

Возможности клинической диагностики опухолей сердца: случаи из практики

В большинстве случаев первичных новообразований сердца обнаруживаются опухоли доброкачественного характера, т.е. на долю доброкачественных опухолей приходится около трех четвертых первичных новообразований сердца. Из них половину составляют миксомы – внутриполостные опухоли сердца, которые развиваются практически в любом возрасте – от 3 до 80 лет, но чаще между 30 и 50 годами.

Клиническая диагностика миксомы

Клинические проявления миксомы многообразны. Одними из наиболее частых их клинических проявлений являются быстрое развитие застойной сердечной недостаточности (ЗСН) без видимых причин (85%), головокружения и синкопальные состояния.

Рассмотрим подобный случай из нашей практики. Больной Г., 19 лет, солдат срочной службы, наблюдался в клиническом госпитале № 408 г. Киева. При поступлении жаловался на синкопальные приступы, одышку при значительном усилии.

Из анамнеза известно, что при призыве в армию был признан здоровым, заболел с началом службы. В госпитале находится второй раз. При клиническом обследовании, в том числе лабораторном, рентгенологическом, ФВД, ЭКГ, отклонения не обнаружены. Неоднократно обследовался неврологом. В результате обследования установлен диагноз «нейроциркуляторная дистония», не исключалась аггравация, так как во время 10-дневного отпуска приступов потери сознания не было. Во время одного из приступов в клинике была снята ЭКГ, на которой выявлены признаки острой перегрузки правого желудочка.

При более тщательно собранном анамнезе выяснилось, что впервые больной потерял сознание в 17-летнем возрасте, когда быстро встал из-за парты в школе. Все последующие приступы возникали также при резком изменении положения тела. Все вышеуказанные данные дали возможность заподозрить миксому левого предсердия (возможно, на ножке). Больной был срочно переведен в НИИ сердечно-сосудистой хирургии. Диагноз подтвердился при ЭхоКГ-исследовании и во время ангиокардиографии. Пациента проконсультировал академик Н.М. Амосов, который предложил срочное оперативное лечение. Родственники и больной от операции отказались по религиозным убеждениям.

Особенностью данного случая является проявление заболевания в виде синкопальных приступов, возникающих при перемене положения тела.

Основным методом диагностики миксомы сегодня является ЭхоКГ-исследование. Однако при обычном клиническом обследовании также имеется возможность заподозрить миксому левого предсердия. Мы располагаем тремя подобными случаями (2 женщины в возрасте 44 и 53 лет и мужчина 19 лет). Все больные наблюдались до широкого внедрения ЭхоКГ-диагностики.

Больная Л., 44 года, жаловалась на нарастающую одышку, сердцебиение, наблюдающиеся в последние 3-4 месяца. Появились и стали нарастать отеки нижних конечностей, увеличился живот, появилась осиплость голоса, больная предпочитала сидеть. Из анамнеза выяснено, что в детстве и юности была здорова, физически активна, указаний на перенесенную острую ревматическую лихорадку, ангину отсутствуют. Впервые изменения со стороны сердца обнаружили во время пребывания на курорте в Одессе год назад, когда врач выслушал шум в сердце и высказал мысль о наличии митрального порока сердца. По приезду в Киев больную консультировали, в том числе в НИИ сердечно-сосудистой хирургии (ЭхоКГ-исследование не проводилось), где диагноз подтвердился, однако было рекомендовано продолжить наблюдение и лечение лекарственными препаратами. В это время на ЭКГ регистрировались нормальный синусовый ритм, признаки

перегрузки левого предсердия (P mitrale) и начальные проявления гипертрофии правого желудочка. На рентгенограмме (рис.) грудной клетки выявлены плотные, с отложением кальция тени, которые расценены как признаки перенесенного туберкулеза, сглаженная талия сердца за счет увеличения левого предсердия.

В последующее 2-3 месяца больная лечилась по месту жительства и находилась на стационарном обследовании и лечении в одной из больниц г. Киева в связи с нарастанием признаков ЗСН, где был выставлен диагноз «сдавливающий перикардит». При повторной встрече с пациенткой была отмечена разительная отрицательная динамика заболевания за короткий период – у больной отмечались выраженные отеки ног, увеличен живот за счет асцита и отека передней брюшной стенки. В легких выслушивались застойные незвучные мелкопузырчатые хрипы. При этом пульс был ритмичен, 70 сокращений в минуту, артериальное давление 110/70 мм рт. ст. При выслушивании сердца определялся протодиастолический шум на верхушке и акцент II тона над легочной артерией, что заставляло предположить два заболевания – митральный стеноз или легочную артериальную гипертензию с относительной недостаточностью клапана легочной артерии. Против легочной артериальной гипертензии любого происхождения свидетельствовало наличие выраженного застоя в легких, что абсолютно не характерно для этой группы заболеваний.

Для постановки диагноза метаболического синдрома отсутствовала (что удивляло) ожидаемая при таком состоянии фибрилляция предсердий, быстрое нарастание тотальной сердечной недостаточности за короткий период. Диагноз сдавливающего перикардита был отвергнут из-за наличия застойных изменений в легких и аускультативных изменений со стороны сердца. В то же время при обследовании больной в положении лежа исчез протодиастолический шум, который вновь выслушивался в положении сидя, что наряду с данными анамнеза, характера течения заболевания и клинического исследования позволило поставить предположительный диагноз «опухоль (миксома?) левого предсердия». С этим предположительным диагнозом больная была срочно направлена в НИИ сердечно-сосудистой хирургии, где была проведена катетеризация сердца. Вот ее результат: давление в правом предсердии 20/12 мм рт. ст., в правом желудочке – 90/18-20, в правой ветви легочной артерии – 90/40, в капиллярах – 40-46/20-28, то есть имела место классическая посткапиллярная легочная гипертензия III степени с высоким давлением в левом предсердии. Ангиокардиография – при поступлении контраста в левое предсердие виден большой дефект наполнения. Тень смещается в левый желудочек в ритм сердечных сокращений. Диагноз: миксома левого предсердия, вторичная легочная гипертензия III ст.

Больная успешно оперирована. Диагноз подтвержден. В настоящее время (прошло 20 лет) больная жива, трудоспособна.

Дифференциальная диагностика

Опухоли сердца проявляются по-разному, а в связи с тем, что встречаются они редко, правильный диагноз обычно устанавливается не сразу. Клиническая картина опухолевого поражения сердца часто сходна с другими заболеваниями – ишемической болезнью сердца, заболеваниями миокарда, легочной гипертензией, воспалительными заболеваниями бактериального характера, тромбоэмболиями, нарушениями ритма и проводимости и др. При этом могут выслушиваться шумы, имитирующие пороки сердца, наблюдаться выпот в перикарде, признаки ЗСН. Характер симптомов тесно связан с локализацией опухоли.

Чаще всего миксому приходится дифференцировать с ревматическими пороками сердца. При локализации опухоли в левом предсердии прежде всего возникает мысль о митральном стенозе. Однако внезапное быстрое прогрессирование сердечной недостаточности, а также частые эмболии на фоне синусового ритма, зависимость аускультативной картины со стороны сердца от положения больного помогают исключить ревматический порок.

Наличие быстро нарастающей правожелудочковой недостаточности, небольшие размеры сердца, отсутствие аускультативной картины клапанного поражения иногда приводят



Л.Ф. Коноплева

к ошибочному диагнозу перикардита, хронической тромбоэмболии легочной артерии, легочной гипертензии.

Учитывая системные проявления опухоли – лихорадку, повышение СОЭ, анемию, необходимо исключить инфекционный эндокардит. Для дифференциальной диагностики надо учитывать резистентность температурной реакции у больных с опухолью к антибактериальной терапии. В то же время возможна спонтанная нормализация температуры. Имеют значение отрицательные результаты посевов крови на гемокультуру, и, наконец, решающее значение приобретает ЭхоКГ-исследование.

В связи с наличием таких признаков, как синкопальные состояния, нарушение мозгового кровообращения, такие пациенты попадают в поле зрения неврологов, что может опасно отсрочить ЭхоКГ-исследование. Потеря массы тела, анемия, субфебрилитет, повышение СОЭ нередко вынуждают проводить диагностический поиск с целью исключения опухоли другой локализации, что нередко приводит больного к онкологам.

В таком случае могут наблюдаться длительное небольшое повышение температуры тела, похудание, постепенно нарастающая слабость, боли в суставах, различные высыпания на туловище и конечностях, онемения пальцев рук и ног, пальцы в форме «барабанных палочек», повышение СОЭ, анемия, что может привести больного к ревматологу.

Дифференциальный диагноз включает другие опухоли сердца: липомы, рабдомиомы и (редко) тератомы. Эти опухоли сердца, как правило, не на ножке и чаще прорастают в сердечную мышцу.

Первичные злокачественные опухоли сердца являются в основном саркомами, которые встречаются в любом возрасте, преимущественно у мужчин в возрасте 20-60 лет. Они могут произрастать из любого слоя сердца. Для саркомы характерен быстрый рост, обычно в течение нескольких недель. При мезотелиоме, являющейся первичной злокачественной опухолью перикарда, происходит постоянное накопление жидкости в его полости, что может привести к тампонаде сердца. Эта опухоль обычно метастазирует в различные органы грудной клетки.

Вторичные (злокачественные) опухоли сердца являются метастазами других опухолей организма. Метастазы попадают в сердце с кровотоком и по лимфатическим сосудам. Возможно непосредственное прорастание опухолей грудной клетки, например, в перикард. Наиболее часто в сердце попадают метастазы при раке легких, молочной железы, кожи (меланома).

Вот пример подобного случая. Больная А., 23 года, наблюдалась во время консультации по санавиации. Пациентка находилась в городской больнице в крайне тяжелом состоянии. У нее отмечался выраженный цианоз лица, резко набухшие шейные вены, гипотония, парадоксальный пульс. Размеры сердца перикурторно были увеличены вправо и влево. Выслушивались глухие тоны. Диагностированы экссудативный перикардит, угрожающая тампонада сердца.

Из анамнеза стало известно, что в возрасте 14 лет больная упала с лошади. Через 3 года в области правого бедра было обнаружено уплотнение, которое стало быстро расти. Больную консультировали в Московском онкологическом центре, где после обследования был поставлен диагноз саркомы. После успешной операции и химиотерапии А. чувствовала себя хорошо. В 20 лет вышла замуж. Первые признаки заболевания появились во время беременности – стала беспокоить одышка, появилась слабость, потеря массы тела. Заболевание быстро прогрессировало. С учетом клиники экссудативного перикардита и анамнеза (саркома бедра) был поставлен диагноз «метастазы опухоли в перикард, сердце?» и выполнена срочная пункция перикарда. Получена геморрагическая жидкость. При гистологическом исследовании выявлены клетки саркомы. Больную спасти не удалось. На вскрытии подтвердился диагноз саркомы бедра (хотя на месте операции был небольшой послеоперационный рубец, не вызвавший подозрения на рецидив опухоли) с метастазами в перикарде, геморрагический перикардит, тампонада сердца.

В данном случае провоцирующим фактором, очевидно, стала беременность, вызвавшая рецидив саркомы.

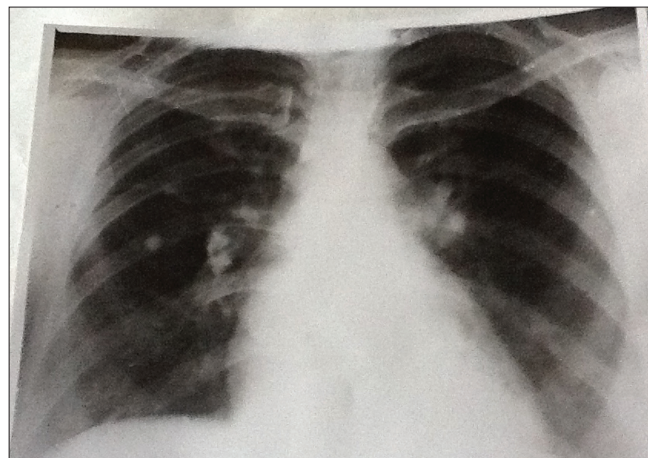


Рис. Рентгенограмма больной Л.

Особенности диагностики и хирургического лечения первичных опухолей сердца

По сравнению с опухолями других локализаций первичные опухоли сердца (ПОС) встречаются редко. В то же время особое внимание к данной патологии актуально и оправданно: своевременное ее выявление благодаря наличию эффективных методов лечения позволяет в корне изменить прогноз больных.

Проблемы диагностики и лечения данной группы опухолей в беседе с нашим корреспондентом обсудили профессор кафедры хирургии сердца и магистральных сосудов Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика (г. Киев), ведущий специалист клиники новых технологий Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины (г. Киев), доктор медицинских наук Ростислав Мирославович Витовский (Р.В.) и заведующий отделением ультразвуковой диагностики Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины (г. Киев) кандидат медицинских наук Вячеслав Михайлович Бешляга (В.Б.).

? Какова встречаемость первичных опухолей сердца?

Р.В.: До недавнего времени ПОС представляли собой малоизученную область клинической медицины и выявлялись преимущественно при вскрытиях или как случайная находка при торакальных и кардиохирургических вмешательствах. Отмечу, что это объяснялось не столько малой распространенностью заболевания, сколько чрезвычайно полиморфной клинической картиной и высокой сложностью прижизненной диагностики. В последние годы благодаря совершенствованию методов диагностики значительно увеличилось количество больных, у которых ПОС выявляются прижизненно и проводится соответствующее лечение. При этом не исключается также истинное увеличение распространенности заболевания: в частности, как свидетельствуют данные наших исследований, за последнее десятилетие частота выявления ПОС возросла в 1,7 раза. 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. ПОС встречаются значительно реже, чем метастатические. Очевидно, что метастазы в сердце по определению злокачественны, тогда как ПОС могут быть как доброкачественными, так и злокачественными (наиболее часто выявляются морфологически доброкачественные новообразования). Однако подобное подразделение несколько условно, что объясняется спецификой локализации: все ПОС без хирургического лечения неминуемо приводят к летальному исходу. Как правило, больные ПОС умирают в среднем через 1,5-2,5 года после появления первых клинических признаков заболевания. Основными причинами смерти являются окклюзия клапанных отверстий и опухолевая эмболия, при этом в 10-30% случаев смерть наступает внезапно.

? Насколько эффективно лечение ПОС сегодня? Каковы основные принципы терапии?

Р.В.: В последнее время за счет накопления клинического опыта, внедрения новых диагностических методов и совершенствования онкокардиохирургии появилась возможность рассматривать большую часть новообразований сердца в качестве потенциально излечимых.

Важными условиями успешного ведения этого тяжелого контингента больных являются своевременность и точность диагностики заболевания, неотложность хирургического лечения с соблюдением определенных условий проведения вмешательства, направленных на радикальность оперативной терапии. Неслучайно изучение характерных диагностических признаков, позволяющих заподозрить опухоль сердца, а также разработка оптимальных хирургических методик являются в настоящее время крайне актуальной проблемой в кардиологии и кардиохирургии.

Во многом определяющим фактором успешного лечения этих больных является своевременная диагностика ПОС в условиях лечебных учреждений общего профиля. К сожалению, приходится констатировать, что осведомленность врачей практического здравоохранения об этом заболевании недостаточна (как и их онкологическая настороженность в целом, особенно в отношении данной локализации), и это обуславливает актуальность обсуждения данной проблемы с широким кругом специалистов.

? Расскажите о классификации ПОС. Какие варианты ПОС наиболее часто встречаются в клинической практике?

Р.В.: Как уже было сказано, в структуре ПОС преобладают условно доброкачественные новообразования, частота которых в наших наблюдениях составила 93,1%. Среди них встречаются рабдомиомы, гемангиомы, фибромы, липомы, папиллярные фиброзластомы и др. Однако абсолютное большинство (89,6%) всех ПОС составляют миксомы сердца (МС); учитывая их преобладание, а также наличие клинических проявлений, во многом схожих с таковыми других сердечных новообразований, их рассмотрение требует особого внимания.

МС — внутриполостные опухоли, которые могут локализоваться в любой камере сердца. В абсолютном большинстве (78,3%) случаев они локализируются в левом предсердии и фиксируются короткой ножкой на узком или широком основании (что позволяет опухоли оставаться подвижной во время своего роста) чаще всего к межпредсердной перегородке в области овальной ямки. Макроскопически МС напоминают полип или виноградную гроздь желеобразной, мягкой или плотнотканевой консистенции (рис. 1). Частое отсутствие капсулы создает условия для возможной фрагментации новообразования во время сердечных сокращений с последующей эмболией артериальных сосудов опухолевой массой. Миксомы, как правило, доброкачественны, но в то же время склонны к рецидивам, что совместно с высоким риском эмболических осложнений и возможностью внезапной смерти в результате заклинивания клапанных отверстий дает основания относить указанное заболевание к разряду крайне опасных.

Этиология МС до сих пор служит предметом дискуссии. Клинические данные, наличие рецидивов, указание на злокачественное перерождение, случаи множественного поражения, рост из межпредсердной перегородки, наблюдение

семейных миксом и миксом у близнецов — все это дает весомые и яркие доказательства опухолевой природы МС. В то же время источник образования и особенности морфогенеза МС до последнего времени оставались нерасшифрованными. В исследованиях, проведенных на базе Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова под руководством доктора медицинских наук В.П. Захаровой, на основании широкого применения современных морфологических, гистохимических и иммуногистохимических исследований на большом морфологическом материале впервые была разработана оригинальная концепция морфогенеза МС. В этих исследованиях показано происхождение МС из эндотелиоцитов артериальных сосудов подэндокардиального пространства, которые способны трансформироваться в миксомные клетки.

Вторым по частоте доброкачественным образованием, специфичным только для сердца, являются рабдомиомы. Данная опухоль характерна для новорожденных и грудных детей. Более того, описаны случаи внутриутробной ЭхоКГ-диагностики рабдомиом в сердце плода. Возраст больных с рабдомиомами варьировал от 3 дней до 1,5 лет. В 50% случаев рабдомиомы были множественными (от 2 до 6 узлов), различного размера.

? Каковы особенности первичных злокачественных новообразований сердца?

Р.В.: Первичные злокачественные опухоли сердца (ЗОС) встречаются крайне редко, что объясняется, по-видимому, особенностями метаболизма миокарда, спецификой коронарного кровотока и ограниченностью лимфатических соединений внутри сердца. В абсолютном большинстве случаев это саркомы. Первичные ЗОС могут располагаться эпикардиально, не проникая в полости сердца, а также эндокардиально и интрамурально, поражая при этом миокард и клапанные структуры. По сравнению с метастатической неоплазией в сердце или перикарде первичные саркомы характеризуются локальным агрессивным ростом в одну или более камер сердца, поражая как правые, так и левые его отделы

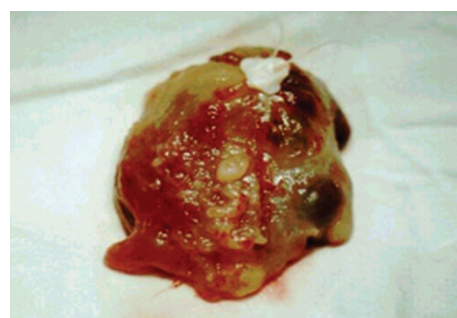


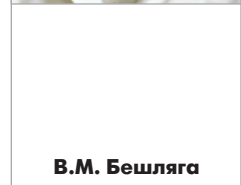
Рис. 1. Желеобразная МС дольчатого строения. Хорошо видно место прикрепления опухоли размером 1х1 см



Рис. 2. Ангиосаркома левого предсердия



Р.М. Витовский



В.М. Бешляга



(рис. 2). Такие опухоли отличаются крайне быстрым инфильтрирующим ростом и метастазированием в средостение, легкие, лимфатические узлы, надпочечники и головной мозг. Это приводит к тому, что на этапе верификации диагноза в 60-80% случаев у пациентов уже имеются метастазы. Прогноз для таких больных неудовлетворительный.

? Каковы возможные клинические проявления ПОС?

Р.В.: В целом распознавание данной патологии чрезвычайно затруднено в связи с отсутствием патогномичных признаков и возможным длительным бессимптомным течением заболевания. До настоящего времени клинические опухоли сердца, в том числе и МС, диагностируют при первичном обращении примерно у 5-10% больных. Локализуясь в различных камерах сердца, опухоли чаще всего имитируют клиническую картину стеноза того или иного клапанного отверстия, что интерпретируется как ревматическое поражение митрального, аортального либо трехстворчатого клапана с формированием стеноза или комбинированного порока. В преобладающем большинстве случаев пациенты наблюдаются в терапевтических стационарах с подозрением на ревмокардит, ревматический митральный или трикуспидальный порок сердца, сдавливающий перикардит, рецидивирующую тромбоэмболию легочной артерии, инфекционный эндокардит, кардиомиопатию и многие другие заболевания. Ошибка в диагностике приводит к гибели больных, в то время как определенная клиническая настороженность в интерпретации анамнеза заболевания и некоторых физических данных дает возможность вовремя заподозрить ПОС и провести адекватное лечение.

Одним из наиболее частых клинических проявлений опухолей сердца является застойная сердечная недостаточность, которая, по нашим наблюдениям, отмечается у 93,6% больных. Она возникает в результате частичной обтурации клапанных отверстий с последующим нарушением притока или оттока крови из соответствующих камер сердца. Выраженность застойной сердечной недостаточности в данном случае определяется внутриполостным ростом опухоли и зависит от ее величины, локализации и степени подвижности. Именно поэтому у больных с новообразованиями

Продолжение на стр. 90.

Особенности диагностики и хирургического лечения первичных опухолей сердца

Продолжение. Начало на стр. 88.

небольших размеров указанный симптомокомплекс может отсутствовать. Диагностическую ценность последний приобретает в сочетании с коротким анамнезом заболевания, характерным для большинства больных с опухолями сердца. Так, в наших наблюдениях в большинстве случаев длительность симптомов заболевания была менее 1 года перед операцией. Другая значимая особенность состоит в том, что декомпенсация кровообращения, развивающаяся у больных данной категории, как правило, крайне трудно поддается лекарственной терапии либо вообще не реагирует на нее.

Важной диагностической особенностью недостаточности кровообращения является зависимость выраженности некоторых проявлений МС (приступов удушья с цианозом, сердечной астмы, острого отека легких) от положения тела больного, которая регистрируется в 25,2 % случаев. В большей степени эта особенность проявляется 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 в наших наблюдениях не было. Поэтому синдром поиска удобного положения тела может быть отнесен к особенностям клинических проявлений именно новообразований предсердной локализации.

Одним из частых клинических проявлений опухолей сердца являются различные нарушения ритма, которые регистрируются в 1/3 случаев. Они реализуются стойкой или пароксизмальной тахикардией в сочетании с экстрасистолью, развитие и степень выраженности которых также часто зависят от положения тела больного.

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

Первым признаком опухоли сердца может быть эмболия периферических сосудов. Системные эмболии опухолевыми фрагментами являются наиболее частыми осложнениями миксом левого предсердия: их частота, по сведениям различных авторов, колеблется в широких пределах 10-25% случаев. Особо должно настораживать то, что эмболия опухолевыми фрагментами почти всегда возникает на фоне синусового ритма, а не мерцательной аритмии. В литературе приводится немало сообщений о случаях, когда ранний клинический диагноз миксомы сердца устанавливался на основании гистологического исследования эмболов, удаленных из периферических

сосудов. При опухолях в правых отделах сердца эмболии встречаются в системе легочной артерии.

Клиническая картина первичных ЗОС также полиморфна. Во многом проявления заболевания похожи на таковые при доброкачественных опухолях, что значительно затрудняет дифференциальную диагностику. Предположить злокачественное поражение сердца помогают 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 высокий уровень С-реактивного белка. Декомпенсация кровообращения при ЗОС может быть обусловлена частичным замещением контрактильного миокарда опухолевой тканью или хронической тампонадой. Гемоперикард наблюдается в 30-50% всех случаев злокачественных неоплазм сердца.

Клинические проявления ПОС включают также различные общие реакции организма на опухоль. К ним можно отнести общую слабость, быструю утомляемость и недомогание, артралгию и миалгию, снижение массы тела, субфебрилитет. Указанные состояния обусловлены множественными микроэмболиями, а также аутоиммунными реакциями на высвобождение в кровь полисахаридных и белковых субстанций опухоли. Субфебрилитет, наблюдаемый примерно у половины больных ПОС, может иметь стойкий либо периодически беспричинно возникающий характер. На этом фоне отмечаются периодические подъемы температуры до 39-40 °С, сопровождающиеся ознобом, отличающиеся резистентностью к лекарственной терапии. В клинической практике имеет место ошибочная интерпретация таких данных как проявлений инфекционного эндокардита.

Помимо вышеперечисленных симптомов, при опухолях сердца наблюдаются изменения лабораторных показателей крови, которые отмечаются у всех больных в различном количественном и комбинационном соотношении. Они характеризуются наличием анемии (41,4% случаев), 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 и 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 хирургического лечения или отказе от его проведения.

Особого внимания при внутриполостных опухолях сердца заслуживает аускультативная картина, которая у 83,8% пациентов имитирует ревматический порок сердца, чаще стеноз митрального клапана или выходного отдела правого левого желудочка, что определяется локализацией, величиной и степенью подвижности опухоли. Именно эта клиническая особенность обуславливает основные диагностические ошибки, которые возникают при первичном обращении таких

пациентов. Важно отметить непостоянство во времени аускультативных проявлений при стабильно синусовом ритме и при изменении положения тела пациента, обусловленное смещением опухоли относительно клапанов сердца. Такие проявления заболевания выявляются у 20% пациентов с МС. При этом шум может появляться или исчезать (таким образом, отсутствие шума при наличии других признаков опухоли не означает отсутствия самой опухоли).

В целом клиническая симптоматика опухолей сердца зависит прежде всего от локализации, размеров и степени подвижности новообразования. Для больших новообразований наиболее характерна триада симптомов: обструкция, эмболизация и конституциональные признаки, тогда как при малых механический фактор обструкции клапанных отверстий может полностью отсутствовать. Детальный анализ клинического течения опухолей сердца, в частности МС, позволяет выделить ряд клинических показателей, на основании которых можно заподозрить наличие опухоли:

- внезапное появление характерных клинических признаков, которые иногда зависят от перемены положения тела;
- быстрое прогрессирование сердечно-сосудистой недостаточности, несмотря на применение кардиальной терапии;
- большая длительность заболевания по сравнению с таковой ревматических пороков сердца;
- возникновение эмболий периферических сосудов или сосудов легких на фоне синусового ритма;
- одышка или кратковременная потеря сознания, появляющаяся внезапно;
- мелодия ревматического порока (чаще стеноза митрального клапана), характеризующаяся скудностью и изменчивостью шумов при перемене положения тела больного;
- течение заболевания под маской инфекционного эндокардита, общая слабость, похудание, анемия, повышение СОЭ, длительный субфебрилитет, несмотря на лечение антибиотиками.

Какие основные методы применяются в диагностике опухолей сердца? Расскажите о собственном опыте диагностики ПОС.

В.Б.: Рассматривая историю развития диагностики ПОС, следует отметить, что прижизненное выявление внутриполостных опухолей сердца значительно улучшилось при внедрении в клиническую практику инвазивных методов исследования, таких как катетеризация полостей сердца и ангиокардиография. В связи с широким внедрением в практику ЭхоКГ катетеризация сердца утратила свою значимость и применяется в тех редких случаях, когда необходима дополнительная информация в отношении анатомических особенностей новообразования, а также сопутствующей патологии коронарных артерий.

Применение ЭхоКГ обеспечило точную и своевременную диагностику опухолей сердца. Данный метод, разрешающая способность которого в настоящее время приближается к 100%, стал основным в комплексе диагностических мероприятий при ПОС. Двухмерное сканирование дает возможность регистрировать в реальном времени

размеры и форму новообразований, место их прикрепления, подвижность, соотношение с клапанным аппаратом, степень нарушения гемодинамики, позволяя уже в поликлинических условиях поставить правильный диагноз и выработать оптимальную хирургическую тактику лечения.

Наиболее информативным является ЭхоКГ-диагностика миксом, которые определяются в виде эхопозитивных округлых образований, выступающих в просвет камер сердца, с четкими границами. По данным ЭхоКГ структура МС отличается разнообразием с различными включениями в виде кист или участков кальциноза, что является диагностическим критерием для МС. Основным характерным признаком МС является высокая подвижность, что отличает эти опухоли от всех других ПОС. В наших наблюдениях большинство МС находились в предсердиях и их прикрепление было типичным. 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 заполняя приточный отдел правого желудочка или, иногда, доходя до середины левого желудочка (рис. 3, 4).

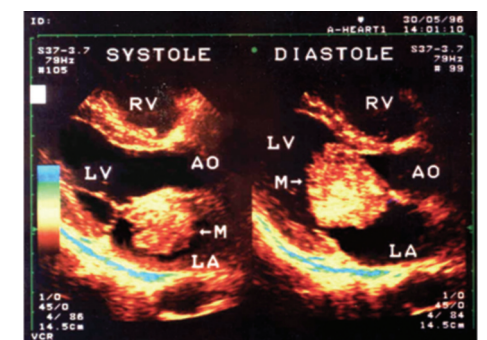


Рис. 3. Эхокардиограмма больного с миксомой левого предсердия в сечении по длинной оси. Справа: миксома в диастолу пролабирует в просвет митрального клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева: в систолу миксома уходит в предсердие

Примечания: М – миксома, LV – левый желудочек, RV – правый желудочек, LA – левое предсердие, AO – аорта.

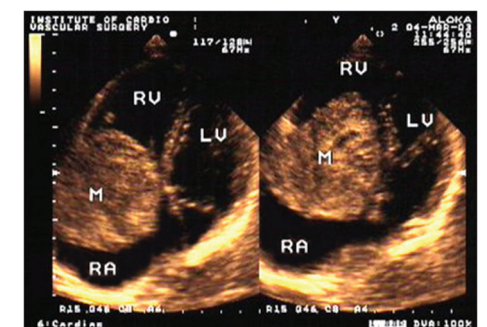


Рис. 4. Большая миксома правого предсердия с плотной капсулой. Справа: миксома в диастолу пролабирует в просвет трехстворчатого клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева: движение миксомы в систолу

Примечание: RA – правое предсердие.

Иногда миксомы прикреплялись атипично у основания створок атриовентрикулярных клапанов либо 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, причем по размерам значительно преобладала правопредсердная форма (рис. 5).

Во время своего движения более или менее плотные ткани миксомы контактируют со створками атриовентрикулярных клапанов, травмируя их. Как следствие, у некоторых больных развивалась сопутствующая недостаточность митрального или трехстворчатого клапана, которую определили при цветном

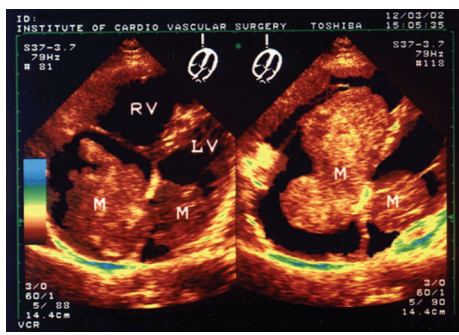


Рис. 5. Биатриальная миксома без капсулы с прикреплением двух фрагментов к межпредсердной перегородке и пролабирующая в диастолу в просвет митрального и трехстворчатого клапанов. Движение миксомы в систолу (справа) и в диастолу (слева)

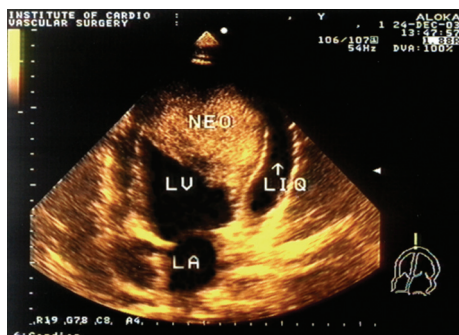


Рис. 8. Фиброма левого желудочка с локализацией в области верхушки и боковой стенки
Примечания: NEO – фиброма, LIQ – экссудат в полости перикарда.

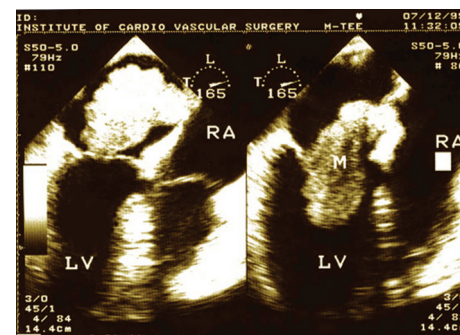


Рис. 11. Транспищеводная ЭХОКГ при миксеме левого предсердия. Движение миксомы в диастолу (справа) и в систолу (слева). Выявляется ножка миксомы с типичным прикреплением в центральной части межпредсердной перегородки

доплеровском картировании по распространности обратного тока в предсердиях. При гемодинамически значимой недостаточности требовались протезирование митрального клапана или пластика трехстворчатого (рис. 6).

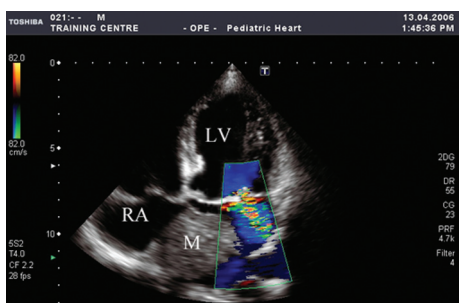


Рис. 6. Эхокардиограмма больного с миксомой левого предсердия, осложненной митральной недостаточностью

Гораздо реже встречались миксомы левого и правого желудочков, которые диагностировались 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.

Рабдомиомы исходят исключительно из миокарда, при ЭхоКГ мы встречали их в виде узлов повышенной эхогенности с четкими границами в толще стенки правого или левого желудочка (рис. 7). В отсутствие у таких больных нарушений гемодинамики мы проводили диспансерное наблюдение за больными на протяжении 1-2 лет, при котором наблюдалось постепенное уменьшение размеров узлов вплоть до полного исчезновения. Хирургическое лечение выполнено у 4 больных и проводилось только при явлениях выраженной обструкции выходного тракта правого или левого желудочков.

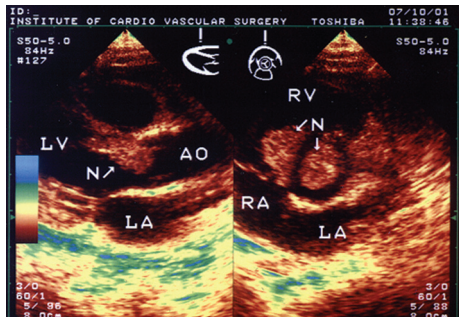


Рис. 7. Множественные рабдомиомы левого желудочка с локализацией в выходном тракте и его частичной обструкцией.
Слева: продольное сечение левого желудочка, рабдомиома перекрывает его выходной тракт. Справа: рабдомиомы в поперечном сечении
Примечание: N – рабдомиомы.

Среди других редких доброкачественных ПОС сердца 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 сопредельных 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 злокачественности, устанавливался на основании результатов цитологического исследования (рис. 9).

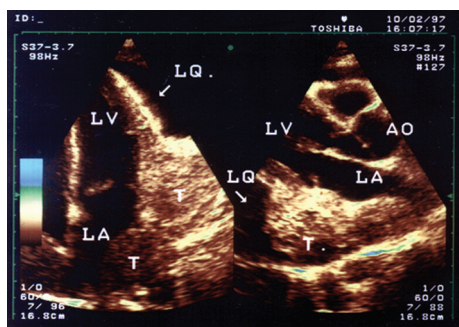


Рис. 9. Злокачественная опухоль левого предсердия с прорастанием в перикард и стенку левого желудочка
Примечания: T – опухоль, LIQ – экссудат в полости перикарда.

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 ней, было затруднительно. Одним из методов, позволяющим дифференцировать миксомы с другими новообразованиями, является транспищеводная ЭхоКГ (рис. 10).

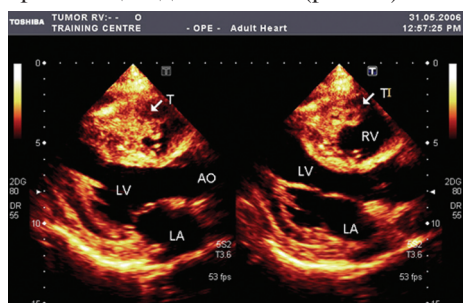


Рис. 10. Злокачественная опухоль правого желудочка с подвижными фрагментами

Прорастание ткани злокачественной ПОС в стенку сердца широким основанием или связь миксомы ножкой со стенкой сердца достаточно легко определяются при транспищеводной ЭхоКГ. Метод имеет большую разрешающую способность. Кроме того, на небольшом фокусном расстоянии можно использовать высокие частоты сканирования (6-8 МГц), что позволяет более точно оценить мелкие структуры, чем при трансторакальной ЭхоКГ. Поэтому в случае малоподвижности ПОС или нечеткой визуализации места прикрепления ПОС к стенке сердца при трансторакальном исследовании мы рекомендовали транспищеводную ЭхоКГ для уточнения

характера опухолевидного образования (рис. 11).

Следует отметить, что, несмотря на высокую разрешающую способность, двухмерная ЭхоКГ, как трансторакальная, так и трансеофагальная, имеют 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 ситуациях большое значение придается новым высокоэффективным методикам исследования, какими являются компьютерная (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). Являясь высокочувствительными и высокоэффективными методами современной дифференциальной диагностики доброкачественных и злокачественных новообразований сердца, КТ и МРТ находят широкое применение в клинической практике многих лечебных учреждений мира.

Каковы особенности хирургического лечения новообразований сердца? Расскажите о собственном опыте лечения таких больных.

Р.В.: Хирургическая тактика при установлении диагноза ПОС заключается 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.

Сегодня общепризнано, что радикальное хирургическое лечение при эндо- и миокардиальных опухолях возможно только под непосредственным контролем зрения. Методом выбора у таких больных являются операции, выполняемые в условиях искусственного кровообращения

с умеренной гипотермической перфузией и холодовой фармакологической кардиоплегией. Это обеспечивает возможность оптимальной экспозиции новообразования в условиях «сухого» операционного поля и адекватной защиты миокарда.

Крайне важным моментом в выполнении операции по удалению МС является адекватность обработки места фиксации опухоли, от чего во многом зависит возможность рецидива заболевания. Изучение отдаленных результатов хирургического лечения в сопоставлении с различными методиками их проведения демонстрирует необходимость максимальной радикальности с целью профилактики рецидивов. Радикальность должна обеспечиваться иссечением опухоли вместе с площадкой ее прикрепления с подлежащими тканями. Образовавшийся в межпредсердной перегородке дефект ушивается непрерывным швом; в случаях образования большого дефекта рекомендуется его закрытие заплатой. Исключение составляют случаи внеперегородочной фиксации опухоли, при которой выполнение операции в указанном объеме затруднительно и опасно. В подобных ситуациях опухоль удаляют вместе с субэндокардиальной основой ножки и осуществляют последующую электрокоагуляцию и прошивание этой зоны.

Опыт показывает, что соблюдение всех необходимых принципов оперативного вмешательства позволяет добиться значительного улучшения непосредственных результатов операций. Госпитальная летальность при удалении МС, по данным литературы, колеблется в довольно широких пределах (2,3-13,3%). Внедрение в клиническую практику Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова разработанной системы ургентной хирургической помощи и оптимизированных вариантов оперативного лечения позволили существенно снизить риск возможных осложнений и госпитальной летальности при проведении операций у пациентов с МС и другими, более редкими ПОС. Так, на протяжении последних 12 лет летальных исходов не наблюдалось.

Хирургическое лечение первичных ЗОС в большинстве случаев малоэффективно и пока не вносит принципиальных изменений в прогноз больных с указанной патологией, что в основном связано с поздней диагностикой заболевания. Поэтому сегодня клиницисты вынуждены ограничиваться паллиативными хирургическими операциями, сочетая их в послеоперационном периоде с лекарственной и лучевой терапией. С помощью такого подхода некоторым специалистам удавалось продлить жизнь оперированных пациентов с первичными ЗОС до 3-4,5 лет. В целом как при доброкачественных, так и при злокачественных ПОС залог успешной медицинской помощи состоит в своевременном выявлении заболевания.

В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины накоплен огромный опыт лечения ПОС. За период с 1969 по 2012 год на лечении в данном учреждении находилось 779 больных с морфологически верифицированными ПОС различного генеза. Возраст больных колебался от 1 дня до 78 лет, наибольшее количество пациентов представляли возрастную группу 35-55 лет. Столь внушительный опыт позволил институту занять достойное место в числе крупнейших научных центров мира, занимающихся лечением обсуждаемого контингента больных.

Подготовила **Катерина Котенко**

Иллюстративный материал из архива клиники