



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Первичные саркомы сердца у детей: собственные клинические наблюдения

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Диникина Ю.В., Тошина Ю.К., Иванов А.А.

НМИЦ им В.А. Алмазова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Первичные саркомы сердца у детей — казуистически редкая, но крайне агрессивная патология

Эпидемиология

Первичные опухоли сердца встречаются редко: **0,0017–0,28%** по данным аутопсийных исследований. У детей злокачественные опухоли составляют около **5–10%**, среди них преобладают саркомы.

Клиническая картина

Неспецифична и часто имитирует кардиологические, инфекционные или респираторные заболевания, что приводит к поздней постановке диагноза.

Хирургические ограничения

Радикальное хирургическое лечение ограничено из-за инвазии опухоли в миокард, клапанные структуры, коронарные артерии и крупные сосуды.

Отсутствие стандартов

Стандартизированные протоколы лечения у детей отсутствуют. Необходима индивидуализация терапии в условиях мультидисциплинарного консилиума.

Ранняя диагностика и мультидисциплинарное планирование лечения критически важны для выбора оптимальной стратегии.



Диагностика первичных сарком сердца у детей



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Клинические признаки

- Прогрессирующая одышка
- Боли в грудной клетке
- Тахикардия, нарушения ритма
- Синкопальные состояния
- Отёки лица, шеи, верхних конечностей
- Синдром верхней полой вены
- Выпот в перикарде / плевральных полостях
- Тампонада сердца
- Необъяснимая лихорадка, слабость

Мультидисциплинарная команда

Онкология

Детский онколог, молекулярный генетик, патоморфолог

Кардиология

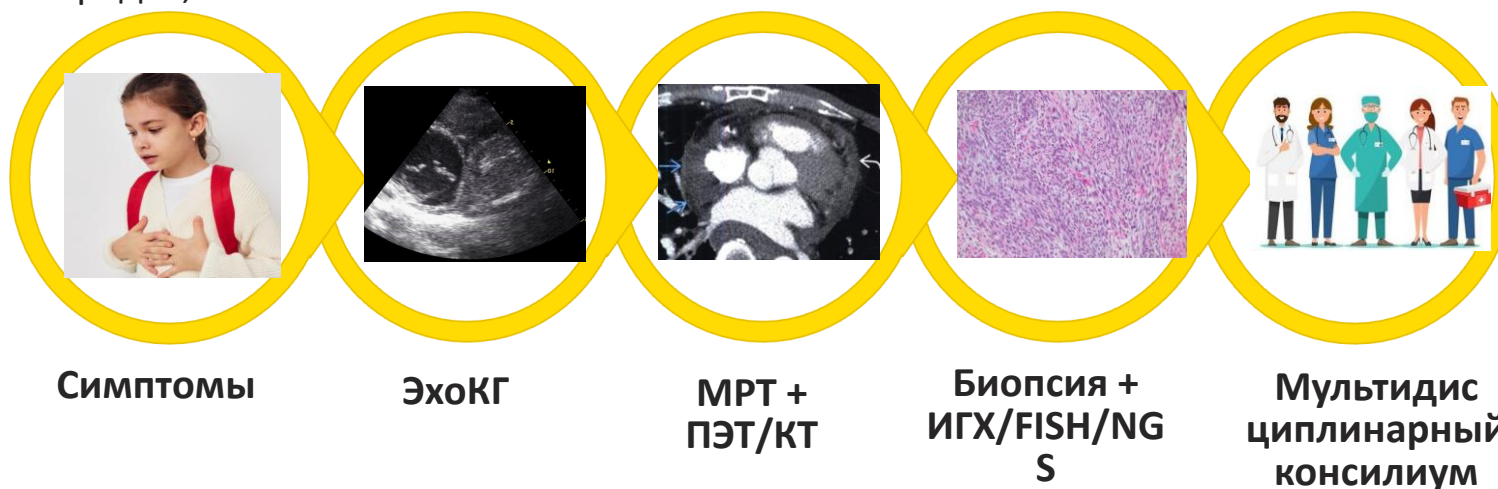
Кардиолог, кардиохирург, трансплантолог

Диагностика

Специалист по лучевой / радионуклидной диагностике

Интенсивная терапия

Анестезиолог-реаниматолог



5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Лечение первичных сарком сердца у детей

Лечебная стратегия определяется операбельностью, гистотипом и распространённостью

Операбельная опухоль

R0-резекция — предпочтительный вариант при локализованной опухоли → адъювантная терапия / наблюдение. При сомнительной резектабельности: неоадъювантная ХТ → повторная оценка операбельности.

Неоперабельная опухоль

Системная терапия по протоколам лечения сарком мягких тканей → рестадирование → операция / продолжение системной терапии / трансплантация сердца.

Рецидив / прогрессирование

Схемы второй линии ± пазопаниб (при распространённых/рецидивных саркомах мягких тканей).
Оценка локального контроля.

Трансплантация сердца: условия рассмотрения

- Изолированное поражение сердца
- Отсутствие неконтролируемого метастатического процесса
- Невозможность радикальной резекции
- Контроль заболевания на фоне системной терапии
- Решение мультидисциплинарного консилиума



Синовиальная саркома правых отделов сердца

Пациентка А., 14 лет

Клиническая манифестация

Слабость, тахикардия, отёчность лица и век, одышка во сне, боли в грудной клетке, лихорадка, гидроторакс, гидроперикард, тампонада сердца

Диагностика

КТ: объёмное образование полости перикарда с признаками васкуляризации.

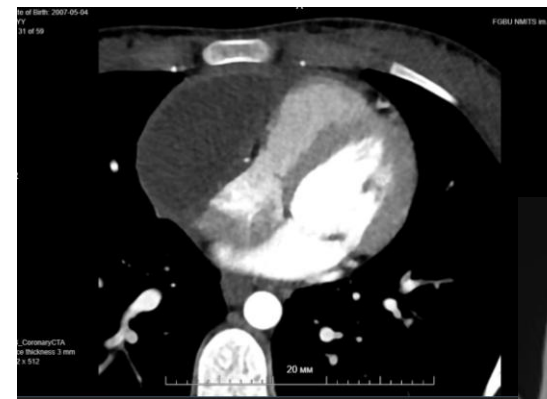
Биопсия: синовиальная саркома.

Диагноз

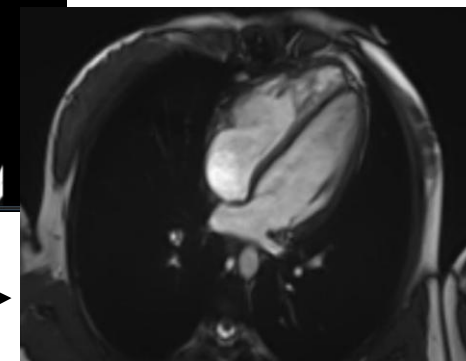
Синовиальная саркома правых отделов сердца IRS III, pT3bNxMx
SS18+, TP53 del

ИГХ / Молекулярная

TLE1+, EMA+ очагово, CD99+ очагово, Ki-67 8%.
FISH: перестройка SS18, делеция TP53.



Резекция опухоли



Рецидив иной локализации



Лечение и динамика: синовиальная саркома правых отделов сердца

Лечение

5 курсов ПХТ (CWS-2009)

Достигнута стабилизация заболевания. МРТ после ХТ: образование до **70 × 32 × 64 мм**, без глубокой инвазии миокарда.

Операция 25.10.2023

Резекция опухоли полости перикарда, устранение обструкции ВПВ, пластика восходящей аорты.

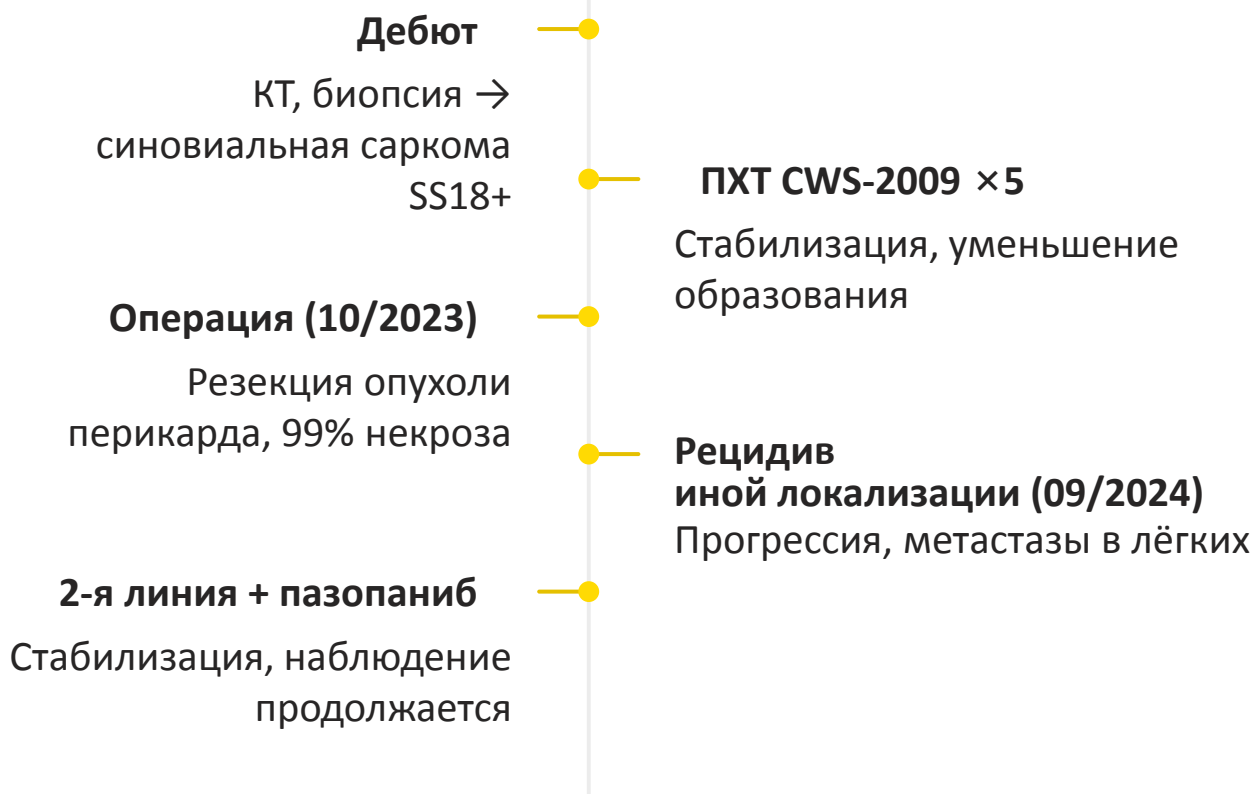
Патоморфоз: 99% некроза — выраженный лекарственный патоморфоз.

Рецидив иной локализации — сентябрь 2024

Образование в перикарде до **74 × 60 × 128 мм**. ПЭТ/КТ: поражение средостения, вероятные метастазы в лёгких.

Терапия 2-й линии

Гемцитабин + доцетаксел + **пазопаниб**. На момент наблюдения: **стабилизация**, лечение продолжается.



Недифференцированная плеоморфная саркома сердца

Пациент Б., 14 лет

Клиническая манифестация

Боли в грудной клетке в течение нескольких лет, учащение с января 2024 г., ортостатические головокружения, невозможность полного вдоха.

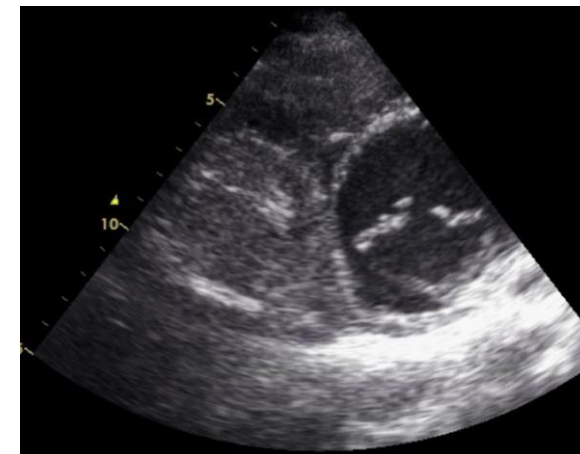
Визуализация

08.2024 КТ: образование между ЛЖ и ПЖ
6,6×5,0×5,0 см

МРТ: **6,8×5,0×6,5 см**, ниже-перегородочные сегменты ЛЖ и нижняя стенка ПЖ.

09.2024 ПЭТ/КТ: SUVlbm max **5,19**.

Радикальная резекция невозможна.



Морфология

10.2024 биопсия

Недифференцированная плеоморфная саркома

Гистологически: выраженный клеточный и ядерный полиморфизм, гигантские опухолевые клетки, high-grade морфология

ИГХ: Vimentin+, NKX2.2+, TFE3+, CD99+, TLE1+, S100 очагово+ Ki-67 **14%**



Лечение и динамика: недифференцированная плеоморфная саркома сердца

Лечение

1-я линия: I2VAd

Ифосфамид + доксорубицин + этопозид — без значимой положительной динамики.

Гемцитабин + доцетаксел

Системная терапия продолжена. Выявлен метастаз в шейный лимфатический узел → **IV стадия**.

2-я линия

Карбоплатин + этопозид → ифосфамид + этопозид → **пазопаниб**.

Уменьшение опухоли на **20–21%**.

Лист ожидания ТС (06.03.2025)

Включён в лист ожидания ортотопической трансплантации сердца. Продолжение терапии в предтрансплантационном периоде.

Трансплантация сердца 20.06.2025

Первичная слабость трансплантата. Ex letalis

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Выводы

1. Первичные саркомы сердца у детей являются крайне редкими агрессивными новообразованиями с высокой частотой метастазирования.
2. Диагностика требует мультимодального подхода: эхокардиография (скрининг), МРТ с контрастированием (оценка инвазии и взаимоотношения с коронарными артериями), ПЭТ/КТ (метаболическая активность, поиск метастазов), морфологическая верификация с обязательным FISH (поиск перестроек SS18, TP53, EWSR1).
3. Хирургическая резекция (R0) — метод выбора при локализованных формах, достижима лишь в 30–50% случаев. При невозможности радикальной операции или рецидиве на фоне химиотерапии трансплантация сердца является потенциальной опцией («bridge-to-life») при строгом условии: изолированное интракардиальное поражение без отдаленных метастазов.
4. Прогноз остается серьезным: 5-летняя выживаемость <25%. Факторами неблагоприятного исхода являются делеция TP53, перестройки SS18, Ki-67 >10%, неполная резекция и метастазы на момент диагностики.

