

## **РАБДОМИОСАРКОМА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА У РЕБЕНКА МЛАДЕНЧЕСКОГО ВОЗРАСТА**

Шиляев Р.Р.<sup>1</sup>, доктор медицинских наук,  
Харитоновна Е.В.<sup>1\*</sup>, кандидат медицинских наук,  
Копилова Е.Б.<sup>1</sup>, доктор медицинских наук,  
Отрощенко Н.И.<sup>1</sup>, кандидат медицинских наук,  
Смирнова Т.Л.<sup>2</sup>, кандидат медицинских наук,  
Гоголев А.Ю.<sup>2</sup>,  
Москвина Л.П.<sup>2</sup>, кандидат медицинских наук,  
Антонова С.Н.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Кафедра детских болезней педиатрического факультета ГОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия Росздрава», 153012, Иваново, Ф. Энгельса, 8.

<sup>2</sup> ОГУЗ «Ивановская областная клиническая больница», 153040, Иваново, Любимова, 1.

<sup>3</sup> ГУЗ Ивановской области «Областная детская клиническая больница», 153040, Иваново, Любимова, 1.

**Ключевые слова:** опухоль сердца, рабдомиосаркома, ребенок.

\* Ответственный за переписку (corresponding author): тел.: (4932) 56-45-80

Рабдомиосаркома – злокачественная опухоль из поперечно-полосатых мышц (злокачественная рабдомиома). Рабдомиосаркома является наиболее характерной первичной злокачественной опухолью у детей, поскольку образуется из эмбриональных клеток перегородки. Среди всех первичных сарком рабдомиосаркома является второй по частоте. Она не имеет какого-либо предпочтения в локализации и может встречаться во всех камерах сердца. Почти всегда страдает миокардиальный компонент, могут также поражаться клапаны сердца [1, 2].

Приводим пример клинического наблюдения ребенка со злокачественной опухолью (рабдомиосаркомой) левого желудочка сердца. В диагностике использованы данные электрокардиографического исследования.

Егор Я., 3 месяцев, родился от третьей беременности, третьих родов. Старшему ребенку в семье 3,5 года – здоров, второй (мальчик) – умер в возрасте 11 месяцев от пневмонии на фоне множественных уродств и пороков развития («волчья пасть», «заячья губа», врожденный порок сердца). Матери ребенка 24 года, страдает нанизмом, в браке не состоит, проживает в сельской местности. Во время настоящей беременности болела гриппом на сроке в 7 недель. Внутриутробно у плода в 36 недель

по данным ультразвукового исследования (УЗИ) заподозрена опухоль левого желудочка сердца.

Родился в срок, с массой тела 3350 г, длиной 51 см. Состояние при рождении расценивалось как среднетяжелое за счет выраженности неврологических симптомов. Установлен диагноз перинатального поражения ЦНС, синдром угнетения. После проведенного лечения (инфузионная терапия) на 7-е сутки мальчик был выписан домой. В периоде новорожденности отмечалась желтуха (появилась на 5-й день жизни).

Впервые в ОГУЗ «Ивановская областная детская клиническая больница» (ОДКБ) поступил в возрасте 1,5 месяцев. Ребенок направлен для уточнения характера сердечной патологии, этиологии сохранявшейся желтухи и ее лечения. Состояние при поступлении средней степени тяжести за счет выраженности симптомов сердечной недостаточности (СН) II А степени и желтухи. При осмотре: активный, правильного телосложения, достаточного питания. Отмечалась желтушность кожи и иктеричность склер. Наблюдалось тахипноэ (до 60 в мин). При перкуссии легких: легочный звук ясный, дыхание пуэрильное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 3 см от левой

Shilyaev R.R., Kharitonova E.V., Kopilova E.B., Otroshchenkova N.I., Smirnova T.L., Gogolev A.Yu.,  
Moskvina L.P., Antonova S.N

CLINICAL OBSERVATION OF AN INFANT WITH RHABDOMYOSARCOMA  
OF LEFT VENTICLE OF THE HEART

**Key words:** heart tumor, rhabdomyosarcoma, infant.

среднеключичной линии, правая граница определялась по парастеральной линии, верхняя – на уровне второго ребра. Тоны сердца приглушены, тахикардия в покое до 140–160 уд./мин. Выслушивался легкий систолический шум вдоль левого края грудины. Печень выступала на 3 см из-под правого края реберной дуги. Отеков не было, диурез адекватный.

Проведено обследование ребенка. Данные электрокардиографии: «Синусовый ритм, частота сердечных сокращений (ЧСС) 140 в мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Диффузные изменения в миокарде». Выполнено эхокардиографическое (эхоКГ) исследование: «В полости левого желудочка в области верхушки и за задней стенкой локализуется эхопозитивная структура с четкими неровными контурами, размерами примерно 35 на 40 мм, занимающая большую часть объема левого желудочка. Заключение: опухоль левого желудочка. Недостаточность митрального клапана I степени. Данные, свидетельствующих о врожденном пороке сердца, нет». Проводилось рентгенологическое исследование органов грудной клетки в прямой проекции (рис. 1) – выявлена кардиомегалия (кардио-торакальный индекс 0,6) с увеличением преимущественно левых отделов сердца. В результате проведенного обследования установлен диагноз: «Опухоль (рабдомиома?) левого желудочка сердца. Недостаточность митрального клапана I степени. Сердечная недостаточность II A степени. Конъюгационная желтуха». Осмотрен кардиохирургом, рекомендовано направить ребенка на консультацию в Научный центр сердечно-сосудистой хирургии (НЦ ССХ) им. А.Н. Бакулева РАМН. На 4-й день пребывания в стационаре состояние ребенка ухудшилось: повысилась температура тела до фебрильных цифр,

появилась многократная рвота, наблюдались выраженные беспокойство ребенка, отсутствие стула в течение 16 часов. В связи с подозрением на кишечную непроходимость консультирован детским хирургом, выполнена обзорная рентгенограмма брюшной полости, которая подтвердила предполагаемый диагноз. Ребенок был переведен в детское хирургическое отделение ОГУЗ «Ивановская областная клиническая больница» (ИвОКБ), где ему выполнена операция по поводу кишечной непроходимости, ущемленной паховой грыжи с выведением илеостомы. Послеоперационный период протекал без осложнений.

В 2 месяца мальчик переведен в педиатрическое отделение ОДКБ. Состояние при поступлении – средней степени тяжести за счет симптомов СН II A степени. Проведено комплексное обследование ребенка: ЭКГ, эхоКГ, рентгенологическое обследование сердца в трех проекциях, УЗИ органов брюшной полости, нейросонография, биохимический анализ крови (С-реактивный белок, КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ, электролиты – все исследуемые показатели без отклонения от нормы). В общем анализе крови – легкая гипохромная анемия, общий анализ мочи – без патологии. Проводилось исследование крови на L-фетопроtein, уровень которого превысил норму в 40 раз. Консультирован онкологом. Выписка ребенка была направлена в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева и в НИИ детской онкологии и гематологии Российского онкологического научного центра им. Н.Н. Блохина. Оформив отказ от дальнейшего обследования и лечения ребенка, мать забрала мальчика домой. Лечение СН II A степени проводилось в стационаре и затем на амбулаторном этапе капотеном, верошпироном, элькармом. По поводу анемии получал мальтофер.

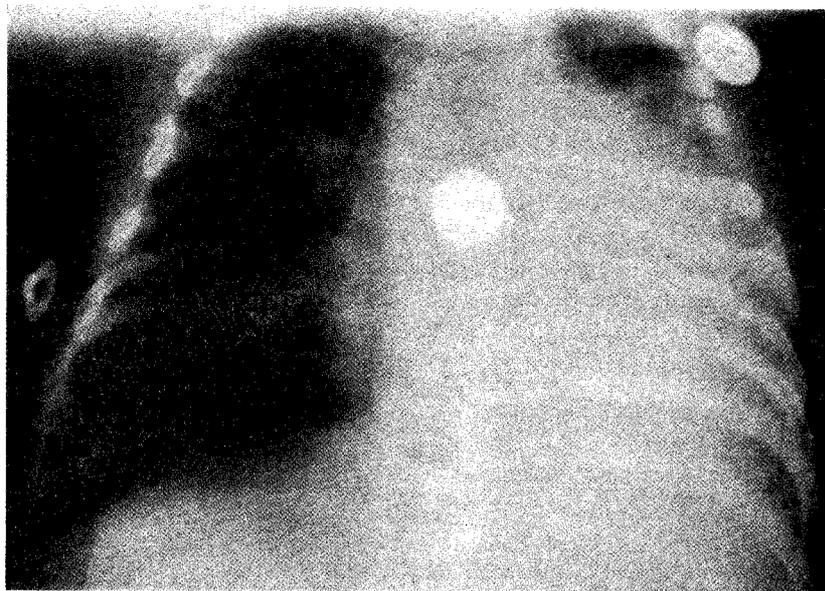


Рис. 1. Данные рентгенологического обследования Егора Я.

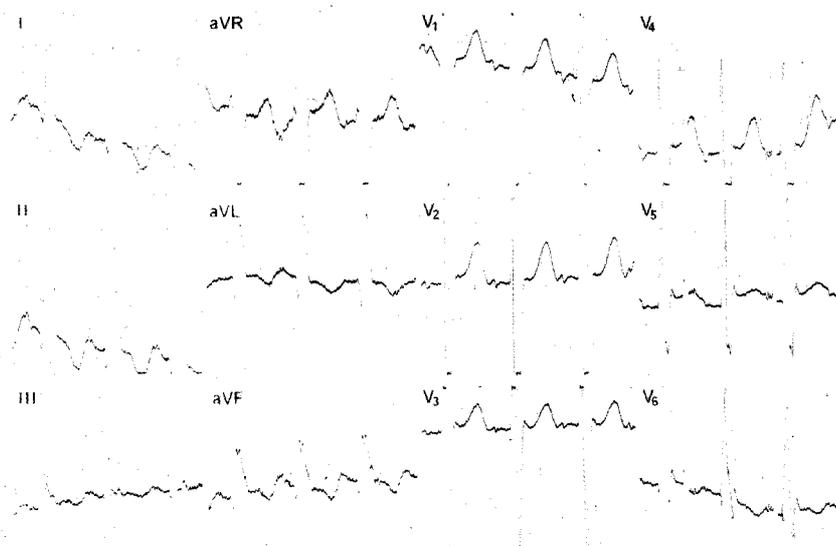


Рис. 2. Данные ЭКГ обследования ребенка Егора Я.

В 3 месяца состояние ребенка внезапно ухудшилось: усилилась одышка, значительно снизился аппетит, появились приступы выраженного беспокойства, отмечались учащенный жидкий стул и рвота. В течение 4 дней мать за медицинской помощью не обращалась. При поступлении в ОДКБ состояние мальчика расценивалось как тяжелое за счет выраженности признаков СН, экзикоза, гипотрофии. Температура тела нормальная, катаральных явлений нет. Кожные покровы сухие, бледно-серые с мраморным рисунком, отмечался цианоз носогубного треугольника, холодные на ощупь кисти и стопы. Выявлено значительное снижение эластичности кожи, тургора тканей, толщины подкожно-жирового слоя, мышечного тонуса. Отмечалась одышка смешанного характера с участием вспомогательной мускулатуры (до 80 в минуту). При перкуссии ясный легочный звук с коробочным оттенком. Дыхание жесткое, хрипов нет. При осмотре обращало на себя внимание изменение области сердца за счет «сердечного горба». Тоны сердца глухие, тахикардия до 170 уд./мин. Печень выступала на 4 см из-под правого края реберной дуги, отеков не было. Через илеостому отходил обильный жидкий стул. Общий анализ крови при поступлении – без патологии. Выполнено ЭКГ обследование (рис. 2): «Синусовый ритм с ЧСС 170 в 1 мин. Признаки гипертрофии обоих желудочков с перегрузкой правого, субэндокардиальной ишемии боковой стенки левого желудочка. Блокада передней верхней ветви левой ножки пучка Гиса». В связи с подозрением на инфаркт миокарда ребенок был переведен в детское реанимационное отделение ИвОКБ. Через 2 дня состояние ребенка резко ухудшилось: появился стойкий гипертермический и судорожный синдромы, усилились признаки СН до II Б степени. Данные ЭКГ в динамике: «Синусовая

тахикардия с ЧСС 200 в мин. Гипертрофия обоих желудочков с перегрузкой. Признаки субэндокардиальной ишемии переднебоковой стенки левого желудочка». В общем анализе крови – резкое падение гемоглобина (до 89 г/л), появление лейкоцитоза (16,4 г/л) с нейтрофилезом (63%), ускорение СОЭ до 15 мм/ч. В биохимическом анализе крови выявлено значительное повышение общей ЛДГ (до 1536,3 ЕД при норме до 450 ЕД). Выполнено исследование крови на пропонин Т – результат положительный. В связи с тяжестью состояния ребенок был переведен на аппаратное дыхание в режиме умеренной гипервентиляции. Начато лечение с использованием дофамина, нитроглицерина, гепарина, лазикса, антибактериальных средств, ГОМК, рибоксина, при выраженном беспокойстве вводился промедол. На фоне проводимого лечения через 4 дня отмечена незначительная положительная динамика: температура тела снизилась до субфебрильных цифр, купирован судорожный синдром. При ЭКГ-исследовании: «Электрическая ось сердца отклонена влево. Ритм синусовый с ЧСС 120 в мин. Блокада правой ножки пучка Гиса. Гипертрофия обоих желудочков с перегрузкой левого». Самостоятельное дыхание оставалось неэффективным, и ребенок продолжал находиться на аппарате искусственной вентиляции легких. Неоднократно выполнялась смена антибактериальных препаратов, коррекция водно-электролитного баланса, переливалась свежезамороженная плазма, эритроцитарная масса (по поводу тяжелой анемии), проводилась иммуномодулирующая, мембраностабилизирующая терапия, парентеральное и зондовое энтеральное питание ребенка. Несмотря на проводимое лечение, состояние ребенка оставалось очень тяжелым, прогрессировала дистрофия, сохранялись признаки СН II Б степени. Через 2 неде-

ли появились клиничко-рентгенологические признаки субтотальной пневмонии слева. На этом фоне клинически и по данным ЭКГ (обследование проводилось ежедневно) периодически появлялись эпизоды синусовой брадиаритмии (до 85 уд./мин), суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии (до 220–240 уд./мин). На 28-й день пребывания ребенка в реанимационном отделении на фоне развившегося кардиогенного шока, атонии миокарда констатирована биологическая смерть. Заключительный диагноз: «Опухоль левого желудочка сердца (рабдомиосаркома?) с признаками обструкции выходного тракта. Субэндокардиальная и субэпикардиальная ишемия. Кардиогенный шок. Недостаточность кровообращения III степени. Полиорганная недостаточность: сердечно-легочная, церебральная, почечная. Субтотальная очагово-сливная пневмония слева, вентилятор-ассоциированная, дыхательная недостаточность III степени. Постна-

тальная гипотрофия III степени, период прогрессирования. Перинатальное поражение ЦНС, смешанного генеза. Состояние после операции по поводу ущемленной паховой грыжи, кишечной непроходимости, наложения илеостомы».

Проведено вскрытие ребенка. Патологоанатомическое заключение: «Эмбриональная рабдомиосаркома левого желудочка сердца (в дальнейшем характер опухоли подтвержден гистологически). Обструкция полости левого желудочка и его выходного отдела. Субэндокардиальная и субэпикардиальная ишемия. Серозно-гнойная двусторонняя пневмония. Острый респираторный дистресс-синдром. Непосредственная причина смерти – острая левожелудочковая недостаточность». Следовательно, имело место совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Кардиология и ревматология детского возраста / под ред. Г.А. Самсыгиной и М.Ю. Щербаковой. – М.: Практика, 2004. – С. 735.
2. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. – М.: Медпрактика, 2005. – С. 535.

Поступила 22.04.2009 г.