

Н.М. Руденко^{1,2}, О.М. Дацко^{1,2}

Первинні пухлини серця в дітей раннього віку

¹Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ

²ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2025). 6(150): 70-78; doi 10.15574/SP.2025.6(150).7078

For citation: Rudenko NM, Datsko OM. (2025). Primary cardiac tumors in early childhood. Modern Pediatrics. Ukraine. 6(150): 70-78. doi: 10.15574/SP.2025.6(150).7078.

Первинні пухлини серця (ППС) в дітей становлять рідкісну, але потенційно загрозливу патологію, яка потребує високої клінічної настороженості та міждисциплінарного підходу до діагностики й лікування.

Мета — проаналізувати сучасні дані щодо епідеміології, морфологічних типів, клінічних проявів, діагностичних підходів та принципів ведення ППС у дітей раннього віку (ДРВ).

ППС у дітей зустрічаються рідко, проте характеризуються значною клініко-морфологічною варіабельністю. У роботі проаналізовано епідеміологічні особливості, діагностичні методи з доведеною ефективністю (фетальна та постнатальна ехокардіографія, магнітно-резонансна томографія), та представлені підходи до хірургічного й консервативного лікування. Висвітлено клінічні ситуації, в яких вибір тактики залишається дискусійним через відсутність уніфікованих протоколів.

Висновки. Попри значний прогрес у діагностиці та лікуванні, низка аспектів ведення ППС у ДРВ потребує подальшого вивчення. Актуальними залишаються питання стратифікації ризиків, порівняльної оцінки терапевтичних підходів та розробки діагностичних алгоритмів, що забезпечить більш обґрунтоване й індивідуалізоване ведення цієї складної категорії пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: пухлина серця, діти, діагностика, ехокардіографія, магнітно-резонансна томографія, лікування, хірургічне втручання, пухлинний процес, мультидисциплінарний підхід, диференціальна діагностика.

Primary cardiac tumors in early childhood

N.M. Rudenko^{1,2}, O.M. Datsko^{1,2}

¹Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

²SI «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv

Primary cardiac tumors in children represent a rare but potentially life-threatening pathology that requires a high level of clinical vigilance and a multidisciplinary approach to diagnosis and treatment.

Aim — to analyze current data on the epidemiology, morphological types, clinical manifestations, diagnostic approaches, and management principles of primary cardiac tumors in young children (early childhood).

Primary cardiac tumors in children are uncommon, yet they demonstrate significant clinical and morphological variability. This review analyzes epidemiological patterns, evaluates diagnostic methods with proven effectiveness (fetal and postnatal echocardiography, magnetic resonance imaging), and outlines current approaches to surgical and conservative treatment. The article also highlights clinical scenarios where treatment decisions remain controversial due to the lack of standardized protocols.

Conclusions. Despite notable progress in diagnostic and therapeutic techniques, several aspects of managing primary cardiac tumors in children — particularly in early childhood — require further investigation. Key priorities include risk stratification, comparative evaluation of therapeutic strategies, and the development of diagnostic algorithms to ensure more individualized and evidence-based care for this complex patient population.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: heart tumors, children, diagnostics, echocardiography, magnetic resonance imaging, treatment, surgical intervention, tumor process, multidisciplinary approach, differential diagnosis.

Вступ

Первинні пухлини серця (ППС) в дітей раннього віку (ДРВ) становлять рідкісну, проте клінічно значущу патологію, що може бути діагностована як у пренатальному, так і в неонатальному періодах та дитинстві. Попри переважно доброякісний характер цих новоутворень, їхнє клінічне значення визначається потенційним впливом на гемодинаміку, розвитком аритмій або обструктивних явищ.

Клінічна симптоматика здебільшого є неспецифічною, що ускладнює диференціальну діагностику з іншими захворюваннями серця, характерними для ДРВ. Зокрема, можуть спостерігатися

порушення ритму, ознаки серцевої недостатності (СН) або неспецифічні загальні симптоми. У таких випадках своєчасна та точна діагностика набуває критичного значення.

Систематизація знань про етіологію, морфологічну структуру та клінічний перебіг цих утворень сприяє удосконаленню діагностичних алгоритмів і лікувальних підходів. Особливу увагу приділяють аналізу функціонального впливу пухлин на серцеву діяльність, а також вивченню патогенетичних механізмів їх розвитку.

Завдяки прогресу у візуалізаційних технологіях, зокрема ехокардіографії (ЕхоКГ) та магнітно-резонансній томографії (МРТ), зросли можливості раннього виявлення новоутворень, що

забезпечує своєчасне планування тактики ведення – від динамічного спостереження до хірургічного втручання. Подальші дослідження є необхідними для поглиблення розуміння цієї патології та оптимізації медичної допомоги дітям.

Мета дослідження – проаналізувати сучасні дані щодо епідеміології, морфологічних типів, клінічних проявів, діагностичних підходів та принципів ведення ППС у ДРВ.

Перші згадки про новоутворення серця походять із секційних досліджень. У 1559 році під час аутопсії було вперше задокументовано утвор у лівому шлуночку, що згодом презентовано у праці De Anatomica [7]. Згодом, у 1762 році, було описано пухлину у правих камерах серця, а у 1809 – представлено детальний морфологічний опис міксомі лівого передсердя [25].

Із накопиченням патологоанатомічного матеріалу у другій половині XIX століття розпочалися перші спроби систематизації клінічних випадків пухлин серця. До них належить, зокрема, опис новоутворення в дитини, підтвердженого патологоанатомічно [44]. Наступним важливим кроком стало узагальнення 413 клініко-анатомічних випадків пухлин серця, опубліковане у 1945 році [20]. Проте на той час прижиттєва діагностика залишалася вкрай обмеженою через відсутність адекватних інструментальних методів.

Суттєвий прорив у діагностиці цієї патології відбувся у другій половині XX століття з розвитком ультразвукової діагностики (УЗД), особливо у сфері дитячої та перинатальної кардіології. У 1982 році вперше було задокументовано випадок діагностики пухлини серця у плода за допомогою двомірної ехокардіографії (ЕхоКГ) [8]. Надалі фетальна та постнатальна УЗД стали незамінними засобами не лише для виявлення новоутворень на ранніх термінах гестації, але й для оцінки динаміки їхнього росту, включно з феноменом спонтанної регресії [14].

Попри сучасні досягнення, первинні пухлини серця (ППС) в дітей залишаються винятково рідкісною патологією. За даними аутопсійних серій, їхня частота становить від 0,0017% до 0,028% [43]. У клінічних вибірках ці показники дещо вищі – до 0,065%, що пояснюється селективністю направлення пацієнтів на обстеження [24].

У структурі дитячих ППС переважають доброякісні новоутворення, які становлять понад 80% випадків. Натомість злоякісні ППС у дітей спостерігаються надзвичайно рідко – не перевищу-

ючи 10–15% [24]. Ще рідше вони діагностуються у внутрішньоутробному періоді: за даними окремих авторів, частка злоякісних ППС серед плодів та дітей раннього віку (ДРВ) становить лише 2–5% [43].

Аналіз гістологічної структури внутрішньоутробних пухлин засвідчує домінування рабдоміом, які охоплюють до 85% усіх випадків [5]. Інші типи зустрічаються значно рідше: фіброми – у 8%, тератоми – у 6–7%, гемангіоми – в 1–2% випадків [46]. Разом ці чотири типи утворень становлять понад 98% усіх пренатально діагностованих пухлин. Інші варіанти, зокрема міксомі, саркоми, мезотеліоми, є вкрай рідкісними та зазвичай їх описують у вигляді поодиноких клінічних випадків [4].

У постнатальному періоді, особливо в дітей віком до трьох років, частіше реєструють фіброми та гемангіоми. Водночас загальна гістологічна структура пухлин зберігає стабільність, що свідчить про сталий морфологічний профіль дитячих ППС.

Діагностика пухлин серця у плода зазвичай здійснюється на термінах гестації від 20–22 тижнів під час планового ехокардіографічного скринінгу. Проте в низці випадків утвори виявляються пізніше – після появи таких неспецифічних клінічних ознак, як гідроперикард, серцева недостатність або затримка внутрішньоутробного розвитку [10,35].

Завдяки вдосконаленню фетальної ЕхоКГ, частота виявлення внутрішньоутробних пухлин серця поступово зростає. Однак цей показник значною мірою залежить від типу медичного закладу, характеристик обстежуваної популяції та підстав для направлення. У скринінгових центрах, що переважно обслуговують вагітних із низьким ризиком, частота діагностики ППС залишається на дуже низькому рівні – від 0,024% до 0,06% [1,6,30]. Так, у дослідженні, яке охопило понад 75 тисяч пренатальних обстежень, повідомлено про частоту виявлення на рівні 0,024% [1]. Схожі результати отримано і в інших серіях спостережень: 0,03% [30] та 0,06% [6].

Натомість значно вищі показники спостерігаються у клініках третинного рівня, які спеціалізуються на обстеженні вагітних із високим ризиком. У таких закладах частота виявлення новоутворень серця може сягати 0,3%, а за деякими даними – навіть перевищувати 1% у структурі всіх серцево-судинних вад плода [2,12,13]. Такі

відмінності зумовлені не лише характером популяції, але й високим рівнем експертності медичного персоналу та якості обладнання у спеціалізованих центрах.

На сьогодні фетальна ЕхоКГ вважається основним методом діагностики вроджених захворювань серця, включно з пухлинами у плода. Численні дослідження підтверджують її високу чутливість (від 92,1% до 100%) та специфічність (від 88,9% до 100%) [3,31,34]. Цікавою є динаміка покращення цього методу: порівняно з кінцем 1990-х років, коли чутливість діагностики становила близько 78%, у 2005 році цей показник перевищив 93% [31].

Окрему увагу привертає кваліфікація фахівця, який виконує дослідження. Результати наукових праць демонструють, що перинатальні кардіологи забезпечують вищу точність діагностики порівняно з лікарями суміжних спеціальностей – медицини плода чи радіології [3]. Яскравим прикладом є дослідження, згідно з яким фетальна ЕхоКГ, виконана дитячим кардіологом, досягла 100% чутливості і майже 99% специфічності у виявленні тяжких вад розвитку серця, включно з пухлинами [34].

Після народження дитини головним інструментом для первинного виявлення новоутворень серця залишається постнатальна ЕхоКГ. Вона забезпечує високу просторову та часову роздільну здатність, дає змогу оцінити морфологічні особливості пухлини, її взаємодію з серцевими структурами та гемодинамічний вплив у реальному часі [18,42].

Трансторакальна ЕхоКГ є методом першого вибору, особливо ефективним для візуалізації пухлин у камерах серця, на клапанах та в міжпередсердній перегородці. Вона дає змогу виявити:

- внутрішньокамерні пухлинні маси;
- ознаки обструкції клапанів або шляхів відтоку;
- супутній перикардіальний випіт;
- порушення систолічної та діастолічної функції серця [18,36,42].

У низці випадків, зокрема при підозрі на пухлини передсердь, транsezофагеальна ЕхоКГ демонструє кращу візуалізацію, особливо в дітей старшого віку. Вона забезпечує чітке зображення:

- анатомічного прикріплення пухлини;
- її взаємодії з легеневидами венами, устями порожнистих вен;
- розміру й мобільності маси [36,42].

Під час ЕхоКГ ППС важливо звертати увагу на низку ключових параметрів, що мають вирішальне значення для встановлення попереднього діагнозу та вибору подальшої тактики ведення пацієнта.

Одним із перших аспектів є локалізація новоутворення. Її визначення дає змогу звузити діапазон діагностичних припущень: так, міксоми зазвичай виявляють у лівому передсерді, тоді як рабдоміоми найчастіше розташовані в товщі міокарда шлуночків [36,42].

Наступним критично важливим параметром є розміри пухлини. Вони безпосередньо впливають на гемодинаміку – чим більша маса, тим вищий ризик обструкції клапанних структур, зміщення анатомічних утворень або компресії порожнини серця [36,42].

Значення має також УЗ морфологія пухлини, зокрема її форма та контури. Як правило, доброякісні утворення мають чіткі й рівномірні межі. Натомість пухлини з нерівними або розмитими контурами можуть свідчити про інфільтративний ріст, що більш характерно для злоякісних процесів або некротичних змін [40].

Важливу діагностичну інформацію несе й ехогенність утворення. Рабдоміоми зазвичай мають однорідну, гіперехогенну структуру; фіброми виглядають як щільні, рівномірні маси. Утворення з неоднорідною або змішаною ехоструктурою – такі як тератоми або саркоми – часто містять зони кальцифікації, кістозних порожнин або крововиливів [17,42].

Оцінка рухомості пухлини також має велике значення. Пухлини на ніжці (наприклад, міксоми) характеризуються високою мобільністю, що асоціюється з ризиком емболії. Утворення, інтраміокардіально фіксовані (як рабдоміоми або фіброми), зазвичай є стабільними та менш схильними до ускладнень механічного характеру [42].

Крім того, ЕхоКГ дає змогу візуалізувати взаємодію пухлини з сусідніми анатомічними структурами – клапанами, міжпередсердною або міжшлуночковою перегородкою, устями порожнистих вен. Аналіз цих змін, а також виявлення супутнього перикардіального випоту, є надзвичайно важливим для оцінки впливу новоутворення на серцеву діяльність [40].

Нарешті, слід враховувати динаміку змін утворення з часом. ЕхоКГ – оптимальний інструмент для моніторингу в динаміці. Зокрема, у випадку з рабдоміомами, які мають потенціал до спонтан-

ної регресії в перші місяці життя, регулярне спостереження дає змогу уникнути необґрунтованого хірургічного втручання [31,42].

Хоча ЕхоКГ залишається основним методом первинного виявлення внутрішньосерцевих утворень у дітей, її діагностичні можливості мають певні обмеження. Зокрема, метод демонструє невисоку контрастну роздільну здатність і менш ефективний при візуалізації структур, розташованих поза межами камер серця [42]. У подібних клінічних ситуаціях ключову роль відіграє МРТ, яка сьогодні вважається одним із найпотужніших інструментів у діагностиці пухлин серця в дітей. Завдяки високій просторовій роздільній здатності, можливості візуалізації у будь-якій площині та здатності до детальної тканинної характеристики, МРТ дає змогу не лише виявити пухлинну масу, а й глибше зрозуміти її природу. Метод забезпечує точну оцінку меж пухлини, ступеня її інфільтрації та зв'язку з прилеглими структурами – міокардом, клапанним апаратом, коронарними судинами.

Важливість цих можливостей була підтверджена в багатоцентровому дослідженні, яке охопило 213 дітей із підозрою або підтвердженим діагнозом ППС [4].

У цьому дослідженні двоє незалежних експертів, не маючи доступу до клінічної інформації, оцінювали лише МРТ-зображення й змогли встановити правильний діагноз у 70% випадків як основний варіант і у 86% – серед двох основних диференціальних діагнозів. Це свідчить про високу діагностичну спроможність МРТ навіть в умовах обмеженої інформації, коли рішення ґрунтується виключно на візуалізаційних критеріях.

Особливістю МРТ є її унікальна здатність оцінювати тканинні характеристики пухлини, що принципово відрізняє її від інших методів візуалізації:

- T1- та T2-зважені зображення дає змогу оцінити вміст води, жиру, набряк чи фіброз у структурі новоутворення;
- пізнє накопичення гадолінію (LGE) – відображає ступінь васкуляризації, некрозу чи щільного фіброзу;
- перфузія при першому проходженні (англ. First-pass perfusion (FPP)) виявляє васкуляризованість пухлин і судинну інвазію;
- зображення з використанням SSFP-послідовності дають змогу оцінити рухливість, вплив на клапани й гемодинаміку.

Саме ця здатність «бачити більше, ніж форма» дає змогу, наприклад, із високою точністю розпізнавати фіброми, які у 87% випадків демонструють характерний LGE-патерн, або диференціювати рабдоми, які, як правило, не накопичують контраст і є ізо- або гіпоінтенсивними на всіх послідовностях.

Водночас навіть такий технічно досконалий метод, як МРТ, має свої обмеження. І автори [4] чесно вказують на це:

- МРТ недостатньо ефективна при оцінці інтрамуральних рабдоміом, особливо якщо маси маленькі та не мають характерного сигналу;
- злоякісні ППС були точно розпізнані лише в 52% випадків як основний діагноз, що свідчить про часткову морфологічну перехресність та складність тканинної інтерпретації;
- у клінічних умовах МРТ часто потребує седації або загального наркозу у ДРВ, що може обмежувати її застосування;
- у частині пацієнтів пухлина не мала характерного тканинного сигналу або демонструвала перехресні ознаки, що створювало простір для діагностичної непевності, навіть за ідеальних технічних умов.

Ці обмеження означають, що навіть при ідеальних технічних параметрах МРТ не є самодостатнім методом, і її дані мають обов'язково оцінюватися у клінічному контексті та в поєднанні з УЗ методами.

Необхідність комплексного підходу до діагностики дитячих пухлин серця чітко проявляється при зіставленні результатів мультицентрового дослідження [4] з даними інших авторів [26,28,33,39,45].

Дослідження чітко показують, що ЕхоКГ та МРТ мають взаємодоповнюючі діагностичні можливості. Зокрема, за деякими даними, ехокардіографія виявила більше інтрамуральних пухлин, тоді як МРТ краще оцінила просторові характеристики та виявила кілька додаткових інтракавітарних утворень, що залишилися непоміченими при УЗД.[39]

Інші роботи також підкреслюють важливість поєданого застосування обох методів: ЕхоКГ краще ідентифікує дрібні утворення у стінках серця, тоді як МРТ дає перевагу в оцінці розмірів, інфільтрації та залучення суміжних структур.[26,45]

Тип ППС також має значення. Рабдоми краще візуалізуються при ЕхоКГ, тоді як фібро-

Таблиця 1

Порівняльні характеристики методів ЕхоКГ та МРТ у діагностиці пухлин серця

Параметр	ЕхоКГ	МРТ
Просторове розрізнення	Високе	Помірне
Контрастна чутливість	Низька	Висока
Характеристика тканин	Обмежена	Детальна (T1/T2 зважені зображення, LGE, FPP)
Візуалізація клапанів	Висока	Помірна
Візуалізація коронарних судин	Обмежена	Можлива при відповідних протоколах
Візуалізація перикарда	Обмежена	Висока
Виявлення інфільтрації	Складна	Надійна
Доступність / швидкість	Висока / швидка	Обмежена / повільна
Потреба в седатії в дітей	Рідко	Часто
Радіаційне навантаження	Відсутнє	Відсутнє

ми, міксоми й тератоми – завдяки МРТ, що дає змогу чітко визначити межі пухлини, її глибину та тканинні характеристики [45]

УЗД залишається незамінним у початковій оцінці та визначенні гемодинамічного впливу, тоді як МРТ – у структурній деталізації, особливо за складної або атипової морфології. Найвищу діагностичну точність забезпечує саме їхнє комплексне застосування (таблиця 1).

Водночас клінічна інтерпретація візуалізаційних знахідок має ґрунтуватися на розумінні того, як саме пухлина проявляється в конкретного пацієнта. Клінічні прояви ППС у дітей залежать насамперед від типу пухлини, її локалізації, розмірів, ступеня інфільтрації, швидкості росту, а також віку дитини. З огляду на це доцільно розглянути клінічні характеристики окремих нозологічних форм ППС у дітей, які найбільш часто трапляються у клінічній практиці.

Рабдоміома є найпоширенішим типом ППС у дитячому віці, зокрема серед новонароджених і немовлят. Здебільшого ці пухлини виявляються вже в неонатальному або навіть пренатальному періоді, нерідко – випадково під час скринінгового обстеження. Вони мають тісний зв'язок із туберозним склерозом – згідно з даними літератури, до 80% пацієнтів із рабдоміомами мають ознаки цього захворювання [12,22]. Клінічні прояви рабдоміом значною мірою залежать від їхнього розміру, кількості та локалізації. Невеликі утворення часто не супроводжуються симптомами й залишаються без клінічного значення [32]. Натомість більші або множинні пухлини, розташовані в ділянці провідної системи серця чи міжшлуночкової перегородки, можуть викликати серйозні порушення. У таких випадках клінічна картина охоплює аритмії (переважно шлу-

ночкові тахікардії), СН, синкопальні епізоди, а в окремих випадках – навіть кардіогенний шок [4]. У плода рабдоміома може призвести до водянки плода або стійкої тахікардії, що вимагає ретельного перинатального моніторингу [4,32]. За даними деяких авторів, масивні інтрамуральні рабдоміоми, які глибоко інфільтрують міокард, найчастіше асоціюються з порушеннями скоротливої здатності міокарда й електропровідності [42].

Фіброма є другою за частотою доброякісною пухлиною серця в дитячому віці. Як правило, ці новоутворення мають щільну консистенцію, чіткі контури та високу ехогенність при УЗД. Найчастіше вони локалізуються в лівому шлуночку або міжшлуночкової перегородці, де нерідко анатомічно збігаються з елементами провідної системи серця [19]. Клінічна симптоматика при фібромах суттєво варіює, але провідним і найбільш тривожним проявом є аритмії, передусім шлуночкові тахіаритмії, а також порушення атріовентрикулярної провідності, включно з повними АВ-блокадами. У деяких випадках ці порушення призводять до синкопальних станів або навіть раптової серцевої смерті, особливо за локалізації пухлини у критичних ділянках провідної системи [19].

Попри це, в частини пацієнтів фіброми залишаються клінічно німими, і діагностуються випадково під час рутинного обстеження або за наявності неспецифічних скарг [9,32]. Також слід звернути увагу на те, що в деяких дітей із фібромами порушення внутрішньошлуночкової провідності можуть зберігатися навіть після успішної резекції пухлини, що вказує на глибоке залучення функціонально важливих структур серця [22].

Таблиця 2

Основні клінічні прояви ППС у ДРВ за даними літератури

Автор (країна)	Кількість проаналізованих випадків	Відсутні симптоми	Атипів шуми	Аритмії	СН
R.S. Beroukhim (мультицентр) [4]	213	відсутні дані	31 (14,0%)	41 (19,0%)	79 (37,0%)
E. D. Walter (Німеччина) [9]	47	6 (12,8%)	40 (84,1%)	відсутні дані	13 (27,6%)
E. Nield (Канада) [29]	36	відсутні дані	10/30 (33,3%)	5 (13,9%)	5 (13,9%)
A. Padalino (Італія) [32]	52	29 (55,7%)	6 (11,5%)	9 (17,3%)	7 (13,5%)
J. Kohut (Польща) [15]	9	2 (22,2%)	4 (44,4%)	1 (11,1%)	2 (22,2%)

Тератома є рідкісною, але клінічно значущою ППС, яка найчастіше діагностується у пренатальному або неонатальному періоді. Як правило, ці пухлини мають великі розміри та переважно розташовуються в інтраперикардіальному просторі, що зумовлює їхню здатність до компресії серця та прилеглих анатомічних структур [32]. Одним із найхарактерніших клінічних проявів є накопичення рідини в перикардіальному просторі, що може прогресувати до гемодинамічно значущої тампонади. Це, зі свого боку, зумовлює розвиток тахіпное, задишки, ознак СН та критичного порушення системної перфузії вже в перші години життя новонародженого [21].

У пренатальному періоді великі тератоми можуть спричинити водянку та призвести до антенатальної загибелі внаслідок рефрактерної СН. Саме тому тератома часто є показанням до інтенсивного спостереження в антенатальному періоді з готовністю до екстреної неонатальної інтервенції. У післяпологовому періоді новонароджені з великими пухлинами потребують термінового дренування перикардіального випоту або хірургічного втручання з метою усунення механічної компресії [21].

В окремих випадках тератоми залишаються клінічно «німими» до моменту розвитку гострої тампонади, яка й стає першою клінічною маніфестацією захворювання.

Гемангіоми є найпоширенішими серед васкулярних ППС у дітей, хоча в загальній структурі серцевих новоутворень вони залишаються рідкісними. Залежно від гістологічного типу, ці пухлини поділяють на капілярні, кавернозні та артеріовенозні, кожна з яких має свої морфологічні та клінічні особливості. Найчастіше гемангіоми виявляються в ділянці лівого передсердя, міжшлуночкової перегородки або епікарду [22].

Клінічний перебіг гемангіом є вкрай варіабельним. У низці випадків пухлина може залишатися безсимптомною й виявляється випадково під час

ЕхоКГ обстеження, наприклад, у дітей із шумом серця або неспецифічними скаргами. Проте великі або активно васкуляризовані утворення здатні спричиняти серйозні клінічні порушення, зокрема аритмії, обструкцію потоку крові або перикардіальний випіт із подальшим розвитком тампонади [46]. Артеріовенозні варіанти можуть створювати значні внутрішньосерцеві шунти, що призводить до гемодинамічної нестабільності або перевантаження об'ємом.

Міксом є вкрай рідкісною ППС у ДРВ, однак має потенційно небезпечний клінічний перебіг через ризик емболізації та механічної обструкції передсердь. Зазвичай локалізується в лівому передсерді та прикріплюється до міжпередсердної перегородки [22]. Серед основних проявів – синкопальні стани, аритмії, а також ішемічні події (транзиторні атаки, інсульти), які нерідко стають першим клінічним проявом захворювання [42]. У частини пацієнтів міксоми виявляли лише після епізодів мозкової емболії, що підкреслює можливість тривалого безсимптомного перебігу [8].

Злоякісні ППС у дітей, зокрема саркоми та ангіосаркоми, трапляються рідко, але характеризуються агресивним клінічним перебігом, схильністю до інфільтративного росту та раннього метастазування [22]. Клінічна картина зазвичай охоплює загальну інтоксикацію (лихоманка, кахексія), перикардіальний випіт, аритмії та симптоми СН внаслідок компресії камер серця. Часто вже на момент встановлення діагнозу виявляються метастази в легенях, головному мозку або кістках [4].

Проте слід відзначити, що згідно з даними літературних джерел, клінічні прояви ППС у дітей демонструють значну варіабельність, що ускладнює формування уніфікованого підходу до їхнього розпізнавання (таблиця 2) [4,9,15,29,32].

Така гетерогенність симптоматики свідчить про необхідність подальшого поглибленого вивчення цього питання з метою поліпшення діа-

гностичних алгоритмів і клінічного спостереження за пацієнтами. У зв'язку з цим сучасні підходи до лікування ППС у дітей перших трьох років життя передбачають індивідуалізований вибір тактики, який базується на морфологічному типі новоутворення, характері клінічних проявів, ступені гемодинамічних порушень, ризику виникнення аритмій та загальному стані дитини.

Одне з важливих місць у лікуванні посідає хірургічне втручання, особливо у випадках симптомних або потенційно ускладнених форм. Аналіз дев'яти ретроспективних одноцентрових досліджень засвідчив високу ефективність хірургічного втручання, із частотою виживання від 81,8% до 100% і низьким рівнем рецидивів (0–18,2%) при середньому періоді спостереження до 11,6 років [9,11,16,19,23,27,29,38,45]. Показаннями до оперативного лікування були:

- гемодинамічно значуща обструкція шляхів відтоку;
- симптомні аритмії;
- швидкий ріст пухлини або ризик здавлення життєво важливих структур.

Резекція проводилася як повна, так і часткова, залежно від розмірів та інфільтративності пухлини. Найчастішим ускладненням після операції був синдром низького серцевого викиду [16,19,38,45]. Окремі автори також повідомляли про кровотечі, аритмії, поліорганну недостатність і необхідність повторного хірургічного втручання не пов'язаного з рецидивом (наприклад, у випадку аортальної недостатності) [9,11,16,19,45].

Позитивні результати навіть у пацієнтів віком до одного місяця свідчать про доцільність раннього хірургічного втручання при наявності показань [11,19]. Зокрема, в серії з 20 дітей із фібромами шлуночків зафіксували 100% виживання без рецидивів після оперативного лікування [27]. Проте інші дослідження наголошують на необхідності особливої обережності при виборі тактики лікування в немовлят. Так автор [19] вказує на підвищений оперативний ризик у найменших пацієнтів. А в іншому дослідженні присвяченому обструктивним пухлинам у новонароджених, встановлено відсутність різниці у виживаності між хірургічним і консервативним підходами, що свідчить про потребу індивідуалізації рішення з урахуванням не лише віку, але й клінічної ситуації [29].

У цьому контексті консервативна стратегія є обґрунтованим варіантом ведення, насамперед при пухлинах із доброякісним перебігом і низьким ри-

зиком ускладнень. Найчастіше вона застосовується при рабдіоміах, особливо за відсутності клінічно значущих симптомів. Такий підхід базується на численних повідомленнях про потенціал спонтанної регресії цих новоутворень [11,19]. У дослідженні [11] зазначено, що навіть за наявності помірних симптомів деякі діти демонстрували клінічне покращення без оперативного втручання.

Разом із тим, сучасна консервативна терапія не обмежується лише спостереженням. В окремих випадках застосовуються медикаментозні засоби, спрямовані на регрес пухлини або контроль її ускладнень. Зокрема, перспективним є використання інгібіторів mTOR – у дітей із рабдіоміама, що може призводити до зменшення розмірів пухлини й полегшення симптоматики [41]. Інший приклад – застосування бета-блокаторів (пропранололу) при клінічно значущих кавернозних гемангіомах серця, що супроводжуються аритміями або симптомами обструкції [37].

Крім того, консервативна тактика може містити неспецифічну симптоматичну терапію, спрямовану на корекцію таких ускладнень, як СН, порушення ритму чи перикардіальний випіт. У таких випадках призначають інотропи, діуретики, антиаритмічні засоби або навіть тимчасову електрокардіостимуляцію, що дає змогу стабілізувати стан дитини до визначення остаточної тактики лікування [9].

Проте важливо враховувати, що навіть за відсутності хірургічного втручання ризику залишаються. У серії з п'яти дітей, яких вели консервативно, два випадки завершилися летально – один внаслідок стійкої аритмії, інший – через декомпенсацію СН [38]. Ці дані підкреслюють необхідність ретельного добору пацієнтів для спостереження, а також забезпечення динамічного моніторингу стану із готовністю до зміни лікувальної тактики при погіршенні клініки.

Водночас наявна варіабельність у клінічному перебігу, морфологічних характеристиках ППС, а також відповідях на консервативну чи хірургічну терапію створює певну клінічну невизначеність при виборі оптимальної тактики ведення, особливо у ДРВ. На сьогодні відсутні чіткі критерії стратифікації пацієнтів за показаннями до активного втручання або до спостереження, що зумовлює залежність рішень від досвіду клініциста й особливостей конкретного випадку.

Таким чином, виникає потреба в подальших дослідженнях, спрямованих на стандартизацію

підходів до прийняття рішень щодо типу терапії, розробку стратифікаційних моделей ризику, а також визначення чітких прогностичних факторів, які дають змогу підвищити обґрунтованість та безпеку індивідуалізованої тактики лікування у цій когорті пацієнтів.

Висновок

ППС у дітей, хоча й трапляються рідко, становлять важливу клінічну проблему через значну варіабельність проявів та морфологічних характеристик. Ця гетерогенність ускладнює не лише раннє виявлення захворювання, а й прийняття обґрунтованих рішень щодо тактики ведення. Сучасна література свідчить про суттєвий прогрес у сфері неінвазивної діагностики: зокрема, фетальна ЕхоКГ та МРТ поступово зміцнюють свої позиції як ефективні інструменти раннього виявлення новоутворень. Хірургічні методи лікування також демонструють високі показники виживаності, особливо за умови раннього втручання у клінічно значущих випадках.

Водночас значна кількість клінічних сценаріїв залишається поза межами чітко регламентованих рекомендацій. Відсутність уніфікованих алгоритмів діагностики, неоднозначність у виборі між хірургічним і консервативним підходами, а також обмеженість даних щодо довгострокових наслідків лікування в дітей перших років життя створюють виклики, які потребують системного наукового підходу.

У цьому контексті особливої актуальності набувають подальші дослідження, спрямовані на підвищення доказової бази щодо інформативності сучасних методів візуалізації, розробку діагностичних алгоритмів для ДРВ, а також удосконалення критеріїв вибору терапевтичної тактики з урахуванням морфологічного типу пухлини, клінічного перебігу й прогнозу. Такий підхід є необхідним кроком до забезпечення безпечного, індивідуалізованого та ефективного ведення пацієнтів у цій складній, але важливій галузі дитячої кардіології.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Behram M, Oğlak SC, Acar Z, Sezer S, Bornaun H et al. (2020). Fetal cardiac tumors: prenatal diagnosis, management and prognosis in 18 cases. *J Turk Ger Gynecol Assoc.* 21(3): 147-152. doi: 10.4274/jtgga.galenos.2020.2020.0023.
- Benavides AS, Oliva Rodríguez J, García Morejón C et al. (2009). Diagnóstico ecocardiográfico de los tumores primarios del corazón en el feto. *Rev Cubana Obstet Ginecol.* 35(1): 43-47.
- Berghella V, Romeo R, Reedy M et al. (2001). Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by echocardiography. *Obstet Gynecol.* 98(4): 613-618.
- Beroukhi RS, Ghelani SJ, Ashwath R et al. (2022). Accuracy of cardiac magnetic resonance imaging in diagnosing pediatric cardiac masses: A multicenter study. *JACC Cardiovasc Imaging.* 15(8): 1391-1405. doi: 10.1016/j.jcmg.2021.07.010.
- Camargo FM, Brizot ML, Francisco RPV et al. (2024). Perinatal results and long-term follow-up of fetal cardiac tumors: A 30-year historical cohort study. *Arq Bras Cardiol.* 121(1): e20220469. doi: 10.36660/abc.20220469.
- Carvalho S, Marcolin A, Cavalli R et al. (2010). Fetal cardiac rhabdomyoma: analysis of five cases. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 32(2): 86-91. doi: 10.1590/S0100-72032010000200006.
- Columbus M. (1562). *De Re Anatomica*. Venice: Vincentius Valgrisi.
- DeVore GR. (1982). Prenatal diagnosis of a cardiac tumor by ultrasound. *J Ultrasound Med.* 1(3): 119-121.
- Delmo Walter EM, Javier MF, Sander F et al. (2016). Primary cardiac tumors in infants and children: surgical strategy and long-term outcome. *Ann Thorac Surg.* 102(6): 2062-2069. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.04.057.
- Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK et al. (2014). Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 129(21): 2183-2242.
- Fan C, Gao Z, Yin N, Yang J. (2015). Surgical treatment of primary cardiac tumors in children: experience of a single institute. *Oncol Lett.* 10(4): 2390-2394. doi: 10.3892/ol.2015.3529.
- Gu X, Han L, Chen J et al. (2018). Antenatal screening and diagnosis of tuberous sclerosis complex by fetal echocardiography and targeted genomic sequencing. *Medicine (Baltimore).* 97(30): e11740. doi: 10.1097/MD.00000000000011740.
- Hinojosa Cruz JC, San Luis Miranda R, Veloz Martínez MG et al. (2006). Diagnostic and frequency of fetal heart disease by echocardiography. *Ginecol Obstet Mex.* 74(12): 611-618.
- Holley DG, Martin GR, Brenner JI et al. (1995). Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol.* 26(2): 516-520.
- Kohut J, Krzystolik-Ladzińska J, Szydlowski L et al. (2010). The diagnosis, clinical course and follow-up of children with cardiac tumours: a single-centre experience. *Kardiol Pol.* 68(3): 304-309.
- Koç M, Kutsal A. (2018). Rare operations in pediatric heart surgery: cardiac tumors in childhood. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg.* 26(1): 151-156. doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2018.16147.
- Kurmann R, El-Am E, Ahmad A et al. (2023). Cardiac masses discovered by echocardiogram; what to do next? *Struct Heart.* 7(4): 100154. doi: 10.1016/j.shj.2022.100154.
- L'Angiocola PD, Donati R. (2020). Cardiac masses in echocardiography: A pragmatic review. *J Cardiovasc Echogr.* 30(1): 5-14. doi: 10.4103/jcecho.jcecho_2_20.
- Liu X et al. (2015). Management of pediatric cardiac fibromas: experience of a single center. *Ann Thorac Surg.* 99(5): 1712-1718.
- Mahaim I. (1945). *Les tumeurs primaires du cœur*. Paris: Masson.
- Martínez-García A, Cervantes-Salazar J, Copado-Mendoza DY et al. (2023). Prenatal diagnosis and outcome of intrapericardial teratoma: report of two clinical scenarios. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 14(1): 88-90. doi: 10.1177/21501351221129189.
- Medina Perez M et al. (2021). Pediatric cardiac tumors: clinical findings and surgical outcomes. *Rev Chil Cardiol.* 40(3): 210-218.
- Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME et al. (2011). Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with

REVIEWS

- observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol.* 58(19): 1903-1909. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.005.
24. Moradian M, Rafati M, Alizadehasl A et al. (2020). Pediatric cardiac tumors: clinical and echocardiographic features. *J Tehran Heart Cent.* 15(1): 13-18.
 25. Morgagni GB. (1762). *De Sedibus et Causis Morborum per Anatomen Indagatis*. Venice: Remondini.
 26. Morka A, Kohut J, Radzyńska-Chruściel B et al. (2020). Echocardiography and newer imaging techniques in diagnosis and long-term follow-up of primary heart tumors in children. *Int J Environ Res Public Health.* 17(15): 5471. doi: 10.3390/ijerph17155471.
 27. Nathan M, Fabozzo A, Geva T et al. (2014). Successful surgical management of ventricular fibromas in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 147(4): 1318-1323. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.11.052.
 28. Neuhold A, Frank H. (2021). Imaging of primary cardiac tumors with MRI and CT: from basic to advanced techniques. *Curr Cardiol Rep.* 23(7): 91.
 29. Nield LE, Mendelson M, Ahmad N et al. (2014). Clinical review of obstructive primary cardiac tumors in childhood. *Congenit Heart Dis.* 9(3): 244-251. doi: 10.1111/chd.12134.
 30. Okmen F, Ekici H, Hortu I et al. (2020). Outcomes of antenatally diagnosed fetal cardiac tumors: a 10-year experience. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 33(20): 3415-3420. doi: 10.1080/14767058.2019.1582633.
 31. Ozkutlu S, Saraçlar M et al. (2005). Prenatal and postnatal echocardiographic diagnosis of cardiac tumors. *Turk J Pediatr.* 47(3): 232-238.
 32. Padalino M et al. (2013). Surgical management of cardiac tumors in children: 25-year experience. *Cardiol Young.* 23(5): 632-639.
 33. Paramés F, Freitas I, Martins JD, Trigo C, Pinto MF. (2009). Cardiac tumors: The 17-year experience of pediatric cardiology department. *Rev Port Cardiol.* 28(9): 929-940. PMID: 19998805.
 34. Pasierb M, McNamara M, Wong M et al. (2018). The role of regional prenatal cardiac screening for congenital heart disease: a single center experience. *Congenit Heart Dis.* 13(6): 931-936. doi: 10.1111/chd.12627.
 35. Pavlíček P, Hornychová H, Hájek T et al. (2019). Fetal cardiac tumors: 30 years of experience. *Prenat Diagn.* 39(13): 1133-1140.
 36. Pino PG, Moreo A, Lestuzzi C. (2022). Differential diagnosis of cardiac tumors: General consideration and echocardiographic approach. *J Clin Ultrasound.* 50(8): 1177-1193. doi: 10.1002/jcu.23309.
 37. Polymerou I, Ojala T, Bonou P et al. (2019). Successful treatment of cardiac haemangiomas with oral propranolol: a case series of two patients. *Eur Heart J Case Rep.* 3(2): ytz093. doi: 10.1093/ehjcr/ytz093.
 38. Qiu L, Sun Y, Ding W, Xu Z, Liu J. (2011). Treatment strategies for pediatric patients with primary cardiac tumors. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 49(5): 414-417.
 39. Rienmüller R, Lloret JL, Tiling R et al. (1989). MR imaging of pediatric cardiac tumors previously diagnosed by echocardiography. *J Comput Assist Tomogr.* 13(4): 621-626. doi: 10.1097/00004728-198907000-00012. PMID: 2745780.
 40. Sheppard MN. (2005). Cardiac tumours — diagnosis and management. *Heart.* 91(2): 218-224.
 41. Sugalska M, Tomik A, Jóźwiak S, Werner B. (2021). Treatment of cardiac rhabdomyomas with mTOR inhibitors in children with tuberous sclerosis complex: a systematic review. *Int J Environ Res Public Health.* 18(9): 4907. doi: 10.3390/ijerph18094907.
 42. Tao TY, Yahyavi-Firouz-Abadi N, Singh GK, Bhalla S. (2014). Pediatric cardiac tumors: clinical and imaging features. *Curr Probl Diagn Radiol.* 43(4): 115-123.
 43. Uzun O, Wilson DG, Vujanac GM, Parsons JM, De Giovanni JV. (2007). Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis.* 2: 11.
 44. Walshe W. (1867). On cancerous and other tumours of the heart. *Trans Pathol Soc Lond.* 18: 275-288.
 45. Ying L, Lin R, Gao Z, Qi J, Zhang Z, Gu W. (2016). Primary cardiac tumors in children: A center's experience. *J Cardiothorac Surg.* 11(1): 127. doi: 10.1186/s13019-016-0448-5.
 46. Yuan SM. (2018). Fetal cardiac tumors: clinical features, management and prognosis. *J Perinat Med.* 46(2): 115-121. doi: 10.1515/jpm-2016-0311.

Відомості про авторів:

Руденко Надія Миколаївна – д.мед.н., проф., зав. каф. педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії НУОЗ України ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. Заст. директора з наукової роботи кардіологічного профілю ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України».

Дацко Олексій Миронович – аспірант каф. педіатрії, дитячої кардіології, ревматології та кардіохірургії НУОЗ України ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. Лікар дитячий кардіолог ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. Ю. Ілленка, 24. <https://orcid.org/0009-0000-0782-7383>.

Стаття надійшла до редакції 21.04.2025 р., прийнята до друку 16.09.2025 р.