

## ПЕРВИЧНЫЕ ОПУХОЛИ СЕРДЦА

**Ю.В. ТАРИЧКО, И.Ю. ЧЕРКАСОВ, В.Е. БЕЗОТЕЧЕСТВО, С.В. ДОРОНИН**

Кафедра госпитальной хирургии РУДН

*Москва 117198, ул. Миклухо-Маклая, 8. Медицинский факультет*

Центр сердечно-сосудистой хирургии МПС России

*Москва 107150 г. Москва, ул. Лосиноостровская д.43, ЦКБ им Н.А. Семашко МПС*

Авторы данной статьи анализируют опыт лечения 39 больных с первичными опухолями сердца, среди которых большая часть доброкачественных. Прижизненная диагностика стала возможной благодаря развитию эхокардиографических методов. Правильный диагноз позволяет при доброкачественных опухолях произвести радикальную операцию. В случае злокачественных опухолей операция является паллиативной.

Первичные опухоли сердца встречаются достаточно редко (0.001-0.03 % случаев при патологоанатомических вскрытиях, из них 75% относятся к доброкачественным и 25% - к злокачественным новообразованиям). Высказанное Senac в 1783г. утверждение о том, что сердце – “благороднейший орган, который не может поражаться первичной неоплазмой” [1], опровергается накопленным опытом, который также показывает, что диагноз опухоли сердца – это не приговор для больного. Своевременная клиническая диагностика дает шанс на успешное хирургическое лечение этих заболеваний. Редкость данной патологии и различие в клинической симптоматике не позволяют однозначно классифицировать опухоли сердца, поэтому назревает необходимость рассматривать опыт кардиохирургических центров в едином материале, что позволяет его систематизировать. Количество клинических наблюдений и успешных хирургических вмешательств с хорошими отдаленными результатами позволяют выделить наиболее часто встречающиеся симптомы и симптомокомплексы, при которых можно заподозрить неоплазму сердца и вовремя провести необходимые клинические исследования для уточнения диагноза.

Авторы данной работы имеют личный опыт диагностики и хирургического лечения 39 больных с различными первичными опухолями сердца, накопленный ими при работе в НЦХ РАМН, Центральном военном госпитале им. А.А.Вишневого и в Центре сердечно-сосудистой хирургии МПС “Лосиный остров” с 1974 по 2000 гг.

Возраст больных колебался от 8 до 64 лет. В представленной группе было 27 лиц женского пола и 12 - мужского. У 37 больных опухоль была доброкачественной, у 2 - злокачественной.

Среди доброкачественных новообразований мы наблюдали миксому сердца (33 больных), миксому легочной артерии (1 больная) (рис.1), фибромиому левого желудочка (1 больной), липому левого желудочка (1 больная), фиброэластому правого предсердия (1 больная). Из злокачественных новообразований мы отмечали ангиосаркому правого предсердия (1 больная) и фибросаркому (1 больная).

У всех больных правильный диагноз был поставлен прижизненно, до операции. Клинический диагноз ставился на основании клинического и инструментального обследования больного (ЭКГ, ФКГ, рентгенография грудной клетки, ЭХО-кардиография, компьютерная томография, ангиокардиография). Морфологический диагноз у всех больных был подтвержден при гистологическом исследовании удаленного, новообразования.

37 больных были оперированы. В госпитальном периоде летальных исходов не было. 2 больных с саркомой правого предсердия умерли после выписки в течение года после перенесенной операции. 1 больная с двумя миксомами левого желудочка, дилатационной миокардиопатией и выраженной сердечной недостаточностью была признана неоперабельной. Больной 10 лет с фибромиомой левого желудочка умер без операции от внезапной остановки сердца.

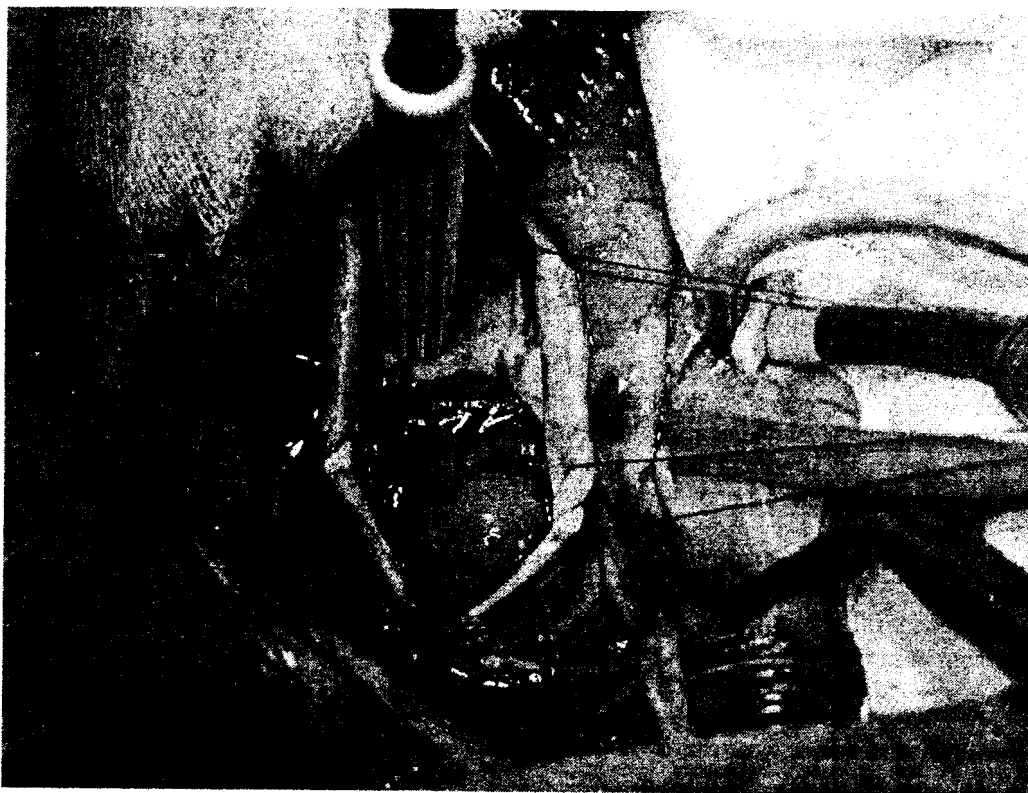


Рис. 1 Интраоперационный вид миксомы легочной артерии через разрез ствола легочной артерии.

Операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения и холодово-фармакологической кардиоплегии.

По литературным данным в нашей стране наибольшим материалом является накопленный в НЦХ РАМН опыт хирургического лечения 135 больных [8]. ЦССХ РАМН им. А.Н. Бакулева 125 больных [11]. В МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского прооперировано 52 больных [9]. Воронежский межобластной кардиохирургический центр 6 больных с миксомами сердца [2].

Среди доброкачественных новообразований сердца по различным данным около 80% приходится на долю миксом [2,3,8,11]. Эта опухоль описана у больных в возрасте от 3 до 90 лет и старше, наиболее часто у женщин. Большая часть миксом (75%) расположена в левом, 20% в правом предсердии. Миксома желудочков встречается очень редко. Описаны случаи множественных миксом с наиболее частой локализацией в обоих предсердиях [8]. Локализация миксомы в легочной артерии чрезвычайно редкое наблюдение. В отечественной и зарубежной литературе описаны лишь единичные наблюдения [13].

Макроскопически миксомы представляют собой образование шаровидной формы, плотной, мягкой или желатинозной консистенции, диаметром 0.5-10 см, массой до 250 гр. Иногда они имеют дольчатое строение. Окраска опухоли желтовато - коричневая, на разрезе имеются геморрагии и участки некроза. Миксома левого предсердия, обычно образующиеся в области овальной ямки или атриовентрикулярного клапана, фиксированы на ножке и в зависимости от ее длины имеют различную степень подвижности в камере сердца. Микроскопически эти опухоли ячеистого строения и представляют собой рыхлую ткань, бедную клетками типа звездчатых или веретенообразных, много эластических волокон, сосудов, строма богата мукополисахаридами. При электронной микро-

ны на ножке и в зависимости от ее длины имеют различную степень подвижности в камере сердца. Микроскопически эти опухоли ячеистого строения и представляют собой рыхлую ткань, бедную клетками типа звездчатых или веретенообразных, много эластических волокон, сосудов, строма богата мукополисахаридами. При электронной микроскопии выявляются клетки миксом со слабо контурированными ядрами, расширенным эндоплазматическим ретикуломом, жировыми включениями с гликогеном и многочисленными коллагеновыми волокнами вокруг клеток. Следует отметить, что миксомы не проникают глубже эндокарда и растут как полиповидные опухоли, заполняя камеры сердца. Гистогенез миксом дискутируется. Некоторые исследователи рассматривают их как одно из состояний, в которое может перейти эндокардиальный муральный тромб. Однако большинство авторов считают миксому неоплазмой, так как миксома локализуется преимущественно в предсердии, тогда как муральный тромб встречается одинаково часто в предсердиях и желудочках, тромбы обычно расположены в ушке предсердия, а миксома чаще происходит из эндокарда области овальной ямки или клапанов сердца; миксома содержит очень мало гемосидерина, имеет ячеистое строение, полностью эндотелизирована, содержит мукополисахариды; миксомы метастазную, а их опухолевые эмболы отличаются инвазивным ростом. Описаны также рецидивы миксом после их хирургического удаления[7,8].

Другие новообразования сердца встречаются реже и имеют некоторые особенности. К доброкачественным опухолям относятся: папиллярная фиброзластома — опухоль эндокарда, чаще поражает хордальный аппарат и створки клапанов, макроскопически — сосочковые разрастания красного цвета размером до 1.5 см; рабдомиома — это гамартома сердца, наиболее часто встречающаяся (85%) в детском возрасте. Опухоль обычно множественная и чаще поражает желудочки, чем предсердия. Гистологически она имеет ячеистое строение, в ячейках располагаются крупные клетки аналогичные эмбриональным мышечным клеткам, глубоко проникает в толщу миокарда, с этим связаны трудности ее хирургической резекции; невринома и ганглионеврома дезонтогенетической этиологии, состоят из нервных волокон, ганглиозных клеток, нейроглии и соединительной ткани; липомы встречаются у пациентов различных возрастных групп, располагается или в субэндокардиальном слое и имеет внутрисполостной рост, или интрамиокардиально, или эпикардиально[7,8].

К злокачественным опухолям сердца относятся: ангиосаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома, липосаркома. Отличием от доброкачественных опухолей является быстрый инвазивный рост с прорастанием всех слоев сердца и быстрое метастатическое поражение различных органов.

Клиническая картина весьма вариабельна и зависит от вида опухоли и ее локализации. Наиболее частым проявлением первичных опухолей сердца является недостаточность кровообращения. Она возникает при достаточно большом размере опухоли и обусловлена подвижностью опухоли в камере сердца, вызывая нарушения притока или оттока крови. Кроме того, опухолевое поражение миокарда может вызвать нарушение его сократительной функции, ведущей также к застойной сердечной недостаточности. Опухолевая эмболия легочной артерии, как и обструкция левых отделов сердца, может привести к легочной гипертензии. Данный клинический симптом должен настораживать в плане опухоли сердца при неэффективности фармакотерапии [1,2,7,8,11].

Также частым симптомом являются нарушения ритма в виде постоянных или пароксизмальных тахикардий обусловленных, по-видимому, прорастанием неоплазмы миокарда. Развиваясь в зоне проводящих путей, опухоль может вызвать полную поперечную блокаду. Особенностью аритмий при первичных опухолях сердца является зависимость выраженности этих явлений от положения тела. Усиление тахикардии наблюдалось у различных пациентов при различных положениях тела. В ряде случаев отмечалось улучшение состояния вплоть до полного прекращения тахикардии, если больные ложились на живот, на спину или на правый бок.

воток вазоактивного интертециального полипептида, выявленного L.H. Harrison с соавторами в 1985 г. в ткани миксом и плазме крови у больных с миксомами [3].

Аускультативная картина имитирует митральный или трикуспидальный порок при опухолях, пролабирующих из правого или левого предсердия в соответствующие атрио-вентрикулярные отверстия, с соответствующими гемодинамическими нарушениями. Именно эти симптомы являются причиной частых диагностических ошибок. Чтобы избежать их необходимо обращать внимание на параллельные симптомы: отсутствие четкого ревматического анамнеза, отсутствие данных о врожденном характере заболевания; зависимость одышки, нарушений ритма, приступов головокружения или синкопе или даже самой аускультативной картины от положения тела больного; эмболический синдром на фоне синусового ритма [2,7,8,11].

Опухолевая инфильтрация миокарда может привести к выпоту в перикард, вызывая клинику сдавливающего перикардита [8].

Боль в грудной клетке нетипична и часто служит проявлением злокачественной опухоли. Общие симптомы в виде лихорадки, похудания, полимиозита, нарушения функций печени, гиперпротеинемии и увеличения СОЭ описаны как при доброкачественных, так и при злокачественных новообразованиях сердца, но чаще они отмечаются при миксоме. Объясняют их аутоиммунной реакцией организма на продукты распада опухоли. После удаления неоплазмы гиперпротеинемия исчезает. При миксоме левого предсердия часто обнаруживаются гемолитическая анемия и тромбоцитопения, что объясняют механическим повреждением элементов крови подвижной опухолью. Отмечающуюся иногда полицитемию связывают с опухолью правого предсердия, вызывающей обструкцию трикуспидального отверстия и шунтирование крови справа налево через овальное окно [7,8,11].

Анализ частоты возникновения и клинического течения первичных опухолей сердца показал, что миксомы сердца занимают среди них особое положение. Это обусловлено тем, что последние встречаются наиболее часто и отличаются особой полиморфностью клинической картины, что связано не только с поражением всех его отделов, различной величиной и местом фиксации миксом, но и разными формами проявлений данной патологии. В преобладающем большинстве случаев эта патология представлена так называемыми спорадическими миксомами, которые локализуются в левом предсердии и регистрируются у женщин чаще, чем у мужчин (соотношение 2,7:1), и возраст больных обычно превышает 40 лет (средний 56 лет)[8]. Из их особенностей следует отметить уницентрическое происхождение опухоли, как правило, из межпредсердной перегородки (область овальной ямки), отсутствие рецидивов миксом после их удаления и отсутствие семейных форм заболевания. В то же время, по данным А. Сагпеу и соавт.(1986), миксомы сердца могут сочетаться с пятнистой пигментацией кожи, нарушениями функции эндокринных органов и экстракардиальными новообразованиями, способствуя формированию в 5-7% их общего количества, а среди больных детского возраста - в 23% случаев совершенно особой мультиорганной патологии, имеющей важное клинко-диагностическое, хирургическое и прогностическое значение, выделяемое как *миксомный синдром* [8].

Пятнистая пигментация кожи при миксомах сердца впервые была описана в 1960 г. Однако клиницисты не обратили должного внимания на значение этого симптомокомплекса. В последующем, преимущественно в 80-х годах, появились работы, в которых подчеркивались возможность сочетания лентиго, веснушек, невусов, фиброаденом молочных желез и эндокринных опухолей с миксомами сердца. Только в 1985 г. объединили пятнистую пигментацию кожи, миксому сердца, нарушения функции эндокринных органов и экстракардиальные опухоли в единый симптомокомплекс, названный "миксомным синдромом". Эта мультиорганная патология, патогенетическая основа которой в настоящее время неизвестна, регистрируется в противоположность спорадическим миксомам сердца одинаково часто у женщин и мужчин, возраст которых обычно не превышает 40 лет (средний возраст 25 лет). Ее особенности многообразны и мало

“миксомным синдромом”. Эта мультиорганный патология, патогенетическая основа которой в настоящее время неизвестна, регистрируется в противоположность спорадическим миксомам сердца одинаково часто у женщин и мужчин, возраст которых обычно не превышает 40 лет (средний возраст 25 лет). Ее особенности многообразны и мало изучены. Миксомный синдром, как правило, не учитывается в клинической практике, поэтому необходимо его специальное рассмотрение. Так, отмечено, что у больных данной группы в 50% случаев регистрируются множественные миксомы в различных камерах сердца, имеющие в 1/3 наблюдений экстрасептальное происхождение, а также высокая частота семейного характера заболевания (25%) и рецидивирования (17-21%) после их удаления. Пигментные изменения кожи в виде лентиги, невусов и/или веснушек либо с необычной локализацией в периорбитальной и/или периоральной зоне, на красной кайме губ, на границе кожной и конъюнктивальной поверхности век, в генитальной области, либо при распространенной форме – на туловище, шее, тыльной поверхности рук и кончиков пальцев выявляются в 68% случаев. Именно поэтому опытные клиницисты, обнаружив у обследуемых пациентов пятнистую пигментацию кожи с необычной локализацией на лице и изменения в аускультативной картине сердца, направляют их на эхокардиографию для исключения миксом сердца. Третий составной элемент миксомного синдрома представлен новообразованиями кожи, волосяных фолликулов, подкожной клетчатки и внутренних органов (57%). Гистологически выявляются миксомы, папилломы, трихоэпителиомы, фолликулярные кератомы, фиброаденомы, нейрофибромы и лейомиомы с наиболее частой локализацией в области голосовых складок, молочных желез, лица, конечностей и туловища, наружных половых органов, ягодиц, матки. В 30% случаев обнаруживаются опухоли эндокринных органов - гипофиза, надпочечников, яичек, яичников и щитовидной железы. Изложенные данные свидетельствуют о том, что при подозрении на миксому сердца необходимо исключить возможность миксомного синдрома[8].

Диагностика опухолей сердца к настоящему времени хорошо разработана. Однако клиническая диагностика опухоли сердца до сих пор является для врача трудной задачей. Электро- и фонокардиографическое исследование выявляют неспецифические признаки - нарушения ритма, гипертрофию, признаки обтурации атриовентрикулярных отверстий и дисфункции клапанов. При обычном рентгенологическом обследовании находят изменения, обусловленные гемодинамическими нарушениями, а непосредственное выявление опухоли встречается редко[6,7,8].

Катетеризация сердца и ангиокардиография, несмотря на опасность опухолевой эмболии, считаются важными исследованиями в выявлении неоплазм сердца. При этом исследовании может быть выявлен внутрисердечный дефект наполнения, который необходимо дифференцировать с первичной опухолью сердца, тромбом, абсцессом, гематомой, инфекционными вегетациями. Радиоизотопное сканирование сердца также может выявить внутрисердечный дефект наполнения, однако дифференциальная диагностика в этих случаях затруднительна[8].

Наиболее важным диагностическим исследованием следует признать эхокардиографию. Типичным эхокардиографическим признаком миксомы левого предсердия, пролабирующей в митральное отверстие, служит эхокардиограмма митрального клапана, которая на поминает таковую при митральном стенозе, когда скорость спада передней створки митрального клапана значительно снижена. Между створками клапана фиксируется многослойный интенсивный эхосигнал. Отличительным признаком миксомы служит многослойность этого сигнала, который получил название симптома “монетных столбиков”. Следует обратить внимание, что расстояние между передней и задней створкой не ограничено. При регистрации эхокардиограммы из 4-й стандартной позиции видно, что в полости левого предсердия в момент систолы определяется то же самое облако эхосигналов, обусловленное появлением миксомы. Регистрация эхосигналов в левом предсердии и в систолу и в диастолу свидетельствует о больших размерах опухоли или о ее достаточно жесткой фиксации к стенке предсердия. Определяется неко-

риовентрикулярные отверстия при ее локализации в предсердиях, определяется место фиксации опухоли. Расширяет возможности визуализации опухоли чрезпищеводная эхокардиография[10,12].

Хирургическое лечение опухолей сердца, особенно доброкачественных, стало возможно благодаря улучшению диагностики и их прижизненному выявлению, что позволяет предпринять плановое вмешательство, так как в большинстве случаев указанные новообразования являются хирургически излечимыми формами сердечной патологии. Хирургическое вмешательство у больных производят из срединной стернотомии. Во избежание эмболии фрагментированными опухолевыми частицами операцию проводят при пережатой аорте в условиях холодовой и фармакологической кардиopleгии.

Выбор доступа зависит от локализации опухоли. Чаще всего используется доступ через правое предсердие, через него без особых трудностей можно удалить новообразования правого предсердия. При внутрисердечных опухолях левого предсердия ранее использовался доступ через левое предсердие, который не позволяет произвести ревизию правого предсердия и целесообразен при небольших опухолях, исходящих из устья легочных вен, а при опухолях, исходящих из овальной ямки (около 50% всех миксом), предпочтительнее септотомия, осуществляемая через правое предсердие, этому доступу отдается предпочтение: убедившись в том, что миксома связана с областью овальной ямки, резецируют часть межпредсердной перегородки в этой зоне и через образовавшийся дефект извлекают опухоль. Во избежание эмболии фрагментированными кусочками неоплазмы эту манипуляцию выполняют при пережатой аорте. Дефект межпредсердной перегородки закрывают заплатой из тефлона или аутоперикарда. Иногда используется биатриальный доступ. При опухолях правого желудочка используется правая атриотомия, правая продольная или поперечная вентрикулотомия, или комбинация этих доступов. При поражении левого желудочка возможна левая атриотомия или подход через аортотомия и аортальный клапан[4,5,8,11].

При небольших опухолях, а также при поражении желудочков возможна резекция опухоли с последующей электрокоагуляцией ее основания. При вовлечении в патологический процесс клапанных структур производят пластические операции на клапане или его протезирование искусственным протезом. При наличии тромба производят тромбэктомия. При больших опухолях правого предсердия канюляцию нижней полой вены производят ретроградно через бедренную вену, а верхнюю – непосредственно через ее устье [8,11].

Анестезиологическое пособие имеет некоторые особенности: иногда вводный наркоз осложняется отеком легких, предпочтительнее интубация на правом боку или в полусидячем положении [8,11].

Приводим наблюдение: больной Г. 58 лет, поступил в ЦССХ МПС с жалобами на дискомфорт в загрудинной области, выраженную одышку и загрудинные боли при физической нагрузке, единичный синкопальный эпизод, также одышка в покое лежа на левом боку. В 1989 г. перенес операцию эмболэктомии из левой бедренной артерии, гистологическая верификация эмбола не проводилась. При поступлении: на ЭКГ - синусовая брадикардия, при ЭХОКГ - в полости левого предсердия образование из двух фрагментов 7х4 см. на ножке шириной 1.7 см фиксировано к межпредсердной перегородке, пролабирующие в левое атриовентрикулярное отверстие. В анализах крови - гиперпротеинемия, гиперхолестеринемия. Интубация с приподнятым головным концом. Оперирован в условиях умеренной гипотермии 30°C, на навязанной фибрилляции двухпредсердным доступом. Опухоль удалена с резекцией межпредсердной перегородки в области прикрепления миксомы и последующей пластикой МПП аутоперикардом.

Представленные данные свидетельствуют о том, что первичные опухоли сердца являются тяжелой патологией, отличающейся многообразием клинических проявлений и отсутствием патогномоничных для нее признаков. Поэтому прижизненная диагностика

этого заболевания сложна, но в настоящее время возможна благодаря клинической настороженности в интерпретации анамнеза заболевания и некоторых физикальных данных. Хирургическое лечение больных с доброкачественными опухолями является радикальным, а перспективой для больных с злокачественными опухолями возможно будет трансплантация сердца.

### Литература.

1. *Castaneda A.R., Varco R.L.* Diagnostic and surgical aspects of atrial tumors// *Progr. Cardiovascular Dis.* – 1969/- Vol. 11. – P. 304-311.
2. *Eart N.Silbert.* Primary tumor// *Heart disease.* – Macmillan publ. –1987. – P. 1434-1442, 1852-1753.
3. *Harrison L.H., Said S.I., Ezekomits M.D., Krous H.F.* Vasoactive intestinal polypeptide in cardiac mixoma // *J. thorac. cardivasc. Surg.* – 1985. – Vol. 89. – P. 800-806.
4. Булынин В.И., Вульф В.Н. Особенности техники операции при удалении крупных миксом правого и левого предсердий // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* – 1990. - №3.-С. 20-22.
5. Кнышов Г.В., Ситар Л.Л., Антипович А.С., Черенкова Н.Д., Лозовой А.А., Паничкин Ю.В., Захарова В.П. Хирургическое лечение миксом левого предсердия // *Грудная хирургия.* – 1983.- №2.-С. 5-8.
6. Константинов Б.А., Бобков В.В., Таричко Ю.В., Бунчук Н.В., Нечаенко М.А. Эхографическая диагностика миксомы левого предсердия // *Клиническая медицина.* – 1978.- №1.-С. 111-116.
7. Константинов Б.А., Князева Г.Д., Таричко Ю.В., Нечаенко М.А. Первичные опухоли сердца // *Кардиология.* – 1982.- №4.-С. 11-16.
8. Петровский Б.В., Константинов Б.А., Нечаенко М.А. Первичные опухоли сердца // *М.: Медицина,* 1997.
9. Селиваненко В.Т., Францев В.И., Покидкин В.А. Первичные опухоли сердца // *Грудная хирургия.* – 1987.- №5.-С. 5-8.
10. Соловьев И.Ю. Эхокардиография в кардиохирургии. // *М.: Медицина.* 1990.
11. Цукерман Г.И., Скопин И.И. Опухоли сердца // *Сердечно-сосудистая хирургия/ Под редакцией Бураковского В.И., Бокерии Л.А.* - М.: Медицина, 1989.
12. Шиллер Н.,Осинов М.А. Клиническая эхокардиография. // *М.: Мир.* – С. 118-119.
13. Макоева Л.Д., Почечуева Г.А., Москалева М.И., Калашникова Е.П., Лашкаришвили И.В. Редкий случай миксомы ствола легочной артерии // *Клиническая медицина.* – 1991. - №9. – С.74 – 75.

### PRIMARY TUMOR OF THE HEART

**Yu. V. TARICHKO, I. Yu. CHERKASOV, V.E. BEZOTECHESTVO, S.V.DORONIN**

Hospital surgery department RPFU

Moscow 117198, Miklukho-Maklaya st., 8, Medical faculty

Center of cardiovascular surgeon of Ministry of Railway Transport.

Losinoostrovskaya street, vlad.43, 107150 Moscow, Russia

The authors of given clause analyze experience of treatment 39 patients with primary tumors of heart, among which most part good-quality. Intravital diagnostics became possible due to development echocardiographics methods. The correct diagnosis allows at good-quality tumors to make radical operation. In case of malignant tumors the operation is palliative.