

УДК 616.124.3-006.03-053.2-091.8

# Первинна кардіальна фіброма правого шлуночка в дитини: клініко-патоморфологічний аналіз випадку

Ю.І. Кузик<sup>1</sup>, І.І. Гошовська<sup>2</sup>, Б.А. Гошовський<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького  
<sup>2</sup> КЗ Львівської обласної ради «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»

**КЛЮЧОВІ СЛОВА:** пухлини серця, кардіальна фіброма, патоморфологія, діти

Пухлини серця в дітей залишаються проблемою дитячої кардіології, що пояснюється рідкістю цієї патології в дитячому віці, її надзвичайно поліморфною клінічною картиною і складністю прижиттєвої діагностики [3, 6, 12]. Протягом тривалого часу пухлини серця виявлялися переважно під час патологоанатомічних розтинів або як випадкова знахідка при кардіохірургічних втручаннях [4, 14]. З накопиченням клінічного досвіду і впровадженням у практику нових діагностичних методів дослідження, особливо неінвазивних (ехокардіографія, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія та ін.), з'явилася можливість прижиттєвої, зокрема пренатальної, діагностики цієї патології [8, 9, 15]. За деякими даними, в останні 15 років частота виявлення пухлин серця значно збільшилася [2, 13].

Перша згадка про пухлини серця датується 1559 р., коли М.Р. Columbus при розтині трупа кардинала Gambregera виявив «пухлиноподібний поліп у порожнині лівого шлуночка серця» і описав свою знахідку в книзі «De Anatomica» (Paris, 1562). Далі були роботи М. Malpighi «Dissertation De polypo cordis» (1666) і Zollicofernus «De Polypo Cordis» (1685). У 1700 р. Т. Bonet, а в 1762 р. D. Morgagni описали пухлини в правих камерах серця. У 1809 р. van Burns уперше описав міксому лівого передсердя, а в 1862 р. німецький патолог F. van Recklinghausen опублікував оригінальне повідомлення про пухлину серця, яку він назвав рабдоміома [1, 4, 11]. Перша вдала опе-

рація з видалення пухлини серця в дорослого пацієнта була виконана в 1954 р. [15].

На сьогодні відомо, що первинні пухлини серця трапляються в популяції з частотою 0,001–0,03 %. Проте в дітей пухлини серця спостерігаються частіше (у 0,0017–0,28 %). Частота виявлення пухлин серця в ембріональному періоді становить 0,14 % [3, 6]. Серед діагностованих пухлин у дитячому віці переважають доброякісні, тоді як злоякісні новоутворення спостерігаються менше ніж у 10 %. Серед доброякісних пухлин у 60 % спостерігається рабдоміома, на другому місці – фіброма, рідше виникають міксома, тератома, ангиома і ліпома [5, 12].

Кардіальна фіброма (КФ) – це вроджена пухлина, гамартома фіброзної тканини, що переважно спостерігається у шлуночках або міжшлуночкової перегородці. Частота цієї патології дуже низька, на сьогодні у світовій літературі описано близько 200 випадків [1, 2, 5, 7, 13]. КФ трапляється в 14 % випадків серед усіх доброякісних пухлин серця. У дітей хвороба переважно діагностується в період новонародженості та у віці до 1 року. Хлопчики та дівчатка хворіють однаково часто. Найчастіше КФ локалізується в міжшлуночкової перегородці, рідше – у правому та лівому шлуночках, дуже рідко трапляється в передсердях. Клінічна діагностика цієї патології можлива вже на пренатальному етапі. Основним методом діагностики КФ є ехокардіографія, що дозволяє виявити новоутворення, встановити його локалізацію, форму, розмір, взаємозв'язок

Кузик Юлія Іванівна, д. мед. н., в. о. професора кафедри патологічної анатомії та судової медицини Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького  
E-mail: juliakuzyk21@gmail.com

з внутрішньосерцевими структурами та ступінь гемодинамічних порушень [2, 5, 11, 13]. Єдиний ефективний метод лікування – радикальне видалення пухлини [10, 15].

Проведено аналіз клінічних даних історії хвороби та патоморфологічних змін, виявлених при розтині дитини із КФ правого шлуночка. Патогістологічні зміни тканини внутрішніх органів вивчені з використанням стандартних та електронних гістологічних методик (забарвлення гематоксиліном та еозином; пікрофуксином за ван Гізоном; резорцинфуксином за Хартон).

### Клінічний випадок

Наводимо випадок КФ правого шлуночка, яка стала причиною смерті дитини у віці 1 рік 3 місяці.

Дівчинка від другої вагітності, других термінових пологів, маса тіла при народженні становила 3350 г. У віці 1 рік 3 місяці раптово з'явилися набряки на обличчі й нижніх кінцівках, блідість, загальна слабкість. Через добу дитина госпіталізована в реанімаційне відділення Обласної дитячої клінічної лікарні міста Львова у край тяжкому стані з ознаками вираженої серцевої недостатності: шкіра бліда, пастозна, кінцівки ціанотичні, частота дихальних рухів 46 за 1 хв, частота скорочень серця 200 за 1 хв, артеріальний тиск 90/50 мм рт. ст., сатурація крові киснем (SaO<sub>2</sub>) 82 %, печінка виступає на 5,0 см з-під краю реберної

дуги. При ультразвуковому дослідженні виявлено утвор розмірами 4,00×3,56 см, локалізований справа від груднини, ймовірно в передньому середостінні; ознаки двобічного гідротораксу. При ехокардіографічному обстеженні над передньою стінкою правого шлуночка спостерігався пухлиноподібний утвір розмірами 4,0×4,3 см, щільної консистенції, що створювало компресію серця; виявлено рідину в порожнині перикарда +1,5 см, зниження фракції викиду до 30 %. Дані ЕКГ: частота скорочень серця 190–200 за 1 хв, пароксизмальна тахікардія, визначається горизонтальне розміщення електричної осі серця ( $\alpha +18^\circ$ ), проміжна електрична позиція, порушення внутрішньошлуночкової провідності (рис. 1).

Після проведеного клініко-інструментального дослідження встановлено клінічний діагноз: Пухлина переднього середостіння. Зовнішня компресія серця. Кардіогенний шок. Серцева недостатність III стадії. Дихальна недостатність III стадії.

За життєвими показаннями обрано хірургічну тактику лікування. На тлі інотропної підтримки дитині проведено операцію з метою видалення пухлини. Під час виконання операційного доступу – стернотомії – раптово виникло падіння артеріального тиску. Інтраопераційно під час розкриття перикарда виділилося 50 мл прозорої рідини під помірним тиском. На передньо-бічній стінці правого шлуночка під правую вінцеву артерією на 0,5 см нижче від фіброзного кільця трикуспі-

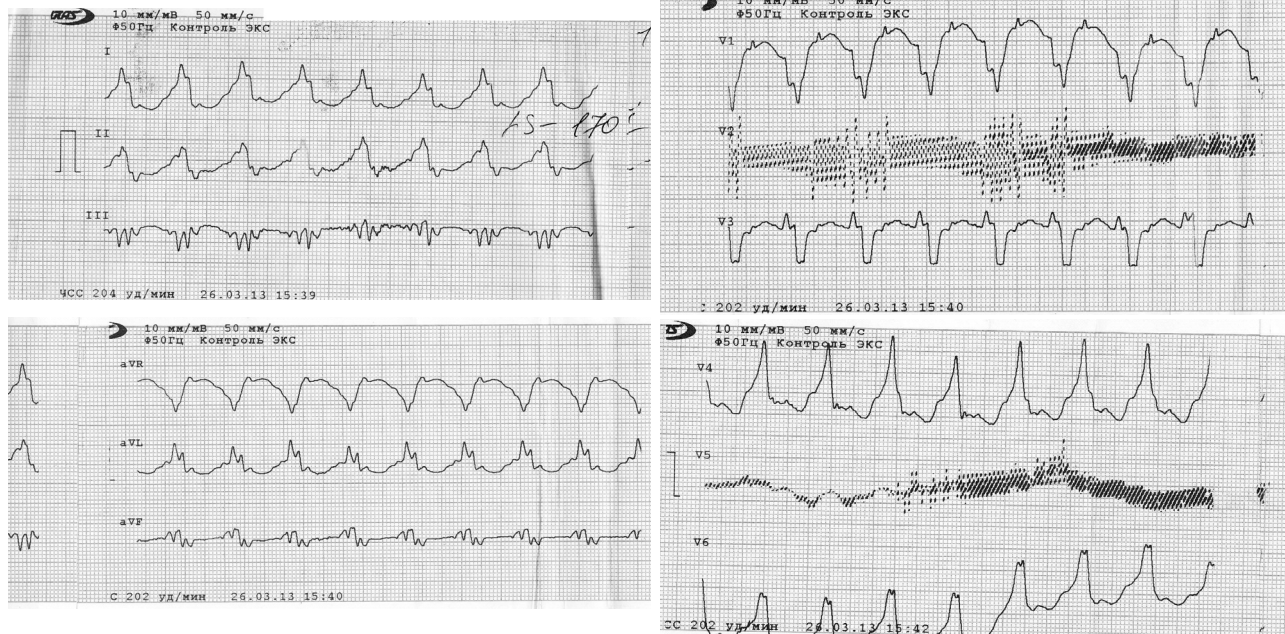


Рис. 1. ЕКГ: пароксизмальна тахікардія.

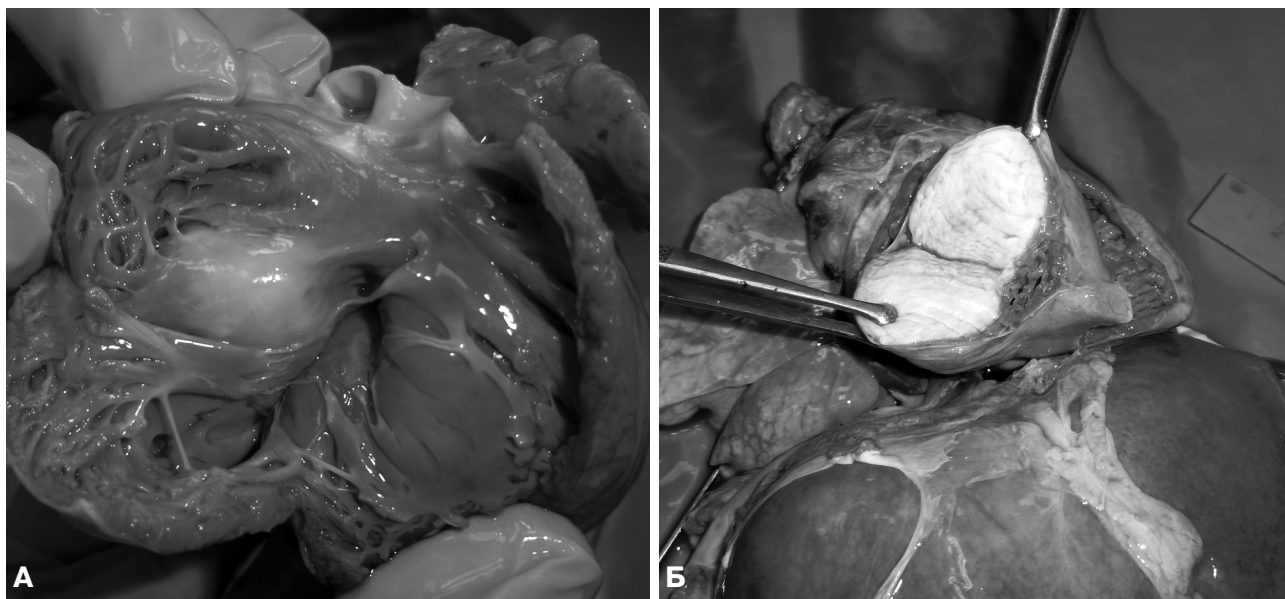


Рис. 2. Макропрепарат серця. Протокол №16/2013: А – пухлиноподібний утвір просвічує під ендокардом правого шлуночка; Б – пухлина на розрізі.

дальшого клапана виявлено пухлину розмірами  $3,5 \times 4,0 \times 4,5$  см щільної консистенції, овальної поліциклічної форми, яка щільно з'єднана з м'язами правого шлуночка. Серцеві скорочення – в'ялі, брадикардія. Проведено відкритий масаж серця. При спробі припинити масаж серцева діяльність не відновлювалася. Незважаючи на масаж серця та повний обсяг реанімаційних заходів протягом 1,5 год серцева діяльність не відновилася. Констатовано смерть дитини.

Під час патологоанатомічного розтину виявлено, що серце збільшене в розмірах за рахунок правих відділів, маса становить 110 г (норма – 55–60 г). Верхівка серця сягає проекції передньої аксиллярної лінії. Стінка правого шлуночка значно потовщена за рахунок розростання в ній пухлиноподібного утвору округлої форми діаметром 4,0 см. Утвір розташований латерально щодо правого атріовентрикулярного клапана, безпосередньо над хордальними м'язами. Разом з ендокардом він виступає у просвіт правого шлуночка, звужуючи його приблизно на 80 %. На розрізі – утвір біло-перламутрового кольору, оточений щільною білуватою капсулою, яка інтимно зрощена з міокардом та ендокардом правого шлуночка (рис. 2). Товщина стінки правого шлуночка поза межами згаданого утвору – 3 мм (норма – 2,8 мм).

Під час гістологічного дослідження пухлини правого шлуночка (дані гістологічного дослідження № 4184-90/13) виявлено, що вона утворена переважно фібробластами та м'язовими

клітинами веретеноподібної форми, які оточені прошарками сполучної тканини (рис. 3). Ядра фібробластів подовжені, зі згущеним хроматином, кінчики ядер гострі, звиваються, мітозів у ядрах мало (рис. 4). На межі пухлини та серцевої тканини спостерігається слабо виражена мононуклеарна інфільтрація. Гістологічна структура пухлини відповідає фібролейоміомі.

При гістологічному дослідженні внутрішніх органів виявлено: інтраальвеолярні крововиливи, контрактири та фокальний міоліз кардіоміоцитів, тубулoneкроз нирок, центрочасточкові

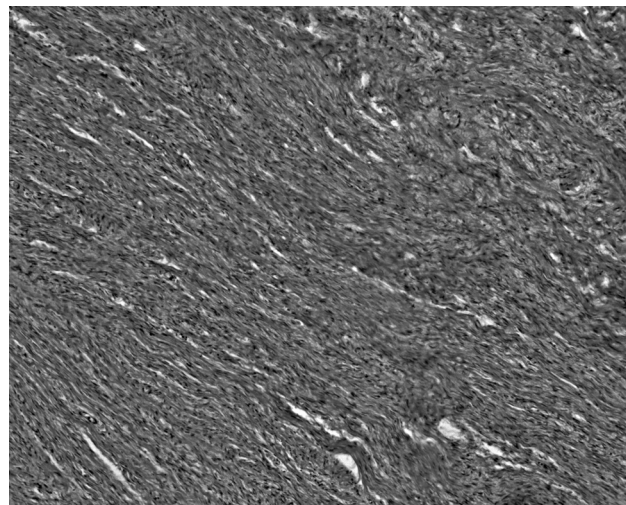


Рис. 3. Пухлина складається із фібробластів та міоцитів. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Збільшення  $1 \times 100$ .

некрози гепатоцитів, ерозивну гастроентеропатію, набряк головного мозку.

Патологоанатомічний діагноз: I. Основне захворювання: Гамартома правого шлуночка серця: кардіальна фіброма. Операція 26.03.2013 р.: Стернотомія, видалення пухлини правого шлуночка. II. Ускладнення основного захворювання: Синдром обструкції вихідного відділу правого шлуночка. Кардіогенний шок. III. Супутні захворювання: Імунний статус: акцидентальна трансформація тимуса 2–3-го ступеня.

Отже, дівчинка віком 1 рік 3 місяці хворіла на гамартому правого шлуночка серця – КФ. Смерть дитини настала під час розпочатого за життєвими показаннями хірургічного лікування внаслідок серцевої недостатності, зумовленої кардіогенним шоком.

Описаний випадок демонструє КФ правого шлуночка зі смертельним завершенням. Інтрамуральна КФ правого шлуночка є доволі рідкісною пухлиною і трапляється лише в 9,3 % випадків [4]. При такій локалізації пухлина обтурає вихідний тракт правого шлуночка, спричиняючи стеноз легеневої артерії. Клінічно в більшості випадків КФ перебігає безсимптомно. У третині випадків у дітей раптово виникають порушення ритму серця, переважно шлуночкові пароксизмальні тахікардії [1, 3, 6]. Аналогічна клінічна симптоматика спостерігалася і в описуваному нами випадку – безсимптомний клінічний перебіг раптово перервався серцевою недостатністю із нападами шлуночкової пароксизмальної тахікардії. Клінічна картина фібром залежить від їх локалізації, розмірів та ступеня внутрішньошлуночкової компресії.

Фіброми лівого шлуночка великих розмірів блокують потік крові через мітральний клапан, що призводить до розвитку клінічних виявів стенозу мітрального клапана. Компресія пухлиною вінцевих судин може бути причиною ішемії міокарда [7, 12]. Часто при рентгенографії органів грудної клітки випадково виявляють кардіомегалію, а у 15–50 % візуалізуються кальцинати. Ехокардіографічне дослідження серця вважається золотим стандартом прижиттєвої діагностики [10, 14]. Асиметрична гіпертрофія міжшлуночкової перегородки при фібромі може бути помилково прийнята при ехокардіографії за гіпертрофічну кардіоміопатію [6, 7, 12]. Тому біопсія пухлини з гістологічною оцінкою є вирішальною для прижиттєвої діагностики пухлини [5, 7, 11]. Єдиним методом успішного лікування КФ вважається хірургічне видалення пухлини. Доцільно зазначити, що в низці випадків хірургічне втручання може зменшити клінічні симптоми, але це не елімінує ризику раптової смерті [4, 10, 15].

## Висновки

Отже, описаний випадок демонструє типовий клінічний перебіг КФ у дитячому віці, що попри хірургічне втручання, завершився летально. Патоморфологічне дослідження пухлини правого шлуночка виявило фібромі типової гістологічної будови.

Таким чином, незважаючи на рідкість КФ у дітей, потрібно бути настороженими щодо такої патології. Групу ризику становлять новонароджені, немовлята і діти із симптомами серцевої

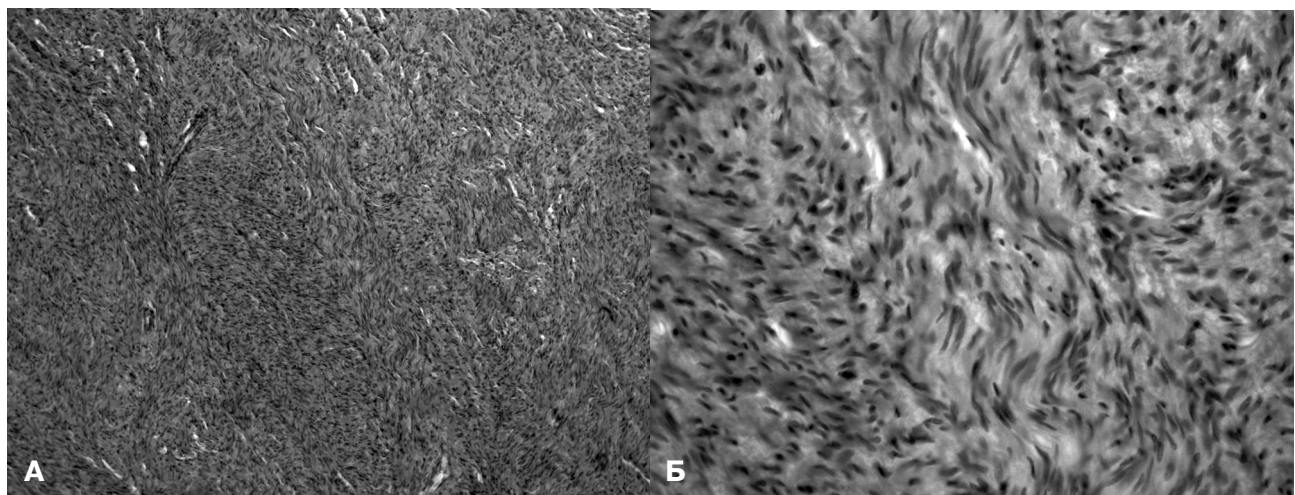


Рис. 4. Пухлина побудована із фібробластів видовженої форми, які формують різноспрямовані пучки. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Збільшення: А – 1 × 100, Б – 1 × 400.

недостатності та шлуночкової аритмії. Правильно і своєчасно встановлений діагноз дозволяє вчасно скерувати пацієнта до кардіохірургів – для вирішення питання про хірургічне лікування, методика та обсяг якого визначаються індивідуально.

*Конфлікту інтересів немає.*

*Участь авторів: концепція і проект дослідження, редагування тексту – Ю.К.; збір матеріалу, написання тексту – І.Г.; огляд літератури – Б.Г.*

## Література

1. Авраменко І.Ю., Мальська А.А., Ковальський Р.Я. Фіброма та її місце серед пухлин серця у дітей // Перинатология и педиатрия.– 2015.– Т. 4, № 64.– С. 91–93.
2. Бокерия Л.А., Свободов А.А., Юрпольская Л.А., Докторов В.П. Случай успешного удаления фибромы правого желудочка у ребенка 7 месяцев // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 2014.– № 6.– С. 43–46.
3. Мирончик Е.В., Пырочкин В.М. Опухоли сердца // Журнал Гродненского государственного медицинского университета.– 2017.– № 1.– С. 87–93.
4. Basso C., Rizzo S., Valente M., Thiene G. Prevalence and pathology of primary cardiac tumours // Cardiovasc. Medicine.– 2012.– Vol. 15 (1).– P. 18–29.
5. Becker A.E. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians // Pediatric Cardiology.– 2000.– Vol. 21.– P. 317–323.
6. Beghetti M., Gow R.M., Haney I. et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review // Amer. Heart J.– 1997.– Vol. 134.– P. 107–114.
7. Jha N.K., Kiraly L., Tamas C. et al. Large cardiac fibroma and teratoma in children – case reports // J. Cardiothoracic Surgery.– 2015.– Vol. 10.– P. 38–42.
8. Liu H.-T., Tiu C.-M., Weng Z.-C. et al. Primary cardiac fibroma in an infant: Computed tomography and magnetic resonance imaging findings // J. Chinese Medical Association.– 2013.– Vol. 76.– P. 524–526.
9. Padalino M.A., Basso C., Milanesi O. et al. Surgically treated primary cardiac tumours in early infancy and childhood // J. Thorac. Cardiovasc. Surgery.– 2005.– Vol. 129 (6).– P. 1358–1363.
10. Padalino M.A., Reffo E., Cerutti A. et al. Medical and surgical management of primary cardiac tumours in infants and children // Cardiology Young.– 2014.– Vol. 24 (2).– P. 268–274.
11. Strecker T., Rosch J., Weyand M., Aqaimy A. Primary and metastatic cardiac tumors: imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum: a 10-year-experience at a German heart center // Cardiovasc. Pathology.– 2012.– Vol. 21 (5).– P. 436–443.
12. Tzani A., Doulamis I.P., Mylonas K.S. et al. Cardiac tumors in pediatric patients: a systematic review // World J. Pediatr. Congenital Surgery.– 2017.– Vol. 8 (5).– P. 624–632.
13. Uzun O., Wilson D.G., Vujanic G.M. et al. Cardiac tumours in children // Orphanet J. Rare Diseases.– 2007.– Vol. 2.– P. 11–25.
14. Ying L., Lin R., Gao Z. et al. Primary cardiac tumors in children: a center's experience // J. Cardiothoracic Surgery.– 2016.– Vol. 11.– P. 52–55.
15. Walter E.M.D., Javier M.F., Sander F. et al. Primary cardiac tumors in infants and children: surgical strategy and long-term outcome // Ann. Thor. Surgery.– 2016.– Vol. 102.– P. 2062–2069.

Надійшла 28.03.2018 р.

## Первичная кардиальная фиброма правого желудочка у ребенка: клиничко-патоморфологический анализ случая

Ю.И. Кузык<sup>1</sup>, И.И. Гошовская<sup>2</sup>, Б.А. Гошовский<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

<sup>2</sup> КУ Львовского областного совета «Львовское областное патологоанатомическое бюро»

Описан случай кардиальной фибромы правого желудочка сердца у девочки в возрасте 1 год 3 месяца. Клинически опухоль имела бессимптомное течение, внезапно прервавшееся сердечной недостаточностью с приступами желудочковой пароксизмальной тахикардии. При патоморфологическом исследовании обнаружена фиброма типичного гистологического строения. Смерть ребенка наступила во время начавшегося по жизненным показаниям хирургического лечения, в результате сердечной недостаточности, обусловленной кардиогенным шоком. Опухоли сердца являются редкой патологией детского возраста, сложной для своевременной диагностики и лечения.

**Ключевые слова:** опухоли сердца, кардиальная фиброма, патоморфология, дети.

## Primary cardiac fibroma of the right ventricle in the child: clinical and pathomorphological analysis of case

Yu.I. Kuzyk<sup>1</sup>, I.I. Hoshovska<sup>2</sup>, B.A. Hoshovsky<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

<sup>2</sup> Lviv Regional Pathology Bureau, Ukraine

Case of cardiac fibroma of the right ventricle of the heart in a girl of 1 year 3 months age is described. Clinically, the tumor had an asymptomatic course, which was interrupted by sudden occurrence of heart failure with attacks of the paroxysmal ventricular tachycardia. Fibroma had a typical histological structure at the pathomorphology. The death of a child occurred during the surgical treatment initiated due to vital indications, being a result of cardiac failure due to cardiogenic shock. Tumors of the heart are a rare pathology in childhood, difficult for timely diagnosis and treatment.

**Key words:** tumors of the heart, cardiac fibroma, pathomorphology, children.