Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав.кафедрой: д.м.н. проф. ТаранушенкоТ.Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

**Опухоли сердца у детей**

Выполнила:

клинический ординатор Рамоните И.В.

Красноярск, 2021

Содержание

Введение.........................................................................................................................................1

Типы опухолей сердца у детей.....................................................................................................2

Клиническая картина, диагностика..............................................................................................2

Доброкачественные опухоли........................................................................................................3

Рабдомиома....................................................................................................................................4

Фиброма..........................................................................................................................................5

Воспалительная миофибробластическая опухоль......................................................................5

Гемангиома.....................................................................................................................................5

Тератома.........................................................................................................................................6

Миксома..........................................................................................................................................6

Злокачественные опухоли.............................................................................................................6

Саркома...........................................................................................................................................7

Лимфома.........................................................................................................................................7

Метастазы.......................................................................................................................................7

Имитаторы сердечной опухоли....................................................................................................8

Лечение...........................................................................................................................................8

Заключение ..................................................................................................................................10

Список литературы....................................................................................................................................11

Введение

Опухоли сердца - это аномальный рост сердечной мышцы или одной из камер сердца. Опухоли сердца, также называемые опухолями сердца, у детей встречаются крайне редко. Большинство из них доброкачественные (доброкачественные или незлокачественные). Даже если опухоль не злокачественная, это очень серьезная проблема, поскольку она может нарушить работу сердца. Опухоль может блокировать сердечные клапаны, давить на вены и артерии, прикрепленные к сердцу, мешать работе электрической системы, контролирующей сердцебиение, и вызывать другие проблемы.

Опухоли сердца у детей долгое время представляли собой малоизученную область детской кардиологии, что объясняется редкостью данной патологии, особенно в детском возрасте, ее чрезвычайно полиморфной клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики. В течение длительного времени опухоли сердца выявлялись преимущественно на аутопсиях или как случайная находка при кардиохирургических вмешательствах. По мере накопления клинического опыта и внедрения в практику новых диагностических методов исследования, особенно неинвазивных (ЭхоКГ, КТ, МРТ и др.), появилась возможность прижизненной, в том числе пренатальной, диагностики этой патологии. По некоторым данным, в последние 15 лет частота регистрации опухолей сердца увеличилась в 15 раз.

Учение об опухолях сердца претерпело значительную эволюцию от первоначального отрицания самой возможности неопластического процесса в этом органе человека (XIII в.) через описание отдельных секционных наблюдений анатомии в дальнейшем (XVI–XIX вв.) до прижизненной диагностики и успешного хирургического лечения в ряде случаев (в настоящее время). В течение многих веков первичные новообразования сердца считались крайне редкой патологией. Такой принцип исключительности наводил на мысль, что у этого органа есть уникальная способность самозащиты от тогда еще не объяснимых факторов возникновения и развития опухолевых новообразований. Это подытожил De Senac (1783) словами: «Сердце — благороднейший орган, который не может поражаться неоплазмой». Первое упоминание об опухоли сердца относится к 1559 г., когда M.R. Columbus при вскрытии трупа кардинала Gambrera обнаружил «опухолевидный внутриполостной полип в левом желудочке сердца» и описал свою находку в книге De Anatomica (Paris, 1562). Далее последовали работы M. Malpighi Dissertasion de polypo cordis (1666) и Zollicofernus De Polypo Cordis (1685). В 1700 г. T. Bonet, а в 1762 г. — D. Morgagni описали опухоли в правых камерах сердца. В 1809 г. Von Burns впервые описал миксому левого предсердия, а в 1862 г. немецкий патолог F. von Recklinghausen опубликовал оригинальное сообщение об опухоли сердца, которую он назвал рабдомиомой.

Типы опухолей сердца у детей

Незлокачественные опухоли сердца:

* Рабдомиомы : это наиболее распространенный тип доброкачественных опухолей. Чаще всего они обнаруживаются в нижних камерах сердца (желудочки) и реже в верхних камерах (предсердиях). Часто присутствует более одной опухоли. Сердечные рабдомиомы чаще встречаются у детей младше 1 года, чем у детей старшего возраста. Многие из детей, у которых они развиваются, страдают необычным заболеванием, называемым туберозным склерозом, при котором на коже, головном мозге и других органах могут образовываться дополнительные опухоли. К счастью, некоторые рабдомиомы спонтанно уменьшаются или исчезают сами по себе, без лечения.
* Фиброма: этот тип опухоли чаще всего встречается на внутренней стенке правой или левой нижней камеры (желудочка) или в перегородке, стенке между желудочками. Фиброма может быть большой и выпирать в полость камеры, нарушая работу сердечных клапанов и кровоток через сердце.
* Миксома: этот тип опухоли чаще всего встречается в левом или правом предсердии (верхней камере). Это чаще встречается у подростков и взрослых, чем у детей младшего возраста.
* Тератома перикарда: этот тип опухоли чаще всего встречается у основания аорты и легочной артерии, где эти крупные артерии соединяются с сердцем. Опухоль может давить на артерии, ограничивать кровоток и вызывать другие проблемы. (Перикард - это мешок, который окружает и защищает сердце, основание аорты и легочную артерию.)

Злокачественные опухоли сердца:

* [Рабдомиосаркома](https://www.chop.edu/conditions-diseases/rhabdomyosarcoma)
* Фибросаркома

Эти злокачественные опухоли сердца встречаются крайне редко.

Клиническая картина, диагностика

Клиника зависит от возраста пациента, а также размера и расположения опухоли сердца. У плода опухоль может быть диагностирована на пренатальном УЗИ, могут клинически проявляться аритмией, застойной сердечной недостаточностью или отеками. У детей с опухолями сердца могут быть так же аритмии, сердечная недостаточность, шум в сердце, клапанные нарушения, сердечная недостаточность или, реже, внезапная смерть. Проблемы с дыханием, особенно когда ребенок лежит. Боль в середине грудной клетки, которая облегчается, когда ребенок сидит. [Кашель](https://www.emedicinehealth.com/coughs/article_em.htm) . [Обморок](https://www.emedicinehealth.com/fainting/article_em.htm) . Ощущение головокружения, усталости или слабости. Отеки ног, лодыжек или живота. Чувство тревоги. Признаки [инсульта](https://www.emedicinehealth.com/stroke/article_em.htm).

В диагностике: рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ.

Эхокардиография и МРТ - это наиболее часто используемые методы визуализации для оценки сердца у детей. Основной метод - эхокардиография, метод относительно недорогой, быстрый и без облучения, обычно является основным диагностическим методом. Однако ограничения эхокардиографии включают относительно плохую характеристику мягких тканей у более крупных пациентов и недостаточную оценку

МРТ сердца - следующий метод для дальнейшей характеристики сердечной мышцы, особенно у детей, так как не требует использования ионизирующего излучения. МРТ с внутривенным контрастным веществом может быть полезен для дифференциации опухоли от тромба и помогает отличать доброкачественные образования от злокачественных. МРТ также можно использовать для определения толщины миокарда, перикарда и коронарной инвазии, а также для определения дополнительных анатомических особенностей для хирургического планирования. Также могут быть предоставлены дополнительные функциональные данные.

Хотя МРТ сердца является предпочтительным методом, КT также может играть важную роль в оценке сердца. Предоставляет возможность оценить наличие кальциноза. КT может быть методом выбора для пациентов с кардиостимулятором, пациентов с терминальной почечной недостаточностью, кто проходит диализ, и те, кто не может переносить МРТ-исследование.

Доброкачественные опухоли

Примерно 90% первичных опухолей сердца у детей доброкачественные, в основном состоящие из неопухолевых гамартоматозных поражений, таких как рабдомиома и фиброма (Таблица 1). Гемангиома, тератома, миксома и гистиоцитоидная кардиомиопатия реже встречаются доброкачественные сердечные опухоли. Воспалительная миофибробластическая опухоль (ВМО) - необычная опухоль, которая может появиться на любом участке тела, в том числе происходить из эндокарда, и должна учитываться при дифференциальной диагностике.

Таблица 1. Доброкачественные опухоли сердца

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Описание | Локализация | Особенности визуализации |
| Рабдомиома | Наиболее распространенная первичная опухоль сердца.  Часто связана с туберозным склерозом.  Часто регрессирует в раннем детстве | Желудочек | Множественная. Гиперэхогенная. Соприкасается с миокардом.  Может быть инфильтративной |
| Фиброма | Вторая по распространенности первичная опухоль сердца.  Небольшой процент связан с синдромом Горлина.  Не регрессирует | Желудочек | Одиночная.  Неконтрактильная.  Может содержать кальцификаты. Медленно прогрессирует |
| Воспалительная миофибробластическая опухоль  (ВМО) | Редкая опухоль сердца  Чаще всего экстракардиальная (легкие, брюшная полость, таз, конечности). Считается доброкачественной, но локально инвазивной | Эндокард, может затрагивать клапаны | Вариабельная, зависящая от соотношения воспалительного и фибробластического компонентов. Дольчатая |
| Гемангиома | Сосудистая опухоль. Большинство из них связаны с экстракардиальными гемангиомами | Любая сердечная камера.  Эндокардиально или интрамиокардиально | T2 гиперинтенсивность  Трудно дифференцировать ангиосаркому от параганглиомы |
| Тератома | Редкая опухоль, но вторая по распространенности первичная опухоль у плодов и новорожденных | Интраперикардиальногораздо чаще, чем интрамиокардиально | Мультилокулярная кистозная и твердая. Гипоинтенсивность при визуализации перфузии миокарда |
| Миксома | Редкая опухоль у детей.  Небольшой процент связан с комплексом Карни | Левое предсердие встречается чаще, чем правое | Прикрепляется к межпредсердной перегородке.  T2 гиперинтенсивная.  Гетерогенная |
| Тромб | В основном ятрогенные (связанные с центральными венозными катетерами) | Правые отделы встречаются чаще, чем левые | Варьируются в зависимости от давности тромба при МРТ.  Отсутствие дефекта наполнения |

Рабдомиома

Рабдомиома - наиболее частая первичная опухоль сердца у детей, составляющая более 60% первичных опухолей сердца. Существует сильная связь между сердечными

рабдомиомой и туберозным склерозом, аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся доброкачественными гамартомами в многих системах органов.

Заболеваемость туберозным склерозом у пациентов с рабдомиомой сердца 60–80% и более 50% больных туберозным склерозом имеют рабдомиому. Сердечные рабдомиомы

можгут предшествовать кожным поражениям, например, гипопигментированным

пятнам «ясеневый лист». Рабдомиомы могут быть множественными более чем в 60% случаев.

Множественные рабдомиомы еще чаще связаны с туберозным склерозом и обнаруживаются при пренатальном УЗИ.

Большинство рабдомиом спонтанно регрессируют в раннем детстве.

Хирургическая резекция исключается в случаях сердечной недостаточности из-за нарушения оттока или аритмий. В последних отчетах есть показали, что эверолимус является потенциальным новым терапевтическим вариантом лечения клинически значимой рабдомиомы сердца.

Рабдомиомы обычно бывают интрамиокардиальными или

внутриполостными и расположены в желудочках, то есть они

могут вызвать затруднение оттока крови. Реже они могут располагаться в атриовентрикулярном отделе и могут вызвать аритмию.

Рабдомиомы выглядят как гиперэхогенные плотные образования при эхокардиографии.

Фиброма

Фиброма, происходящая из фибробластов соединительной ткани, является второй по распространенности доброкачественной первичной опухолью сердца. Чаще обнаруживается у детей младше 1 года. Около 3% –5% пациентов с синдромом Горлина (базально-клеточный невус) имеют фиброму сердца. Синдром Горлина - это

аутосомно-доминантное заболевание и характеризуется базальноклеточными карциномами, одонтогенными кератоцистами, аномалиями скелета.

Примерно у одной трети пациентов с сердечной фибромой бессимптомны, опухоль обнаруживают случайно. Однако пациенты с симптомами могут иметь аритмию, сердечную недостаточность или внезапную сердечную смерть. Фибромы часто представляют собой единичные поражения, которые не регрессируют, в отличие от рабдомиом. Сердечные фибромы обычно резецируют хирургическим путем.

Трансплантация сердца возможна для пациентов с большими опухолями, вызывающими прогрессирующую сердечную недостаточность. При аритмии может потребоваться установка кардиостимулятора.

Фибромы обычно располагаются в межжелудочковой перегородке или свободной стенке желудочков.

На эхокардиографии они выглядят как большие, плотные, неоднородные опухоли. Кальцификация - довольно частая особенность, выявляемая на КТ. Центральная кальцификация является следствием плохого кровоснабжения и является патогномоничным признаком, помогающим отличить фибромы

от рабдомиом.

Воспалительная миофибробластическая опухоль

ВМО - редкое новообразование мезенхимальных клеток. Состоит из дифференцированных миофибробластов и множества воспалительных клеток. У детей и подростков эта опухоль в основном возникает в легких, но может обнаруживаться в области головы и шеи, мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта, забрюшинного пространства и мягких тканей туловища и конечностей.

Пациенты с ВМО могут иметь одышку, обмороки, боли в груди, преходящие ишемические атаки или лихорадку с миалгией. Резекция опухоли может выполняться у пациентов с симптомами.

ВМО обычно возникает из эндокарда и может вовлекать створки клапанов. Правое предсердие и правый желудочек - это наиболее частые участки поражения.

При эхокардиографии может выявляться как сосудистая опухоль, возникающая из эндотелия. На КТ это может проявляться в виде дольчатого образования с пятнистыми контрастными областями. Внешний вид на МРТ зависит от клеточного и миксоидного состава и плохо описан в сердечных случаях.

Гемангиома

Гемангиомы - это доброкачественные сосудистые опухоли, которые можно найти в любой сердечной камере. Гемангиомы на эндокарде могут быть капиллярными или кавернозными при гистологическом анализе и интрамиокардиальными.

Меньше чем 25% гемангиом в сердце возникают у детей, и у небольшой части этих детей также есть экстракардиальные гемангиомы или, в редких случаях, диффузный гемангиоматоз с поражением как минимум трех органов.

Хирургическая резекция - метод выбора, однако спонтанный регресс и положительный эффект на стероиды так же описаны.

Тератома

Тератомы сердца встречаются редко, занимают второе место по распространению у плодов и новорожденных. Наиболее распространенной опухолью из зародышевых клеток сердца является интраперикардиальная тератома, которая обычно прикрепляется к легочной артерии и аорте. Интрамиокардиальная тератома встречается редко. Тератомы все чаще обнаруживаются при пренатальном УЗИ и могут вызывать

гибель плода из-за тампонады сердца и сдавления. Интрамиокардиальная тератома часто

проявляется застойной сердечной недостаточностью. Хирургическая резекция- метод выбора. Интрамиокардиальные тератомы удалить сложнее. Повторное появление или злокачественное перерождение встречается редко.

Характерные особенности визуализации включают внутриперикардиальное многокомпонентное образование с кистозным и плотным компонентом, прилегающее к аорте и легочной артерии. Образование может вызвать сдавление верхней полой вены и правого предсердия.

Миксома

Миксома - наиболее частая первичная опухоль сердца у взрослых, но редкая у детей. Примерно 7% кардиальных миксом связаны с комплексом Карни, аутосомно-доминантным заболеванием, характеризующимся пятнистой пигментацией кожи, миксомами, опухолями из клеток Сертоли яичек и меланотическими шванномами.

Наиболее часто встречается левое предсердие, за ним следует правое предсердие. Пациенты могут быть с обмороками, эмболами, аритмией.

Лечение - хирургическая резекция опухоли и прилегающего эндокарда для уменьшения

риска рецидива.

Миксома - это образование на ножке с коротким широким прикреплением к межпредсердной перегородке. Может содержать небольшие нерегулярные просветы или кальцификаты.

Злокачественные опухоли

Среди злокачественных опухолей сердца у детей, метастазы встречаются в 10–20 раз чаще, чем злокачественные первичные опухоли.

Таблица 2. Злокачественные опухоли сердца

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Описание | Локализация | Особенности визуализации |
| Саркома | Наиболее распространенная первичная злокачественная опухоль | Предсердия, желудочки, миокард. Зависит от типа саркомы | Инфильтративная гетерогенная прогрессирующая |
| Лимфома | Первичная встречается редко; как правило, неходжкинская лимфома.  Вторичная лимфома встречается чаще и обычно протекает бессимптомно | Правое сердце, особенно правое предсердие | Дольчатая, прогрессирующая |
| Метастазы | Наиболее распространенная злокачественная опухоль | Наиболее часто встречается перикард | Увеличение опухоли, но разные характеристики в зависимости от первичной злокачественности |

Наиболее частые метастазы сердца у детей происходят из саркомы, лимфомы и рака яичек. Саркомы - самые распространенные первичные злокачественные опухоли у детей и

взрослых и составляют 75% первичных злокачественных образований. Первичная лимфома встречается чрезвычайно редко.

Первичная саркома

Саркомы - это мезенхимальные новообразования различной гистологические морфологии и встречаются чаще у взрослых. Недифференцированная саркома, ангиосаркома и рабдомиосаркома являются наиболее распространенными у детей.

Может проявляться рецидивирующим выпотом в перикард, легочной эмболией, аритмией, болью в груди или хроническаой сердечной недостаточностью. Прогноз плохой и всегда со смертельным исходом, так как саркомы агрессивны и широко распространяются.

Большинство сарком проявляются как единичное поражение и может образоваться в любом отделе сердца, чаще всего в левом предсердии.

Лимфома

Первичная сердечная лимфома крайне редко встречается в педиатрической популяции и определяется как лимфома, поражающая только сердце или сердце, и перикард. Первичная лимфома сердца - это обычно неходжкинская лимфома. Вторичное поражение сердца лимфомой, либо через прямое распространение или через гематогенный

путь, встречается чаще, чем первичная сердечная лимфома. Однако в большинстве случаев вторичной сердечной лимфомы часто сообщается в результате вскрытия. Пациентов может беспокоить одышка, аритмия или симптомы, связанные с обструкцией верхней полой вены. Химиотерапия с резекцией или без нее - это основное лечение.

Вовлечение предсердий встречается чаще, чем поражение желудочков.

Метастатические опухоли

Метастазы в сердце могут возникать при лимфоме, саркоме, раке яичка и опухоли Вильмса, имеют как прямое, так и гематогенное распространение. Могут быть

бессимптомными или проявляться болью в груди, аритмией, выпотом в перикард или застойной сердечной недостаточностью. Лечение направлено на первичную

опухоль. Прогноз обычно неблагоприятный.

Имитаторы сердечной опухоли

Тромб

Внутрисердечный тромб является наиболее частой имитацией опухоли сердца. Встречается редко у детей по сравнению со взрослыми, в основном из-за низкой распространенности инфаркта миокарда у детей, хотя тромб может возникать у пациентов с гомозиготной семейной гиперлипидемией или болезнью Кавасаки. Сердечные тромбы

у детей чаще бывают при установке центрального венозного катетера. Их также можно увидеть у пациентов с врожденными пороками сердца или дилатационной кардиомиопатией.

Лечение включает тромболитическую терапию, антикоагулянтную терапию и тромбэктомию.

А так же:

* Киста перикарда
* Аневризма и дивертикул

Лечение

Существуют разные виды лечения детей с опухолями сердца.

* Детям с опухолями сердца следует планировать лечение командой врачей, которые являются экспертами в лечении детских онкологических заболеваний.
* Используются пять видов лечения:
* Бдительное ожидание
* Химиотерапия
* Операция
* Лучевая терапия
* Таргетная терапия
* Новые виды лечения проходят клинические испытания.
* Лечение опухолей сердца у детей может вызвать побочные эффекты.
* Пациенты могут захотеть принять участие в клиническом исследовании.
* Пациенты могут участвовать в клинических испытаниях до, во время или после начала лечения рака.
* Могут потребоваться дополнительные тесты.

Используются пять видов лечения:

* Бдительное ожидание

Выжидательная позиция, не давая какого - либо лечения. Это лечение можно использовать при рабдомиоме.

* Химиотерапия
* Операция

По возможности опухоль удаляется [хирургическим](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=45570&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) путем . Типы хирургических вмешательств, которые могут быть выполнены, включают следующее:

* Операция по удалению опухоли и некоторых здоровых [тканей](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=46683&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) вокруг нее.
* [Пересадка](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=46631&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) сердца . Если пациент ожидает пожертвования сердца, при необходимости назначается другое лечение.
* Лучевая терапия
* Таргетная терапия

Терапия [ингибитором mTOR](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=753869&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) : эти препараты останавливают деление клеток и могут предотвратить рост новых [кровеносных сосудов](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=45020&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) , необходимых для роста опухолей. [Эверолимус](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=386203&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) применяется для лечения детей с рабдомиомой и [туберозным склерозом](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=304692&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) .

Таргетная терапия также изучается для лечения [рецидивирующих](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=46556&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) ( [рецидивирующих](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=46556&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) ) злокачественных опухолей сердца у детей .

* Новые виды лечения проходят клинические испытания.
* Информация о [клинических испытаниях](https://www.cancer.gov/Common/PopUps/popDefinition.aspx?id=45961&version=patient&language=English&dictionary=Cancer.gov) доступна на [сайте NCI](https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials) .

Заключение

Хотя опухоли сердца у детей встречаются редко, понимание типов доброкачественных и злокачественных опухолей сердца у детей и их особенности визуализации важны, потому что они отличаются от тех, которые встречаются у взрослых. У младенцев и

у детей наиболее частыми опухолями сердца являются рабдомиома и фиброма, которые являются доброкачественными, но могут нарушить сердечную функцию в зависимости от

от их размера и расположения. Миксома и тромб у детей встречаются редко, но они

являются наиболее частыми первичными образованиями сердца у взрослых. Как и у взрослых злокачественные детские опухоли сердца включают саркому и метастазы.

Визуализация играет важную роль в характеристике и диагностике опухолей сердца, а также в выборе тактики ведения пациентов, может быть использована для оценки степени заболевания и сердечной функции.

Список литературы

* Tao TY, Yahyavi-Firouz-Abadi N, Singh GK, Bhalla S. Pediatric cardiac tumors: clinical and imaging features. Radiographics. 2014 Jul-Aug;34(4):1031-46. doi: 10.1148/rg.344135163. PMID: 25019440.
* Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. 2017;8(5):624-632. doi:[10.1177/2150135117723904](https://doi.org/10.1177/2150135117723904)
* Ying, L., Lin, R., Gao, Z. et al. Primary cardiac tumors in children: a center’s experience. J Cardiothorac Surg 11, 52 (2016). https://doi.org/10.1186/s13019-016-0448-5
* https://www.emedicinehealth.com/heart\_tumors\_in\_children/article\_em.htm#what\_are\_the\_signs\_and\_symptoms\_of\_heart\_tumors\_in\_children
* https://www.peacehealth.org/medical-topics/id/ncicdr0000790961
* https://www.cancer.gov/types/cardiac/patient-child-cardiac-treatment-pdq