УДК 616.12–006.364.03–031.82:616–008.311] –036053.31 (045) Клинический случай

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ: ПРИСТУП ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ У НОВОРОЖДЕННОГО С МНОЖЕСТВЕННЫМИ РАБДОМИОМАМИ СЕРДЦА

Ю.В. Черненков *— ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии, профессор, доктор медицинских наук.* ***Н.В. Позгалева*** *— ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии;* ***О.С. Панина*** *— ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии, кандидат медицинских наук.*

CLINICAL CASE: PAROXYSMAL TACHYCARDIA ATTACK IN A NEWBORN WITH MULTIPLE HEART RHABDOMYOMAS

Yu.V. Chernenkov *— Saratov State Medical University n.a. V. I Razumovsky, Head of Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Professor, Doctor of Medical Sciences;* ***N.V. Pozgaleva*** *— Saratov State Medical University n.a. V. I Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Attending Physician;* ***O.S. Panina*** *— Saratov State Medical University n.a. V. I Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Assistant Professor, Candidate of Medical Sciences.*

Дата поступления — 2.02.2016 г. Дата принятия в печать — 18.02.2016 г.

Черненков Ю.В., Позгалева Н.В., Панина О.С. **Клиническое наблюдение: приступ пароксизмальной тахикардии у новорожденного с множественными рабдомиомами сердца. Саратовский научно-медицинский журнал 2016; 12 (1): 45–48.**

Цель клинического наблюдения: изучить ранние проявления множественных рабдомиом сердца у новорожденного; обратить внимание специалистов на одну из редко встречающихся в неонатальной практике проблем.

Ключевые слова: неонатология, множественные рабдомиомы, тахикардия.

Chernenkov YuV, Pozgaleva NV, Panina OS. **Clinical case: paroxysmal tachycardia attack in a newborn with multiple heart rhabdomyomas. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2016; 12 (1): 45–48.**

The purpose of the clinical observation is to study the early symptoms of multiple heart rhabdomiomas of a newborn; to draw the attention of specialists on one of the rarely occurred problems in the neonatal practice.

Key words: neonatology, multiple rhabdomyomas, tachycardia.

Актуальность. В течение многих столетий первичные новообразования сердца считались чрезвычайно редкой патологией. Такой принцип исключительности наводил на мысль, что у этого органа есть уникальная способность самозащиты от тогда еще необъяснимых факторов возникновения и развития опухолевых новообразований. В 1783 г. De Senac охарактеризовал этот феномен словами: «Сердце — благороднейший орган, который не может поражаться неоплазмой».

Диагностика данной патологии у новорожденных и детей первого года жизни сложна, так как сопровождается полиморфной и асимптомной клинической картиной. Еще сложнее выявить эту аномалию пренатально, так как опухолевидные включения либо не привлекают внимания, либо воспринимаются как вторичная гипертрофия миокарда функционального порядка.

Ответственный автор — Позгалева Надежда Валерьевна
Тел.: 89626274719
E-mail: pozgaleva87@mail.ru

Длительное время опухоли сердца выявлялись преимущественно на аутопсиях или как случайная находка при кардиохирургических вмешательствах. Редкость развития данных новообразований объясняется особенностями метаболизма миокарда, кровотоком внутри сердца и ограниченностью числа лимфатических сосудов сердца. Важно, что в ответ на повреждение в сердце происходят дегенеративные изменения, а не регенерация.

Накопление клинического опыта и внедрение новых методов исследования (пренатальная эхокардиография и трансэзофагеальная, магнитно-резонансная томография и компьютерная томография) в определение возрастных, генетических и эпидемиологических факторов риска развития данной патологии дали возможность чаще выявлять новообразования сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Прижизненная диагностика новообразований сердца в этой возрастной группе стала более доступной, а фактически частым явлением в клинической практике неонатологов, педиатров и кардиологов, онкологов.

Известно, что в среднем каждый восьмой из 1000 новорожденных имеет какую-либо аномалию или порок развития сердца. По данным Г.Э. Сухарева (2012), полученным по результатам 11000 аутопсий, первичные доброкачественные новообразования сердца у новорожденных и детей первого года жизни составляют 0,27%. В последние 15 лет опухоли сердца регистрируются в 15 раз чаще [1].

В половине случаев множественные врожденные новообразования сердца являются одним из признаков такого тяжелого генетического синдрома, как туберозный склероз. Современная неинвазивная диагностика, в частности комплексная эхокардиография, позволяет выявить эту врожденную патологию не только после рождения ребенка, но и в период пренатального развития плода.

По последним данным, около 75% всех первичных опухолей сердца по своему гистологическому строению являются доброкачественными, остальные 25% злокачественными. В детском возрасте на долю доброкачественных опухолей приходится около 90% всех первичных новообразований сердца [2].

Среди первичных доброкачественных опухолей наиболее часто выявляются миксомы, которые в большинстве случаев доминируют у взрослых пациентов. У детей первого года жизни превалируют другие доброкачественные опухоли сердца: рабдомиомы, тератомы и фибромы. Фибромы и рабдомиомы, как правило, растут в толще сердечной мышцы.

Первое сообщение о рабдомиоме датируется 1862 г. и принадлежит немецкому патологу F. von Recklinghausen. В настоящее время под рабдомиомой (фетальной гамартомой сердца) понимают новообразование, характеризующееся медленным ростом, образующееся из эмбриональных мышечных клеток (специализированных клеток сократительного миокарда или клеток типа Пуркинье), обнаруживаемую в полостях как правого, так и левого желудочка сердца, реже в межжелудочковой перегородке. У трети детей рабдомиома поражает миокард, на клапанах сердца практически не встречается. В 50% случаев рабдомиома имеет внутриполостной рост, что приводит к обструкции камер желудочков. В 30% и более случаев рабдомиома сочетается с врожденным дефектом развития коры головного мозга — туберозным склерозом, который клинически выражается эписиндромом, умственной отсталостью, внутричерепными обызвествлениями или сочетается с поликистозом почек [3]. Рабдомиомы, располагающиеся в миокарде желудочков, нередко сопровождаются прогрессирующим ухудшением сердечной деятельности, возникновением аритмий различной формы и сложности.

Клиническая картина рабдомиом сердца является неоднородной и зависит от размера, характера их роста, локализации, степени внутрисердечной обструкции или деформации проводящей системы. Выступая в просвет камер сердца, рабдомиомы могут нарушать сердечную гемодинамику, их течение сходно с клинической картиной порока венозных или артериальных клапанных отверстий.

Кардиологические симптомы рабдомиомы: нарушения сердечного ритма (тахикардия, миграция водителя ритма, блокада сердечной проводимости, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, или синдром WPW, фибрилляция желудочков); нарушение сократительной функции миокарда при интрамуральном расположении опухоли; сердечная недостаточность вследствие обструкции камер сердца опухолью.

Данные новообразования могут быть обнаружены с помощью Эхо-КГ уже с 16–20-й недели внутриутробного развития [4, 5]. В настоящее время удельный вес пренатальных диагнозов: «Врожденный порок сердца. Множественные рабдомиомы сердца» — составляет 21–27%. В постнатальном периоде большинство опухолей (72–77%) диагностируют в возрасте до 1 года, что свидетельствует об их врожденном характере. Установлено, что опухоль быстро увеличивается во второй половине беременности и достигает своих максимальных размеров к моменту рождения, затем постепенно уменьшается в размерах. Примерно в 75% наблюдений пренатально диагностированная рабдомиома представлена множественными узлами. Случаи малигнизации этой опухоли не описаны. Однако кардиологические осложнения рабдомиомы могут приводить к летальному исходу даже в раннем детском возрасте [6, 7].

Описание клинического случая. Беременная Ш. (29 лет) поступила в ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова на сроке гестации 39 недель. Из анамнеза известно следующее: данная беременность вторая, протекала на фоне осложненного акушерско-гинекологического анамнеза, носительства TORCH-инфекции, хронической внутриутробной гипоксии плода, врожденного порока развития плода (множественные рабдомиомы сердца). Роды первые, срочные, быстрые, в головном предлежании: 1-й период родов составил 4 часа, 2 период продолжался 40 минут, безводный промежуток длился 5 часов 10 минут, околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 7–7 баллов. Антропометрические данные ребенка при рождении: рост 51 см, вес 3510 г, окружность головы 36 см, окружность груди 34 см. Во время проведения первичной реанимации новорожденному в родильном зале зафиксирован приступ пароксизмальной тахикардии (частота сердечных сокращений подсчету не поддавалась). После проведения первичных реанимационных мероприятий ребенок доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

В отделении реанимации новорожденных состояние ребенка расценено как тяжелое. Тяжесть состояния обусловлено приступом пароксизмальной тахикардии и неврологической симптоматикой. На осмотр новорожденный реагировал умеренно выраженной двигательной активностью, криком средней силы. С рождения отмечались мышечная гипотония, гипорефлексия, поза «вялого ребенка». Голова имела долихоцефалическую форму, умеренно конфигурирована, имелись умеренная родовая опухоль в лобно-затылочной области, больше слева; большой родничок 1,0x1,0 см на уровне костей черепа. Кости черепа умеренной плотности. Глаза открывал на осмотр, реакция зрачков на свет была симметрична. Кожные покровы чистые, розовые, отмечаются выраженные акроцианоз, периоральный цианоз. Выражены петехиальная сыпь и застойный цианоз головы и лица (рис. 1).

Объективно: область сердца у новорожденного визуально не была изменена, левая половина грудной клетки не выбухала, не отмечалось систолического дрожания. Границы относительной сердечной тупости не были расширены: правая — по правому краю грудины, левая на 1,0 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, верхняя — II ребро. При аускультации обращали на себя внимание глухие

Рис. 1. Новорожденный с диагнозом «Множественные рабдомиомы сердца» в момент приступа пароксизмальной тахикардии, до введения кордарона

Рис. 2. Множественные рабдомиомы сердца по данным Д-ЭХО-КГ

сердечные тоны, выраженная тахикардия, не поддающаяся подсчету (ребенку проводилось постоянное кардиомониторирование, в ходе которого зафиксирован приступ пароксизмальной тахикардии: частота сердечных сокращений до 300 ударов в минуту) (рис. 2). Симптом белого пятна — 3–4 секунды. Мониторирование артериального давления выявило склонность к артериальной гипертензии (на левой руке 89/45 мм рт.ст, левой ноге 76/41 мм рт.ст., правой руке 94/45 мм рт.ст., правой ноге 69/45 мм рт.ст.).

По остальным органам и системам патологии выявлено не было. В первом контроле кислотно-основного состояния капиллярной крови отмечен субкомпенсированный респираторно-метаболический ацидоз, умеренная гипоксемия (PH — 7,22; pCO_2–58; pO_2–36; cBase (Ecfox) — 6,9). В связи с этим ребенок начал получать увлажненный кислород (O_2–21%) через маску.

В ходе клинического обследования выявлены следующие изменения**:** Д-ЭХО-КГ (осмотр проводился на фоне приступа пароксизмальной тахикардии). В полости правого желудочка лоцируются три эхоплотных образования округлой и овальной формы размером 0,56x0,24 см; 0,37x0,35 см, 1,01x0,37 см, два образования крепятся к передней стенке правого желудочка, одно к модераторному тракту. В полости левого желудочка одно эхоплотное образование овальной формы 0,57x0,33 см, прикрепленное, возможно, к межжелудочковой перегородке. Перечисленные образования не препятствуют кровотоку и не вызывают обструкцию выходных отделов желудочков. Умеренная гипертрофия и дилатация правого желудочка. Умеренная дилатация правого предсердия. Митральная регургитация 1-й степени. Трикуспидальная регургитация 1-й степени. Минимальная легочная гипертензия. Глобальная сократимость левого желудочка не нарушена. Открытое овальное окно 0,4 см, функционирующее. В левом желудочке аномально расположенная хорда.

За время пребывания в Перинатальном центре ребенок неоднократно консультирован кардиологом, а также кардиохирургом по поводу основного диагноза: «ВПС. Множественные рабдомиомы сердца. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, приступный период».

Стартовая терапия купирования приступа пароксизмальной тахикардии включала внутривенное введение кордарона из расчета 3 мг на 1 кг веса в течение двух часов. Учитывая гемодинамически значимое нарушение сердечного ритма, продолжили антиаритмическую терапию кордароном в дозе насыщения 8,5 мг/кг/с двукратно в течение семи дней, с последующим переводом на поддерживающую дозу 4 мг/кг/с однократно. Препарат принимался под контролем ЭКГ (на фоне насыщения по данным ЭКГ отслеживалось удлинение интервала QT, допустимым считался прирост не более 25% от исходного). По поводу основного заболевания ребенок получал также панангин, элькар 30% пантогам в возрастных дозировках. К третьим суткам жизни приступ пароксизмальной тахикардии купировался, терапия кордароном продолжена, препарат ребенок получал per os.

Состояние на тот момент расценивалось как среднетяжелое. Тяжесть состояния обусловлена неврологической симптоматикой и основным заболеванием. В неврологическом статусе ребенок стал значительно активнее, на осмотр реагировал двигательным возбуждением, крик громкий, эмоциональный. В дополнительной оксигенации увлажненным

кислородом не нуждался. При аускультации тоны сердца ритмичны, приглушены. Пульс на периферических артериях удовлетворительных качеств. Симптом белого пятна отрицательный. Частота сердечных сокращений, в покое составляла 129–133 в минуту, при беспокойстве до 148 в минуту. Артериальное давление как на руках, так и на ногах в пределах возрастной нормы. Ребенок хорошо усваивал энтеральное питание. На 6-е сутки жизни, с учетом стабилизации состояния, ребенок переведен в отделение физиологии новорожденных на совместное пребывание к матери, приложен к груди. После курса насыщения кордароном новорожденный был выписан домой по месту жительства, под наблюдение кардиолога.

Заключение. Своевременная диагностика является ключевым моментом в течении данного заболевания, а часто в качестве и продолжительности жизни новорожденных. Неонатологи, педиатры и другие специалисты должны знать данную патологию, тактику ведения детей, возможные осложнения, поскольку правильно и своевременно поставленный диагноз позволяет вовремя направить пациента как к кардиологам, так и к кардиохирургам — для решения вопроса о хирургическом лечении, методика и объем которого определяются сугубо индивидуально.

Авторский вклад: написание статьи — Н. В. Позгалева; утверждение рукописи для публикации — Ю. В. Черненков, О. С. Панина.

References (Литература)

1. Suhareva GE. Heart tumors in children — a rare congenital abnormality of cardiovascular system. Journal Child Health 2012; 7 (42): 41–45 Russian (Сухарева Г. Э. Опухоли сердца у детей — редкая врожденная патология сердечно-сосудистой системы. Журнал здоровья ребенка 2012; 7 (42): 41–45).

2. Kotlukova NP. Heart tumors in children. Journal Child Health 2013; 3 (21): 288–291. Russian (Котлукова Н. П. Опухоли сердца у детей. Журнал здоровья ребенка 2013; 3 (21): 288–291).

3. Bezkaravayny BA, Solovieva GA, Zbarazhsky JV. Case rhabdomyomas the newborn. Journal Child Health 2010; 1 (22): 31–34. Russian (Безкаравайный Б. А., Соловьева Г. А., Збаражский Ю. В. Клинический случай рабдомиомы у новорожденного. Журнал здоровья ребенка 2010; 1 (22): 30–34).

4. Volkolakov YV, Egorov GN, Henin RL. Diagnosis of primary cardiac tumors. Kardiologiya 1987; 6 (27): 100–101 Russian (Волколаков Я. В., Егоров Г. Н., Хенина Р. JI. Диагностика первичных опухолей сердца. Кардиология 1987; 6 (27): 100–101).

5. Vitovsky RM. The experience of diagnosis and surgical treatment of patients with heart rhabdomyoma. Oncology 2002; (3): 228–231. Russian (Витовский Р. М. Опыт диагностики и хирургического лечения больных с рабдомиомами сердца. Онкология 2002; (3): 228–231).

6. Prahov AV. Neonatal Cardiology. Nizhni Novgorod: Publishing Nizhny Novgorod gosmedakademii, 2008; 388 p. Russian (Прахов А. В. Неонатальная кардиология. Н. Новгород: Издательство Нижегородской госмедакадемии, 2008; 388 с.).

7. Limarenko MP. Rhabdomyomas heart. Heads of Child Health 2009; 6 (21): 85–88. Russian (Лимаренко М. П. Рабдомиомы сердца. Здоровье ребенка 2009; 6 (21): 85–88).