

Клинический случай новообразования сердца у четырнадцатилетнего подростка

Е.Г.Фурман^{1,2✉}, furman1@yandex.ru, М.А.Лоскутова², А.Н.Биянов², И.В.Боталова¹, О.Е.Никонова¹, М.В.Мушинская^{1,2}

¹ Краевая детская клиническая больница; 614066, Россия, Пермь, ул. Баумана, д. 22

² Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера; 614000, Россия, Пермь, ул. Петропавловская, д. 26

Резюме

Первичные опухоли сердца относятся к редким новообразованиям, поражающим ткани и оболочки сердца. Частота встречаемости составляет в общей популяции 0,002–0,03%, у детей – 0,027–0,08%, у взрослых – 0,02%. Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения 2021 г., выделяют доброкачественные и злокачественные опухоли сердца. В детском возрасте около 90% опухолей сердца являются доброкачественными, среди которых наиболее часто встречаются рабдомиомы (в 60–70% случаев). Большинство злокачественных новообразований представлено саркомами. В 2% случаев злокачественных поражений диагностируется экстранодальное поражение при неходжкинской В-клеточной лимфоме. Клиническая картина зависит от размеров, консистенции, локализации, характера, темпа роста опухоли и представлена симптомами сердечной недостаточности, пороков сердца, а также нарушениями ритма и проводимости. Могут отмечаться проявления системных заболеваний: лихорадка, слабость, недомогание, снижение массы тела. Диагностика новообразований сердца имеет определенные сложности. В качестве стандарта диагностики используются эхокардиография и магнитно-резонансная томография. Большое значение имеют инвазивные методы диагностики, такие как ангиокардиография и эндомиокардиальная биопсия. Нами представлен редкий клинический случай новообразования сердца у четырнадцатилетнего подростка, поступившего в отделение детской онкологии Краевой детской клинической больницы г. Перми с жалобами на боль в грудной клетке. Необходимо со значительной степенью достоверности дифференцировать доброкачественную и злокачественную опухоль и выбрать оптимальную тактику лечения. В данной ситуации в качестве терапии спасения могут быть предприняты попытки проведения противоопухолевой терапии с целью редукции массы опухоли. Радикальным методом лечения является трансплантация сердца.

Ключевые слова: опухоль сердца, клинический случай, низкодифференцированная плеоморфная саркома, подросток, диагностика

Для цитирования: Фурман ЕГ, Лоскутова МА, Биянов АН, Боталова ИВ, Никонова ОЕ, Мушинская МВ. Клинический случай новообразования сердца у четырнадцатилетнего подростка. *Медицинский совет*. 2025;19(19):280–287. <https://doi.org/10.21518/ms2025-403>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

A clinical case of a neoplasm of the heart in a fourteen years old adolescent

Evgeniy G. Furman^{1,2✉}, furman1@yandex.ru, Mariya A. Loskutova², Aleksey N. Biyanov², Irina V. Botalova¹, Olga E. Nikonova¹, Marina V. Mushinskaya^{1,2}

¹ Regional Children's Clinical Hospital; 22, Bauman St., Perm, 614066, Russia

² Vagner Perm State Medical University; 26, Petropavlovskaya St., Perm, 614000, Russia

Abstract

Primary cardiac tumors are rare neoplasms affecting the tissues and membranes of the heart. The incidence is 0.002–0.03% in the general population, 0.027–0.08% in children, and 0.02% in adults. Classification of the World Health Organization (2021) distinguish benign and malignant tumors of the heart. In childhood, about 90% of cases are benign cardiac tumors, among them rhabdomyomas are frequent (60–70%). Most malignant neoplasms are represented by sarcomas. In 2% of malignant lesions, an extranodal lesion is diagnosed in non-Hodgkin's B-cell lymphoma. The clinical picture depends on the size, consistency, localization, nature and growth rate of the tumor, and is represented by symptoms of heart failure, heart defects, rhythm and conduction disorders. There may be manifestations of systemic diseases: fever, weakness, malaise, decreased body weight. Diagnosis of cardiac neoplasms has certain difficulties. As a diagnostic standard, echocardiography and magnetic resonance imaging are used. Invasive diagnostic methods such as angiography and endomyocardial biopsy are of great importance. We present a rare clinical case of cardiac neoplasm in a fourteen-year-old adolescent who was admitted to the oncology department of the Regional Children's Clinical Hospital of Perm with complaints of chest pain. It is necessary to differentiate benign and malignant tumor with a significant degree of certainty and choose the optimal treatment tactics. In this situation, as salvage therapy, antitumor therapy may be attempted to reduce the tumor mass. A radical method of treatment is heart transplantation.

Keywords: cardiac tumor, clinical case, low-grade pleomorphic sarcoma, teenager, diagnosis

For citation: Furman EG, Loskutova MA, Biyanov AN, Botalova IV, Nikonova OE, Mushinskaya MV. A clinical case of a neoplasm of the heart in a fourteen-year-old teenager. *Meditinskiy Sovet*. 2025;19(19):280–287. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2025-403>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Первичные опухоли сердца относятся к редким новообразованиям, поражающим ткани и оболочки сердца. Частота встречаемости составляет в общей популяции 0,002–0,03%, у детей – 0,027–0,08%, у взрослых – 0,02% [1–3].

Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения 2021 г., выделяют доброкачественные и злокачественные опухоли сердца. В детском возрасте около 90% опухолей сердца являются доброкачественными, среди которых наиболее часто встречается рабдомиома (в 60–70% случаев), реже – миокардома, папиллярная фиброзистома, липома, фиброма, гемангиома, гамартома и др. Большинство первичных злокачественных новообразований сердца представлено саркомами, в том числе рабдомиосаркомой (40%), ангиосаркомой, лейомиосаркомой, плеоморфной саркомой. В 2% случаев злокачественных поражений сердца диагностируется экстранодальное поражение при неходжкинской В-клеточной лимфоме [4–6].

Клинические проявления данной патологии не только неспецифичны, но и скрываются под «масками» других заболеваний сердечно-сосудистой системы; в ряде случаев заболевание может протекать бессимптомно. Клиническая картина зависит от размеров, консистенции, локализации, характера, темпа роста опухоли и представлена прежде всего симптомами сердечной недостаточности, пороков сердца, а также нарушениями ритма и проводимости. Кроме того, могут отмечаться проявления системных заболеваний: лихорадка, слабость, недомогание, снижение массы тела. При этом клиническая симптоматика доброкачественных и злокачественных опухолей сердца практически не отличается [7].

Следует обратить внимание на то, что при возникновении выраженных гемодинамических нарушений, например, при обструкции выходного тракта желудочка или манифестирующих жизнеугрожающих нарушениях ритма, доброкачественное новообразование может приводить к фатальным исходам [8].

Самой частой первичной опухолью сердца у детей является рабдомиома, ассоциирующаяся с туберозным склерозом в 70–90% случаев [9]. Как правило, рабдомиома выявляется при рутинном пренатальном акушерском ультразвуковом исследовании (40%) или у детей первых лет жизни, реже – в более старшем возрасте. Опухоль обычно локализуется в желудочке (49%) и межжелудочковой перегородке (15%). Рабдомиома чаще представлена множественными образованиями и сопровождается обструктивным синдромом или нарушениями ритма. Для большинства опухолей характерна спонтанная регрессия. При развитии гемодинамических нарушений, обусловленных массой опухоли, для предотвращения потенциально фатальных осложнений проводится хирургическая резекция

образования. В ряде исследований показана эффективность применения ингибиторов рапамициновой мишени млекопитающих mTOR (mammalian target of rapamycin – белок, относящийся к категории серин-треониновых протеинкиназ, приводящих к регрессии опухоли) [10, 11].

Первичные злокачественные опухоли сердца диагностируются обычно в возрасте старше 10 лет, представлены преимущественно саркомами – опухолями, происходящими из мезенхимальной ткани, отличающимися гетерогенностью гистологических вариантов, агрессивным течением, склонностью к метастазированию и имеющими, как правило, неблагоприятный прогноз. У детей и подростков чаще всего встречается рабдомиосаркома. Для этого вида опухолей не характерна определенная локализация в сердце, часто они могут возникать из миокарда желудочка, особенно левого, но нередко и из предсердий. Масса опухоли способна затрагивать сердечные клапаны и/или перикард, где может иметь вид узла. При этом инфильтрация перикарда в ряде случаев приводит к образованию геморрагического выпота. Радикальное удаление опухоли обеспечивает наилучший прогноз, однако возможно лишь в 15–16% случаев и сопровождается риском постоперационных осложнений. Поэтому мультимодальный подход, сочетающий резекцию злокачественной опухоли и применение химиотерапии, радиотерапии, является наилучшим для увеличения общей выживаемости и выживаемости без прогрессирования заболевания [12, 13].

Диагностика новообразований сердца имеет определенные сложности. В качестве стандарта диагностики в настоящее время используется эхокардиография (ЭхоКГ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). Большое значение имеют инвазивные методы диагностики, такие как ангиокардиография и эндомиокардиальная биопсия [14]. Наряду с данными лабораторных исследований, электрокардиографии и компьютерной томографии (КТ) грудной клетки с внутривенным контрастированием, они позволяют со значительной степенью достоверности дифференцировать доброкачественную и злокачественную опухоль и выбрать оптимальную тактику лечения. Кроме того, в последние годы дополнительным инструментом для оценки сердца у пациентов и дифференциальной диагностики злокачественности поражения стала позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с фтордезоксиглюкозой (ФДГ) [15–17].

Приводим клинический случай новообразования сердца.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мальчик М., 2010 г. рождения, поступил в отделение детской онкологии ГБУЗ Пермского края «Краевая детская клиническая больница» (КДКБ, г. Пермь) 29.08.2024 с жалобами на боль в грудной клетке.

Из анамнеза жизни установлено, что ребенок – от 2-й физиологически протекавшей беременности (1-я беременность – медицинский аборт), срочных физиологических родов. При рождении масса тела – 3 530 г, рост – 51 см, оценка по шкале Апгар – 8/9 баллов. Перенесенные заболевания: острые респираторные заболевания – редко, ветряная оспа. Наблюдается ортопедом с диагнозом «килевидная деформация грудной клетки». Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственность не отягощена. Вакцинация проведена в рамках национального календаря. Вредные привычки: курение вейпа в течение 3 лет.

Анамнез заболевания: со слов пациента, боли в области сердца впервые стали беспокоить 3 года назад, эпизоды болей носили кратковременный характер, проходили самостоятельно, родителям о наличии жалоб мальчик не информировал, к врачу не обращался. С января 2024 г. отмечается учащение приступов болей в области груди, шеи, усиливающихся в положении лежа и при глубоком вдохе. Впервые обратился к детскому кардиологу в мае 2024 г. При объективном осмотре состояние пациента удовлетворительное, артериальное давление (АД) на руках – 120/70 мм рт. ст., пульс на конечностях удовлетворительных характеристик, частота сердечных сокращений (ЧСС) – 70–92 удара в минуту.

При аусcultации тоны сердца звучные, ритм правильный, шум слабый систолический вдоль левого края грудины. По данным ЭхоКГ от 24.05.2024 – вариант возрастной нормы. Пациенту был установлен диагноз «синдром вегетососудистой дистонии». Рекомендовано проведение кардиометаболической терапии. В последующем самочувствие ребенка не ухудшалось.

В августе 2024 г. на фоне курения вейпа появились жалобы на постоянную боль в грудной клетке и шее, усиливающуюся в положении лежа и при глубоком вдохе, а также затруднение вдоха. Бригадой скорой медицинской помощи с диагнозом «аллергический фаринготрахеит» ребенок доставлен в педиатрическое отделение по месту жительства. Пациент обследован. Обращают на себя внимание данные ЭхоКГ: в области перикарда, ближе к верхушке левого желудочка (ЛЖ), лоцируется эхопозитивное неоднородное образование с нечеткими, неровными контурами, размером 62 × 59 мм, с нитями фибрина в области висцерального листка. Систолическая функция ЛЖ – на нижней границе нормы (фракция выброса – 59%). В полости перикарда содержится умеренное количество жидкости, преимущественно за боковой стенкой ЛЖ, передней стенкой правого желудочка (ПЖ) и в области верхушки. Ширина сепарации листков перикарда – от 12 до 22 мм, объем – более 150 мл. По данным КТ грудной полости выявлены признаки образования перикарда между полостями ПЖ и ЛЖ, гидроперикард.

Для дальнейшего обследования и решения вопроса о тактике ведения подросток с диагнозом «образование перикарда» переведен в ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Пермь).

Состояние пациента при поступлении удовлетворительное. Рост – 183 см. Вес – 80 кг. Ребенок активный.

Аппетит сохранен. Температура тела не повышалась. Кожные покровы и слизистые оболочки физиологической окраски, чистые, отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Частота дыхательных движений (ЧДД) – 22 в минуту, тоны сердца ритмичные, приглушенны. Шум слабый систолический, выслушивается вдоль левого края грудины. АД – 148/78 мм рт. ст. ЧСС – 80 ударов в минуту. Сатурация кислорода в тканях (SpO_2) – 99%. Живот мягкий, безболезненный. Стул и диурез без особенностей.

По результатам лабораторных исследований отмечалось незначительное повышение N-концептого фрагмента натрийуретического пропептида В-типа (NT-proBNP) – 279 пг/мл (90–109 пг/мл); уровень тропонина I составил 0,07 нг/мл (0–0,5 нг/мл), КФК-МВ – 1,77 МЕ/л (1,8–24 МЕ/л), лактатдегидрогеназы – 447 Ед/л (225–450 Ед/л).

По данным электрокардиографии (ЭКГ) зарегистрирован синусовый ритм с ЧСС 80–85 ударов в минуту. Отмечается усиление потенциалов ЛЖ, признаки нарушения процессов реполяризации задней стенки.

Проведена ЭхоКГ с допплерографией (ЭхоКГ-ДГ): в полости перикарда по передней поверхности свободной стенки ПЖ определяется объемное образование оvoidной формы размером 70 × 53 × 52 мм, прилежащее к ПЖ широким основанием (45 мм), с неровными контурами неоднородной структуры, гиперэхогенное, аваскулярное. На внешней поверхности образования имеются утолщенные флотирующие структуры длиной до 20 мм. Сепарация листков перикарда: за задней стенкой ЛЖ – 16 мм, за нижней стенкой – 14 мм, у правых камер – 17 мм. Признаков компрессии камер не выявлено. Нормальная бивентрикулярная функция. Магистральный кровоток в брюшной аорте – 0,8 м/сек. В плевральных синусах жидкости не обнаружено.

Пациенту выполнено магнитно-резонансное исследование сердца по программе TRUFI, TSE в Т1- и Т2-взвешенных изображениях и в режиме динамического (кино) сканирования в аксиальной, косых плоскостях и в плоскости выводного тракта ПЖ и ЛЖ, с толщиной среза 4–7 мм, до, на фоне и после внутривенного введения контрастного вещества (КВ). В полости перикарда жидкость с сепарацией до 2–3 см у нижних стенок ЛЖ и ПЖ. ПЖ увеличен. Из структуры миокарда нижне-перегородочных и нижних сегментов ЛЖ на базальном, среднем и апикальном уровнях и нижней стенки ПЖ исходит неоднородной структуры новообразование размером 68 × 50 × 65 мм, смещающееся вместе со стенкой сердца, без убедительных признаков инвазии в перикард. Образование имеет четкие полициклические контуры, с наличием флотирующих элементов на поверхности, значительно неравномерно накапливает КВ, умеренно компримирует камеры сердца. ЛЖ не дилатирован. Толщина стенки ЛЖ на среднем уровне в систолу: задняя стенка ЛЖ – 11,4 мм, межпредсердная перегородка – 10,5 мм, боковая стенка ЛЖ – 9,3 мм, передняя стенка ЛЖ – 7,2 мм, в диастолу задняя стенка ЛЖ – 8 мм, межжелудочковая перегородка – 7,7 мм, боковая стенка ЛЖ – 6,9 мм,

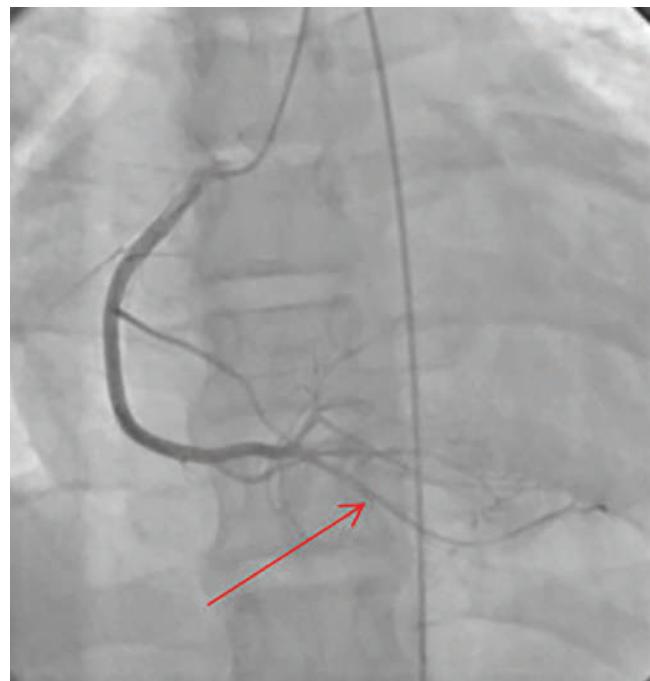
передняя стенка ЛЖ – 6,0 мм. Фракция выброса ЛЖ – 51,9%. Конечно-систолический объем ЛЖ – 90,5 мл. Масса миокарда ЛЖ – 119,4 г. Конечно-диастолический объем – 188,1 мл. Сердечный выброс – 8,58 л/мин. Ударный объем – 97,5 мл. Сердечный индекс – 4,52 л/мин/м. Фракция выброса ПЖ – 52,3%. Конечно-систолический объем – 107,6 мл. Сердечный выброс – 10,37 л/мин. Конечно-диастолический объем – 225,3 мл. Сердечный индекс – 5,13 л/мин/м. Ударный объем – 117,8 мл. Участков накопления КВ в структуре миокарда ПЖ и ЛЖ вне образования не определяется. На МРТ сердца имеется образование с четкими полициклическими контурами, с наличием флотирующих элементов на поверхности, значительно неравномерно накапливающее КВ, умеренно компримирующее камеры сердца (рис. 1).

В динамике, по данным ЭхоКГ-ДГ, определяется сепарация листков перикарда за задней стенкой ЛЖ – 15–20 мм, у боковой стенки ЛЖ – 4 мм, у правых камер – 20 мм с частичной компрессией ПЖ объемным образованием и перикардиальной жидкостью. Отмечен неполный коллапс свободной стенки правого предсердия на момент исследования.

Проведена коронарография, выявлена деформация задней межжелудочковой артерии объемным образованием задней стенки сердца (рис. 2).

Учитывая наличие гемоперикарда с компрессией камер сердца, пациенту выполнена попытка перикардиоцентеза, получена венозная кровь. По жизненным показаниям 26.08.2024 проведена операция – перикардэктомия, формирование стомы в правую плевральную полость. Выполнено вскрытие перикарда с частичным его иссечением, в перикарде выявлено до 350 мл геморрагического отделяемого, эвакуировано, взято на цитологическое

- **Рисунок 1.** Магнитно-резонансная томография сердца с контрастным усилением (стрелка указывает на образование)
- **Figure 1.** Magnetic resonance imaging of the heart with contrast enhancement (the arrow points to the tumor)



исследование. При визуальном и пальпаторном осмотре определяется образование в области нижней стенки ЛЖ и ПЖ и межжелудочковой перегородки, обильно васкуляризованное, бугристое и плотное на ощупь, белесового цвета с экстракардиальным ростом. Учитывая выраженную васкуляризацию образования, открытая биопсия не выполнена ввиду высокого риска неконтролируемого кровотечения. На опухоли имелся фрагментированный участок темного цвета размером 2 × 1 см, взят на гистологическое исследование. Перикард широко сообщен с правой плевральной полостью.

Исследование перикардиальной жидкости. При микроскопии выявлены эритроциты сплошь, нейтрофилы – 73%, лимфоциты – 16%, макрофаги, гистиоциты, клетки мезотелия с мелкими однородными ядрами и реактивными изменениями. Биохимическое исследование значимых патологических отклонений не выявило: общий белок – 72,80 г/л, глюкоза – 6,40 ммоль/л, общий холестерин – 4,10 ммоль/л, триглицериды – 1,60 ммоль/л.

Для дальнейшего лечения пациент переведен в отделение детской онкологии КДКБ с диагнозом: новообразование сердца нижнеперегородочной, левожелудочковой и правожелудочковой локализации. Гемоперикард с компрессией камер сердца. Осложнения основного заболевания: хроническая сердечная недостаточность 2А, функциональный класс 2.

Объективно при поступлении: состояние тяжелой степени по заболеванию, самочувствие ребенка страдает незначительно. Температура – 36,3 °С, ЧДД – 20 в минуту, SpO₂ – 98%, пульс – 88 в минуту. Телосложение правильное, нутритивный статус удовлетворительный. Отеки не определяются. Кожные покровы и видимые слизистые

- **Рисунок 2.** Коронарография (стрелка указывает на деформацию задней межжелудочковой артерии объемным образованием задней стенки сердца)
- **Figure 2.** Coronarography (the arrow points to the deformation of the posterior interventricular artery by the tumor in the posterior wall of the heart)



физиологической окраски, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка умеренно асимметрична ($D > S$) за счет выбухания хрящевых отделов 3–5-го ребер справа, грудина умеренно ротирована влево. На передней поверхности грудной клетки, в области эпигастрита, имеется послеоперационный шов без признаков воспаления. При осмотре области сердца верхушечный толчок определяется в 5-м межреберье слева на 1,5 см кнаружи по среднеключичной линии, площадь – 1,5 см, средней силы и амплитуды, резистентность умеренная. При перкуссии грудной клетки границы сердца не изменены. При аусcultации сердца тоны приглушены, ритм правильный. Живот доступен глубокой пальпации, мягкий, безболезненный, печень, селезенка не выходят из-под края реберной дуги. Функция тазовых органов не нарушена.

Ортостатическая проба: в положении на спине – пульс 88 в минуту, АД 97/54 мм рт. ст., в положении стоя – пульс 108 в минуту, АД 86/54 мм рт. ст. Таким образом, выявлено нарушение вегетативного обеспечения деятельности сердечно-сосудистой системы.

В отделении детской онкологии КДКБ проведено дополнительное обследование.

Данные лабораторной диагностики

Общий анализ крови: лейкоциты – $8,7 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты – $5,39 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин – 157 г/л, гематокрит – 50,6%, тромбоциты – $236 \times 10^9/\text{л}$, эозинофилы – 3%, палочкоядерные нейтрофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 47%, лимфоциты – 36%, моноциты – 11%, скорость оседания эритроцитов – 5 мм/ч.

Показатели коагулограммы в пределах нормы.

Биохимический анализ крови: щелочная фосфатаза – 216,68 Ед/л (50–162 Ед/л), мочевая кислота – 502,38 мкмоль/л (214–488 мкмоль/л), лактатдегидрогеназа – 526 Ед/л (225–450 Ед/л), другие биохимические показатели – в пределах референсных значений. Натрийуретический пептид В – 136,8 пг/мл (0–100 пг/мл). Витамин D – 15,65 нг/мл (30,0–100,0 нг/мл). Гомоцистеин – 9,92 мкмоль/л (5,46–16,20 мкмоль/л). Заключение по биохимическому исследованию крови: признаки деструкции тканей, гиперурикемия, дефицит витамина D.

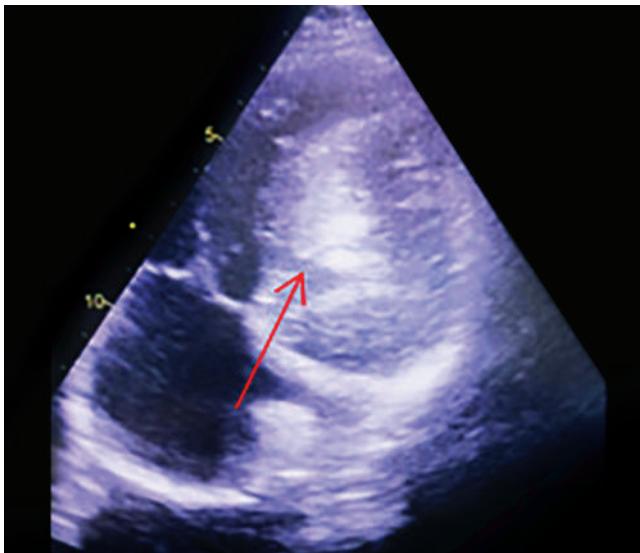
Данные инструментальных исследований

ЭхоКГ-ДГ: сброса на протяжении межпредсердной перегородки и межжелудочковой перегородки не выявлено. Жидкости в полости перикарда нет. В полости перикарда, в области ЛЖ, верхушки и частично ПЖ визуализируется образование повышенной эхогенности, несколько неоднородное по строению без кровотока, на широком основании, размером около $73 \times 63 \times 50$ мм, с неровными контурами, смещается вместе со стенкой сердца, связано с миокардом. Заключение: образование миокарда ЛЖ и ПЖ. Небольшое увеличение правого предсердия. Клапаны не изменены. Сократительная функция ЛЖ в пределах нормы. Среднее давление в легочной артерии не повышенено (рис. 3).

ЭКГ: легкая синусовая аритмия с ЧСС 67–83 ударов в минуту. Горизонтальная электрическая ось сердца. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушение процессов реполяризации желудочеков.

● **Рисунок 3.** Эхокардиография (стрелка указывает на образование)

● **Figure 3.** Echocardiography (the arrow points to the tumor)



ЭхоКГ-ДГ в динамике через 8 дней выявила незначительное увеличение ранее определяемого образования размером до $73 \times 63 \times 56$ мм.

Суточное мониторирование АД: среднее дневное АД – 105/66 мм рт. ст., среднее ночное – АД 81/46 мм рт. ст. Суточный ритм АД нарушен: овердиппер – выявлена лабильная почечная систоло-диастолическая артериальная гипотензия.

Суточное мониторирование электрокардиограммы: на суточном мониторе ЭКГ зафиксирован основной синусовый ритм с минимальной ЧСС 69 ударов в минуту и максимальной ЧСС 147 ударов в минуту. Средняя ЧСС во время бодрствования – 95 ударов в минуту (норма). Средняя ЧСС во время сна – 81 удар в минуту (ускоренный ритм).

КТ органов грудной полости с введением КВ внутривенно: сердце обычно расположено, умеренно расширено в поперечнике. Утолщена межжелудочковая перегородка в средних и нижних отделах. На верхушке сердца определяется мягкотканное (от +9 до +20 Hu) образование размером $45,5 \times 63 \times 49$ мм, умеренно и неравномерно накапливающее контраст (+34 Hu).

КТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза с введением КВ внутривенно: объемные образования не выявлены, лимфатические узлы брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза не увеличены.

ПЭТ с внутривенным введением 18F-ФДГ: по диафрагмальной поверхности ЛЖ сердца определяется гиперметаболическое (SUVmax = 6,3) кистозно-солидное образование неправильной формы с неровными нечеткими контурами, размером $61 \times 58 \times 54$ мм. Образование интимно, без четкой дифференцировки границ прилежит к диафрагме, левой доле печени (при нативном исследовании исключить инвазию в названные структуры не представляется возможным) (рис. 4, 5). Свободная жидкость в плевральных полостях и полости перикарда не определяется. Внутригрудные лимфатические узлы без признаков гиперфиксации ФДГ, их размер не превышает

10 мм по короткой оси. ПЭТ: признаки диффузной гиперфиксации радиофармпрепарата ($SUV_{max} = 6,4$) без четко визуализируемого субстрата в дистальном отделе подвздошной кишки (могут соответствовать воспалительным изменениям), множественные пограничные и неувеличенные лимфатические узлы по брыжейке кишечника на уровне брюшной полости с низкой фиксацией ФДГ (могут соответствовать реактивным изменениям).

В отделении детской онкологии проведена медикаментозная терапия: цитофлавин 10 мл внутривенно капельно №10, спиронолактон по 50 мг в 16:00 и 20:00 перорально ежедневно, фуросемид 40 мг в сутки перорально, калия аспарагинат 175 мг и магния аспарагинат 175 мг по 1 таблетке 3 раза в день перорально, холекальциферол 2 000 МЕ перорально ежедневно.

На основании проведенного обследования установлен клинический диагноз основного заболевания: новообразование сердца неопределенного характера (МКБ10 D48.7). Осложнение: гемоперикард с компрессией камер сердца. Состояние пациента в динамике оставалось стабильным, жалоб не предъявлял, гемодинамических нарушений не отмечалось. Однако, по данным проведенного обследования, отмечено незначительное увеличение размеров образования ЛЖ.

Проведена телемедицинская видеоконференция с участием кардиохирургов научно-исследовательской группы детской кардиохирургии, хирургов-онкологов, детских онкологов ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения РФ. Принято решение направить пациента в федеральный центр. Для дальнейшего обследования и лечения 01.10.2024 госпитализирован в Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова, где выполнена биопсия образования без осложнений. При гистологическом исследовании верифицирована низкодифференцированная плеоморфная саркома с гигантскими клетками *high grade*.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай редкого новообразования сердца у четырнадцатилетнего подростка демонстрирует сложный подход к диагностике и лечению данной патологии среди детского населения.

Комплексное обследование, проведенное пациенту, выявило образование сердца с преимущественным поражением миокарда ЛЖ и ПЖ без отдаленных метастазов. В то же время экспансивный рост образования, наличие гемоперикарда и данные визуализации, а также возраст пациента и клиническая манифестация заболевания не позволяют однозначно исключить злокачественную природу опухоли. В связи с обильной васкуляризацией опухоли, особенностями локализации и распространением опухоли в структуры ЛЖ и ПЖ и в межжелудочковую перегородку хирургическое удаление не представляется возможным. Выполнение диагностической биопсии ткани опухоли сопряжено с высоким риском для жизни из-за высокой вероятности развития нарушения ритма

Рисунок 4. Позитронно-эмиссионная томография с введением 18F-фтордезоксиглюкозы (передняя проекция)

Figure 4. Positron emission tomography with 18F-fluorodeoxyglucose injection (front projection)



Рисунок 5. Позитронно-эмиссионная томография с введением 18F-фтордезоксиглюкозы (боковая проекция)

Figure 5. Positron emission tomography with 18F-fluorodeoxyglucose injection (lateral projection)



и кровотечения, поэтому должно проводиться в специализированном медицинском учреждении, имеющем опыт проведения подобного рода операций. Установленный гистологический вариант редкой злокачественной опухоли требует индивидуального подхода в выборе тактики лечения ввиду отсутствия стандартных протоколов лечения.

В данном случае первым этапом в качестве терапии спасения предполагается проведение химиотерапии с целью редукции массы опухоли. Проведение молекулярно-генетического исследования ткани опухоли позволит выявить специфические мутации и подобрать таргетную терапию. С целью локального контроля при злокачественных саркомах показана резекция опухоли, при этом удаление опухоли в пределах здоровых тканей является наиболее важным фактором долгосрочной выживаемости. Однако при локализации опухоли в сердце данный метод локального контроля сопряжен с множеством как интраоперационных, так и постоперационных рисков. Поэтому при отсутствии достаточного ответа на химиотерапию и невозможности радикального удаления опухоли необходимо решать вопрос о трансплантации сердца [18].

Комбинированная трансплантация сердца и легких является технически возможным методом лечения для

тщательно отобранных пациентов с локализованной первичной саркомой сердца. По данным ряда авторов, медиана выживаемости после трансплантации составила 31 мес. (диапазон 5–49 мес.). Однако высокая частота метастатических заболеваний ограничивает ее применение [19].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Опухоли сердца – это редкая патология у детей, отличающаяся разнообразием клинических проявлений, гистологических вариантов, особенностями течения и прогноза заболевания. Новообразование сердца может приводить к нарушению его работы и развитию сердечной недостаточности, что ухудшает прогноз для

жизни пациента. Знание критериев диагностики позволяет выявить заболевание на ранней стадии. Несмотря на то что в большинстве случаев кардиальное новообразование является доброкачественным, при отсутствии специфической картины для установления окончательного диагноза и определения тактики ведения требуется гистологическая верификация опухоли. Мультидисциплинарный подход в ведении таких пациентов позволяет своевременно оказать высококвалифицированную помощь, улучшить качество жизни и повысить прогноз.



Поступила / Received 16.01.2025

Поступила после рецензирования / Revised 20.05.2025

Принята в печать / Accepted 05.09.2025

Список литературы / References

- Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2001;85(2):218–222. <https://doi.org/10.1136/heart.85.2.218>.
- Делягин ВМ, Балина ЕА. Рабдомиомы сердца. *Врач*. 2021;32(9):45–48. <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-09-09>. Delyagin VM, Balina EA. Cardiac rhabdomyomas. *Vrach*. 2021;32(9):45–48. (In Russ.) <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-09-09>.
- Rassl DM. Cardiac Tumours. In: Suvarna S (ed.). *Cardiac Pathology*. Springer, Cham; 2019, pp. 227–254. https://doi.org/10.1007/978-3-030-24560-3_12.
- Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM, Parsons JM, De Giovanni JV. Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:11. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-11>.
- Maleszewski JJ, Basso C, Bois MC, Glass C, Klarich KW, Leduc C et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Heart. *J Thorac Oncol*. 2022;17(4):510–518. <https://doi.org/10.1016/j.jtho.2021.10.021>.
- Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20(4):1073–1103. <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.4.g00j081073>.
- Тишкін ГВ, Верещагіна МС, Дяконо娃 ЕЮ. Опухолі сердца у дітей. *Російський педіатричний журнал*. 2022;25(6):438–439. Режим доступу: <https://www.rosped.ru/jour/article/view/175/>. Tishkin GV, Vereshchagina MS, Dyakonova EYu. Cardiac tumors in children. *Russian Pediatric Journal*. 2022;25(6):438–439. (In Russ.) Available at: <https://www.rosped.ru/jour/article/view/175/>.
- Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019;20(8):66. <https://doi.org/10.1007/s11864-019-0662-1>.
- Harding CO, Pagon RA. Incidence of tuberous sclerosis in patients with cardiac rhabdomyoma. *Am J Med Genet*. 1990;37(4):443–446. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320370402>.
- Ying L, Lin R, Gao Z, Qi J, Zhang Z, Gu W. Primary cardiac tumors in children: a center's experience. *J Cardiothorac Surg*. 2016;11(1):52. <https://doi.org/10.1186/s13019-016-0448-5>.
- Stelmazewski EV, Parente DB, Farina A, Stein A, Gutierrez A, Raquelo-Menegassi AF et al. Everolimus for cardiac rhabdomyomas in children with tuberous sclerosis. The ORACLE study protocol (everOlimus for caRdiac rhAbdomyomas in tuberous sCLErosis): a randomised, multicentre, placebo-controlled, double-blind phase II trial. *Cardiol Young*. 2020;30(3):337–345. <https://doi.org/10.1017/S1047951119003147>.
- Fresneau B, Oberlin O, Brugières L, Valteau-Couanet D, Patte C. Malignant primary cardiac tumors in childhood and adolescence. *Arch Pediatr*. 2010;17(5):495–501. (In French) <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2010.02.009>.
- Scicchitano P, Chiara Sergi M, Camel M, Miglioranza MH, Ciccone MM, Porta C, Tucci M. Primary Soft Tissue Sarcoma of the Heart: An Emerging Chapter in Cardio-Oncology. *Biomedicines*. 2021;9(7):774. <https://doi.org/10.3390/biomedicines9070774>.
- Haider I, Ullah H, Fatima M, Karim MS, Haq FU, Majid A et al. Tissue characterization of benign cardiac tumors by cardiac magnetic resonance imaging, a review of core imaging protocol and benign cardiac tumors. *Front Cardiovasc Med*. 2023;10:1009411. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2023.1009411>.
- Morka A, Kohut J, Radzymińska-Chruściel B, Mroczek, Gladki M, Weryński P et al. Echocardiography and Newer Imaging Techniques in Diagnosis and Long-Term Follow-Up of Primary Heart Tumors in Children. *Int J Environ Res Public Health*. 2020;17(15):5471. <https://doi.org/10.3390/ijerph17155471>.
- Sheng C, Yang C, Cheng Y, Li YM. Current status of diagnosis and treatment of primary benign cardiac tumors in children. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:947716. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.947716>.
- Palaskas N, Thompson K, Gladish G, Agha AM, Hassan S, Iliescu C et al. Evaluation and Management of Cardiac Tumors. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2018;20(4):29. <https://doi.org/10.1007/s11936-018-0625-z>.
- Siontis BL, Leja M, Chugh R. Current clinical management of primary cardiac sarcoma. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2020;20(1):45–51. <https://doi.org/10.1080/14737140.2020.1711738>.
- Talbot SM, Taub RN, Keohan ML, Edwards N, Galantowicz ME, Schulman LL. Combined heart and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;124(6):1145–1148. <https://doi.org/10.1067/mtc.2002.126495>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Е.Г. Фурман

Написание текста – М.А. Лоскутова, М.В. Мушинская, А.Н. Биянов, О.Е. Никонова, И.В. Боталова

Обзор литературы – М.А. Лоскутова, М.В. Мушинская

Редактирование – М.А. Лоскутова, М.В. Мушинская

Contribution of authors:

Concept of the article – Evgeniy G. Furman

Text development – Mariya A. Loskutova, Marina V. Mushinskaya, Aleksey N. Biyanov, Olga E. Nikonova, Irina V. Botalova

Literature review – Mariya A. Loskutova, Marina V. Mushinskaya

Editing – Mariya A. Loskutova, Marina V. Mushinskaya

Согласие пациентов на публикацию: законные представители пациента подписали информированное согласие на публикацию его данных.

Basic patient privacy consent: patient's legal representatives signed informed consent regarding publishing the data.

Информация об авторах:

Фурман Евгений Григорьевич, чл.-корр. РАН, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой факультетской и госпитальной педиатрии, Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера; 614000, Россия, Пермь, ул. Петропавловская, д. 26; врач – педиатр-пульмонолог, Краевая детская клиническая больница; 614066, Россия, Пермь, ул. Баумана, д. 22; <https://orcid.org/0000-0002-1751-5532>; furman1@yandex.ru

Лоскутова Мария Андреевна, врач-ординатор кафедры факультетской и госпитальной педиатрии, Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера; 614000, Россия, Пермь, ул. Петропавловская, д. 26; <https://orcid.org/0009-0004-6023-6047>; loskutova.mashenka@list.ru

Биянов Алексей Николаевич, к.м.н., врач – детский кардиолог, Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера; 614000, Россия, Пермь, ул. Петропавловская, д. 26; <https://orcid.org/0000-0002-9314-3558>; fccvs@permheart.ru

Боталова Ирина Владимировна, врач – детский онколог отделения детской онкологии, Краевая детская клиническая больница; 614066, Россия, Пермь, ул. Баумана, д. 22; <https://orcid.org/0009-0002-9184-0226>; candys8@yandex.ru

Никонова Ольга Евгеньевна, заведующая отделением детской онкологии, Краевая детская клиническая больница; 614066, Россия, Пермь, ул. Баумана, д. 22; <https://orcid.org/0009-0001-7275-8094>; noe_perm@mail.ru

Мушинская Марина Владимировна, к.м.н., врач – детский онколог, гематолог отделения детской онкологии, Краевая детская клиническая больница; 614066, Россия, Пермь, ул. Баумана, д. 22; доцент кафедры факультетской и госпитальной педиатрии, Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера; 614000, Россия, Пермь, ул. Петропавловская, д. 26; <https://orcid.org/0000-0001-5093-9196>; marina.mushinskaya08@mail.ru

Information about the authors:

Evgeniy G. Furman, Corr. Member RAS, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Faculty and Hospital Pediatrics, Vagner Perm State Medical University; 26, Petropavlovskaya St., Perm, 614000, Russia; Pediatrician-Pulmonologist, Regional Children's Clinical Hospital; 22, Baum St., Perm, 614066, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-1751-5532>; furman1@yandex.ru

Mariya A. Loskutova, Resident Doctor of the Department of Faculty and Hospital Pediatrics, Vagner Perm State Medical University; 26, Petropavlovskaya St., Perm, 614000, Russia; <https://orcid.org/0009-0004-6023-6047>; loskutova.mashenka@list.ru

Aleksey N. Biyanov, Cand. Sci. (Med.), Pediatric Cardiologist, Vagner Perm State Medical University; 26, Petropavlovskaya St., Perm, 614000, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9314-3558>; fccvs@permheart.ru

Irina V. Botalova, Pediatric Oncologist of the Oncology Department, Regional Children's Clinical Hospital; 22, Bauman St., Perm, 614066, Russia; <https://orcid.org/0009-0002-9184-0226>; candys8@yandex.ru

Olga E. Nikonova, Head of the Oncology Department, Regional Children's Clinical Hospital; 22, Bauman St., Perm, 614066, Russia; <https://orcid.org/0009-0001-7275-8094>; noe_perm@mail.ru

Marina V. Mushinskaya, Pediatric Oncologist, Hematologist of the Oncology Department, Regional Children's Clinical Hospital; 22, Bauman St., Perm, 614066, Russia; Associate Professor of the Department of Faculty and Hospital Pediatrics, E.A. Vagner Perm State Medical University; 26, Petropavlovskaya St., Perm, 614000, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5093-9196>; marina.mushinskaya08@mail.ru