

Г.Э. Ризк¹, Е.А. Захарьян², Г.А. Степук¹, А.А. Сницер¹, Р.С. Овчаров¹,
А.В. Ушаков²

¹Крымское республиканское учреждение «Клиническое территориальное медицинское объединение “Университетская клиника”», Симферополь

²ГУ «Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского», Симферополь

Особенности клинического течения, диагностики и лечения миксом левого предсердия: случаи из практики

Первичные опухоли сердца относятся к весьма редким заболеваниям (согласно статистическим данным составляют 0,0017–0,02 % в структуре кардиальной патологии), но во многих случаях имеют клинически злокачественное и даже фатальное течение. Риск внезапной смерти достаточно высок: она возникает у 30 % больных с первичными опухолями сердца. В работе представлены три клинических случая миксом сердца, характеризовавшиеся преимущественно экстракардиальными проявлениями с внезапным началом и неуклонным прогрессированием заболевания, выраженным интоксикационным синдромом.

Ключевые слова: миксома, диагностика, лечение.

Миксома – это первичная внутриполостная, гистологически доброкачественная опухоль сердца [1, 4]. При этом во многих случаях имеет место клинически злокачественное и даже фатальное течение заболевания [4, 6]. Первичные опухоли сердца относятся к весьма редким заболеваниям и, согласно статистическим данным, встречаются у 0,0017–0,02 % пациентов с сердечно-сосудистой патологией [4, 10]. По данным Л.А. Бокерия, А.И. Малащенко [1], миксомы составляют 50 % от числа всех доброкачественных опухолей сердца.

Миксомы чаще всего диагностируют в возрасте 30–60 лет, хотя описаны случаи этого заболевания у грудных детей и лиц старческого возраста. У женщин встречаются в 2–3 раза чаще, чем у мужчин [1, 7, 15]. Этиология миксом до конца не выяснена. Существуют различные теории их возникновения. Большинство миксом – изолированные, но в 7 % случаев они являются составной частью наследственных синдромов с аутосомнодоминантным наследованием [16].

Миксомы могут локализоваться в любой из полостей сердца, но наиболее часто – в левом предсердии (ЛП), где, как правило, они располагаются в области овальной ямки и ее края, реже – в месте впадения легочных вен. В 65 % случаев поверхность опухоли гладкая, в 35 % – ворсинчатая [3, 7].

Клиническая картина заболевания может быть весьма разнообразной и определяется такими факторами, как развитие эмболий, обструкции внутрисердечного кровотока, и конституциональными признаками (реакцией организма на миксому) [2, 5, 9, 11, 14]. На ранних стадиях наличие миксомы может не сопровождаться какой-либо симптоматикой, особенно если опухоль небольших размеров и не склонна к фрагментации. В случаях, когда опухоль нарушает нормальную функцию предсердно-желудочкового клапана, клинические признаки быстро нарастают и, несмотря на применение кардинальной терапии, развивается прогрессирующая недостаточность кровообращения [2, 11]. Высоким явля-

ется и риск внезапной смерти, которая наступает у 30 % больных [4, 10].

Для диагностики миксом используют различные методы визуализации сердца. Наиболее широкое распространение получило эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ), обладающее высокой разрешающей способностью и являющееся основным при предоперационном обследовании больных с данной патологией. Кроме того, в последние годы все более широко используют вентрикулографию, методы компьютерной и магнитно-резонансной томографии, позволяющие с высокой степенью точности определить локализацию опухоли, ее размеры, структуру, место фиксации, соотношение с другими структурами сердца, а также провести дифференциальную диагностику в сомнительных случаях [8, 12, 13]. Единственный радикальный метод лечения миксомы на сегодняшний день – это ее удаление [1, 2, 4].

Приводим три клинических наблюдения, первое из которых представляет особый интерес.

Пациент И., 25 лет, госпитализирован в отделение кардиохирургии Крымского республиканского учреждения «Клиническое территориальное медицинское объединение “Университетская клиника”» (КРУ «КТМО “Университетская клиника”») 01.10.2011 г. При поступлении предъявлял жалобы на слабость, быструю утомляемость, сердцебиение, головную боль, повышение температуры тела до 40–41 °С последние несколько недель.

При осмотре – состояние тяжелое. Сознание ясное. Эмоционально лабилен. Питание пониженное. Температура тела – 39,5 °С. Кожные покровы бледные, землистого оттенка. Отеков нет. Перкуторно над легкими звук ясный, легочный. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, выслушивается систоло-диастолический шум на верхушке, меняющий свой характер при изменениях положения тела. Артериальное давление – 110/70 мм рт. ст., частота сокращений сердца – 100 в 1 мин. Язык влажный, живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень незначительно выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена.

У пациента имеются остаточные явления лакунарных инсультов (2006, 2007 гг.) в бассейнах правой и левой средних мозговых артерий в виде левосторонней пирамидной недостаточности. Последствия тромбоза левой бедренной и подколенной артерий (тромбэктомия – 06.06.2007 г.), в виде нейрогенной и миогенной сгибательной контрактуры левого голеностопного сустава с резко выраженным нарушением функции опоры и ходьбы. Тромбоз левой под-

коленной артерии. Хроническая артериальная недостаточность I–II степени.

Общий анализ крови: гемоглобин – 91 г/л; эритроциты – $3,0 \cdot 10^{12}$ /л; лейкоциты – $10,9 \cdot 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы – 11 %; СОЭ – 52 мм/ч. При биохимическом исследовании крови регистрировали гипо- и диспротеинемию.

По данным ЭхоКГ: диаметр аорты – 2,6 см; конечнодиастолический размер (КДР) левого желудочка (ЛЖ) – 6,1 см; конечносистолический размер (КСР) ЛЖ – 3,7 см; ЛП – 5,0 см; толщина задней стенки (ТЗС) ЛЖ – 0,7 см; толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) – 0,7 см; правый желудочек (ПЖ) – 2,5 см; фракция выброса (ФВ) – 68 %. При доплерографии определяется хаотичный турбулентный трансмитральный кровоток. Полости ЛЖ и ЛП умеренно расширены. Структура клапанов не нарушена. Сократительная способность миокарда ЛЖ сохранена. Огромных размеров (8,5 × 4,2 × 3,9 см), подвижная, неправильной овоидной частично фрагментированной формы, эхо-негомогенная, пролабирующая в полость ЛЖ через атриовентрикулярное отверстие, запирая его практически полностью как в диастолу, так и в систолу, имитируя стеноз митрального клапана и маскируя при этом митральную недостаточность, наступившую вследствие разрушения клапана инфекционным процессом, – инфицированная миксома ЛП, исходящая на короткой ножке из верхней трети межпредсердной перегородки. При этом ее дистальные части (хвост) при каждой систоле забрасывались с током крови в выходной тракт ЛЖ, доходя до аорты (рис. 1).

Учитывая наличие у больного объемного образования (миксомы) ЛП, его эхокардиографические характеристики, тяжесть состояния, эмболический анамнез, высокий риск развития опасных для жизни осложнений, высокую вероятность инфекционного эндокардита и бесперспективность консервативной терапии, пациент был прооперирован по жизненным показаниям.

Интраоперационно: проведено удаление миксомы ЛП, находящейся на ножке. При ревизии митрального клапана обнаружено его полное разрушение с наличием на нем вегетаций. Проведено протезирование митрального клапана протезом St. Jude № 27 (рис. 2). Гистологически: миксома сердца; клапан с дистрофическими и некробиотическими изменениями эндотелия, мукоидным и фибриноидным набуханием и некрозом соединительной основы эндокарда, участками лимфогистиоцитарной инфильтрации (рис. 3).

Послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент выписан в стабильном

состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Пациентка Ч., 53 года, поступила в отделение кардиохирургии КРУ «КТМО «Университетская клиника»» 04.04.2012 г. с жалобами на ежедневное повышение температуры тела до 39,0–39,8 °С, выраженную общую слабость, утомляемость, мышечные боли, озноб, потерю массы тела до 10 кг в течение 3 месяцев, сердцебиение, одышку при незначительной физической нагрузке.

Из анамнеза: считает себя больной с апреля 2011 г., когда стали возникать «волнообразные» повышения температуры тела, слабость, миалгии. Симптомы прогрессивно нарастали. В июне 2011 г. появилась одышка, отеки голеней, бледность. Профессиональных вредностей не имеет. Не курит. Наследственность не отягощена. По результатам лабораторных исследований выявлены анемия, повышение СОЭ до 58 мм/ч. Обследована амбулаторно. На поликлиническом приеме выставлены предварительные диагнозы: хронический холецистит, фаза обострения; хронический гастрит, стадия обострения; вирусный гепатит С (?). 03.04.2012 г. направлена на консультацию к гастроэнтерологу в КРУ «КТМО «Университетская клиника»», который, исключив патологию желудочно-кишечного тракта, заподозрил у больной инфекционный эндокардит. Консультирована ревматологом. Направлена на ЭхоКГ.

ЭхоКГ: диаметр аорты – 3,3 см; открытие створок аортального клапана – 2,0 см; КДР ЛЖ – 4,7 см; КСР ЛЖ – 3,0 см; ЛП – 3,9 см; ТЗС ЛЖ – 1,1 см; ТМЖП – 1,0 см; ПЖ – 2,4 см; ФВ – 64 %; переднезаднее укорочение ЛЖ – 36 %. Митральная регургитация – 1–2-й степени. Трикуспидальная регургитация 1-й степени. Полости сердца не расширены. Стенки аорты и створки аортального клапана уплотнены, открытие их достаточное. Легочная

артерия не изменена. Структура других клапанов не нарушена. Перегородки представляются непрерывными. Сократительная способность миокарда ЛЖ сохранена. В полости перикарда определяется небольшое количество свободной жидкости, высота столба по контуру задней стенки ЛЖ – 0,6 см, по контуру ПЖ – 0,4 см (объем ~150 мл). В полости ЛП визуализируется подвижное эхопозитивное образование размерами 2,5 × 2,3 × 1,8 см с элементами кальциноза, фиксированное в области ушка ЛП (тромб? миксома?), пролабирующее в полость ЛЖ во время систолы предсердия. Явных вегетаций на клапанах сердца в момент осмотра не выявлено.

Направлена на консультацию в отделение кардиохирургии. В клиническом анализе крови обращали на себя внимание выраженная анемия (гемоглобин – 57 г/л, эритроциты – $1,93 \cdot 10^{12}/л$), повышение СОЭ до 60 мм/ч.

На основании данных, приведенных выше, был установлен клинический диагноз: первичная опухоль сердца (миксома ЛП, пролабирующая в полость ЛЖ), сердечная недостаточность IIА стадии с сохраненной систолической функцией ЛЖ, III функциональный класс. Железодефицитная анемия.

После курса консервативной терапии, направленной на компенсацию состояния пациентки, проведено оперативное лечение – удаление миксомы ЛП. Интраоперационно: опухоль гроздевидной формы размерами 3,0 × 1,5 × 1,5 см на ножке располагалась в середине треугольника, соединяющего основание митрального клапана, ушко ЛП и левые легочные вены. Гистологически подтверждено наличие миксомы (рис. 4).

Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Больная Г., 25 лет, 23.08.2012 г. обратилась на консультацию в отделение кардиохирургии КРУ



Рис. 1. Эхокардиограммы пациента И.: визуализируется овоидной формы миксома левого предсердия, занимающая большую часть его полости (А); эхокардиографическая картина пролабирания миксомы левого предсердия в полость левого желудочка (Б)



Рис. 2. Макропрепарат миксомы левого предсердия и патологически измененного митрального клапана

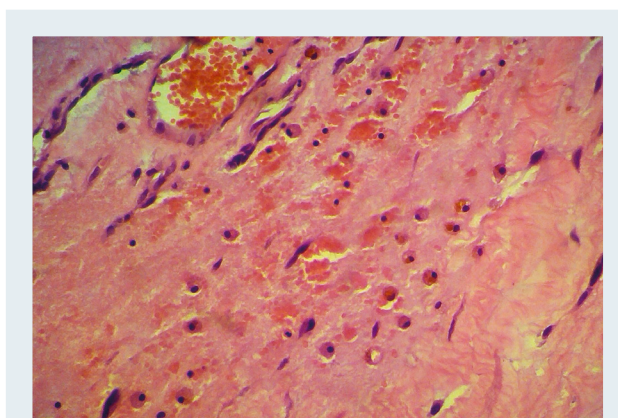


Рис. 3. Микропрепарат миксомы левого предсердия с кровоизлияниями в толщу миксоида, отложения свободного гемосидерина и поглощенного сидерофагами. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 400$

«КТМО “Университетская клиника”» с жалобами на повышение температуры тела до $37,5^{\circ}\text{C}$, сердцебиение, слабость. Указанные жалобы появились в конце июля 2012 г. Впервые обратилась к врачу поликлиники 08.08.2012 г. Направлена на общий анализ крови, в котором выявлены анемия 1-й степени, ускорение СОЭ до 50 мм/ч. Из имеющихся в анамнезе хронических заболеваний – диагнозы, достаточно часто отмечаемые у молодых пациентов астенической конституции: пролапс митрального клапана; хронический гастрит; дискинезия желчевыводящих путей по гипотоническому типу; хронический пиелонефрит, стадия ремиссии; вегетососудистая дистония по смешанному типу. При проведении ультразвукового исследования щитовидной железы, органов брюшной полости (21.08.2012 г.) патологии не обнаружено.

ЭхоКГ (22.08.2012 г.): диаметр аорты – 2,8 см; открытие створок аортального клапана – 1,9 см; КДР ЛЖ – 5,0 см; КСР ЛЖ – 3,2 см; ЛП – 3,6 см; ТЗС ЛЖ – 0,8 см; ТМЖП – 0,8 см; ПЖ – 2,2 см; ФВ – 66 %; переднезаднее укорочение ЛЖ – 37 %, диаметр легочной артерии – 2,1 см; размер правого предсердия – 3,4 см. Полости сердца не расширены. Аорта и легочная артерия не изменены. Структура других клапанов не нарушена. Перегородки представляются непрерывными. Сократительная способность миокарда ЛЖ сохранена. В полости перикарда свободной жидкости не выявлено. В полости ЛП, прикрепляясь к основанию митрального клапана (септальной части), визуализируется подвижное изоэхогенное образование размерами $5,0 \times 2,8 \times 3,2$ см (пролабирует в диастолу в полость ЛЖ на 2/3). ЭхоКГ-признаки миксомы.

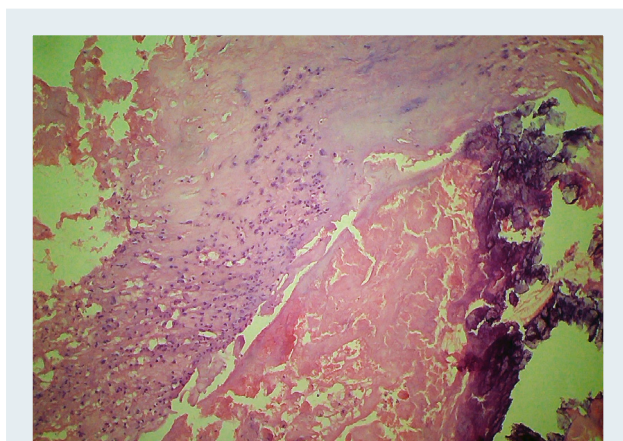


Рис. 4. Микропрепарат миксомы левого предсердия с очагами обызвествления в ткани опухоли. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 100$

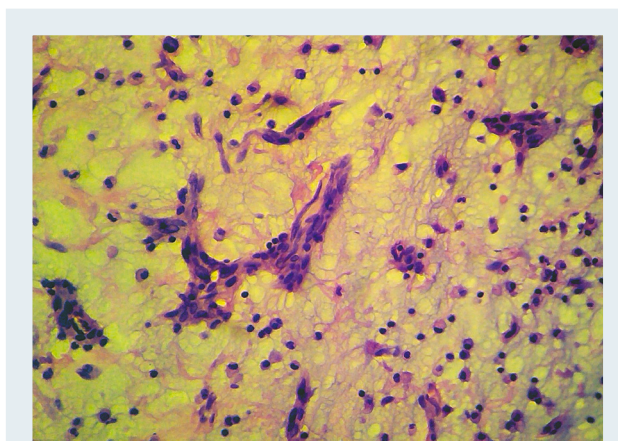


Рис. 5. Микропрепарат миксомы левого предсердия. Определяются миксомные клетки, образующие синцитиальные группы в виде ветвистых структур. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 400$

При этом 23.08.2012 г. больная проводит мочевой тест на беременность, который оказывается положительным. Женщина имеет ребенка от предыдущего брака (роды в феврале 2007 г. в сроке 35 недель). В ноябре 2011 г. – самопроизвольное прерывание беременности на ранних сроках. В течение года попытки забеременеть оказались неудачными. После консультации в отделении кардиохирургии 23.08.2012 г. больной рекомендовано медикаментозное прерывание беременности с последующим оперативным лечением миксомы, от которых больная категорически отказалась. Через 2 недели больная госпитализирована в отделение гинекологии с угрозой прерывания беременности, терапия которой оказывается малоэффективной. 20.09.2012 г. проведена контрольная ЭхоКГ, на которой обнаружена отрицательная динамика – размеры миксомы ЛП увеличились до $5,2 \times 2,9 \times 3,4$ см; отмечалось пролабирование ее в диастолу в полость ЛЖ, с признаками «запирания» левого атриовентрикулярного отверстия. Принято решение об искусственном прерывании беременности (21.09.2012 г.).

Госпитализирована в отделение кардиохирургии 09.10.2012 г., где проведено удаление миксомы ЛП. Диагноз подтвержден гистологически (рис. 5). Послеоперационный период протекал без осложнений. Выписана под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Анализируя представленные клинические случаи, следует обратить внимание на достаточно большую длительность (5 лет в первом случае и более 1 года во втором случае) манифестации заболевания в виде неспецифических экстракардиальных проявлений. При этом в первом случае преобладал синдром рецидивирующей артериальной тромбоэмболии (эмболические мозговые инсульты, тромбоэмболии бедренной, подколенной артерий, что, учитывая молодой возраст пациента и отсутствие общепризнанных предрасполагающих факторов, с высокой степенью вероятности свидетельствовало о наличии источника тромбоэмболий большого круга кровообращения в левых отделах сердца) с присоеди-

единением в более поздние сроки интоксикационного синдрома. Во втором случае заболевание начало клинически проявляться выраженным воспалительно-интоксикационным синдромом с достаточно быстрым присоединением признаков сердечной недостаточности, что, как и в первом случае, давало основание для предположения кардиального генеза заболевания. Следует отметить также наличие в обоих случаях выраженной анемии.

Данные наблюдения очень показательны с точки зрения важности всесторонней оценки совокупности клинических проявлений заболевания, позволяющих заподозрить кардиальную патологию, и своевременного проведения соответствующих исследований (в данных случаях ЭхоКГ), позволяющих прийти к правильному диагнозу и, соответственно, проведению адекватного лечения.

Что касается третьего клинического случая, хотелось бы обратить внимание на социально-психологические аспекты данного наблюдения. Молодая пациентка, находясь во втором браке и имея ребенка от первого брака, после самопроизвольного прерывания беременности в 2011 г. и последующих длительных неудачных попыток зачатия на фоне постоянного лечения у гинеколога, наконец, получает долгожданный результат. И если бы не проведенная ЭхоКГ, такие симптомы, как слабость, субфебрильная температура, можно было бы отнести к физиологическим проявлениям беременности на ранних сроках. Однако выявленная при ультразвуковом исследовании миксома и необходимость в ее удалении с неизбежным прерыванием беременности явились для молодой женщины тяжелым испытанием. И, несмотря на отказ пациентки от операции, увеличение опухоли в размерах и появление эхокардиографических признаков «запирания» митрального клапана, а также нарастающая угроза прерывания беременности привели к единственно возможному в данном случае решению – прерыванию беременности с последующим удалением миксомы ЛП.

Литература

1. Бокерия Л.А., Малащенко А.И., Скопин И.И. и др. Хирургическое лечение приобретенных пороков и опухолей сердца у пациентов пожилого возраста // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2007. – Т. 8, № 3. – С. 25–28.
2. Витовский Р.М. Поражение клапанов сердца и их коррекция при миксомах // Укр. ревматол. журн. – 2002. – № 3. – С. 55–58.
3. Захарова В.П., Руденко Е.В., Галахин К.А., Буле Р.М. Миксомы сердца (морфологические аспекты). – К.: Книга плюс, 2003. – 142 с.
4. Кнышов Г.В., Витовский Р.М., Захарова В.П. Опухоли сердца. – К., 2005. – 256 с.
5. Константинов Б.А., Нечаенко М.А., Кузнецова Л.М. и др. Клинико-диагностические и хирургические аспекты объемных образований сердца у детей и подростков // Хирургия. – 2007. – № 4. – С. 4–8.
6. Мухин Н.А., Моисеев С.В., Фомин В.В. Опухоли сердца // Болезни сердца: Руководство для врачей / Под ред. Р.Г. Огановой, И.Г. Фоминой. – М.: Литтерра, 2006. – С. 1106–1115.
7. Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека. – Казань: Титул, 2004. – 456 с.
8. Шиллер Н., Осипов М. А. Клиническая эхокардиография. – М.: Практика, 2005. – 344 с.

9. Acampa M., Tassi R., Guideri F. et al. Safety of intravenous thrombolysis in ischemic stroke caused by left atrial myxoma // *Curr. Drug Saf.*– 2011.– Vol. 6.– P. 343–345.
10. American cancer society. Cancer facts and figures.– Atlanta: American Cancer Society, Inc., 2007.– P. 56.
11. Beyder A., Klarich K.W. Large atrial myxoma causing dynamic obstruction of the mitral valve and atrial fibrillation // *Mayo Clin. Proc.*– 2012.– Vol. 87.– P. 122–130.
12. Gajjar T.P., Shah G.B. Giant ventricular myxoma obstructing right ventricular outflow tract // *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*– 2011.– Vol. 26.– P. 663–666.
13. Harikrishnan S., Bohora S., Pillai V.V. et al. Left atrial myxoma – influence of tumour size on electrocardiographic findings // *Indian Heart J.*– 2012.– Vol. 64.– P. 170–172.
14. Messouak M., Zaam A., Maaroufi M. et al. Cardiac myxoma complicated with cerebral aneurysms and revealed by an ischemic stroke // *Rev. Neurol. (Paris).*– 2011.– Vol. 167.– P. 150–154.
15. Tay M.H., Lay K.W., Ding Z.P., Lee C.N. An interesting case of left atrial myxoma // *Singapore Med. J.*– 2002.– Vol. 43.– P. 367–368.
16. Vezzosi D., Vignaux O., Dupin N., Bertherat J. Carney complex: Clinical and genetic 2010 update // *Ann. Endocrinol. (Paris).*– 2010.– Vol. 71.– P. 486–493.

Г.Е. Різк¹, О.А. Захарьян², Г.О. Степук¹, А.А. Сніцер¹, Р.С. Овчаров¹, О.В. Ушаков²

¹Кримська республіканська установа «Клінічне територіальне медичне об'єднання "Університетська клініка"», Сімферополь

²ДУ «Кримський державний медичний університет ім. С.І. Георгієвського», Сімферополь

Особливості клінічного перебігу, діагностики та лікування міксом лівого передсердя: випадки з практики

Первинні пухлини серця належать до дуже рідкісних захворювань (згідно зі статистичними даними становлять 0,0017–0,02 % у структурі кардіальної патології), проте в багатьох випадках вони мають клінічно злоякісний і навіть фатальний перебіг. Ризик раптової смерті достатньо високий: вона виникає у 30 % хворих з первинними пухлинами серця. У роботі представлено три клінічних випадки міксом серця, що характеризувалися переважно екстракардіальними виявами з раптовим початком і неухильним прогресуванням захворювання, вираженим інтоксикаційним синдромом.

Ключові слова: міксома, діагностика, лікування.

G.E. Rizk¹, E.A. Zakharyan², G.A. Stepuk¹, A.A. Snitser¹, R.S. Ovcharov¹, A.V. Ushakov²

¹ Crimea Republic Institution «Clinical Territorial Medical Association "University Hospital"», Simferopol

² Crimea State Medical University named after S.I. Georgievsky, Simferopol

Clinical features, diagnosis and treatment of left atrial myxoma: cases from practice

Primary tumors of the heart are very rare diseases, comprising up to 0,0017–0,02 % cases in cardiologic practice. Nevertheless, in many cases they are clinically malignant and even fatal. These patients have high risk of sudden death, occurring in 30 % of cases. Three clinical cases of left atrium myxoma characterized by predominantly extracardiac manifestations with sudden onset, progressive course and severe intoxication syndrome are presented.

Key words: myxoma, diagnosis, treatment.