Surgical treatment of benign and malignant tumors of the heart and mediastinum in children

M.A. Martakov, V.T. Selivanenko, V.P. Pronina

Moscow Regional Research Clinical Institute n.a. M.F. Vladimirsky, Moscow, Russian Federation

**Moscow Regional Research Clinical Institute na MF Vladimirsky, Moscow, Russian Federation**

|  |  |
| --- | --- |
| **Summary** **Summary** | Authors operated on 24 children with tumors of the heart and mediastinum. Authors operated on 24 children with tumors of the heart and mediastinum. TheAnalysis of the results showed that a third of patients with tumors of the thymus has had a rapid malignancy. analysis of the results showed that a third of patients with tumors of the thymus had a rapid malignancy. This fact allows to conclude about the necessity of the surgery soon after the detection of tumors, despite the absence of clinical signs of the chest organs lesion.This fact allows to conclude about the necessity of the surgery soon after the detection of tumors, despite the absence of clinical signs of the chest organs lesion. |
| **Keywords :** **Keywords:** | tumors of the heart and mediastinum, surgical treatment, children. tumors of the heart and mediastinum, surgical treatment, children. |

Первичные и вторичные опухоли сердца и средостения у детей относительно редки. Primary and secondary tumors of the heart and mediastinum in children are relatively rare.Однако внутрисердечные новообразования являются причиной внезапной смерти [1–18]. However, intracardiac tumors are the cause of sudden death [1-18]. DueВ последние годы благодаря разработке ряда современных методов лечения возможности прижизненной диагностики объемных образований средостения значительно выросли, и ряд опухолей стали диагностировать до начала их клинических проявлений [1, 2, 6, 11].Du to the development of a number of modern treatment methods, life-time possibilities of diagnosis of mediastinal mass lesions have grown significantly recently, and the number of tumors has begun to be diagnosed prior to their clinical manifestations [1, 2, 6, 11]. В связи с ростом частоты кист и опухолей нередко их озлокачествление проявляется клиническими признаками, связанными с расстройством деятельности сердца и легких [3–5, 10, 12].With the growing frequency of cysts and tumors, their malignization is often manifested by disorders of the heart and lungs [3-5, 10, 12].Кроме того, угроза развития обтурации атриовентрикулярного клапана опухолью и остановки сердечной деятельности, а также развитие жизнеугрожающих аритмий диктуют необходимость проведения срочного оперативного лечения у указанной категории пациентов [1, 18]. In addition, the threat of atrioventricular valve obstruction with a tumor and cardiac arrest, as well as the development of life-threatening arrhythmias dictate the need for urgent surgical treatment for this category of patients [1, 18].

Несмотря на наличие точных методов диагностики новообразований средостения, число поздних диагнозов остается довольно значительным, в силу этого наблюдается несвоевременное поступление больных в специализированные учреждения. Despite the availability of accurate methods for diagnosis of mediastinal tumors, the number of late diagnoses is quite significant, and that is why we observe the delay in admissions to specialized institutions. В одних случаях часть пациентов проходит длительное лечение по поводу различных форм туберкулеза, ревматизма, заболевания легких, а в других отсутствие проявлений болезни и хорошее самочувствие являются причиной необращения больных к врачу.In some cases, the part of patients experiences the long-term treatment for various forms of tuberculosis, rheumatism, lung disease, and in other cases the absence of other symptoms of the disease and well-being are the cause for patients not to seek any medical assistance.

Малочисленность сообщений о новообразованиях сердца и средостения у детей, трудности диагностики, редкость патологии и трудности хирургического лечения послужили причиной проведения данной работы. The small number of reports of heart and mediastinum tumors in children, the difficulty of diagnosis, rarity of the disease and difficulty of surgical treatment were the cause of this work.

Характеристика клинических наблюдений. Characteristic of clinical observations.

Под нашим наблюдением находились 24 ребенка, имевших доброкачественные новообразования сердца и средостения. We observed 24 children who had benign tumors of the heart and mediastinum. Основную группу составили опухоли вилочковой железы — 12 больных, ганглионеврома — 1, бронхогенные кисты — 4, целомические — 2, дермоидная киста — 1, миксомы сердца — 4.The main group had the tumor of the thymus gland – 12 patients, ganglioneuroma – 1, bronchogenic cysts – 4, coelomic cysts – 2, dermoid cyst – 1, myxoma of the heart – 4.

Результаты. Results.

Временн *ы* е интервалы от момента выявления объемного образования сердца или средостения оказались различными: 21 пациент оперирован в пределах 6 Time gaps from the time of detection of bulk formation of the heart or mediastinum were different: 21 patients were operated on within 6мес, 3 — до года. months, 3 – within a year. Нередко операции откладывали из-за отказа родителей от лечения, мотивом для этого служило хорошее самочувствие детей.Often, the surgery is delayed because of the parents denial, and the motive for this is the well-being of children.Опухоли и кисты, выявленные во время операции, имели размеры от 3 до 15 см, обычно правильной формы, округлые, зачастую дольчатого строения, встречались и довольно монолитные опухоли, состоящие из равномерно однородной ткани. Tumors and cysts detected during the surgery had a size of 3-15 cm, usually of regular shape, rounded, often lobulated, there were also quite solid tumors of homogeneous tissue.

При обследовании больных этой группы выявили следующие заболевания: коарктацию грудного отдела аорты — один ребенок, дивертикул пищевода In a study of patients in this group we identified the following diseases: coarctation of the thoracic aorta – 1, esophageal diverticulum – 1, pericardial defect – 1. The conditionСостояние детей было удовлетворительным, лишь троих из них беспокоили слабость, быстрая утомляемость, умеренная одышка, периодические боли за грудиной.Conditio of children was satisfactory, only three of them experienced weakness, fatigue, mild shortness of breath, recurrent retrosternal pain.У одного ребенка отмечена симптоматическая артериальная гипертензия, обусловленная коарктацией аорты. One patient had symptomatic hypertension caused by aortic coarctation.

Злокачественные опухоли отличались характерным прорастанием окружающих тканей и органов, что всегда существенно сказывалось на выраженности клинической картины с преимущественным проявлением нарушений функции того органа, в который проникала опухоль. Malignant tumors adhered to surrounding tissues and organs, which always significantly affected the severity of the clinical picture with the predominant manifestation of dysfunction of the body, where the tumor penetrated.

Все больные оперированы, опухоли полностью удалены. All patients underwent the surgery, the tumors were completely removed.

Кисты объединял один общий признак — наличие жидкости в оболочке. Cysts share one common feature – the presence of liquid inside. Толщина оболочки оказывалась совершенно различных размеров и отражала свойства того органа, из которого исходило давление, оказываемое новообразованием на орган средостения, что приводило к функциональной несостоятельности органа, связанного с опухолью.The thickness of the shell had completely different sizes and reflected the properties of the body, from where the pressure came, caused by the neoplasm, which led to a functional organ failure associated with the tumor.

Целомические кисты перикарда овальной или округлой формы, тонкостенные, содержали опалесцирующую жидкость и располагались в правом легочном поле. Pericardial coelomic cysts were oval or round, thin-walled, had opalescent liquid and were located in the right lung field.Целомические кисты средостения — редкая внутригрудная патология, их ранняя диагностика стала возможной благодаря широкому внедрению флюоро Coelomic mediastinal cysts are rare intrathoracic disease, their early diagnosis has become ​​possible thanks to the wide introduction of fluorographic routine survey of population [7, 9, 10].

При поражении вилочковой железы довольно характерным было отсутствие жалоб.The lack of complaints was quite characteristic for lesions of the thymus.Анализ течения новообразований вилочковой железы у детей показал прогрессивное ухудшение состояния, что определенным образом влияло на сроки проведения операций, которые были выполнены в первые 6 мес от момента выявления опухоли. Analysis of the course of tumors of the thymus gland in children showed a progressive deterioration that in some way affected the timing of the operations that were performed during the first 6 months from the time of detection of the tumor. У 4 больных при гистологическом исследовании выявлены малодифференцированные клетки с характерным злокачественным ростом.In 4 patients, histological examination revealed poorly differentiated cells with characteristic malignant growth. После операции больные направлены на долечивание в радиологическое отделение.After the surgery, patients were directed to follow-up care into the radiology department.

Опухоли и кисты вилочковой железы встречаются в любом возрасте, составляя 10% от всех новообразований средостения, достигая иногда гигантских размеров [4, 15]. Tumors and cysts of the thymus gland occur at any age, accounting for 10% of all mediastinal tumors, sometimes reaching a giant size [4, 15]. До появления компрессионного синдрома клиника доброкачественных опухолей и кист нехарактерна [4, 17–19].Before manifestation of compression syndrome the clinical picture of benign tumors and cysts is not typical [4, 17-19].

Часто встречаемое озлокачествление опухолей вилочковой железы у детей служит показанием к выполнению операций вскоре после установления диагноза новообразования средостения, несмотря на вполне удовлетворительное состояние детей и отсут Often, malignization of the tumor of the thymus gland in children is an indication for surgery shortly after the diagnosis of mediastinal tumors, despite quite satisfactory condition of children and the absence of complaints. ­ ствие всяких жалоб.

Единичные наблюдения составили ганглионеврома и дермоидная киста у ребенка 13 лет которые были успешно оперированы. Single observations revealed ​​ganglioneuroma and dermoid cyst in a 13-year-old child which were successfully operated.

Четверо детей оперированы по поводу миксомы левого предсердия. Four children were operated for myxoma of the left atrium.Миксомы сердца относятся к первичным опухолям сердца. Myxomas are primary tumors of the heart.Для миксом наиболее характерным считается так называемое правило Харкена, или правило «75», согласно которому 75% всех новообразований сердца составляют миксомы, 75% всех миксом локализуются в левом предсердии, а 75% этих опухолей локализуются в овальной ямке межпредсерд The most characteristic feature for mixomas is the so-called rule of Harken, or the rule of "75", according to which 75% of all tumors of the heart are myxomas, 75% of mixomas are located in the left atrium, and 75% of these tumors are located in the oval fossa. Редкость развития опухолей сердца (0,002–0,005% всех вскрытий) объясняется особенThe rarity of cardiac tumors (0.002-0.005% of all autopsies) is explained by a cardiac muscle metabolism, limited lymphatic connections as well as the fact that damage to the myocardium initiates degenerative processes. Этиология миксомы до конца не ясна.The etiology of a mixoma is not completely clear.С помощью электронной микроскопии в цитоплазме звездчатых клеток находят антигены вируса Коксаки *В* 4 и частицы, напоминающие вирусы [16]. The electron microscopy reveals *Coxsackie* B4 virus antigens and the particles, resembling viruses in the cytoplasm of stellate cells [16]. Склонность к рецидивам, наблюдения семейных миксом сердца дают яркие доказательства опухолевой природы заболевания [15, 16].The tendency to re-occurence, monitoring of family mixomas of the heart give an evidence of the endoplasmic nature of the disease [15, 16]. Семейные формы миксом обусловлены генетической трансмиссией по аутосомному доминантному типу.Family forms are caused by the genetic autosomal dominant transmission. Преимущественная локализация миксом в области овальной ямки межпредсердной перегородки объясняется физиологической склонностью этой зоны к тканевой пролиферации в неонатальном периоде и у взрослых.The preferential localization of mixomas in the oval fossa is explained with the physiological tendency of this area to tissue proliferation in neonatal period and in adults. The Удаление опухоли сердца является единственным высокоэффективным методом лечения.removal of the tumor of the heart is the only highly effective treatment. Первое успешное удаление миксомы левого предсердия выполнил *C.*The first successful removal of the left atrial myxoma was performed by *C.* *Crafoord* в 1954 г.*Crafoord* in 1954

Особенности течения заболевания у детей — прежде всего в лоцировании тени необычной формы в левом предсердии, не связанной с митральным клапаном. In children, the shadow of an unusual shape in the left atrium, not related to mitral valve is typical.Однако следует обратить внимание на нередкое выслушивание мелодии митрального стеноза, кроме того, изменение характера шума над сердцем при изменении положения тела. However, we should pay attention with frequently heard mitral stenosis, and the changing nature of the noise above the heart by changing the position of the body as well. Во всех случаях с такими проявлениями эхокардиограммы и аускультативной картины следует предполагать наличие поIn all cases of such echocardiograms and auscultation we should assume the presence of moving tumor in the left atrium, which dislocates when the body moves and alters the flow of blood passing through the mitral valve.

В литературе нам удалось найти несколько описаний миксом сердца (МС) у детей [3–6, 15, 16, 18]. In the literature, we found several descriptions of a heart mixoma (HM) in children [3-6, 15, 16, 18]. В некоторых работах указывается на возможность течения заболевания под маской ревматического митрального порока.Some studies indicate the possibility of the disease to be masked by the rheumatic mitral defect.Появление в клинической практике эхокардиографических исследований способствовало раннему выявлению внутрисердечных аномалий и, прежде всего, опухолей сердца. The appearance of clinical echocardiography contributed to the early detection of intracardiac anomalies and, in particular, tumors of the heart. The Целям дифференциальной диагностики могут служить следующие особенности течения МС: 1) отсутствие в анамнезе ревматизма;differential diagnosis should be made in following courses of HM: 1) the absence of a history of rheumatic fever; 2)2)внезапное начало и быстрое прогрессирование симп the sudden onset and rapid progression of symptoms, combined with unexpected remissions; 3) 3) несоответствие тяжести состояния больного скудости звуковой картины; the mismatch between the severity of the patient condition and the poor sound picture; 4) зависимость выраженности симптомов от изменения положения тела; 4) the dependence of symptoms on changing the position of the body;5) 5)эмболии при наличии синусового ритма. the embolism in the presence of the sinus rhythm. The two-dimensional echocardiography gives t Наиболее ценные данные для дифференциальной диагностики МС и ревматизма дает двухмерная эхокардиография.he most valuable information for the differential diagnosis of HM and rheumatism.

Большие трудности возникают при дифференциальном диагнозе МС и инфекционного эндокардита, так как при обоих заболеваниях встречаются лихорадка, увеличение СОЭ, повышение содержания глобулинов в сыворотке крови, анемия, симптом «барабанных палочек», эмболия, варьирующие шумы в сердце и потеря массы тела. Great difficulties arise in the differential diagnosis of HM and infectious endocarditis, since both diseases cause fever, increased erythrocyte sedimentation rate, increased globulin in the blood serum, anemia, a symptom of "drumsticks", embolism, varying heart murmurs and weight loss.При инфекционном эндокардите часто отмечается увеличение селезенки, положительный симптом щипка, чего не наблюдается у больных с МС. Infectious endocarditis is often marked by an enlarged spleen, positive pinch symptom, which is not observed in patients with HM.В том случае, если культура крови отрицательная, а антибактериальная терапия не дает эффекта, следует думать о МС. If a blood culture is negative, and antibiotic therapy is not effective, it is necessary to think about HM.

Примером сказанного может служить следующее наблюдение. An example of the above is the following observation.

Больной П., 10 лет, поступил в отделение кардиохирургии с жалобами на боли в области сердца, повышенную утомляемость при физической нагрузке, субфебрилитет. A 10-year-old male patient P. was admitted to the Department of Cardiac Surgery with complaints of pain in the heart, fatigue during exercises, low-grade fever.Шум в сердце выявлен в январе 1995 г., пациент находился под наблюдением кардиоревматолога по месту жительства, который предположил инфекционный эндокардит, по поводу чего проводили противовоспалительное лечение. The heart murmur was detected in January 1995, the patient was under observation of a community cardiorheumatologist, who suggested the infectious endocarditis, and conducted anti-inflammatory treatment.Несмотря на проводимое лечение, состояние больного продолжало ухудшаться, в связи с чем он был направлен в отделение кардиохирургии на обследование. Following initial treatment, the patient's condition continued to deteriorate, and he was sent to the Department of Cardiac Surgery for examination.

При поступлении состояние больного тяжелое. The patient's condition was serious upon arrival. We noted Астенического телосложения, пониженного питания.asthenic constitution, malnutrition, Деформация грудной клетки в виде «сердечного горба».chest deformation as "heart hump".Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический и диастолический шумы вдоль левого края грудины и на верхушке сердца. Cardiac sounds: sonorous, rhythmic, systolic and diastolic noise along the left sternal margin and apex of the heart.ЧСС — 90 в 1 мин. The heart rate 90 beats per minute.АД 105/70 мм рт.ст. The blood pressure 105/70 mmHg.На ЭКГ: ритм синусовый, отклонение электрической оси сердца вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. ECG: sinus rhythm, axis deviation to the right, incomplete block of the right bundle branch. Во время рентгенологического исследования выявлено: легочный рисунок с признаками венозного застоя, корни легких расширены, «обрублены»;During X-ray: signs of pulmonary venous congestion, the roots of the lungs expanded, "chopped off";сердце увеличено преимущественно за счет правых отделов и левого предсердия (средний радиус отклонения контрастированного пищевода). heart enlarged mainly due to right heart and the left atrium (mean radius of contrasted esophagus deviation). Аорта не изменена.The aorta is not changed.Легочная артерия расширена. The pulmonary artery is expanded.ЭхоКГ: в левом предсердии визуализируется объемное образование, пролабирующее через митральный клапан в левый желудочек, размер образования 4,5х2 см. Ангиокардиографию не выполняли — метод не является абсолютной гарантией установления правильного диагноза, а также ввиду опасности фрагментации опухоли и развития эмболии. Echocardiography: volumetrical formation in the left atrium, prolapsing through the mitral valve into the left ventricle, of 4,5х2 cm. Angiocardiography was not performed as the method is not an absolute guarantee of establishing a correct diagnosis, and also because of the risk of fragmentation and development of tumor emboli. Кроме того, так называемые псевдоопухоли могут давать картину дефекта наполнения и быть поводом для ложноположительного диагноза миксомы. In addition, so-called pseudotumors can give a picture of filling defect and be a cause for a false positive diagnosis of a myxoma.

Операция — удаление миксомы левого предсердия, пластика межпредсердной перегородки синтетической заплатой в условиях искусственного кровообращения. The surgery: the removal of the myxoma, left atrium, plastics of the interatrial septum with synthetic patch under cardiopulmonary bypass. Продольная стернотомия.The axial sternotomy.С помощью гипотермического искусственного кровообращения больного охладили до 28°С, пережали аорту, в ее корень ввели кардиоплегический раствор, сердце обложили «крошкой льда». The patient was cooled down to 28° C with hypothermic assisted circulation, the aorta was clamped, cardioplegic solution was administered into its root and the heart was lined with the "crumbed ice".Продольно рассечено правое предсердие. Longitudinal dissection of the right atrium.В области овальной ямки рассечена межпредсердная перегородка. The interatrial septum is dissected in the area of the oval fossa.Выявлена миксома левого предсердия размером 5х3 см, провисающая в полость левого желудочка (рис. 1). The left atrial myxoma of 5x3 cm was detected, prolapsing into the left ventricular cavity (Fig. 1).Проведено удаление миксомы с площадкой межпредсердной перегородки, к которой она крепилась (рис. 2). The myxoma was removed together with attaching interatrial septal (Fig. 2). Пластика межпредсердной перегородки выполнена с помощью синтетической заплаты, фиксированной непрерывным швом с созданием эндотелизации стенки межпредсердной перегородки.Plastics of interatrial septum was performed using a synthetic patch, fixed with the continuous suture with endothelialization of the interatrial septal wall.Сердечная деятельность восстановилась самостоятельно (ритм синусовый). Cardiac activity recovered on its own (sinus rhythm). Длительность искусственного кровообращения 63 мин.The duration of cardiopulmonary bypass was 63 minutes. Послеоперационный период протекал гладко.The postoperative period was uneventful.Больной выписан на 14-е сут после операции. The patient was discharged on the 14th day after the operation.Гистологическое исследование резецированной опухоли подтвердило клинический диагноз миксомы. Histological examination of the excised tumor confirmed the clinical diagnosis of myxoma.

В отдаленном периоде с максимальным сроком наблюдения до 9 лет рецидива опухоли не обнаружено. In the late period with a maximum term of up to 9 years of observation no tumor recurrence was found.

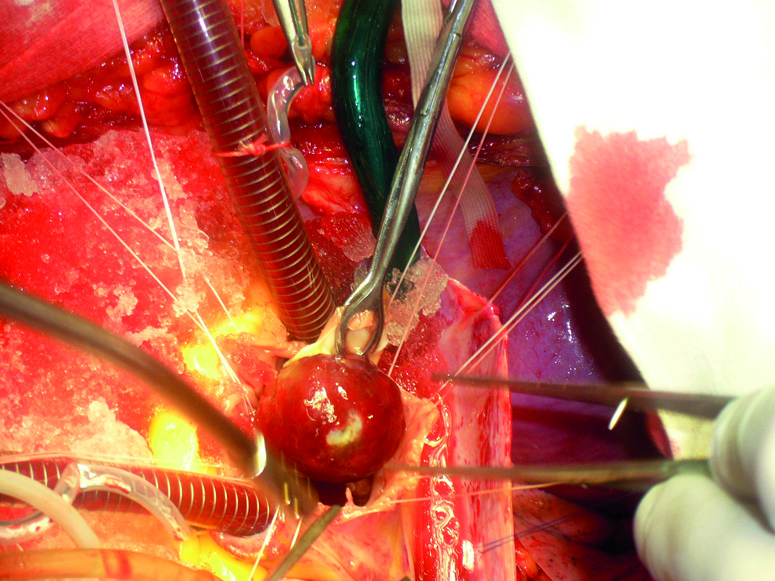


Рис. Fig. 1. Удаление миксомы из левого предсердия (в центре1. The removal of the left atrial myxoma (the tumor is in the center)

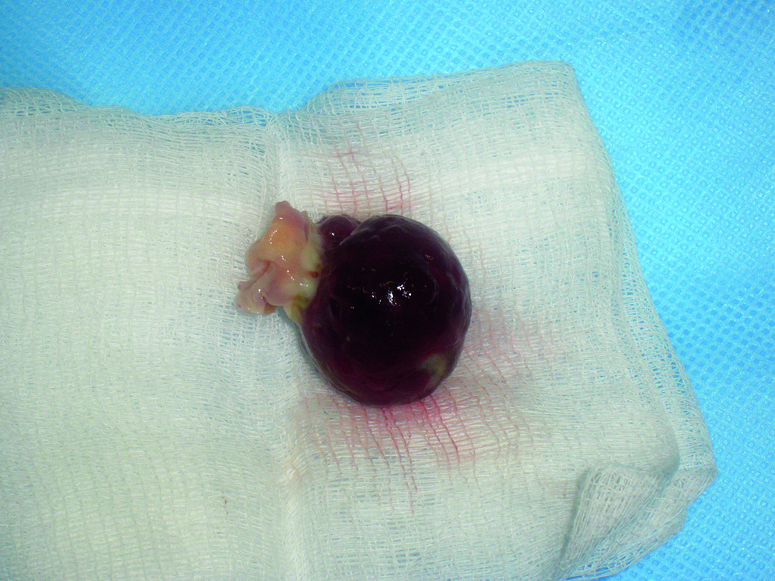


Рис. Fig. 2. Вид удаленной миксомы2. The removed myxoma

До операции правильный диагноз установлен у 4 Before the surgery, the correct diagnosis was set in 4 больных.patients. Обращали на себя внимание: непродолжительность заболевания с быстрым формированием «порока митрального клапана», прогрессирующее нарастание недостаточности кровообращения при отсутствии ревматического анамнеза, а также отсутствие эффекта от проводимой терапии, включающей сердечные гликозиды, хлористый калий, витамины, АТФ, мочегонные средства.Attracted attention: short duration of the disease with rapid formation of the mitral valve “defect”, a progressive increase in circulatory failure in the absence of rheumatic history as well as the lack of effect of the therapy, including cardiac glycosides, potassium chloride, vitamins, ATP, diuretics. Двое больных отмечали ухудшение самочувствия в вертикальном положении, что, по-видимому, было связано со смещением опухоли, которая при изменении положения тела частично прикрывала атриовентрикулярное отверстие и препятTwo patients have noted the deterioration of health in an upright position, which appears to be associated with the displacement of the tumor, which due to the change of the body position partially when it partially closed atrioventricular canal and violated normal blood flow. Прикрытие этого отверстия опухолью способствовало возникновению диастолического шума, а некоторое усиление 1-го тона можно объяснить за счет недостаточного наполнения кровью левого желудочка и более быстрого захлопывания митрального клапана, что создавало при выслушивании эффект усиления 1-го тона после короткого диастолического шума.This caused the tumor diastolic noise, and a strengthening of the 1st tone can be explained by lack of blood filling of the left ventricle and more rapid clap of the mitral valve, which created the effect of enhancing the 1st tone after a short diastolic noise when listening. Во время проведения клинических исследований не всегда одинаково выслушивается мелодия митрального стеноза, а в определенные моменты его вообще не удается зарегистрировать. During the clinical studies the same sound of the mitral stenosis is not always heard, and at certain moments it is not possible to be registered at all.Это несомненно связано с подвижностью опухоли, ее смещением, изменением положения по отношению к митральному клапану. This is undoubtedly accosiated with the mobility of the tumor, its displacement, changing position with respect to the mitral valve.У всех больных после операции наступило значительное улучшение состояния или полное выздоровление. In all patients, significant improvement or complete recovery occurred after the surgery.

Миксомы левого предсердия, которые мы выявили у детей, встречаются редко, составляя 0,29% от всех приобретенных заболеваний сердца [5]. Myxomas of the left atrium, which we found in children, are rare, accounting for 0.29% of acquired heart disease [5].Во многих наблюдениях миксомы обнаруживают случайно [12, 16], что обусловлено отсутствием специфических симптомов, характерных для указанного заболевания. Lots of myxomas are detected accidentally [12, 16], due to the lack of specific symptoms typical for the disease. TheВеличина, форма, расположение миксомы могут оказывать разнообразное и неблагоприятное воздействие на кровообращение и симулировать заболевания клапанного аппарата сердца [15]. size, shape, location of the myxoma may have diverse and adverse effects on blood circulation and simulate valvular disease [15].

TheПрижизненная диагностика представляет значительные трудности [4, 14, 15]. life-time diagnosis is considerably difficult [4, 14, 15].В последнее время широкое распространение получила эхокардиография и мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием, что повысило возможности прижизненной диагностики до операции и подготовки больного к радикальной коррекции в условиях искусственного кровообращения. Echocardiography and multislice computed tomography with contrast have become widely adopted recently that increased the possibility of the life-time diagnosis and preoperative preparation of the patient to a radical intervention with cardiopulmonary bypass.

Удаление кист и опухолей, выполненное нами в большинстве случаев, происходило без особых технических погрешностей. We removed cysts and tumors mostly with no special technical errors. The Легкость удаления связана с их доброкачественным ростом и своевременным проведением операции.easiness of the removal is related to their benigh growth and timely operation.Однако у части больных мы столкнулись с прорастанием опухоли в перикард, диафраг However, in some patients, we faced with tumor invasion into the pericardium, phrenic nerve and sympathetic trunk.В этих случаях вместе с опухолью резецировали указанные образования. In these cases, we resected these formations along with the tumor.

Во время операции в единичных случаях происходили ранения верхней полой вены, левой под During the operation, in several cases there were wounds of superior vena cava, left subclavicular vein, the right bronchus and the phrenic nerve.Все осложнения успешно устранены. All complications resolved successfully. В госпитальном периоде смертельных исходов не наблюдали.In-hospital deaths were not observed.

**Заключение** **Conclusion**

Анализ результатов лечения новообразований средостения и сердца у детей позволяет утверждать безотлагательность их оперативного лечения после установления диагноза. The analysis of the treatment for mediastinal and the heart tumors in children suggests the urgency of surgical treatment after the diagnosis.Таким образом, диагноз внутрисердечного новообразования является абсолютным показанием к срочной операции. Thus, the diagnosis of intracardiac tumors is an absolute indication for the urgent surgery. Отсрочка от оперативного лечения на некоторое время может привести к озлокачествлению опухоли. The delayed surgery may lead to malignancy of the tumor.

Первичные опухоли сердца протекают под видом поражения его клапанного аппарата, в связи с чем необходим более скрупулезный сбор анамнеза, проведение двухмерной эхокардиографии и компьютерной томографии. Primary tumors of the heart take course as the lesion of the valve apparatus, and therefore requiring a more thorough medical history collection, conducting a two-dimensional echocardiography and computed tomography.Возраст больных и тяжесть гемодинамических расстройств не являются противопоказанием к удалению опухоли сердца, а подтвержденный диагноз служит абсолютным показанием к операции. The age of patients and the severity of hemodynamic disorders are not contraindications to the removal of a heart tumor, and the confirmed diagnosis is an absolute indication for the surgery.

В силу опасности развития такого грозного осложнения, как «заклинивание» опухолью атриовентрикулярного отверстия и остановки сердца, высокий риск материальной эмболии с последующим развитием острого нарушения мозгового кровообращения, рекомендуется сведение к минимуму предоперационного периода и проведение срочной операции. Due to the risk of severe complications such as "locking" of the atrioventricular canal with the tumour and heart failure, high risk of material embolism with subsequent development of acute stroke, it is recommended to minimize the preoperative period, and conduct the emergency surgery.

В отдаленном периоде целесообразно динамическое наблюдение кардиохирурга и регулярное проведение эхокардиографии. In the long period the dynamic monitoring by a cardiac surgeon and regular echocardiography are advisable.

References

1. Bokeriya L.A., Malashenkov A.I., Kavsadze V.E., Serov R.A. Kardioonko­logiya [Cardio-oncology]. Moscow: NTsSSKhn. a. A.N. Bakulev RAMSPubl., 2003. 129–174. (In Russian).

2. Butenko A.T., Ruban Ya.M. O diagnostike i khirurgicheskom lechenii dobrokachestvennykh novoobrazovaniy perednego sredosteniya [About the diagnosis and surgical treatment the benign neoplasm of the anterior mediastinum]. *Klinicheskaya khirurgiya*. 1968; 8: 40–41. (In Russian).

3. Vagner E.A., Dmitrieva A.M., BrunsV.A., et al. Dobrokachestvennye opukholi i kisty sredosteniya [Benign tumors and cysts of the mediastinum]. *Vestnik khirurgii.* 1985; 3: 3–8. (In Russian).

4. Vishnevskiy A.A., Adamyan A.A. *Khirurgiya sredosteniya* [Surgery of the mediastinum]. Moscow: Meditsina Publ., 1977. 400 p. (In Russian).

5. Volkolakov Ya.V., Blazkeuz T., Latsis R.Ya., et al. Khirurgicheskoe lechenie pervichnykh opukholey serdtsa [Surgical treatment of primary tumors of the heart]. *Grudnaya iserdechno-sosudistaya khirurgiya*. 1990; 2: 28– 35. (In Russian).

6. Voropaev M.M., Kopeyko I.P., Golovteev V.V. Nevrogennye opukholi sredosteniya [Neurogenic mediastinal tumor]. *Grudnaya khirurgiya*. 1969; 3: 88–92. (In Russian).

7. Dimitrov S., Baev B., Toneev Yu., Avramov A. *Detskaya khirurgiya* [Pediatric surgery]. Sofiya: Meditsina i fizkul’tura Publ., 1960. 419 p. (In Russian).

8. Blagova O.V., Nedostup A.V., Dzemeshkevich S.L. et al. Pervichnaya limfoma serdtsa: trudnosti diagnostiki i lecheniya [Primary lymphoma of the heart: the difficulties of diagnosis and treatment]. *Terapevticheskiy arkhiv.* 2011; 4: 17–23. (In Russian).

9. Levina Z.I. Ob opukholyakh serdtsa [About tumors of the heart]. *Grudnaya khirurgiya.* 1978; 5: 36–39. (In Russian).

10. Meshalkin E.N., Kelin E.A., Devyat’yarov L.A. K diagnostike pervichnykh opukholey serdtsa [To the diagnosis of primary tumors of the heart]. *Grudnaya khirurgiya*. 1972; 3: 6–9. (In Russian).

11. Ovnatanyan K.T., Kravets V.M., Puzhaylo V.I., Kulik V.I. K khirurgii tselomicheskikh kist sredosteniya [To surgery coelomic cysts of the mediastinum]. *Grudnaya khirurgiya.* 1969; 3: 93–100. (In Russian).

12. Doronin V.A. ,Morozova N.V., Gradoboev M.I., et al. Pervichnaya diffuznaya V-krupnokletochnaya limfoma serdtsa. Klinicheskoe nablyudenie i obzor literatury [Primary diffuse large B-cell lymphoma of the heart. Clinical observation and review of the literature]. *Klinicheskaya onkogematologiya*. 2009; 4: 358–361. (In Russian).

13. Arciniegas E., Hakimi M., Farooki Z., et al. Primary cardiac tumors in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1980; 79 (4): 582–591.

14. Вasson C., MacRae C., Korf B., Merliss A. Genetic heterogeneity of familial atrial myxoma syndromes (Carney complex). *Am J Cardiol*. 1997; 79 (4): 994–995.

15. Beroukhim R., Prakash A., Buechel E., et al. Characterization of cardiac tumors in children by cardiovascular magnetic resonance imaging: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58 (10): 1044–1054.

16. Goldstein M., Casey M., Carney J., Basson C. Molecular genetic diagnosis of the familial myxoma syndrome (Carney complex). *Am J Med Genet*. 1999; 86 (1): 62–65.

17. Girrbach F., Mohr F., Misfeld M. Epicardiallipoma – a rare differential diagnosis in cardiovascular medicine. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012; 41 (3): 699–701.

18. Miyake C., Del Nido P., Alexander M., et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J Am CollCardiol.* 2011; 58 (18): 1903–1909.

19. Yamomoto T., Nejima J., Ino T., et al. A case of massive left atrial lipoma occupying pericardial space. *Jpn Heart l.* 2004; 45 (4): 715–721.

**Article received on 14 May 2015**

*Контактная информация:* *For correspondence:*

**Mikhail A. Martakov,**

Dr. Sc. Med., Leading Researcher of the Department of Cardiac Surgery

Moscow Regional Research Clinical Institute n.a. M.F. Vladimirsky, Moscow, Russian Federation

**Moscow Regional Research Clinical Institute na MF Vladimirsky, Moscow, Russian Federation**

e-mail: martakov@hotbox.ru