

Статья поступила в редакцию 31.01.2023 г.

Михайлова У.В., Болгова И.В., Кондратьева Е.А., Ровда Ю.И., Абрамова Л.В., Гуменная Е.Ю.,  
Елгина С.И., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Мозес К.Б., Центр Я.

Кузбасская клиническая больница им. С.В. Беляева,  
Кемеровский государственный медицинский университет,  
Кемеровский государственный университет,  
г. Кемерово, Россия  
Медицинский центр Сорока,  
Беэр Шева, Израиль

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЕЗНОГО СКЛЕРОЗА С ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА В НЕОНАТАЛЬНОЙ ПРАКТИКЕ

Туберозный склероз – это генетически детерминированное заболевание из группы факоматозов, с широким спектром клинических проявлений, сопровождающееся развитием множественных доброкачественных опухолей в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки, печень, легкие, желудочно-кишечный тракт, эндокринную и костную системы.

К поражению сердца при туберозном склерозе относятся рабдомиомы. Рабдомиомы – опухолевидные узловое образования, возникающие в связи с неправильным формированием эмбриональных тканевых комплексов. Преобладающее большинство детей (50-80 %) с туберозным склерозом и рабдомиомами сердца, документированными при рождении, не имеют клинических проявлений со стороны сердца. Иногда опухоли, постепенно прогрессируя и увеличиваясь в размерах, нарушают функции органов, приводя к фатальным последствиям. В качестве примера приведен клинический случай рабдомиомы у новорожденного ребенка.

**Ключевые слова:** туберкулёзный склероз; рабдомиома; новорожденный

Mikhailova U.V., Bolgova I.V., Kondratieva E.A., Rovda Y.I., Abramova L.V., Gumennaya E.Y., Elgina S.I.,  
Mozes V.G., Rudaeva E.V., Moses K.B., Tsenter Y.

Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev,  
Kemerovo State Medical University,  
Кемеровский государственный университет», Кемерово, Россия  
Soroka Medical Centre, Be'er Sheva, Israel

### CLINICAL CASE OF TUBERCULOUS SCLEROSIS WITH HEART DAMAGE IN NEONATAL PRACTICE

Tuberous sclerosis is a genetically determined disease from the group of phacomatoses, with a wide range of clinical manifestations, accompanied by the development of multiple benign tumors in various organs, including the brain, eyes, skin, heart, kidneys, liver, lungs, gastrointestinal tract, endocrine and bone systems.

Heart damage in tuberous sclerosis includes rhabdomyomas. Rhabdomyomas are tumor-like nodular formations that occur due to the improper formation of embryonic tissue complexes. The overwhelming majority of children (50-80%) with tuberous sclerosis and rhabdomyomas of the heart, documented at birth, do not have clinical manifestations from the heart. Sometimes, tumors, gradually progressing and increasing in size, disrupt the functions of organs, sometimes leading to fatal consequences. As an example, a clinical case of rhabdomyoma in a newborn child is given.

**Key words:** tuberculous sclerosis; rhabdomyoma; newborn

Туберозный склероз – это генетически детерминированное заболевание из группы факоматозов с широким спектром клинических проявлений, сопровождающееся развитием множественных доброкачественных опухолей в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки, печень, легкие, желудочно-кишечный тракт, эндокринную и костную системы. Опухоли, постепенно прогрессируя и увеличиваясь в размерах, нарушают

функции органов, иногда приводя к фатальным последствиям [1].

К поражению сердца при туберозном склерозе относятся рабдомиомы. Рабдомиомы – опухолевидные узловое образования, возникающие в связи с неправильным формированием эмбриональных тканевых комплексов. Рабдомиомы могут быть округлой или неправильной формы, похожей на «цветную капусту», визуалью всегда четко отделены от

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2023-192-81-84



LWEZEF

Михайлова У.В., Болгова И.В., Кондратьева Е.А., Ровда Ю.И., Абрамова Л.В., Гуменная Е.Ю., Елгина С.И., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Мозес К.Б., Центр Я. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРКУЛЕЗНОГО СКЛЕРОЗА С ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА В НЕОНАТАЛЬНОЙ ПРАКТИКЕ //Мать и Дитя в Кузбассе. 2023. №1(92). С. 81-84.



окружающих тканей [1-3]. Характеризуются смешанным интраэкстрамуральным (глубоко проникая в миокард желудочков) или экстрамуральным ростом. По размерам рабдомиомы варьируют от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Наибольшие размеры свойственны рабдомиомам в неонатальном периоде.

Опухоль не имеет капсулы, что в случае необходимости затрудняет их резекцию. Эти неоплазмы никогда не малигнизируются и не метастазируют. По количеству рабдомиомы могут быть в виде единичного узла (редко) или множественными (45-92 %). Локализоваться могут во всех отделах сердца, включая клапанный аппарат. Как правило, они располагаются в желудочках, чаще в левом желудочке (68-100 %), реже в правом (66-81 %), межжелудочковой перегородке (38 %), могут обнаруживаться в папиллярных мышцах. В очень редких случаях рабдомиомы могут локализоваться в предсердиях, исходя из межпредсердной перегородки, у соединения правого предсердия с полыми венами, а также на эпикардиальной поверхности сердца [4-6].

Чаще внутриполостные (50 %), реже узелки новообразований диффузно распространяются по всему миокарду. Солитарные рабдомиомы чаще локализуются в области верхушки сердца. Чрезвычайно редко встречаются диффузные рабдомиомы. Преобладающее большинство детей (50-80 %) с туберозным склерозом и рабдомиомами сердца, документированными при рождении, не имеют клинических проявлений со стороны сердца. Клинические симптомы рабдомиом у детей различны в зависимости от возраста, относительных размеров и локализации опухоли. Основные симптомы – сердечная недостаточность (в 5,4 % случаев), предсердные и желудочковые аритмии (23 %) и блокады сердца, шумы (14,9 %), жидкость в перикарде, кардиомегалия [7-9].

В статье приводится пример клинического случая рабдомиомы сердца у новорожденного ребенка.

**Новорожденный ребенок А.**, от первой беременности, первых родов. Мать ребенка страдает болезнью Бурневилля-Прингла с прогрессирующим поражением почек, печени, кожи, головного мозга.

Беременность протекала с угрозой прерывания в 15 недель, дрожжевым кольпитом, анемией, артериальной гипертензией. Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у плода выявлены на сроке 30 недель: признаки множественных рабдомиом, отмечалось физиологическое сужение перешейка аорты. Проведен перинатальный консилиум, рекомендовано дообследование и наблюдение детского кардиолога после рождения.

Роды при сроке 37 недель путём экстренного кесарева сечения. Вес при рождении – 2270 г, длина тела – 45 см. Массо-ростовой коэффициент 50,4 %. Окружность головы – 33 см, окружность груди – 30 см. Оценка по шкале Апгар – 7/8 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное.

Признаков недостаточности кровообращения не отмечалось. При осмотре область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости перкуторно не увеличены. Пульсовая волна на нижних конечностях удовлетворительная. Тоны сердца ясные, ритмичные, короткий систолический шум по левому краю грудины, 2/6 по Левине, без иррадиации за пределы сердца. На поверхности правой голени, в области латеральной лодыжки, в области правого предплечья, на коже головы – гипопигментированные участки, шероховатые на ощупь (по типу «шагреновой кожи»), размером от 0,2 до 0,5 см.

Параклинически при рождении по ЭХО-КГ: полости сердца не расширены, сократительная способность миокарда удовлетворительная. В проекции хорд левого желудочка объемные гиперэхогенные образования: в хорде от париетальной створки  $4,4 \times 3$  мм, в хорде от септальной створки –  $9 \times 2$  мм. В области соединения межжелудочковой и межпредсердной перегородок со стороны правого желудочка, в выходном его отделе лоцируется объемное образование  $12 \times 8,1$  мм. В области задней стенки левого желудочка три образования размером  $3 \times 2,3$  мм. В области верхушки левого желудочка образование  $6 \times 3$  мм, в области модераторного пучка  $5,3 \times 3,5$  мм. Открытое овальное окно диаметром 5,5 мм. Открытый артериальный проток диаметром 2,9 мм. Эхо-признаки регургитации на трикуспидальном и митральном клапанах. По ЭКГ, ХМ-ЭКГ нарушения ритма не зарегистрированы. В динамике, в возрасте двух недель жизни, по ЭхоКГ сохранялись рабдомиомы прежних размеров. Пациент проконсультирован кардиохирургом – хирургическое лечение на данный момент не требуется.

Ребенок выписан на педиатрический участок в удовлетворительном состоянии. При обследовании в территориальной поликлинике в возрасте 6 месяцев отмечались пароксизмальные состояния в виде инфантильных спазмов. Был назначен Леветирацетам в дозе 1000 мг в сутки. На фоне лечения приступы купированы.

По заключению МРТ головного мозга в мае 2022 года: Мозговое вещество гемисфер большого мозга с субэпендимарными узловыми образованиями. Консультирован эпилептологом: туберозный склероз Бурневилля с поражением сердца, кожи. Структурно-метаболическая фокальная эпилепсия, частые лобные пропульсивные миоклонические приступы. Задержка психомоторного развития лёгкой степени. В лечении добавлен Депакин сироп, продолжен прием Леветирацетама.

Со стороны сердечно-сосудистой системы: Клиники недостаточности кровообращения нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумовая картина прежняя. По ЭхоКГ в области соединения межжелудочковой и межпредсердной перегородок со стороны правого желудочка, в выводном его отделе, лоцируется объемное образование  $3 \times 4,1$  мм, в области верхушки левого желудочка образование

3,5 × 4 мм, в области модераторного пучка 4,3 × 3,5 мм, открытое овальное окно 1,7 мм. Размеры полостей до 50 перцентиля. По ЭКГ нарушен ритм сердца не зарегистрирован.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Комплекс туберозного склероза обычно присутствует при рождении, но симптомы могут быть незначительными или развиваться с течением времени, что затрудняет выявление расстройства на

ранней стадии. Учитывая различную локализацию поражения, требуется мультидисциплинарный подход для ведения ребенка с данной нозологией.

### Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Bokeriya LA, Bokeria OL, Rubtsov PP, Akhobekov AA, Alekhina MA. Experience of treatment of heart rhabdomyomas in combination with various arrhythmias and conduction disorders. *Annals of Arrhythmology*. 2014; 11(4): 204-213. Russian (Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Рубцов П.П., Ахобеков А.А., Аলেখина М.А. Опыт лечения рабдомиома сердца в сочетании с нарушениями ритма у детей //Анналы аритмологии. 2014. Т. 11, № 4. С. 204-213.)
2. Apykhtina NA, Elgina SI. Reproductive health of adolescent girls in the Kemerovo region. *Reproductive health of children and adolescents*. 2016; 2: 30-31. Russian (Апыхтина Н.А., Елгина С.И. Репродуктивное здоровье девочек-подростков Кемеровской области, опыт охраны репродуктивного здоровья детей и подростков //Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2016. № 2. С. 30-31.)
3. Naumenko EI, Anufrieva VG, Grishutkina IA. Cardiac Tumor in Newborn as the Marker of Tuberous Sclerosis: Clinical Case. *Pediatric pharmacology*. 2020; 12(2): 148-151. Russian (Науменко Е.И., Ануфриева В.Г., Гришуткина И.А. Опухоль сердца у новорожденного как маркер туберозного склероза: клинический случай //Педиатрическая фармакология. 2020. Т. 12, № 2. С. 148-151.) DOI: 10.15690/pf.v17i2.2101
4. Revunenkov GV, Petrenets TN. Comprehensive approach to severity assessment of cardiovascular hemodynamic disorders in patients with rhabdomyomas. *Pediatric pharmacology*. 2017; 14(3): 198-201. Russian (Ревуненков Г.В., Петрениц Т.Н. Комплексный подход к оценке выраженности гемодинамических нарушений сердечно-сосудистой системы у пациентов с рабдомиомами //Педиатрическая фармакология. 2017. Т. 14, № 3. С. 198-201.)
5. Nikolaeva LB, Ushakova GA, Elgina SI. Forecast of population reproduction and reproductive health of girls of Kuzbass. *Mother and Baby in Kuzbass*. 2010; 1(40): 19-27. Russian (Николаева Л.Б., Ушакова Г.А., Елгина С.И. Прогноз воспроизводства населения и репродуктивное здоровье девочек Кузбасса //Мать и Дитя в Кузбассе. 2010. № 1(40). С. 19-27.)
6. Shlyappo MA, Aleksandrova SA, Makarenko VN, Bokeria LA. Visualization of a cardiac rhabdomyoma regression in a child. Case report. *Russian journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2015; 57(5): 38-40. Russian (Шляппо М.А., Александрова С.А., Макаренко В.Н., Бокерия Л.А. Диагностика регресса рабдомиома сердца у ребенка. Случай из практики //Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2015. Т. 57, № 5. С. 38-40).
7. Yelgina SI., Kondratova LA. Pregnancy course and birth outcomes in young women. *Fundamental and Clinical Medicine*. 2020; 5(2): 72-78. Russian (Елгина С.И., Кондратова Л.А. Особенности течения беременности и исходы родов у юных женщин //Фундаментальная и клиническая медицина. 2020. Т. 5, № 2. С. 72-78.) DOI: 10.23946/2500-0764-2020-5-2-72-78
8. Pichugina KV, Koroteev ML, Belikova MM. Rhabdomyomas of the heart in children. *University science: a look into the future: Proceedings of the international scient-pract. conf.* In 3 vols. 2016. V. II. P. 126-130. Russian (Пичугина К.В., Коротеев М.Л., Беликова М.М. Рабдомиомы сердца у детей //Университетская наука: взгляд в будущее: Материалы международной научно-практической конференции. В 3-х т. 2016. Т. II. С. 126-130.)
9. Prakhov AV. Neonatal cardiology: a guide for physicians. Nizhny Novgorod: NizhGMA, 2017. 462 p. Russian (Прахов А.В. Неонатальная кардиология: руководство для врачей. Нижний Новгород: НижГМА, 2017. 462 с.)

#### КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:

ЕЛГИНА Светлана Ивановна

650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22 а, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России

Тел: 8 (3842) 73-48-56 E-mail: elginas.i@mail.ru

#### ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

МИХАЙЛОВА Ульяна Васильевна, врач детский кардиолог, ГАУЗ ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия

БОЛГОВА Ирина Владимировна, зав. детской поликлиникой, ГАУЗ ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия

КОНДРАТЬЕВА Елена Александровна, врач педиатр-гастроэнтеролог, детская поликлиника, ГАУЗ ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия

#### INFORMATION ABOUT AUTHORS

MIKHAILOVA Uliana Vasilievna, pediatric cardiologist, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia

BOLGOVA Irina Vladimirovna, head of the children's polyclinic, Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia

KONDRATEVA Elena Aleksandrovna, pediatrician-gastroenterologist, children's polyclinic, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia

<p>РОВДА Юрий Иванович, доктор мед. наук, профессор, профессор кафедры педиатрии и неонатологии, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: y.i.rovda@rambler.ru</p>	<p>ROVDA Yury Ivanovich, doctor of medical sciences, professor, professor of the department of pediatrics and neonatology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: y.i.rovda@rambler.ru</p>
<p>АБРАМОВА Людмила Викторовна, врач ультразвуковой диагностики, отделение ультразвуковых методов исследования № 2, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия. E-mail: l.abramova2012@gmail.com</p>	<p>ABRAMOVA Lyudmila Viktorovna, doctor of ultrasound diagnostics, department of ultrasound methods of research N 2, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia. E-mail: l.abramova2012@gmail.com</p>
<p>ГУМЕННАЯ Елена Юрьевна, врач неонатолог, ГАУЗ ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия</p>	<p>GUMENNAYA Elena Yuryevna, neonatologist, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia</p>
<p>ЕЛГИНА Светлана Ивановна, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: elginas.i@mail.ru</p>	<p>ELGINA Svetlana Ivanovna, doctor of medical sciences, docent, professor of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: elginas.i@mail.ru</p>
<p>МОЗЕС Вадим Гельевич, доктор мед. наук, доцент, директор Медицинского института, ФГБОУ ВО КемГУ, г. Кемерово, Россия. E-mail: vadimmoses@mail.ru</p>	<p>MOZES Vadim Gelievich, doctor of medical sciences, docent, director of the Medical Institute, Kemerovo State University, Kemerovo, Russia. E-mail: vadimmoses@mail.ru</p>
<p>РУДАЕВА Елена Владимировна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии им. профессора Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: rudaeva@mail.ru</p>	<p>RUDAEVA Elena Vladimirovna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: rudaeva@mail.ru</p>
<p>МОЗЕС Кира Борисовна, ассистент кафедры поликлинической терапии и сестринского дела, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: kbsolo@mail.ru</p>	<p>MOZES Kira Borisovna, assistant, department of polyclinic therapy and nursing, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: kbsolo@mail.ru</p>
<p>ЦЕНТЕР Яэль, патологоанатом, Медицинский центр Сорока, Беэр Шева, Израиль. E-mail: tsenter1998@mail.ru</p>	<p>CENTER Yael, pathologist, Soroka Medical Center, Beer Sheva, Israel. E-mail: tsenter1998@mail.ru</p>