

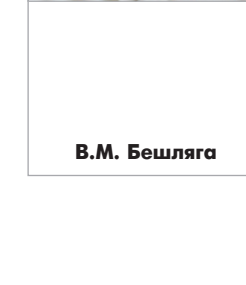
Р.М. Витовский, д.м.н., профессор, кафедра хирургии сердца и магистральных сосудов Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика; **В.М. Бешляга**, к.м.н., заведующий отделением ультразвуковой диагностики Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины, г. Киев

Особенности диагностики и хирургического лечения злокачественных опухолей сердца

Опухолевое поражение сердца – малоизученная область клинической медицины, что объясняется редкостью данной патологии, ее чрезвычайно полиморфной клинической картиной и сложностью прижизненной диагностики. Именно поэтому в течение длительного времени опухоли сердца выявлялись преимущественно при вскрытиях или как случайная находка при торакальных и кардиохирургических вмешательствах. Однако по мере накопления клинического опыта и внедрения новых диагностических методов исследования появилась возможность рассматривать большую часть новообразований сердца при условии их своевременного прижизненного распознавания как потенциально излечимые заболевания.



Р.М. Витовский



В.М. Бешляга



Морфологически среди первичных опухолей сердца наиболее часто выявляются доброкачественные. По данным вскрытия, последние составляют 75% от их общего числа, тогда как в клинических условиях эти новообразования обнаруживаются в 83-98%.

Первичные злокачественные опухоли сердца (ЗОС) встречаются крайне редко, что объясняется, по-видимому, особенностями метаболизма миокарда, коронарным кровотоком и ограниченностью лимфатических соединений внутри сердца. На аутопсии они выявляются намного чаще, чем при клинических исследованиях.

Согласно клиническим исследованиям, проведенным Р. Blondeau в 1990 г. с участием 533 пациентов с опухолями сердца, первичные злокачественные неоплазмы были обнаружены в 10% случаев, тогда как в анатомических исследованиях Н.А. McAllister в 1978 г. на аутопсии (общее количество материала – 425) первичные злокачественные неоплазмы были выявлены в 25% случаев.

По сравнению с метастатическими неоплазмами в сердце или перикарде первичные саркомы сердца имеют локальный агрессивный рост в одну или более камер сердца и чаще всего, согласно данным литературы, поражают правые 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 70-80% случаев у больных уже имеются метастазы.

Первичные саркомы сердца могут располагаться эпикардиально, не проникая в полости сердца, а также эндокардиально и интрамурально, поражая при этом миокард.

Клиническая картина первичных злокачественных опухолей сердца 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, внезапное возникновение болезни, быстрое развитие 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. Вместе с тем в некоторых случаях данные традиционных лабораторных показателей не отличаются от нормы.

Декомпенсация кровообращения может быть обусловлена частичным замещением контрактильного миокарда опухолевой тканью или хронической тампонадой. По данным ряда авторов, гемоперикард наблюдается в 30-50% всех случаев злокачественных неоплазм сердца. Часто первичные и вторичные сердечные новообразования принимают за перикардит. А.А. Терке (1953) выявил опухолевый перикардит у 128 из 834 больных, умерших от злокачественных новообразований. По данным автора, по характеру выпота экссудат был преимущественно геморрагическим у 72 больных и серозно-фибринозным – у 56 пациентов. По данным литературы, выпот в перикарде при злокачественных новообразованиях встречается в 66,8% случаев, тогда как при миксомах сердца – в 2,9%.

Диагностические возможности рутинных методов исследования, таких как электрокардиография,

фонокардиография и рентгенография, при злокачественных новообразованиях сердца весьма ограничены, так как в большинстве случаев не позволяют диагностировать неоплазму из-за отсутствия специфических изменений. Однако при интерпретации данных этих методов исследования в сопоставлении с клиническими особенностями заболевания можно заподозрить злокачественную опухоль сердца.

Изменения, выявляемые при электрокардиографии, неспецифичны для злокачественного поражения сердца. Чаще всего у пациентов может сохраняться правильный синусовый ритм. В зависимости от места фиксации неоплазмы, механического воздействия или непосредственного поражения структур сердца в результате интрамиокардиального роста могут отмечаться различные нарушения ритма. Причина нарушений ритма сердечной деятельности у многих больных со злокачественными опухолями сердца обусловлена гемоперикардом, при котором происходит сдавление камер сердца.

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография для постановки диагноза новообразований сердца не имеют ведущего значения. С одной стороны, это связано с некоторой опасностью применения данных методов диагностики, так как могут возникнуть фрагментирование опухолей и эмболии, септические осложнения и нарушения ритма. С другой стороны, внедрение более безопасных и неинвазивных методов исследования, таких как двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ), компьютерная и магнитно-резонансная томография, позволяет клиницистам в какой-то мере воздерживаться от использования катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии. Однако в редких случаях при злокачественных новообразованиях эти методы могут дать полезную информацию о распространенности процесса и его топографо-анатомических взаимоотношениях с венечными артериями, что может иметь решающее значение в выборе хирургической тактики.

Трансторакальная двухмерная ЭхоКГ (ТТ ЭхоКГ), являясь простым и надежным методом исследования, обладает высокой разрешающей способностью. При двухмерной ЭхоКГ с успехом выявляются такие важные отличительные особенности злокачественных новообразований сердца, как малоподвижность, тесная взаимосвязь с сердечными структурами, отсутствие ножки, атипичное расположение, а также

интрамуральный рост и др. (рис. 1). Немаловажное значение приобретает ТТ ЭхоКГ для определения сократительной способности миокарда у больных со злокачественными новообразованиями сердца. Каждый признак в отдельности не позволяет с определенной точностью предположить наличие опухоли злокачественного генеза. Однако группа ЭхоКГ-признаков позволяет заподозрить злокачественный процесс, а сопоставление этих результатов с анамнестическими данными, особенностями клинической картины и результатами других методов исследования в большинстве случаев дает возможность поставить правильный диагноз и выбрать оптимальную тактику лечения.

Кроме того, применение другой диагностической методики – трансэзофагеальной (ТЭ) ЭхоКГ – может дать дополнительную ценную информацию о характере и распространенности опухолевого поражения и его анатомических особенностях.

Однако, несмотря на высокую разрешающую способность, методы двухмерной ЭхоКГ (как ТТ, так и ТЭ) могут иметь некоторые ограничения, особенно если это касается трансмуральных и экстрамиокардиальных неоплазм сердца. В данных случаях при проведении ТТ ЭхоКГ и ТЭ ЭхоКГ исследователь испытывает затруднения в определении структуры, распространения новообразования и метастазирования в соседние органы, более точном выявлении мест фиксации, локализации, а также зоны поражения сердца злокачественными опухолями.

В таких ситуациях большое значение придается новым высокоэффективным и высокочувствительным методикам исследования, какими являются компьютерная и магнитно-резонансная томография.

Прогноз при злокачественных опухолях сердца плохой. Большинство больных погибают в течение 1-2 лет после появления симптомов заболевания.

Кардиохирургов особенно остро волнует проблема оперативного лечения злокачественных новообразований сердца. В мировой литературе приводятся описания успешных случаев хирургического лечения злокачественных новообразований как правых, так и левых отделов сердца с вполне удовлетворительными отдаленными результатами на фоне повторных курсов химио- и радиотерапии. Эти сообщения свидетельствуют о возможности успешного хирургического лечения злокачественных новообразований сердца на ранней стадии заболевания.

Впервые удачное кардиохирургическое вмешательство с целью удаления фибросаркомы правого предсердия выполнили в 1953 г. L.A. Longino и I.A. Meeker. Однако, несмотря на столь раннее начало хирургии ЗОС, эта проблема ввиду небольшого числа успешных операций относится к малоизученному разделу кардиохирургии.

Значительное распространение опухолевого процесса в сердце к моменту установления диагноза приводит к высокой госпитальной летальности (25-50%) больных со злокачественными новообразованиями. Это зачастую связано с необходимостью проведения широкого объема оперативного вмешательства, что может включать одномоментную реконструкцию камер сердца, протезирование его клапанов, аортокоронарное шунтирование и, при необходимости, имплантацию кардиостимулятора.

В настоящее время многие кардиохирурги ведущих клиник мира видят выход из создавшегося положения

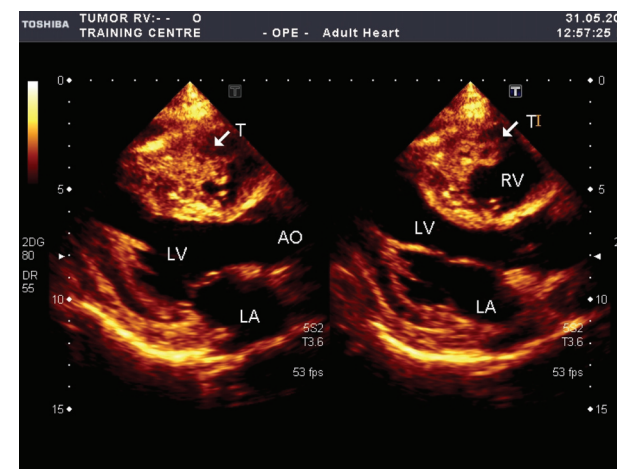


Рис. 1. Опухоль правого желудочка. Т – опухоль, RV – правый желудочек, LV – левый желудочек, АО – аорта, LP – левое предсердие

в ранней дифференциальной диагностике злокачественного опухолевого роста, а также в безотлагательной пересадке сердца, что позволяет добиться значительно лучших результатов. В связи с небольшим количеством наблюдений больных с данной патологией проблема своевременной диагностики и хирургического лечения этого заболевания требует дальнейшего изучения и максимального освещения в литературе.

В настоящей статье мы приводим данные многолетнего опыта хирургического лечения ЗОС, обращая особое внимание на обеспечение максимальной радикальности операции и связанные с этим дополнительные хирургические манипуляции.

В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины (НИССХ) с 1970 по 01.01.2010 года находились на лечении 54 больных с различными видами и локализацией первичных злокачественных новообразований сердца, что составило 7,7% от общего количества наблюдаемых пациентов с сердечными опухолями (n=711).

Отмечено примерно одинаковое распределение больных по полу – 29 женщин и 25 мужчин. Возраст пациентов колебался от 12 дней до 64 лет.

Все больные прошли полное клиническое обследование с широким применением инструментальных методов (электрокардиографии, ЭхоКГ, рентгенологического исследования, зондирования камер сердца по показаниям), причем решающим диагностическим методом являлась комплексная ЭхоКГ. Проведено морфологическое исследование опухолей у всех больных, позволившее точно определить их злокачественный характер.

Среди ЗОС, наблюдаемых у пациентов в НИССХ, наиболее часто встречались ангиосаркомы (17) и рабдомиосаркомы (11). Несколько реже отмечались лейомиосаркомы (7) и миксосаркомы (5). Фибросаркомы наблюдались в 3 случаях, хондросаркомы – в 2. Также в 2 наблюдениях была выявлена гистецитомы и в 1 – липосаркома. В 5 случаях провести дифференциацию сарком было крайне сложно. В 1 случае генез опухоли не определялся.

Злокачественным процессом поражались различные камеры сердца. Наиболее часто опухоли локализовались в левом предсердии (ЛП) (22), что составило 40,7% случаев. Вторым по частоте (20,4%) изолированного поражения злокачественными новообразованиями явился правый желудочек (ПЖ) – 11. Изолированное поражение правого предсердия (ПП) и левого желудочка (ЛЖ) наблюдалось соответственно у 7 (12,9%) и 5 больных (9,2%). Множественная локализация, когда опухоль поражала 2 и более камер сердца, отмечалась у 9 пациентов (16,7%). Таким образом, в наших наблюдениях левые отделы сердца поражались злокачественными новообразованиями в 2 раза чаще, чем правые.

Оперативное лечение проведено 53 пациентам со злокачественными неоплазмами. Из них у 8 больных выполнена эксплоративная торакотомия, обнаружившая полную неоперабельность больных с обширным поражением сердца, окружающих органов и тканей с признаками распада опухоли. Один пациент (ребенок 12 дней) погиб в течение первых суток пребывания в клинике с диагнозом рабдомиосаркомы левого предсердия и желудочка. Госпитальная летальность составила 24,5% (13 больных).

Из 53 операций 44 (82,9%) были проведены с применением искусственного кровообращения с холодной фармакологической защитой миокарда. У одного пациента опухоль ЛЖ частично удалена на работающем сердце. В 8 случаях (14,9%) проведена эксплоративная торакотомия с последующей биопсией. У этих пациентов были выявлены обширная зона поражения сердца злокачественной опухолью, а также распространенность неоплазм на соседние близлежащие органы и ткани (неудаляемые метастазы), поэтому дальнейшее оперативное вмешательство по устранению патологического процесса не имело смысла или операция сопровождалась неоправданным риском; больные были признаны неоперабельными.

Выбор доступа и объема операции при первичных ЗОС осуществлялся строго индивидуально и основывался на локализации, распространенности, степени вовлеченности в опухолевый процесс клапанного аппарата сердца. Основной целью оперативного лечения ЗОС было максимальное удаление опухолевой ткани и, по возможности, достижение условной радикальности операции. Добиться этого удавалось

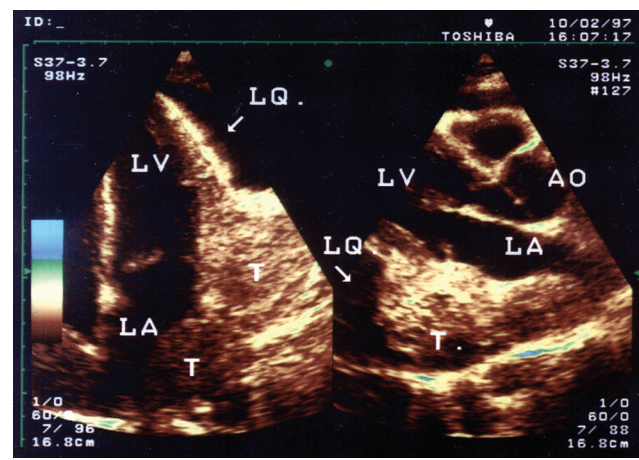


Рис. 2. Злокачественная опухоль ЛП с прорастанием в перикард и стенку ЛЖ. Т – опухоль, LA – левое предсердие, LV – левый желудочек, АО – аорта, LQ – экссудат в полости перикарда

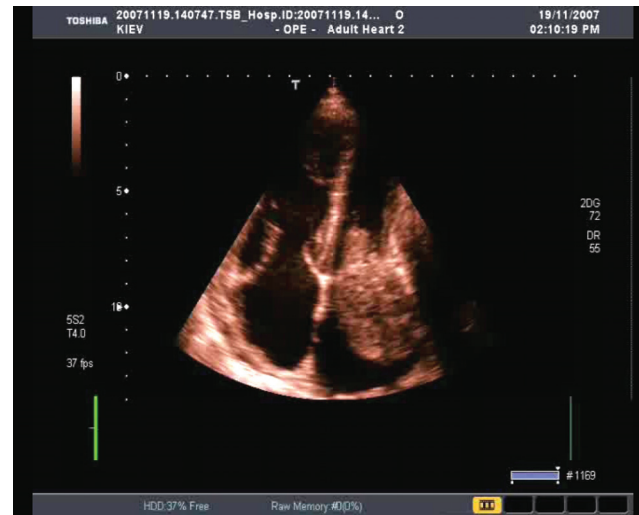


Рис. 3. Злокачественная опухоль ЛП с прорастанием задней створки митрального клапана

далеко не во всех случаях. О сложности оперативных вмешательств при ЗОС можно судить по данным ЭхоКГ, наглядно демонстрирующей распространенность опухолевого процесса в дооперационном периоде и возможный характер оперативного вмешательства (рис. 2, 3). Однако окончательное решение об объеме операции принимается непосредственно при ее проведении и визуальном контроле.

В НИССХ осуществлено 26 (49,0%) условно радикальных кардиохирургических вмешательств, 20 (37,7%) паллиативных операций с частичным иссечением новообразования и 8 (15,1%) эксплоративных стернотомий с последующей биопсией. Таким образом, только у половины пациентов с ЗОС при удалении новообразования удавалось иссечь его до видимых здоровых тканей, не пораженных опухолью (рис. 4).



Рис. 4. Ангиосаркома левого предсердия

Хирургические вмешательства, направленные на удаление первичных ЗОС, включали также дополнительные хирургические манипуляции, связанные с нарушением целостности стенок предсердий (5 случаев), межпредсердной перегородки (МПП) (4), верхней полой вены (ВПВ; 1), клапанных и подклапанных структур (9). Необходимость выполнения этих дополнительных хирургических манипуляций при удалении ЗОС возникала гораздо чаще, чем при операциях в случае доброкачественных опухолей сердца. Чаще всего проведение было обусловлено стремлением хирургов повысить радикальность оперативного вмешательства. Необходимость в расширении

объема операции возникла у 16 больных (33,3% пациентов), у которых вмешательство проводилось в условиях искусственного кровообращения.

Хирургические осложнения, которые возникли в ходе операций при удалении ЗОС, представлены в таблице. Они зависели от локализации ЗОС, площади поражения, степени вовлеченности в патологический процесс клапанных структур. Использовалась малейшая возможность радикального удаления новообразования вместе с подлежащими тканями. Это привело к необходимости после удаления опухолей выполнить в 9 случаях пластические операции на предсердиях, 4 пластики МПП и 1 восстановление целостности задней стенки верхней полой вены.

Кроме того, у 8 (18,5%) пациентов злокачественный опухолевый процесс распространялся на клапанный аппарат сердца, вызывая тем самым необратимые деструктивные изменения и дисфункцию сердечных клапанов. В 1 (3,7%) случае при ангиосаркоме ЛП в предоперационном периоде диагностирован отрыв хорд центрального сегмента передней створки

Таблица. Дополнительные хирургические манипуляции, помимо удаления ЗОС

Вид опухоли	Локализация	Характер удаления опухоли	Дополнительные манипуляции
Рабдомиосаркома (n=2)	ПП	Удаление опухоли вместе с частью МПП и стенки ПП	Ушивание дефекта
	ЛЖ	Удаление опухоли с частью задней створки, хорд и папиллярных мышц МК	Пликация клапанного кольца
Ангиосаркома (n=4)	ЛП	Удаление опухоли с частью МПП. Исходно отрыв хорд передней створки МК	Пластика МПП заплатой. Пластика МК удалением сегмента передней створки
	ЛП	Удаление опухоли с повреждением задней стенки ЛП	Ушивание ЛП с применением искусственного кровообращения
	ЛП	Удаление опухоли с частью МПП. Исходно пролапс передней створки МК	Пластика МК с секторальной его резекцией
	ПЖ	Удаление опухоли вместе с ТК	Протезирование ТК
Лейомиосаркома (n=2)	ЛП	Удаление опухоли вместе с МК	Протезирование МК
	ПП	Удаление опухоли с задней стенкой ВПВ	Пластика задней стенки ВПВ заплатой из перикарда
Хондросаркома (n=1)	ЛП	Удаление опухоли вместе со стенкой ЛП и всей МПП	Ушивание задней стенки ЛП и пластикой МПП ксеноперикардом
	ЛЖ	Повреждена передняя створка и оторвана хорда МК	Пластика МК с перемещением оторванного места на целую хорду
Ангиофибросаркома (n=2)	ЛП	Удаление опухоли с повреждением стенки ЛП	Ушивание ЛП с применением АИК
	ЛП	Удаление опухоли вместе с МПП Удаление опухоли	Ушивание ЛП с пластикой МПП аутоперикардом Пластика МК
Миксосаркома (n=3)	ПЖ	Удаление опухоли вместе с ТК	Протезирование ТК
	ЛП	Удаление опухоли с повреждением задней стенки ЛП	Ушивание задней стенки ЛП
Фибросаркома (n=1)	ПЖ	Удаление опухоли с резекцией передней створки ТК	Пластика ТК
	ПП	Удаление опухоли с повреждением передней стенки ПП	Пластика ПП заплатой из аутоперикарда

Примечание: МК – митральный клапан; ТК – трехстворчатый клапан.

Продолжение на стр. 38.

Р.М. Витовский, д.м.н., профессор, кафедра хирургии сердца и магистральных сосудов Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика; **В.М. Бешляга**, к.м.н., заведующий отделением ультразвуковой диагностики Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины, г. Киев

Особенности диагностики и хирургического лечения злокачественных опухолей сердца

Продолжение. Начало на стр. 36.

митрального клапана. Достижение радикальности операции требовало частичной или полной резекции пораженных клапанных и подклапанных структур с выполнением различных пластических операций (n=6) или протезирования клапана (n=3).

Выполнение реконструктивных операций на клапанном аппарате понадобилось в следующих случаях. У 1 пациента удаление рабдомиосаркомы ЛЖ сопровождалось удалением части задней створки, хорд и папиллярных мышц митрального клапана. В этом случае была выполнена пликация клапанного кольца, позволившая восстановить компетентность клапана. У 2-го больного при удалении хондросаркомы ЛЖ была повреждена передняя створка с отрывом ее хорды. Восстановление функциональной способности клапана потребовало ушивания створки с перемещением оторванного места на целую хорду. В третьем случае – подвижной ангиосаркомы ЛП, пролабирующей в просвет митрального клапана, при его ревизии был обнаружен травматический отрыв хорд центрального сегмента передней створки, по-видимому, в результате воздействия новообразования. В этом случае было произведено удаление сегмента передней створки с последующим ее ушиванием. Удаление микросаркомы ПЖ возможно было только с частичной резекцией передней створки трехстворчатого клапана с последующей его пластикой.

Сравнительный анализ показал, что расширение оперативного вмешательства с включением элементов реконструкции сердечных структур, увеличивая гемодинамический эффект и радикальность устранения запущенных ЗОС, не оказало существенного влияния на риск самого вмешательства. Так, среди 15 больных, оперированных по расширенным методикам, умерли 4 (26,6%), в то время как при 32 операциях без дополнительных реконструктивных мер умерли 9 (28,1%) пациента. Причиной летальных исходов практически во всех случаях явилась распространенность патологического процесса, что обусловило тяжесть состояния больных.

Таким образом, нам представляется целесообразным стремление к возможно более полной радикальности хирургического вмешательства при ЗОС одновременно с обеспечением лучшего гемодинамического эффекта за счет реконструкции поврежденных сердечных структур.

Представляем 2 неординарных случая опухолевого поражения правых отделов сердца, причем характер и размер новообразования были распознаны только во время операции. Также приводим особенности хирургического лечения такого поражения.

Первый случай представляет интерес в связи со сложностью диагностики и выявленной во время операции необычной распространенностью опухолевого процесса.

Пациентка Д., 41 год, поступила 16.04.2009 г. в НИССХ с диагнозом «опухолевидное образование ПЖ (миксома)». Предварительный диагноз опухоли ПЖ был установлен при комплексном обследовании в поликлинике по месту жительства. По данным анамнеза считает себя больной с декабря 2008 г., то есть на протяжении 4 мес, когда появились постоянные жалобы на одышку и утомляемость, связанные с физической нагрузкой, периодически возникающие боли в области сердца. В покое и при непродолжительной ходьбе выраженного дискомфорта не отмечала. Клинических признаков выраженной застойной сердечной недостаточности не наблюдалось. Семейный анамнез, анамнез жизни – без особенностей. Данные объективного обследования: кожные покровы обычного цвета, без высыпаний; периферические лимфатические узлы не пальпируются; отмечается еле заметный цианоз губ.

Со стороны других органов и систем и по результатам лабораторных исследований патологических изменений не отмечено. Аускультативно определяется систолический шум во втором и третьем межреберьях

слева от грудины. Рентгенологическое исследование выявило незначительное увеличение сердца, которое имело митральную конфигурацию; отмечалось некоторое ослабление легочного рисунка. На ЭКГ – ритм синусовый с частотой 86 уд/мин. Признаков перегрузки желудочков сердца, коронарной недостаточности, нарушений ритма сердца не выявлено. Общие клинические анализы крови и мочи, а также биохимический анализ крови были в пределах нормы. При рентгенографическом исследовании в легких патологических образований не выявлялось, кардиоторакальный индекс составил 0,42. В правой плевральной полости определяется уровень, обусловленный умеренным количеством жидкости. В связи с этим больная была направлена на консультацию в отделение торакальной хирургии Национального института фтизиатрии и пульмонологии им. Ф.Г. Яновского НАМН Украины. В экссудате, полученном из плевральной полости, атипичных клеток не выявили. Были исключены и другие специфические поражения легких.

Из-за наличия ожирения (масса тела – 110 кг) локация во время проведения ЭхоКГ была затруднена. При ТТ ЭхоКГ из парастернальной позиции по короткой оси на уровне магистральных сосудов в выходном тракте ПЖ выявили эхоположительное образование диаметром до 2,2 см на широком основании, плотно связанное со стенкой ПЖ. Образование было малоподвижным, плотным и при сокращении стенок ПЖ контуры его не менялись. При цветном доплеровском картировании был выявлен узкий высокоскоростной поток крови между опухолью и стенкой ПЖ шириной 2-3 мм, что свидетельствовало о существенном стенозировании выходного тракта ПЖ опухолью. Клапан и ствол ЛА практически не визуализировались, так как частично были закрыты легочной тканью, частично находились в ультразвуковой тени за опухолью. При непрерывно-волновой доплерографии градиент систолического давления на выходном тракте ПЖ составил 65 мм рт. ст. В связи с отсутствием характерных ЭхоКГ-признаков, присущих миксоме (наличия ножки и характерной подвижности опухоли), этот диагноз был опровергнут.

При одномерной ЭхоКГ сократимость ЛЖ была сохранена (фракция выброса – 69%), а объемы ЛЖ были уменьшены в 2 раза по сравнению с аналогичными показателями у здоровых. Конечнодиастолический и конечносистолический индексы составили 32,2 и 10,0 мл/м² соответственно, индекс ударного объема – 22,3 мл/м², индекс минутного объема – 1,9 л/мин/м². Это свидетельствовало о значительном снижении гемодинамической нагрузки на ЛЖ, что было обусловлено стенозом ЛА, вызванным новообразованием. Обращало внимание несоответствие размеров новообразования с вышеперечисленными сниженными показателями объемов левых отделов сердца. Для уточнения анатомии опухоли, ее распространенности и связи со стенкой ПЖ была выполнена ТЭ ЭхоКГ. Несмотря на анестезию глотки 10% раствором лидокаина, пациентка очень тяжело перенесла исследование,

в связи с чем время манипуляции было сведено к минимуму. Удалось получить достаточно качественное изображение выходного тракта ПЖ в сечении сердца по короткой оси, подтвердить его выраженную обструкцию плотной малоподвижной опухолью. Опухоль имела широкое основание, плотно примыкала к стенке аорты, оставляя узкий канал по задней поверхности выходного тракта ПЖ (рис. 5). Клапан ЛА не дифференцировался, локация ствола и бифуркации ЛА была резко затруднена.

Показания к оперативному лечению были абсолютными. 27.04.09 г. больной была произведена операция – удаление опухоли ПЖ. Вначале объем вмешательства предусматривал удаление относительно небольшого новообразования ПЖ для освобождения выхода в ЛА, однако действительный объем операции значительно превысил планируемый.

После срединной продольной стернотомии по стандартной методике было налажено искусственное кровообращение (канюлированы аорта, верхняя и нижняя полые вены – ВПВ, НПВ). Последнее выполнялось при умеренной гемодилюции и гипотермии (28 °С). При осмотре: сердце увеличено за счет ПЖ. Пальпаторно определялось значительное уплотнение ствола и основных ветвей ЛА, что позволило предположить значительное распространение опухоли в просвет ЛА и ее ветвей.

Вскрыто правое предсердие для ревизии ПЖ и отсасывания кардиоплегического раствора из коронарного синуса. При ревизии ПЖ через отверстие трехстворчатого клапана увидели новообразование не представлялось возможным. После продольного рассечения выходного отдела ПЖ с переходом на фиброзное кольцо и ствол ЛА была обнаружена опухоль белесовато-розового цвета плотноэластической консистенции. Новообразование перекрывало выход из ПЖ, плотно заполняя ствол и ветви ЛА, полностью их обтурируя; при этом сращений опухоли со стенкой ЛА не наблюдалось. Степень распространения новообразования в просвет ветвей ЛА определить было крайне сложно. Место фиксации новообразования находилось в полости ПЖ у комиссуры между сепальной и передней створкой трехстворчатого клапана. Определить истинные размеры поражения ПЖ опухолевым процессом удалось только после удаления новообразования. С этой целью опухоль была пересечена поперечно на 3 см выше предполагаемого места прикрепления (несколько ниже уровня клапана ЛА); при этом часть опухоли, заполняющую ствол ЛА, удалось мобилизовать и вывести из его просвета. После удаления проксимального участка опухоли размером 2х2х2,5 см был определен истинный объем поражения ПЖ. Площадь прикрепления составила 1,5х2,0 см, распространяясь от указанной комиссуры в направлении выходного отдела ПЖ. Глубина поражения стенки ПЖ визуалью была незначительной, в связи с чем опухоль удалена в пределах здоровых тканей. Затем участок миокарда, который подвергся резекции, был коагулирован и прошит проленовым швом (4/0).

Попытка извлечения оставшегося новообразования, уходящего в ветви ЛА, удалась только после поперечного его рассечения на уровне бифуркации ЛА. Периферические отростки, сложившись в месте рассечения, свободно вышли из ветвей ЛА. Часть опухоли, удаленная из полости ПЖ, была отправлена на экспресс-биопсию. Гистологическое исследование удаленной опухоли позволило определить ангиосаркому.

Таким образом, новообразование представляло собой слепок выходного отдела ПЖ, ствола и ветвей ЛА, доходя до ее долевых ветвей и частично в них проникая (рис. 6).

После полного удаления новообразования ствол ЛА был ушит непрерывным проленовым швом, при этом была восстановлена целостность клапана ЛА. Разрез выходного отдела ПЖ герметизирован с помощью заплатки из аутоперикарда. Следует отметить, что в течение всего основного этапа операции отмечалось поступление большого объема крови в ЛП, что потребовало

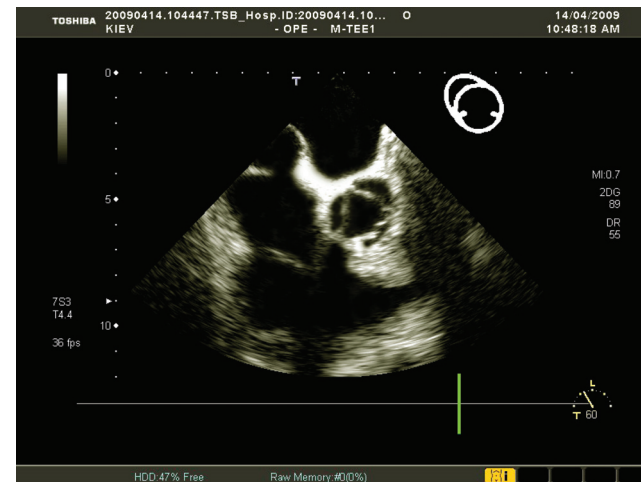


Рис. 5. Чреспищеводная ЭхоКГ больной с ангиосаркомой выходного отдела ПЖ. ЛА – левое предсердие; РА – правое предсердие; RV – правый желудочек, РА – легочная артерия; TUMOR – ангиосаркома



Рис. 6. Ангиосаркома, удаленная из выходного отдела ПЖ с распространением на ствол и ветви ЛА (макропрепарат)

применение повышенных оборотов одного из отсеков аппарата искусственного кровообращения.

В послеоперационном периоде выявлялись признаки незначительной сердечной недостаточности, потребовавшей применения в течение 36 ч допамина в дозе 5 мкг/кг/мин в условиях реанимационного отделения. Пациентка отмечала существенное улучшение клинического состояния, проявившееся значительным уменьшением слабости, одышки, улучшением сна. В удовлетворительном состоянии больная была выписана на 9-е сутки после операции и направлена на дальнейшее лечение в Национальный институт рака.

Сложность и нетипичность данного случая заключается в том, что при ЭхоКГ-диагностике было выявлено относительно небольшое новообразование в выходном тракте ПЖ диаметром 2,2 см, которое не могло обусловить значительное (в 2 раза) уменьшение объемов ЛЖ. Объяснение снижения объема наполнения ЛЖ обнаружилось только в ходе операции. Выявленное и описанное выше новообразование, занимающее выходной отдел ПЖ, ствол и ветви ЛА, плотно примыкая к ее стенкам, фактически привело к атрезии ЛА. Кровообращение по малому кругу осуществлялось значительно развившейся коллатеральной сетью сосудов, обеспечивавших, по-видимому, основной объем крови, поступающей в левые отделы сердца. О наличии выраженного коллатерального кровообращения свидетельствовало значительное заполнение кровью ЛП во время операции на этапе искусственного кровообращения.

По нашим данным, локализация ЗОС в ПЖ является второй по частоте изолированного выявления данной патологии в камерах сердца (наиболее часто — в левом ЛП). Сопоставляя практически неизменные клинические анализы, отсутствие увеличенных лимфатических узлов при наружном осмотре и данные рентгенографии грудной клетки, можно понять отсутствие предпосылок для диагностики обширного злокачественного процесса. Трудность выделения данной опухоли заключалась в том, что это новообразование распространялось по всему выходному отделу ПЖ, стволу ЛА и основным ее ветвям, плотно обтурируя все перечисленные структуры; мобилизация опухоли стала возможной после фрагментации новообразования. Тем не менее благодаря отсутствию сращений со стенкой ЛА и относительно небольшим по площади и глубине поражения ПЖ оперативное лечение ангиосаркомы у наблюдаемой пациентки было выполнено максимально радикально с адекватной обработкой основания опухоли, что обеспечило хорошие гемодинамический и клинический эффекты с ожидаемым хорошим отдаленным результатом. В отдаленном периоде после операции в течение 1,5 года рецидива заболевания не отмечено.

Характер распространения, объем поражения злокачественным новообразованием сердца иногда определить крайне сложно. Об этом свидетельствует второй клинический случай вторичного поражения ПП, который наблюдался в НИСССХ.

Пациент Н., 49 лет, поступил 02.03.2009 г. в НИСССХ с диагнозом «миксома ПП». Предварительный диагноз миксомы ПП был установлен при комплексном обследовании в Национальном институте рака, куда больной поступил в январе 2009 г. с диагнозом «опухоль левой лопатки». В результате пункционной биопсии была диагностирована хондросаркома лопатки. Больному была предложена операция по удалению опухоли. Однако при проведении ЭхоКГ в полости ПП было обнаружено подвижное новообразование.

В связи с этим для уточнения диагноза и проведения предварительной кардиохирургической операции пациент был направлен в НИСССХ.

Согласно данным анамнеза считает себя больным с января 2009 г., когда возникли постепенно усиливающиеся боли в области левого плеча и лопатки. Появилось ограничение движения плеча. Отмечались постоянные жалобы на одышку и утомляемость, связанные с физической нагрузкой, периодически возникающие боли в области сердца. Клинических признаков выраженной застойной сердечной недостаточности не отмечалось. Артериальное давление соответствовало 130/80 мм рт. ст. Семейный анамнез, анамнез жизни — без особенностей. При объективном обследовании отмечался небольшой цианоз губ. Пальпаторно в верхней трети левой лопатки определялось плотное образование размером 10×10×3 см, деформирующее лопатку, выступая над ее уровнем.

Со стороны других органов и систем патологических изменений не отмечено, результаты лабораторных исследований также без особенностей. Аускультативно определяется систолический шум малой интенсивности в проекции верхушки. Рентгенологическое исследование выявило незначительное увеличение сердца, которое имело митральную конфигурацию; отмечалось незначительное ослабление легочного рисунка. На ЭКГ — трепетание предсердий с частотой сокращений желудочков 80 уд/мин. Признаков перегрузки желудочков сердца, коронарной недостаточности не выявлено. Общие клинические анализы крови и мочи, а также биохимический анализ крови были в пределах нормы, несмотря на значительное опухолевое поражение лопатки.

При двухмерной ЭхоКГ в ПП определялось крупное подвижное, значительно фрагментированное бесформенное образование, пролабирующее в правое атриоventрикулярное отверстие, перемещающаяся в систолу и диастолу.

Опухоль не имела четких контуров, постоянно изменяя свою форму в процессе движения, с большой степенью вероятности отрыва ее фрагментов с угрозой эмболии. Место прикрепления четко уточнить не удалось, хотя было высказано предположение о возможном прикреплении в области нижней полой вены. По данным ЭхоКГ определить характер опухоли не представлялось возможным. Сократимость и размеры ЛЖ были в пределах нормы (конечнодиастолический объем — 112 мл, фракция выброса — 68%). Функция клапанного аппарата не нарушена.

Учитывая значительный риск фрагментации новообразования, больному предложено безотлагательное оперативное лечение, которое было проведено 04.03.2009 г. в условиях искусственного кровообращения. Предполагаемым объемом операции было удаление новообразования ПП, однако после проведения визуальной и пальпаторной ревизии сердца и магистральных сосудов выяснилось, что полость ПП, ВПВ и безымянная вена значительно уплотнены, расширены и заполнены плотным содержимым. Это позволило предположить источник и инвазивный характер поражения ПП, учитывая анамнез больного с хондросаркомой левой лопатки. Было решено провести максимально возможное удаление новообразования из полости сердца, устранив при этом высокую вероятность эмболии ЛА.

По стандартной методике налажено искусственное кровообращение. Канюлированы аорта и НПВ ниже места впадения в ПП, а ВПВ не канюлировали. Забор крови из нее осуществлялся отсеками в аппарат искусственного кровообращения. Операция выполнялась при умеренной гемодилуции и гипотермии (34 °С). Была налажена искусственная фибрилляция сердца.

После продольного рассечения ПП в его полости обнаружено белесоватое образование плотностягивающей консистенции и крайне необычной формы. Из просвета ВПВ в полость ПП проникала опухоль, которая была представлена множеством щупальцеобразных отростков, их длина достигала 20 см (рис. 7), при этом наиболее длинные, войдя в ПП, возвращались в просвет ВПВ.

После удаления части опухоли из ПП была осуществлена попытка удаления новообразования из бассейна ВПВ. Разрез ПП продлен в ВПВ, которая полностью освобождена от новообразования, свободно расположенного в ее просвете. Учитывая наличие плотных сращений опухоли со стенкой безымянной вены, дальнейшее удаление новообразования решено было прекратить. Восстановлена целостность ВПВ



Рис. 7. Хондросаркома щупальцеобразной формы, удаленная из полости ПП

и ПП. Экспресс-биопсия удаленного новообразования позволила определить низкодифференцированную мезенхимальную хондросаркому.

В раннем послеоперационном периоде у пациента наблюдалась умеренная сердечная недостаточность, потребовавшая применения в течение 36 ч допамина в дозе 5 мкг/кг/мин в условиях реанимационного отделения. В общеклиническое отделение пациент был переведен на 8-е сутки. В течение этого времени неоднократно возникала необходимость проведения дезинтоксикационной и обезболивающей терапии, которая продолжалась до выписки из кардиохирургического стационара. В удовлетворительном состоянии мужчина был выписан на 14-е сутки после операции и направлен на дальнейшее лечение в онкологический стационар по месту жительства.

Представленный случай является неординарным примером вторичного поражения злокачественным опухолевым процессом полости сердца путем прорастания новообразования через магистральные сосуды. В нашей практике встречались пациенты со злокачественным поражением ПП опухолью, прорастающей через просвет НПВ с первичным злокачественным поражением печени. Предположить и диагностировать такой характер поражения не представляло больших сложностей, поскольку при проведении комплексного обследования больных обнаруживались опухолевые поражения печени с прорастанием в НПВ и ПП. Кроме того, соседствующее расположение ПП и печени, соединенных НПВ, предполагают сосудистый путь распространения злокачественного процесса печени непосредственно в ПП.

В описанном клиническом случае первичный очаг злокачественного поражения располагался на левой лопатке. Предположить метастазирование опухоли в сердце было возможно. Однако, несмотря на осведомленность врачей о сопутствующем тяжелом опухолевом поражении левой лопатки, выявленный во время операции сосудистый путь распространения новообразования заподозрить было крайне сложно, учитывая отсутствие характерных клинических и объективных проявлений синдрома сдавления ВПВ и безымянной вены, просвет которых был значительно уменьшен. Данное описание злокачественного поражения ПП еще раз подтверждает реальность распространения опухолевого процесса по сосудистой системе на большом протяжении, при этом клинические проявления поражения магистральных сосудов могут быть крайне скудными.

Анализ накопленного опыта показывает, что ЗОС представляют собой разнообразную онкологическую патологию. Учитывая полиморфизм локализации и течения, их диагностика сопряжена со значительными трудностями. Это в большинстве случаев приводит к несвоевременному выявлению и поступлению больных в кардиохирургические центры на хирургическое лечение. Операции при этой патологии связаны со значительными техническими трудностями. Их объем осуществляется строго индивидуально и основывается на локализации, распространенности новообразования и степени вовлеченности в опухолевый процесс клапанного аппарата сердца. Из вышесказанных данных следует, что добиться радикальности операции удается далеко не во всех случаях. Однако основными целями оперативного лечения ЗОС должно быть максимальное удаление опухолевой ткани и по возможности достижение условной радикальности операции с обеспечением лучшего гемодинамического эффекта за счет реконструкции поврежденных сердечных структур.