

Р.М. Витовский^{1,2}, В.М. Бешляга²¹ Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика
МЗ Украины, Киев² ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины»,
Киев

Проблемы диагностики и хирургического лечения первичных опухолей сердца

Цель работы – представить и систематизировать данные о многообразии клинической картины и основных диагностических признаках, позволяющих заподозрить и диагностировать опухоль сердца, рассмотреть особенности хирургического лечения этой патологии. Приведены клинические показатели, на основании которых можно заподозрить наличие опухоли, а также дифференциально-диагностические признаки миксом левого предсердия и митрального порока. Рассмотрены условия успешного лечения этого тяжелого контингента больных.

Ключевые слова: первичные опухоли сердца, миксомы сердца, диагностика, эхокардиография.

Первичные опухоли сердца (ПОС) до последнего времени были малоизученной областью клинической медицины, что объясняется редкостью данной патологии, чрезвычайно полиморфной ее клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики. Именно поэтому в течение длительного времени опухоли сердца выявляли преимущественно при вскрытиях или как случайную находку при торакальных и кардиохирургических вмешательствах. Однако по мере накопления клинического опыта, внедрения новых диагностических методов исследования, а также совершенствования онкокардиохирургии появилась возможность рассматривать большую часть новообразований сердца как потенциально излечимые заболевания [4, 6]. В последние годы благодаря совершенствованию прижизненной диагностики, широкому внедрению эхокардиографии (ЭхоКГ), значительно увеличилось количество поступающих на хирургическое лечение больных. При этом нельзя исключить и истинное увеличение частоты заболевания. Так, по нашим данным, за последнее десятилетие частота выявления ПОС возросла в 1,7 раза по сравнению с предыдущим.

Важными условиями успешного лечения этого тяжелого контингента больных считают своевременность и точность диагностики заболевания, неотложность хирургического лечения с соблюдением определенных условий проведения операции, направленных на радикальность оперативного лечения. Поэтому изучение характерных диагностических признаков, позволяющих заподозрить опухоль сердца, и разработка оптимальных хирургических методик являются в настоящее время крайне актуальной проблемой в кардиологии и кардиохирургии. Опыт показывает, что осведомленность врачей практического здравоохранения об этом заболевании недостаточна. Своевременная диагностика ПОС в условиях лечебных учреждений общего профиля во многом определяет успешность лечения этих больных.

Цель работы – представить и систематизировать данные о многообразии клинической картины и основных диагностических признаках, позволяющих заподозрить и диагностировать опухоль сердца, рассмотреть особенности хирургического лечения этой патологии.

По современным данным, частота выявления первичных новообразований сердца при

патологоанатомических вскрытиях составляет 0,0016–1,5 %, а в кардиохирургических клиниках – 0,8–1,3 % от общего числа оперированных. Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины (ИССХ) более 40 лет занимается хирургическим лечением ПОС и располагает одним из наибольших в мире опытов лечения этой тяжелой патологии. За период 1969–2012 гг. на лечении в институте находилось 779 больных с морфологически верифицированными ПОС различного генеза. Возраст больных – от 1 дня до 78 лет, наибольшее количество пациентов – в возрасте от 35 до 55 лет.

Морфологически среди ПОС наиболее часто выявляют доброкачественные. Однако такое подразделение условно, так как по своей локализации все ПОС злокачественные и без хирургического лечения неминуемо приводят к летальному исходу. Частота этих опухолей в наших наблюдениях составила 93,1 %. Среди них встречаются рабдомиомы, гемангиомы, фибромы, липомы, папиллярные фиброэластомы и другие опухоли. Однако абсолютное большинство (89,6 % всех ПОС) составляют миксомы сердца (МС), на которые мы хотим обратить особое внимание, учитывая их абсолютное превалирование, а также наличие клинических проявлений, во многом схожих с другими сердечными новообразованиями.

Эти внутриполостные опухоли могут локализоваться в любой камере сердца. В абсолютном большинстве (78,3 %) они локализируются в левом предсердии (ЛП) и фиксируются чаще всего к межпредсердной перегородке (МПП) в области овальной ямки короткой ножкой на узком или широком основании, что позволяет опухоли оставаться подвижной во время своего роста [2, 7–10, 12, 13]. Макроскопически миксомы сердца напоминают полип или виноградную гроздь, желеобразной, мягко- или плотноэластической консистенции. Частое отсутствие капсулы (гроздевидная форма) создает условия для возможной фрагментации (отрыва участков) новообразования во время сокращений сердца с последующей эмболией артериальных сосудов (рис. 1). Миксомы обычно характеризуются своей доброкачественностью, но с нередкими проявлениями рецидивов, что совместно с эмболическими осложнениями и возможностью внезапной смерти в результате заклинивания клапанных отверстий ставит это заболевание в разряд крайне опасных.

Этиология МС до сих пор служит предметом дискуссии. Клинические данные, наличие рецидивов, указание на злокачественное перерождение

миксомы, случаи множественного поражения, рост из МПП, наблюдение семейных миксом и миксом у близнецов – все это дает весомые и яркие доказательства опухолевой природы этих образований. Однако тканевой источник этого новообразования и особенности его морфогенеза до последнего времени оставались нерасшифрованными. В ИССХ впервые на основании широкого применения современных морфологических, гистохимических и иммуногистохимических исследований на большом морфологическом материале разработана оригинальная концепция морфогенеза МС, определяющая их происхождение из эндотелиоцитов артериальных сосудов подэндокардиального пространства, которые способны трансформироваться в миксомные клетки.

Первичные злокачественные опухоли сердца встречаются крайне редко, что объясняется, по-видимому, особенностями метаболизма миокарда, коронарным кровотоком и ограниченностью лимфатических соединений внутри сердца. В абсолютном большинстве это саркомы (рис. 2). По сравнению с метастатическими неоплазмами в сердце или перикарде первичные саркомы сердца имеют локальный агрессивный рост в одну или более камер сердца, поражая как правые, так и левые отделы. Они отличаются быстрым инфильтрирующим ростом и метастазированием в средостение, легкие, лимфатические узлы, надпочечники и головной мозг. Это приводит к тому, что при верификации диагноза в 60–80 % случаев у больных уже имеются метастазы.

Первичные саркомы сердца могут располагаться эпикардиально, не проникая в полости

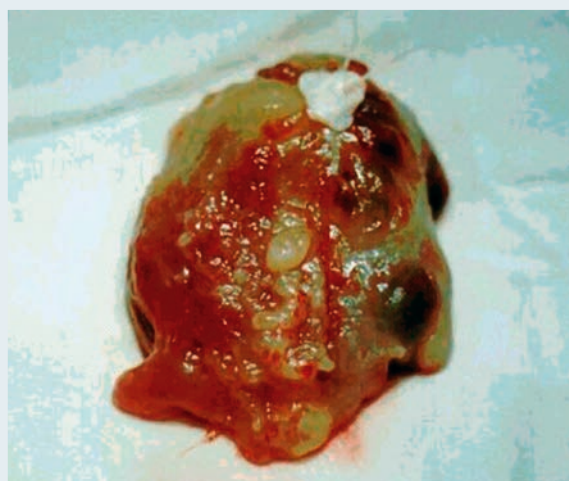


Рис. 1. Желеобразная миксома сердца дольчатого строения. Хорошо видно место прикрепления опухоли размером 11 см

сердца, а также эндокардиально и интрамурально, поражая при этом миокард и клапанные структуры.

Естественный прогноз у больных с ПОС неудовлетворительный. Как правило, они умирают в среднем через 1,5–2,5 года после появления первых клинических признаков заболевания. Основная причина их смерти – окклюзия клапанных отверстий или опухолевая эмболия. В 10–30 % случаев смерть наступает внезапно.

Распознавание ПОС чрезвычайно затруднено в связи с отсутствием патогномичных признаков и возможностью бессимптомного течения болезни. До настоящего времени клинически опухоли сердца, в том числе и миксомы, диагностируют при первичном обращении лишь у 5–10 % больных. В преобладающем большинстве случаев пациентов наблюдают в терапевтических стационарах с подозрением на ревмокардит, ревматический митральный или трикуспидальный порок сердца, сдавливающий перикардит, рецидивирующую тромбоэмболию легочной артерии, инфекционный эндокардит, кардиомиопатии и многие другие заболевания. При наличии характерных проявлений опухоль может оказаться случайной находкой при ЭхоКГ у пациентов с подозрением на порок сердца, ишемическую болезнь сердца, кардиомиопатию и др.

Локализуясь в различных камерах сердца, опухоли чаще всего имитируют клиническую картину стеноза того или другого клапанного отверстия. Клинические проявления заболевания чаще всего интерпретируются как ревматическое поражение митрального, аортального или трехстворчатого клапанов с формированием стеноза или комбинированного порока. Ошибка

в диагностике приводит к тяжелым последствиям и гибели больных, в то время как им могла бы быть оказана эффективная хирургическая помощь. Определенная клиническая настороженность в интерпретации анамнеза заболевания и некоторых физикальных данных дает возможность заподозрить ПОС.

Одно из наиболее частых клинических проявлений опухолей сердца – застойная сердечная недостаточность, которая в наших наблюдениях отмечена у 93,6 % больных. Она возникает в результате частичной обтурации клапанных отверстий с последующим нарушением притока или оттока крови из соответствующих камер сердца. Выраженность ее определяется внутриполостным ростом опухоли и зависит от величины, локализации и степени ее подвижности. Именно поэтому у больных с новообразованиями небольших размеров указанный симптомокомплекс может отсутствовать.

Следует отметить, что застойная сердечная недостаточность – позднее и неспецифичное проявление болезни. Диагностическую ценность этот симптомокомплекс приобретает в сочетании с коротким анамнезом заболевания, характерным для большинства больных с опухолями сердца. В наших наблюдениях в большинстве случаев длительность симптомов заболевания была менее 1 года перед операцией. Другая важная особенность состоит в том, что декомпенсация кровообращения, развивающаяся у больных данной категории, как правило, трудно поддается или вообще не поддается лекарственной терапии.

Важная диагностическая особенность недостаточности кровообращения, регистрируемая, согласно нашим данным, в 25,2 % наблюдений МС, – зависимость выраженности некоторых ее проявлений (приступы удушья с цианозом, приступы сердечной астмы, острый отек легких) от положения тела больного. Причем в большей степени эту особенность наблюдают при подвижных опухолях предсердной локализации, где создаются условия для свободного смещения опухоли с последующей обструкцией предсердно-желудочковых клапанов. В отличие от миксом, локализующихся в предсердии, при желудочковых опухолях ни в одном случае описываемого симптома не было. Поэтому симптом «поиска удобного положения тела» может быть отнесен к особенностям клинических проявлений именно новообразований предсердной локализации.

Один из частых клинических признаков опухолей сердца – различные нарушения ритма, которые регистрируют в 1/3 случаев. Они проявляются стойкой или пароксизмальной тахикардией в сочетании с экстрасистолой. У части



Рис. 2. Ангиосаркома левого предсердия

пациентов с предсердной локализацией опухоли прослежена зависимость выраженности этих нарушений ритма, а также их возникновения от положения тела больного, при изменении которого отмечали улучшение состояния, вплоть до полного прекращения приступа тахикардии.

К важным клиническим симптомам опухолей сердца относят приступы головокружения и потери сознания. Их возникновение обусловлено частичным закрытием левого или правого атрио-вентрикулярного отверстия и затруднением или прекращением поступления крови в желудочки. Возникновение синкопальных приступов часть больных также может связывать с определенным положением тела. Однако следует помнить, что причина головокружений – это не всегда механический фактор, обусловленный обтурацией опухолью клапанного отверстия. Появление этого симптома может быть связано с нарушениями ритма либо микроэмболиями сосудов головного мозга в результате фрагментации опухоли.

Одно из тяжелых клинических проявлений у больных с МС – эмболии, возникающие вследствие фрагментации опухоли. Системные эмболии опухолевыми фрагментами – наиболее частые осложнения миксом ЛП. По сведениям различных авторов, их частота составляет 10–25 % случаев. Эмболия периферических сосудов может быть первым признаком опухоли сердца. Особо должно настораживать то, что эмболия опухолевыми фрагментами почти всегда возникает на фоне синусового ритма, а не фибрилляции предсердий. Эмболы в сосудах могут способствовать ранней диагностике миксом. В литературе приводят немало сообщений о случаях, когда клинический диагноз МС устанавливали на основании гистологического исследования эмболов, удаленных из периферических сосудов. При опухолях в правых отделах сердца эмболии встречаются в системе легочной артерии.

Клиническая картина первичных злокачественных опухолей сердца также полиморфна. Во многом проявления заболевания похожи на таковые при доброкачественных опухолях, что значительно затрудняет их дифференциальную диагностику. Однако следует отметить, что наличие жидкости в перикарде до операции, тяжесть состояния больного, внезапность болезни, быстрота развития сердечной недостаточности по большому кругу кровообращения, боли в сердце, кровохарканье, выраженный застой в легких, высокая СОЭ, низкие показатели гемоглобина, а также высокие значения С-реактивного белка могут навести на мысль о злокачественном поражении сердца.

Декомпенсация кровообращения может быть обусловлена частичным замещением контрактного миокарда опухолевой тканью или хронической тампонадой. Гемоперикард наблюдают в 30–50 % всех случаев злокачественных неоплазм сердца.

Клинические проявления ПОС определяются также и конституциональными особенностями организма, то есть различными общими реакциями организма на опухоль. К ним можно отнести общую слабость, быструю утомляемость и недомогание, артралгию и миалгию, снижение массы тела, субфебрилитет. Это состояние обусловлено множественными микроэмболиями и аутоиммунными реакциями на высвобождение в кровь полисахаридных и белковых субстанций опухоли.

Субфебрилитет, наблюдаемый у 56,8 % больных, может иметь стойкий характер либо периодически беспричинно возникающий. На этом фоне отмечают периодические подъемы температуры до 39–40 °С, сопровождающиеся ознобами, отличающиеся резистентностью к лекарственной терапии. В клинической практике имеет место ошибочная интерпретация таких данных как проявлений инфекционного эндокардита.

Помимо вышеперечисленных симптомов, при опухолях сердца наблюдают также изменения лабораторных показателей крови, которые отмечают у всех больных в различном количественном и комбинационном соотношении. Они характеризуются наличием анемии (41,4 %), увеличением СОЭ (67,1 %), умеренным лейкоцитозом (50,6 %), положительной пробой на С-реактивный белок (24,7 %) и не зависят от величины и локализации опухоли. Механизм развития этих симптомов неясен, как неясна общая конституциональная реакция организма на опухоль. Необходимо отметить, что вышеуказанные изменения, несмотря на правильную диагностику заболевания, могут служить причиной ошибочной врачебной тактики, заключающейся в задержке или в отказе в оперативном лечении.

Особого внимания при внутрисердечных опухолях заслуживает аускультативная картина, которая у 83,8 % имитирует ревматический порок сердца, чаще стеноз митрального клапана, или стеноз выходного отдела правого или левого желудочка. Это определяется локализацией, величиной и степенью подвижности опухоли. Именно эта клиническая особенность обуславливает диагностические ошибки, которые возникают при первичном обращении этих пациентов к врачам, интерпретировавшим их как приобретенный порок сердца.

Таблица

Дифференциально-диагностические признаки миксом левого предсердия и митрального порока

Показатель	Миксома ЛП (n = 343)	Митральный порок (n = 242)
Ревматический анамнез	Редко (2,0 %)	Часто (83,1 %)
Давность заболевания	Меньше 1 года (67,1 %)	Длительная (> 5 лет – 99,1 %)
Эффективность медикаментозной терапии	Незначительная	Явная
Головокружения или обмороки при перемене положения тела	Типичны (22,2 %)	Не типичны (3,3 %)
Мелодия порока сердца	Непостоянная (61,8 %)	Постоянная (97,1 %)
Изменение аускультативной картины при перемене положения тела	Часто (20,4 %)	Редко (6,2 %)
Возникновение эмболии артериальных сосудов на фоне синусового ритма	4,7 %	0,1 %
Фибрилляция предсердий	Редко (8,4 %)	Часто (35,6 %)

Важно отметить непостоянство аускультативных проявлений при стабильном синусовом ритме во времени и изменении положения тела пациента, обусловленное смещением опухоли относительно клапанов сердца. Такие признаки заболевания наблюдают у 20 % пациентов с МС. При этом шум может появляться или исчезать. Поэтому отсутствие шума при наличии других признаков опухоли не означает отсутствие самой опухоли.

Таким образом, клиническая симптоматика опухолей сердца зависит, прежде всего, от локализации, размеров и степени подвижности новообразования. Для больших неоплазм, пролабирующих в клапанные отверстия, наиболее характерна триада симптомов: обструкция, эмболизация и конституциональные признаки. При малых неоплазмах механический фактор обструкции клапанных отверстий может полностью отсутствовать. Детальный анализ клинического течения опухолей сердца, и в частности миксом, позволяет выделить ряд клинических показателей, на основании которых можно заподозрить наличие опухоли:

1. Внезапное появление характерных клинических признаков, которые иногда зависят от перемены положения тела.
2. Быстрое прогрессирование сердечно-сосудистой недостаточности, несмотря на применение кардиальной терапии.
3. Наибольшая длительность заболевания по сравнению с ревматическими пороками сердца.
4. Возникновение эмболий периферических сосудов или сосудов легких на фоне синусового ритма.
5. Одышка или внезапная кратковременная потеря сознания.

6. Мелодия ревматического порока (чаще стеноза митрального клапана), характеризующаяся скудностью и изменчивостью шумов при перемене положения тела больного.

7. Течение заболевания под маской инфекционного эндокардита, общая слабость, снижение массы тела, анемия, повышение СОЭ, длительный субфебрилитет, несмотря на лечение антибиотиками.

Сравнительный анализ данных по дифференциальной диагностике наиболее часто встречающихся миксом ЛП с митральным пороком сердца, как наиболее частым заболеванием, которое имитируют миксомы, позволяет выделить показатели, позволяющие заподозрить опухоль сердца. С этой целью мы изучили частоту клинических признаков миксом ЛП у 343 больных по сравнению с частотой аналогичных признаков у 242 больных с митральными пороками: митральный стеноз – 195, митральная недостаточность – 47 (таблица). Каждый из этих признаков в отдельности не является абсолютно достоверным в диагностике опухоли сердца. Однако совокупность их дает основание заподозрить наличие новообразования и провести специальные инструментальные исследования для точной и своевременной диагностики заболевания.

Анализ диагностических возможностей традиционных и специальных инструментальных методов обследования больных с ПОС свидетельствует об их различной значимости и, в то же время, наглядно демонстрирует существенный прогресс в прижизненной диагностике этого заболевания на основе широкого внедрения ЭхоКГ.

Электрокардиографические, фонокардиографические и рентгенологические проявления,

реєструєміє при опухольє серця, чаше всего не патогномонічні для цього захворювання. Вони отражають обіжй характер гемодинамічних порушень, возникающих в результате воздействия опухоли на клапанный апарат серця, что связано с локалізацією, подвижністю опухоли и степенью обтурації клапанных отверстий опухольєвой массой, как правило, больших размеров. Однако пренебрегать данными этих диагностических методов не следует. Ценность их возрастает в тесной взаимосвязи с клиническими признаками заболевания и особенностями анамнеза.

Прижизненная диагностика внутріполостных опухолей серця значительно улучшилась с внедрением в клиническую практику инвазивных методик исследования, таких как катетеризация полостей серця и ангиокардиография. При всей ценности данного метода необходимо отметить, что он не дает абсолютной гарантии достоверной диагностики сердечных новообразований. В связи с широким внедрением в практику ЭхоКГ катетеризация серця утратила свою значимость, и ее применяют в тех редких случаях, когда необходима дополнительная информация об анатомических особенностях новообразования, а также сопутствующей патологии венечных артерий.

Применение ЭхоКГ обеспечило точную и своевременную диагностику опухолей серця. Этот метод стал основным в комплексе диагностических мероприятий при ПОС. Разрешающая способность ЭхоКГ в настоящее время приближается к 100 %. В частности, двухмерное сканирование предоставляет возможность регистрировать в реальном масштабе времени размеры и форму

новообразований, место их прикрепления, подвижность, соотношение с клапанным апаратом, степень нарушения гемодинамики. Это позволяет уже в поликлинических условиях поставить правильный диагноз и выработать оптимальную хирургическую тактику лечения.

Среди исследований ПОС наиболее информативна ЭхоКГ-диагностика МС. Миксомы определяются в виде эхопозитивных округлых образований, выступающих в просвет камер серця, с четкими границами. МС могут быть с капсулой или без капсулы с аморфными контурами, меняющимися в процессе движения. По данным ЭхоКГ, структура МС отличалась разнообразием с различными включениями в виде кист или участков кальциноза, что являлось диагностическим критерием для МС. Основным характерным признаком МС была их высокая подвижность, чем они и отличались от всех других ПОС. Большинство МС находилось в предсердиях, и их прикрепление было типичным – к центральной части МПП ножкой различной ширины. Наиболее демонстративным было исследование из четырехкамерной верхушечной позиции или парастернально по длинной оси в движении из диастолы в систолу. В диастолу МС предсердий приобретали вытянутую эллипсоидную форму и пролабировали в просвет митрального или трехстворчатого клапана, своей массой практически выполняя приточный отдел правого желудочка или иногда доходя до середины левого желудочка (рис. 3, 4).

Изредка миксомы прикреплялись атипично, у основания створок атриовентрикулярных кла-

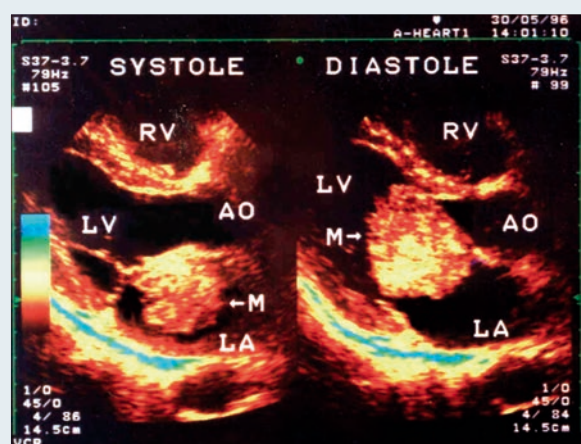


Рис. 3. Эхокардиограмма больного с миксомой ЛП в сечении по длинной оси. Справа – миксома в диастолу пролабирует в просвет митрального клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева – в систолу миксома уходит в предсердие. М – миксома, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек, LA – левое предсердие, AO – аорта

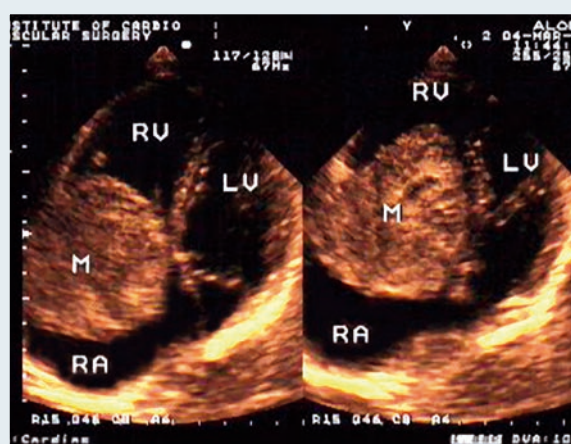


Рис. 4. Большая миксома правого предсердия с плотной капсулой. Справа – миксома в диастолу пролабирует в просвет трехстворчатого клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева – движение миксомы в систолу. М – миксома, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек, RA – правое предсердие

панов или у устья легочных или полых вен. У 3 больных мы выявили крайне редкие биатриальные миксомы левого и правого предсердий, единичные случаи которых описаны в литературе (рис. 5). Причем по размерам значительно преобладал правопредсердный фрагмент.

Во время своего движения более или менее плотные ткани миксомы контактируют со створками атриовентрикулярных клапанов, травмируя их. Как следствие, у некоторых больных возникла сопутствующая недостаточность митрального или трехстворчатого клапанов, которую определили при цветном доплеровском картировании по распространенности обратного тока в предсердиях (рис. 6). При гемодинамически значимой недостаточности требовалось протезирование митрального или пластика трехстворчатого клапанов.

Гораздо реже встречались миксомы левого и правого желудочков, которые диагностировали по тем же критериям, что и миксомы предсердий (прикрепление на ножке, достаточно высокая подвижность, неоднородная структура с включениями кист, кальциноза, часто аморфная структура с множественными фрагментами при отсутствии капсулы). Как правило, миксомы желудочков пролабировали в выходной тракт соответствующего желудочка, вызывая явления обструкции кровотока.

Вторым по частоте доброкачественным образованием, специфичным только для сердца, были рабдомиомы. Так как рабдомиомы исходят исключительно из миокарда, при ЭхоКГ мы встречали их в виде узлов повы-

шенной эхогенности с четкими границами в толще стенки правого или левого желудочков. Данная опухоль была характерна для новорожденных и грудных детей. Более того, описаны случаи внутриутробной ЭхоКГ-диагностики рабдомиом в сердце плода. Возраст больных с рабдомиомами составлял от 3 дней до 1,5 года. В 50 % случаев рабдомиомы были множественными (от 2 до 6 узлов) различного размера (рис. 7). В случаях отсутствия нарушений гемодинамики мы проводили диспансерное наблюдение за больными на протяжении 1–2 лет, при котором регистрировали постепенное уменьшение размеров узлов, вплоть до полного исчезновения. Оперативное лечение выполнено у 4 больных и проводилось только при явлениях выраженной обструкции выходного тракта правого или левого желудочков.

Среди других редких доброкачественных ПОС нам встретились единичные случаи фибромы и липомы. Никаких особенных ЭхоКГ-признаков, характерных только для этих образований, мы не выявили. Они отличались только малой подвижностью и более тесной связью со стенкой сердца (рис. 8).

Злокачественные ПОС были малоподвижны и поэтому не пролабировали в просвет камер сердца. Кроме того, злокачественные образования были связаны со стенкой сердца на значительном протяжении, прорастая в окружающие ткани. При ЭхоКГ дифференцировать границу нормального миокарда и новообразования было невозможно. Окончательный диагноз, свидетельствующий о генезе ПОС и их злокачественно-

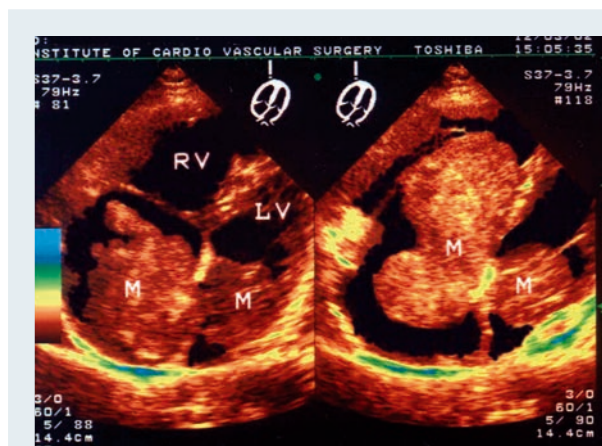


Рис. 5. Биатриальная миксома без капсулы с прикреплением двух фрагментов к межпредсердной перегородке и пролабирующая в диастолу в просвет митрального и трехстворчатого клапанов. Справа – движение миксомы в систолу, слева – в диастолу. М – миксома, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек

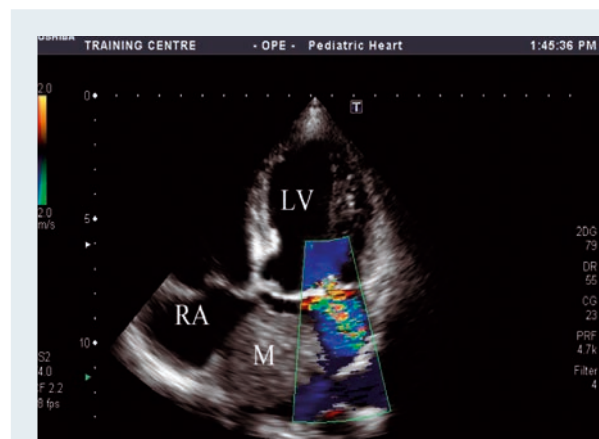


Рис. 6. Эхокардиограмма больного с миксомой левого предсердия, осложненной митральной недостаточностью. М – миксома, LV – левый желудочек, RA – правое предсердие

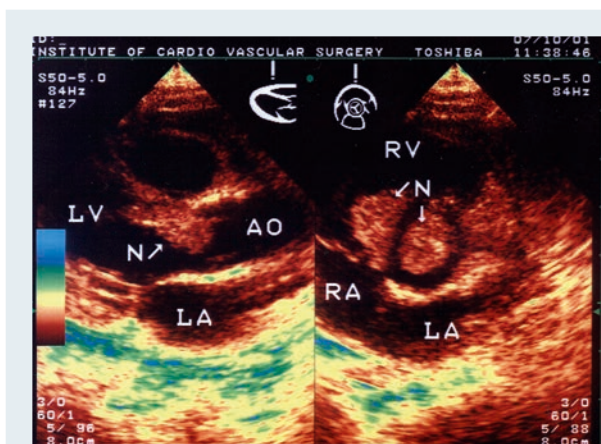


Рис. 7. Множественные рабдомиомы левого желудочка с локализацией в выходном тракте и его частичной обструкцией. Слева – продольное сечение левого желудочка, рабдомиома перекрывает его выходной тракт. Справа – рабдомиомы в поперечном сечении. N – рабдомиомы, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек, LA – левое предсердие, RA – правое предсердие, AO – аорта



Рис. 8. Фиброма левого желудочка с локализацией в области верхушки и боковой стенки. NEO – фиброма, LV – левый желудочек, LA – левое предсердие, LIQ – экссудат в полости перикарда

сти, давало только цитологическое исследование (рис. 9).

Иногда встречались большие новообразования, практически полностью выполняющие желудочек или предсердие, с подвижными фрагментами, напоминающие миксомы. Из-за их размеров при трансторакальной ЭхоКГ определить, прорастает ли опухоль в стенку сердца или же плотно прилегает к стенке, было трудно. Одним из методов, позволяющим дифференцировать миксомы с другими новообразованиями, является транспищеводная ЭхоКГ (рис. 10).

Прорастание ткани злокачественной ПОС в стенку сердца широким основанием или связь миксомы ножкой со стенкой сердца достаточно легко определяли при транспищеводной ЭхоКГ. Метод имеет большую разрешающую способность, так как место искомой локализации патологии расположено максимально близко к датчику, введенному в пищевод. Кроме того, на небольшом фокусном расстоянии можно использовать высокие частоты сканирования (6–8 МГц), что позволяет лоцировать более мелкие структуры, чем при трансторакальной ЭхоКГ. Поэтому в случае



Рис. 9. Злокачественная опухоль левого предсердия с прорастанием в перикард и стенку левого желудочка. T – опухоль, LA – левое предсердие, LV – левый желудочек, AO – аорта, LQ – экссудат в полости перикарда

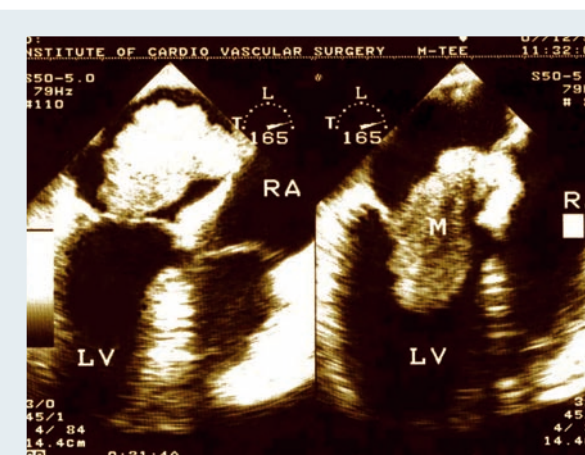


Рис. 10. Транспищеводная эхокардиография при миксоме левого предсердия. Справа – движение миксомы в диастолу, слева – в систолу. Лоцируется ножка миксомы с типичным прикреплением в центральной части межпредсердной перегородки. M – миксома, LV – левый желудочек, RA – правое предсердие

малоподвижности ПОС или нечеткой визуализации места прикрепления ПОС к стенке сердца при трансторакальном исследовании мы рекомендовали транспищеводную ЭхоКГ для уточнения характера опухолевидного образования.

Однако, несмотря на высокую разрешающую способность, двухмерная ЭхоКГ – как трансторакальная, так и трансэзофагеальная – имеет некоторые ограничения, особенно это касается трансмуральных и экстрамиокардиальных неоплазм сердца. В данных случаях при проведении ЭхоКГ исследователь испытывает затруднения в определении структуры опухоли, распространения новообразования в стенке сердца и окружающих органах.

В таких случаях большое значение придают новым методикам исследования – компьютерной и магнитно-резонансной томографии. Будучи высокочувствительными и высокоэффективными методиками современной дифференциальной диагностики доброкачественных и злокачественных новообразований сердца, компьютерная и магнитно-резонансная томография находят широкое применение в клинической практике многих лечебных учреждений мира [6].

Хирургическая тактика при установлении диагноза новообразования сердца состоит в проведении безотлагательной операции. Ее экстренность продиктована опасностью опухолевой эмболии и окклюзии атриовентрикулярных отверстий в случаях опухолей больших размеров, с высокой подвижностью и склонностью к фрагментации, особенно подвижных МС на длинных ножках.

Внедрение системы экстренного хирургического лечения способствовало исключению случаев предоперационной летальности в результате обтурации опухолевыми массами предсердно-желудочковых клапанов и других тяжелых осложнений.

В настоящее время общепризнано, что радикальное хирургическое лечение при эндо- и миокардиальных опухолях возможно только под непосредственным контролем зрения. Методом выбора у таких больных считают операции, выполняемые при искусственном кровообращении с умеренной гипотермической перфузией и холодовой фармакологической кардиopleгией, обеспечивающих возможность оптимальной экспозиции новообразования в условиях «сухого» операционного поля и адекватной защиты миокарда [12].

Важным моментом выполнения операции по удалению МС является адекватность обработки места фиксации опухоли, от чего во многом зависит возможность рецидива заболевания.

Изучение отдаленных результатов операций в сопоставлении с различными методиками их проведения демонстрирует необходимость максимальной радикальности, которая должна обеспечиваться иссечением опухоли вместе с площадкой ее прикрепления с подлежащими тканями, а образовавшийся дефект в МПП ушивается непрерывным швом. В случаях же образования большого дефекта МПП рекомендуется его закрытие заплатой. Исключение составляют случаи внеперегородочной фиксации опухоли, при которой выполнение операции в указанном объеме затруднительно и опасно. В подобных случаях опухоль удаляют вместе с субэндокардиальной основой ее ножки и осуществляют последующую электрокоагуляцию и прошивание этой зоны.

Госпитальная летальность при удалении МС, по данным литературы, составляет 2,3–13,3 %. Опыт показывает, что соблюдение всех необходимых принципов оперативного вмешательства значительно улучшает непосредственные результаты операций. Внедрение в клиническую практику ИССХ разработанной системы urgentной хирургической помощи с применением оптимизированных вариантов оперативного лечения позволило добиться значительного снижения возможных осложнений и госпитальной летальности при проведении операций по поводу МС и других, более редких, ПОС. На протяжении последних 12 лет летальных исходов не наблюдали.

Хирургическое лечение первичных злокачественных опухолей сердца в большинстве случаев малоэффективно и пока не вносит принципиальных изменений в прогноз больных с этой патологией. Главное объяснение тому – до сих пор заболевание диагностируют поздно. Поэтому сегодня клиницисты вынуждены ограничиваться паллиативными хирургическими операциями, сочетая их в послеоперационный период с лекарственной и лучевой терапией. Некоторым кардиохирургам удавалось с помощью такого подхода продлить жизнь оперированных пациентов с первичными злокачественными новообразованиями сердца до 3,0–4,5 года.

В приведенном сообщении мы стремились выделить из всей сложной проблемы лечения ПОС вопросы, находящиеся в компетенции практических врачей широкого профиля, к которым первично обращаются больные с новообразованиями сердца. Информированность в этих вопросах должна способствовать улучшению ранней диагностики заболевания – важнейшему фактору успешности всей системы urgentного лечения этой тяжелой патологии.

Литература

1. Adamira M., Justik P., Ulman J. et al. Two sporadic infected cardiac myxomas in 1 patient // *Tex. Heart Inst. J.*– 2011.– Vol. 38, N 2.– P. 191–193.
2. Diaz A., Di Salvo C., Lawrence D., Hayward M. Left atrial and right ventricular myxoma: an uncommon presentation of a rare tumour // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*– 2011.– Vol. 12, № 4.– P. 622–623.
3. Guenther F., Siepe M., Schlensak C. et al. Images in cardiovascular medicine. Recurrence of a familial giant multilobular cardiac myxoma in a patient with Carney's complex // *Circulation.*– 2011.– Vol. 123, N 8.– P. 929–932.
4. Hallward G., Valchanov K. An unexpected pre-operative diagnosis // *Eur. J. Echocardiogr.*– 2010.– Vol. 11, N 1.– P. 89–90.
5. Hill M., Cherry C., Maloney M., Midyette P. Surgical resection of atrial myxomas // *AORN J.*– 2010. – Vol. 92, № 4.– P. 393–406.
6. Hrabak-Paar M., Hübner M., Stern-Padovan R., Lušić M. Hemangioma of the interatrial septum: CT and MRI features // *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*– 2011.– Vol. 34 (Suppl. 2).– P. S90–S393.
7. Konagai N., Cho M., Shigematsu H. Left atrial myxoma associated with acute myocardial infarction and multiple cerebral infarctions: Report of a case // *Surg. Today.*– 2010.– Vol. 40, N 12.– P. 1159–1163.
8. Kumar P., Garg A. Left ventricular myxoma in a child: a case report // *Eur. J. Echocardiogr.*– 2011.– Vol. 12, № 3.– P. 23.
9. Nowak T., Stachurski A., Rachwalik M. et al. Big myxoma of the left atrium suggesting pulmonary embolism // *Kardiol. Pol.*– 2010. – Vol. 68, N 6.– P. 695–696.
10. Oliveira R., Branco L., Galrinho A. et al. Cardiac myxoma: a 13-year experience in echocardiographic diagnosis // *Rev. Port. Cardiol.*– 2010. – Vol. 29, N 7.– P. 1087–1100.
11. Park J., Song J.M., Shin E. et al. Cystic cardiac mass in the left atrium: hemorrhage in myxoma // *Circulation.*– 2011.– Vol. 123, N 10.– P. 368–369.
12. Seder C.W., Sakwa M.P., Shannon F.L. Left ventricular myxoma resection with minimally invasive mitral valve reconstruction // *J. Heart Valve Dis.*– 2010.– Vol. 19, N 4.– P. 533–535.
13. Yavuz S., Eris C., Sezen M. et al. Recurrent multiple cardiac myxomas // *Bratisl. Lek. Listy.*– 2010.– Vol. 111, N 10.– P. 549–551.

Р.М. Вітовський^{1,2}, В.М. Бешляга²¹ Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика МОЗ України, Київ² ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», Київ

Проблеми діагностики та хірургічного лікування первинних пухлин серця

Мета роботи – представити і систематизувати дані про різноманіття клінічної картини та основних діагностичних ознак, що дозволяють запідозрити й діагностувати пухлину серця, розглянути особливості хірургічного лікування цієї патології. Наведено клінічні показники, на підставі яких можна запідозрити наявність пухлини, а також диференційно-діагностичні ознаки міксом лівого передсердя і мітрального пороку. Розглянуто умови успішного лікування цього важкого контингенту хворих.

Ключові слова: первинні пухлини серця, міксоми серця, діагностика, ехокардіографія.

R.M. Vitovskyi^{1,2}, V.M. Beshliaga²¹ P.L. Shupik National Medical Academy of Post-Graduate Education Ministry of Health of Ukraine, Kyiv² M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv

Problems of the diagnosis and surgical treatment of primary heart tumors

The aim of the publication – to present and analyze data regarding clinical course and diagnostic signs which make necessary to suggest heart tumor, to consider surgical treatment of this pathology. Basic clinical parameters to suppose tumor are presented, as well as differential diagnostic features of left atrial myxoma and mitral valve disease. The conditions of the successful treatment of this grave disease are discussed.

Key words: primary heart tumors, cardiac myxomas, diagnosis, echocardiography.