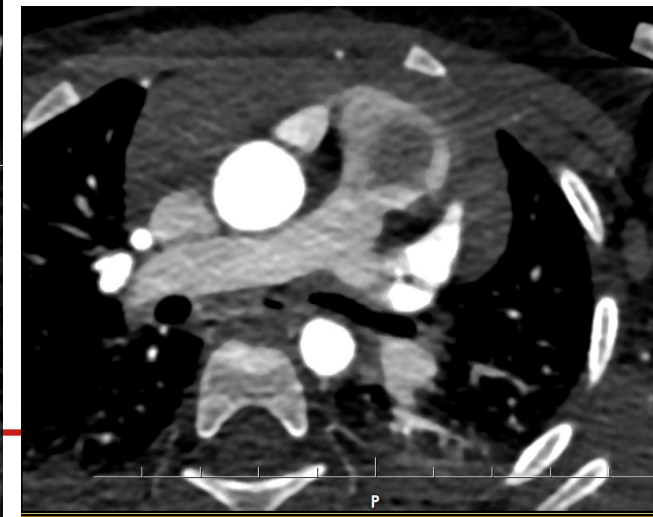
Беременность 2, роды 2; протекала на фоне анемии, бактериального вагиноза (санирован), носительства вируса простого герпеса, гипоксии плода. Роды самостоятельные в срок 38,5 недель, вес при рождении 3410 гр., длина 51 см., оценка по шкале Апгар 8/9 баллов; период адаптации протекал без особенностей;

Скрининг ЭХО-КГ в возрасте 3 месяцев – без особенностей; ЭКГ без патологии.

В возрасте 1 года появление жалоб на одышку и утомляемость при кормлении, сниженный аппетит;

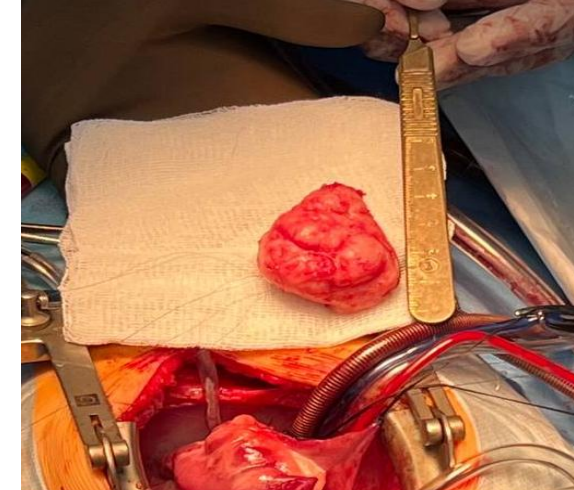
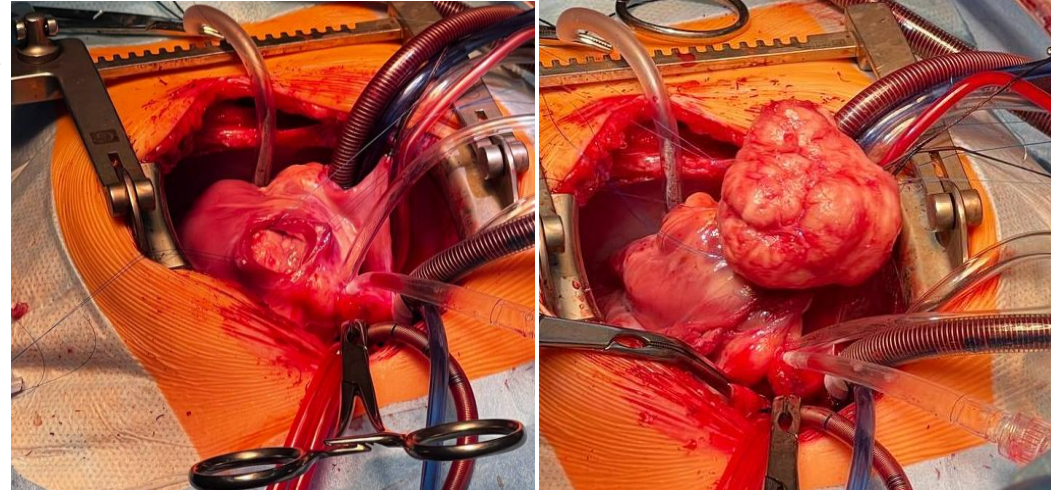
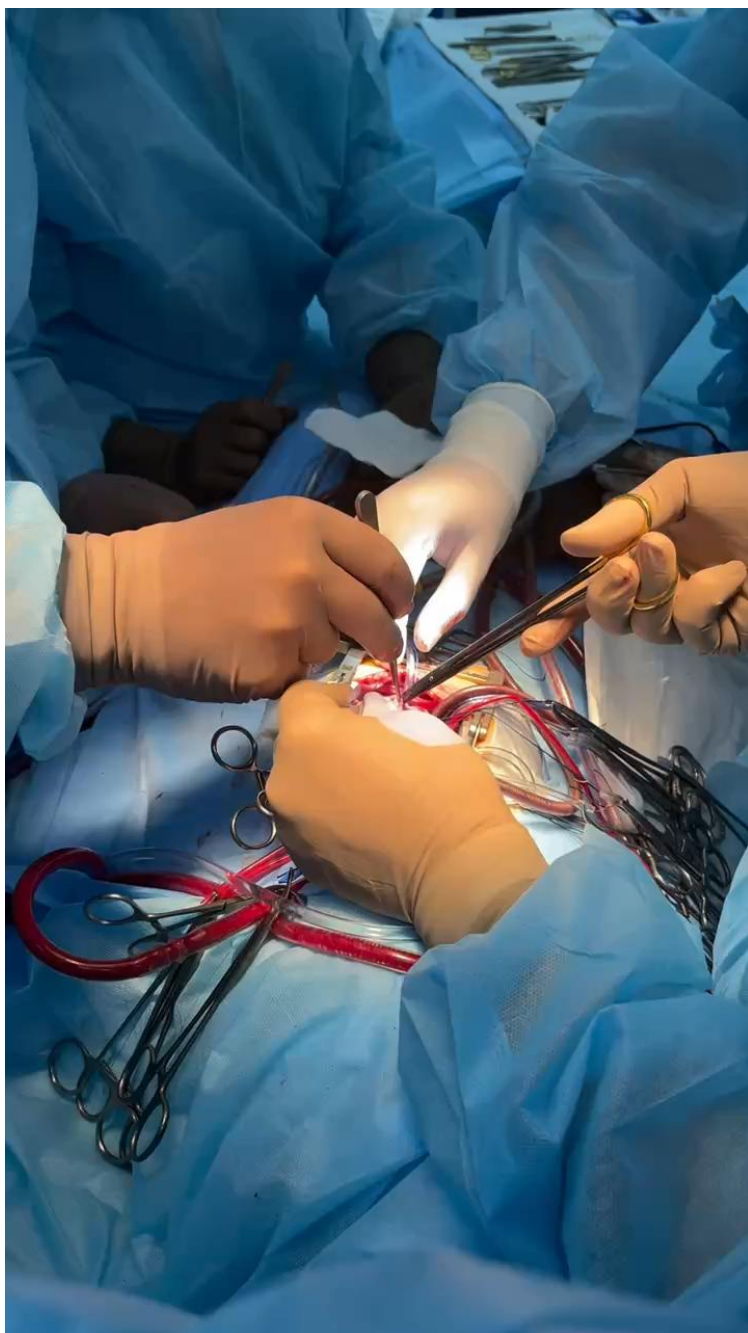
Аускультативно: систолический шум вдоль левого края грудины, 2/6, тахикардия до 130 уд/мин., одышка до 35/мин.

ЭХО-КГ по месту жительства: не исключалось объемное образование межжелудочковой перегородки, стеноз клапана легочной артерии



Результаты мультиспиральной компьютерной томографии

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ



Интраоперационно в отточной части межжелудочковой перегородки (МЖП) визуализировано объемное образование хрящевидной плотности. При ревизии МЖП со стороны левого желудочка определяется здоровый миокард. Доступом через трикуспидальный клапана и вентрикулотомию выводного отдела правого желудочка выполнено вылушивание объемного образования единым конгломератом (рис.3). Учитывая большой размер опухоли, эксплантация объемного образования проводилась через расширенный вентрикулотомный доступ. В последующем выполнена его пластика заплатой из ксеноперикарда. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка была экстубирована на первые послеоперационные сутки, и на четвертые сутки переведена из отделения реанимации в палату КХО2 на этап реабилитации

Номер протокола 38143, Условия проведения кабинет УЗД, Датчик секторный 3.5 - 8 МГц, Объем протокола послеоперационный период

Левый желудочек по Тейхольцу

КДР, см: 2.6, КСР, см: 1.7, КДО, мл: 25, КСО, мл: 8, УО, мл: 17, ФВ, %: 68, ФУ, %: 35

ПЖ (А4С):

S КД, см2: 6.6, S КС, см2: 3.4, ФИП ПЖ, %: 48

Митральный клапан

Регургитация ИДК не выявлена

Трикуспидальный клапан

Регургитация ИДК II степени, TAPSE 1.0 см

Давление в легочной артерии

ДЛА сист 16 мм рт.ст., ДЛА диаст 6 мм рт.ст., ДЛА ср 10 мм рт.ст.

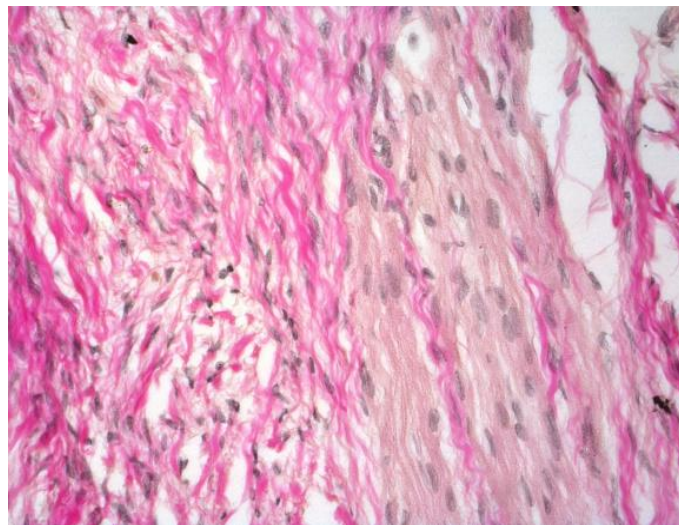
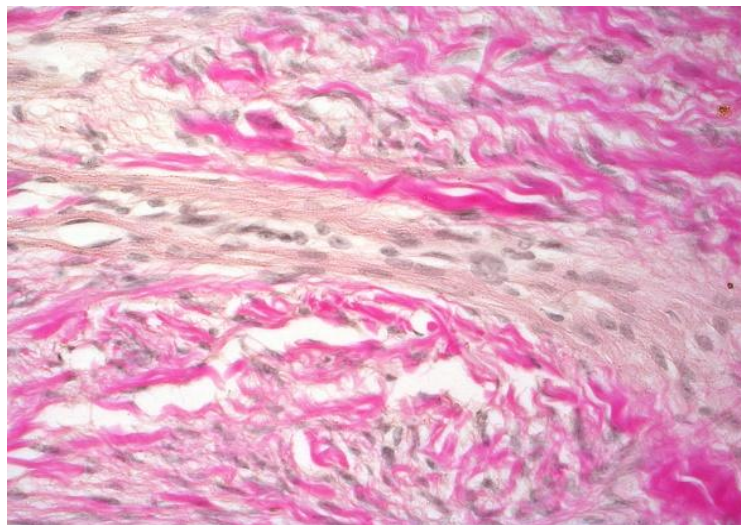
Локальная сократительная способность атипичное движение МЖП

Расхождение листков перикарда не выявлено

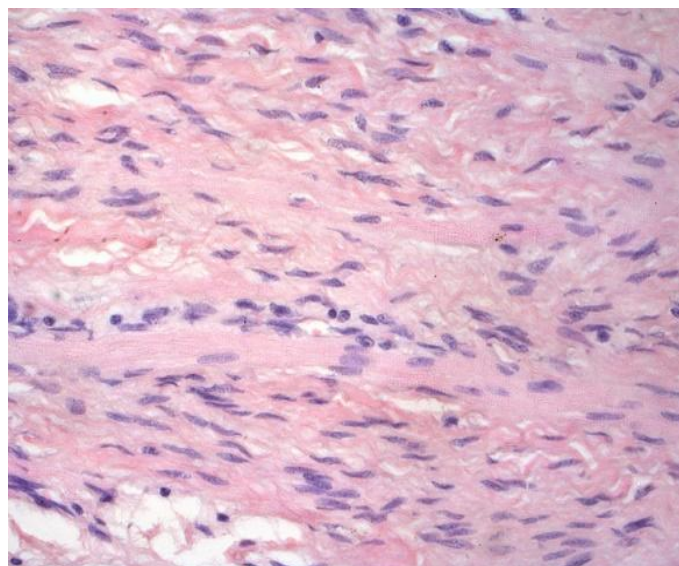
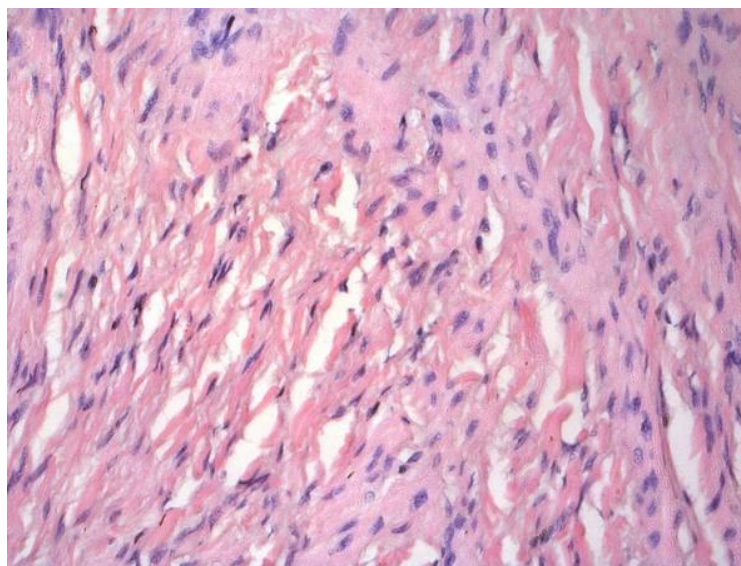
Заключение

Сократительная способность левого желудочка удовлетворительная. Состояние после удаления образования миокарда межжелудочковой перегородки., Рекомендовано -

нарушений внутрисердечной
гемодинамики не было
стойкая нормотермия
уменьшилась одышка, возросла
толерантность к физической нагрузке,
улучшился аппетит.
при офисном измерении ЧСС эпизодов
брадикардии не отмечалось, значимых
нарушений ритма и проводимости по
ЭКГ покоя и результатам ХМЭКГ не
зарегистрировано
на 14 послеоперационные сутки
пациентка была выписана домой



Гистологическое исследование биопсийного материала (лейомиома). Окрашивание по Ван Гизону, увеличение x400



5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов

Гистологическое исследование биопсийного материала (лейомиома). Окрашивание гематоксилином и эозином, увеличение x400

Биопсийный материал был направлен на прижизненное патолого-анатомическое исследование, по результатам которого документирована лейомиома: опухоль построенная из веретеновидных клеток со слабым и умеренным ядерным полиморфизмом. Ядра клеток преимущественно сигарообразной формы с везикулярным хроматином и узкими длинными эозинофильными биполярными цитоплазматическими отростками. Клетки образуют широкие пучковые и вихревые структуры, располагающиеся в обильном рыхлом матриксе с участками гиалиноза (Рис 4, 5). Атипичные формы и некроз не выявлены

