



Желудочковые нарушения ритма у ребёнка с врождённой опухолью сердца (клинический случай)

Тимофеев Е. В., Кондратьев Г. В., Корнишина Т. Л.

Ключевые слова: врожденные опухоли сердца, дети, клинический случай.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): darrieux@mail.ru

Отношения и деятельность: нет.

Рукопись получена 10.07.2025

Рецензия получена 19.08.2025

Принята к публикации 28.08.2025

ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.



Тимофеев Е. В.* — д.м.н., доцент, профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней, ORCID: 0000-0001-9607-4028, Кондратьев Г. В. — ассистент кафедры онкологии, детской онкологии и лучевой терапии, ORCID: 0000-0002-1462-6907, Корнишина Т. Л. — ассистент кафедры госпитальной педиатрии, врач-кардиолог педиатрического отделения №3, ORCID: 0000-0002-6238-4121.

Для цитирования: Тимофеев Е. В., Кондратьев Г. В., Корнишина Т. Л. Желудочковые нарушения ритма у ребёнка с врождённой опухолью сердца (клинический случай). *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(13S):6690. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6690. EDN: RPWFRQ

Ventricular arrhythmias in a child with a congenital heart tumor: a case report

Timofeev E. V., Kondratiev G. V., Kornishina T. L.

Keywords: congenital heart tumors, children, clinical case.

*Corresponding author:

darrieux@mail.ru

Relationships and Activities: none.

Received: 10.07.2025 **Revision Received:** 19.08.2025 **Accepted:** 28.08.2025

Saint Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia.

For citation: Timofeev E. V., Kondratiev G. V., Kornishina T. L. Ventricular arrhythmias in a child with a congenital heart tumor: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(13S):6690. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6690. EDN: RPWFRQ

Timofeev E. V.* ORCID: 0000-0001-9607-4028, Kondratiev G. V. ORCID: 0000-0002-1462-6907, Kornishina T. L. ORCID: 0000-0002-6238-4121.

Введение

Врождённые опухоли сердца у детей — рабдомиома, миксома и фиброма — крайней редкая патология, встречается с частотой около 1‰. Чаше опухоли сердца у детей доброкачественные — для них не характерно метастазирование, однако прогрессивный рост в полость левого желудочка (ЛЖ) может приводить к тяжёлым нарушениям диастолической функции, обструкции выходного тракта ЛЖ, формировать субстрат для нарушений сердечного ритма — суправентрикулярной и желудочковой тахикардии, желудочковой экстрасистолии, атриовентрикулярной блокады. При сохранении гемодинамики нередко единственным клиническим симптомом, являющимся поводом для обследования ребёнка, является суправентрикулярная тахикардия. Единые подходы и стандарты лечения таких опухолей у детей отсутствуют и в каждом случае тактика определяется индивидуально, при этом коррекция возникающих аритмий и явлений сердечной недостаточности является обязательным условием проведения хирургического этапа лечения.

Клинический случай

Информация о пациенте. Мальчик 28.06.2022 г.р. *An. morbi:* 10.01.2023 на плановом осмотре кардиологом выслушан систолический шум.

Результаты физикального осмотра. Объективно без отёков, небольшой цианоз носогубного треугольника, артериальное давление 94/50 мм рт.ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) = 120 уд./мин, SpO₂ 97%. *An. vitae:* от 4 беременности (здоровый сын 13 лет и 2 медицинских аборта), роды срочные на 38 неделе гестации.

Предварительный диагноз. Врожденный порок сердца.

Диагностическая оценка. По данным эхокардиографии в полости ЛЖ проецируется дополнительное образование крупных размеров с креплением в области папиллярных мышц, гипокинезия верхушки и передне-латеральных сегментов; фракция выброса 46%, митральная регургитация I ст. По данным магнитно-резонансной томографии — образование 52,6x37,45x37,45 мм без обструкции выводного тракта, без признаков дилатации ЛЖ. Генетическое

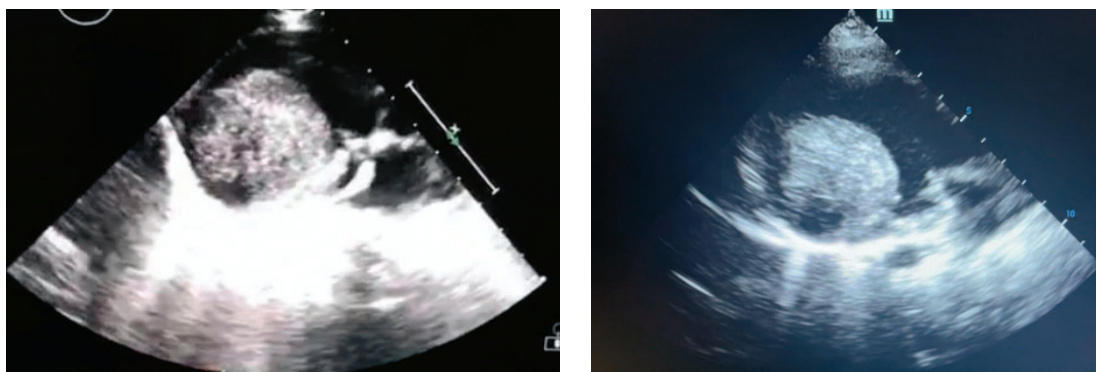


Рис. 1. Эхокардиографические данные динамики опухоли: слева — крупная опухоль, примыкающая к боковой стенке ЛЖ, с креплением к аппарату митрального клапана; справа — уменьшение абсолютных и относительных (относительно объема ЛЖ) размеров в динамике на фоне терапии.

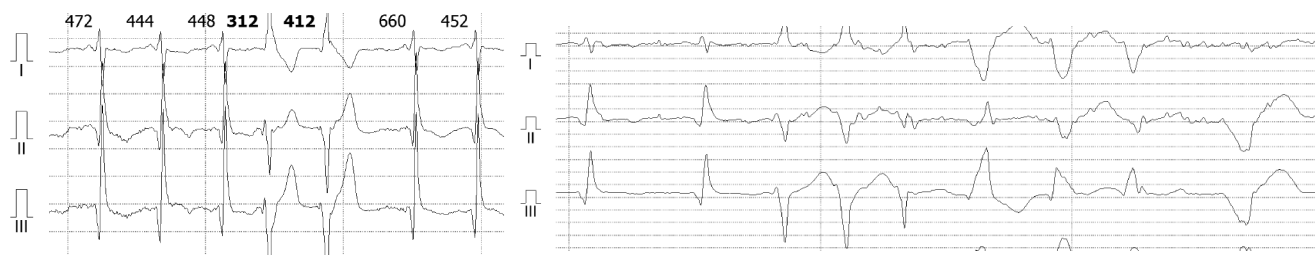


Рис. 2. Мониторирование электрокардиограммы от 27.01.2025: парная мономорфная ЖЭ и эпизод неустойчивой полиморфной ЖТ.

обследование на наследственные опухоли и генетические заболевания, ассоциированные или предрасполагающие к опухолям, мутаций не выявило. Учитывая риски хирургического лечения и ранний возраст пациента, а также принимая во внимание наибольшую вероятность рабдомиомы, ребёнку проводится первая линия лекарственной терапии блокатором m-TOR — сиролимусом в стартовой расчётной дозе 0,8 мг/м² 2 раза в день. Терапия начата с января 2023г и проводится по настоящее время. Физически ребёнок развивается нормально по макросоматотипу, психическое развитие соответствует возрасту. За время наблюдения не выявлено клинических признаков сердечной недостаточности, динамика NT-proBNP с марта 2023 по октябрь 2024гг — от 2189 до 298 пг/мл. На фоне противоопухолевой цитостатической терапии отмечена стабилизация патологического объёмного образования, однако зарегистрированы нарушения сердечного ритма. Суточное мониторирование электрокардиограммы от 16.01.2025: на фоне синусового ритма с тахикардией днём (ср. ЧСС=130), регистрируется желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) 5 градации по Ryan: одиночные ЖЭ 1-го типа: 218, в том числе по типу тригеминии, преимущественно ночью: 212 (20 в час); 2-го типа: 159, преимущественно днём: 147 (13 в час); во время бодрствования парные мономорфные ЖЭ: 6, парные полиморфные: 1; 1 эпизод мономорфной желудочковой тахикардии (ЖТ) и 3 пароксизма полиморфной

ЖТ; патологические значения наклона турбулентности. Назначена терапия анаприлином (0,69 мг/кг/сут.). Мониторирование электрокардиограммы от 27.01.2025: снижение ЧСС до умеренной брадикардии, увеличение числа ЖЭ: 1-го типа: 508 (все во сне), 2-го типа: 200 (все во время бодр.); парные мономорфные ЖЭ: 71 (во время бодр.); 26 эпизодов мономорфной ЖТ и 13 полиморфной ЖТ, из них 6 по типу *torsade de pointes* (рис. 2); турбулентность ритма в норме. Отмечается неспецифическая внутрижелудочковая блокада с шириной QRS 0,11-0,12 с, удлинение QTc до 481 мс. Мониторирование от 03.02.2025 на фоне увеличения дозировки анаприлина: нормосистолия в течение суток, одиночные ЖЭ 1-го типа: 13 (1 в час), ночью: 12; 2-го типа: 2; пароксизмы ЖТ не регистрируются. В остальном — без изменений.

Клинический диагноз. Врождённая неverified опухоль ЛЖ. Осложнения. ЖЭ 5 градации по Ryan. Пароксизмы ЖТ.

Дифференциальная диагностика. Динамика объёма опухоли рассчитывалась согласно протоколу CWS-guidance для мягкотканых опухолей округлых размеров и согласно клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей". За время наблюдения (2 года) редукция объёма составляет 16,5% (по данным магнитно-резонансной томографии сердца до 48х38х38 мм) при том, что известная динамика редукции объёма рабдомиомы при терапии блокатором m-TOR составляет в среднем 50% за 10 мес. (рис. 1).

Заключение

Представлен редкий случай длительного бессимптомного течения крупной врождённой неverified опухоли ЛЖ. Несмотря на положительную динамику, истинные размеры опухоли уменьшились недостаточно, что говорит о невысокой эффективности проводимой терапии. Такая динамика не характерна ни для рабдомиомы, ни для фибромы, и может соответствовать смешанноклеточной опухоли с признаками хронического воспаления и инфильтрацией стромы лимфоидными клетками, в которых может наблюдаться экспрессия фактора некроза опухоли и интерлейкина-2, чувствительных к иммуносупрессивной терапии с применением ингибитора m-TOR. По данным анализа различных специфических режимов визуализации и распределению контрастного вещества в опухоли сосудистое происхождение маловероятно. Нарушения ритма, выявленные впервые в возрасте ребёнка 2,5 года, являются весьма тревожным признаком. Объяснить пароксизмы ЖТ на фоне электрической нестабильности миокарда нельзя кардиотоксичностью проводимой терапии — вира-

жа кардиотропных маркеров не зарегистрировано. Вероятно, желудочковые аритмии связаны с самой опухолью ЛЖ — тракцией и натяжением субэндокардиальных отделов с формированием очагов фиброза, что подтверждается локальной гипокинезией ЛЖ.

Прогноз для пациента. Целесообразно продолжить специфическую терапию ингибитором m-TOR второй генерации (эверолимусом), как минимум, до достижения 3-х летнего возраста с оценкой противоопухолевого ответа в динамике и дальнейшего решения вопроса о проведении хирургического этапа лечения. Прогноз для жизни серьёзный.

Информированное согласие. От матери пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию описания клинического случая (дата подписания 28.01.2025).

Отношения и деятельность. Все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.