

ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

Діагностика гігантських міксом лівого і правого передсердь



О. В. Бевз¹, А. Б. Гайдук¹, Л. В. Ющик¹,
О. І. Берлінець², Ю. І. Копелюк², О. С. Романишин²,
В. С. Мороз³, І. М. Бігун³

¹ Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького

² Львівська клінічна лікарня на залізничному транспорті філії
«Центру охорони здоров'я» ПАТ «Українська залізниця»

³ Львівський обласний державний клінічний
лікувально-діагностичний кардіологічний центр

Наведено рідкісний клінічний випадок діагностики гігантських міксом лівого і правого передсердь. Проведено короткий літературний огляд епідеміологічних, морфологічних та генетичних особливостей цих пухлинних утворів. Клінічні вияви міксом неспецифічні, що зумовлює серйозні діагностичні труднощі й нерідко призводить до хибного трактування цих симптомів. Своєчасна діагностика пухлин серця, навіть таких великих розмірів, як у наведеному випадку, а також правильно вибрана тактика хірургічного лікування сприяє одужанню хворих.

Ключові слова: пухлини серця, міксоми серця, ехокардіографія.

Попри досягнення сучасних методів візуалізації в кардіології, прижиттєве виявлення первинних пухлин серця в рутинній клінічній практиці трапляється нечасто, що зумовлено рідкістю цієї патології, пізньою появою перших симптомів, котрі зазвичай клініцисти сприймають як вияви інших захворювань.

За даними літератури, міксоми — це рідкісні доброякісні пухлини, поширеність яких становить один випадок на 1 мільйон населення на рік [11], проте вони належать до найпоширеніших (66—92%) первинних пухлин серця [9]. Етіологія міксом до кінця не з'ясована. Однією з причин виникнення пухлин вважають генні мутації, з яких 5—7% випадків зумовлені мутацією гена PRKAR- α , розміщеного у хромосомі людини 17q 24. Існує думка, що цей ген-супресор пухлин кодує регуляторну

α -R1-субодиницю протеїнкінази А. Його мутація спричиняє синдром Карні, що успадковується за автосомно-домінантним типом і характеризується появою множинних доброякісних пухлин різної локалізації у членів однієї родини [11, 14].

Найчастіше міксоми розвиваються у віці 30—60 років, проте описані поодинокі випадки цього захворювання в немовлят. У жінок міксоми виявляють у 2—3 рази частіше, ніж у чоловіків [1, 6].

Міксоми можуть локалізуватися в будь-якій порожнині серця, але найчастіше розташовуються в лівому передсерді (75—89%), прикріплені до міжпередсердної перегородки в ділянці овального вікна. Описані поодинокі випадки діагностики множинних міксом з локалізацією в передсерді і шлуночку, в обох передсердях [6, 7, 12, 13, 15].

Макроскопічно міксоми подібні до поліпів чи грона винограду з гелеподібною, м'якою або щільноеластичною структурою. Досить часто міксоми не мають капсули, що зумовлює доволі часту фрагментацію пухлини й різноманітні емболічні ускладнення [9].

Клінічні вияви міксом серця залежать від локалізації, розмірів пухлини та її рухливості. Пухлина невеликих розмірів не впливає на внутрішньосерцеву гемодинаміку, а хвороба перебігає безсимп-

Стаття надійшла до редакції 10 січня 2018 р.

Бевз Оксана Володимирівна, доцент кафедри пропедевтики внутрішньої медицини, терапевт вищої кваліфікаційної категорії, лікар функціональної діагностики
E-mail: bevezov@ukr.net

© О. В. Бевз, А. Б. Гайдук, Л. В. Ющик, О. І. Берлінець, Ю. І. Копелюк, О. С. Романишин, В. С. Мороз, І. М. Бігун, 2018

томно. Можливі клінічні вияви об'єднують у три синдроми: загальноклінічний (зумовлений індивідуальною реакцією організму на міксом), обструктивний (унаслідок заклинювання клапанних отворів) та емболічний [2]. Часто вияви неспецифічні, що призводить до серйозних діагностичних труднощів і хибного трактування симптомів: раптова поява задишки й короткочасне знепритомнення під час зміни положення тіла та обструкції міксомною клапанних отворів, швидке прогресування серцевої недостатності, резистентної до стандартної терапії, мінливість аускультативної картини у випадку зміни положення тіла, поява клінічних ознак емболій периферійних судин чи судин легень, особливо в молодих осіб із синусовим ритмом. Перебіг захворювання може нагадувати клінічну картину ревматичної вади серця, інфекційного ендокардиту з тривалою субфебрильною лихоманкою, анемією, лейкоцитозом чи створювати хибне враження аутоімунної патології з міопатичним та суглобовим синдромом [8, 10].

Отже, діагностичні можливості рутинних методів дослідження (ЕКГ, рентгенографії, лабораторних досліджень) для виявлення міксом обмежені, оскільки виявлені зміни можуть бути неспецифічними. Лише застосування неінвазивних методів візуалізації, зокрема трансторакальної ехокардіографії (ЕхоКГ), комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії дає змогу вчасно виявити пухлину серця [1]. Єдиним радикальним методом лікування міксом є хірургічне видалення [3, 4, 5].

Клінічний випадок

Хворий Ф. М., 33 роки, госпіталізований у перше терапевтичне відділення Львівської клінічної лікарні на залізничному транспорті філії «ЦОЗ» ПАТ «Укрзалізниця» зі скаргами на задишку при мінімальному фізичному зусиллі, сухий кашель, відчуття серцебиття, тяжкості, болю у надчеревній ділянці та правому підребер'ї, не пов'язані із вживанням їжі, схуднення на 5 кг впродовж місяця, загальною слабкістю, часті запаморочення при зміні положення тіла. Вважає себе хворим упродовж місяця, відколи почали турбувати задишка та серцебиття під час незначного фізичного навантаження. Належної уваги цим симптомам не надавав. Лише після появи болювих відчуттів у надчеревній ділянці та правому підребер'ї звернувся до виробничого лікаря та був скерований для обстеження в умови стаціонару.

З анамнезу відомо, що в дитинстві хворів на застудні захворювання. На туберкульоз, венеричні захворювання не хворів. Не курить, алкоголь вживає зрідка. Алергічних реакцій на харчові продукти, лікарські препарати, побутову хімію не було. Зі слів хворого, п'ять місяців тому при спробі забору крові як у донора на міській станції переливання

крові виявлено анемію. Рекомендовано дообстеження з метою встановлення її причини, проте до лікаря тоді не звернувся.

Дані об'єктивного обстеження на час госпіталізації: загальний стан середньої тяжкості, свідомість ясна, на питання відповідає чітко. Астенічної тілобудови. Шкіра бліда, волога, еластична, без висипань. Доступні огляду слизові оболонки бліді, без крововиливів. Лімфатичні вузли не збільшені. Температура тіла 36,8 °С.

Дихальна система: дихання носом вільне. Грудна клітка астенічна, обидві половини беруть участь в акті дихання, частота дихальних рухів — 20 за 1 хв. Перкуторно над легеньми ясний легеневий звук, у нижньобоківих відділах — притуплений. Аускультативно — везикулярне дихання, у нижніх відділах з обох боків — ослаблене везикулярне. Побічні дихальні шуми не вислуховувалися.

Серцево-судинна система: під час огляду змін у ділянці серця не виявлено. Пульсація судин шиї не помітна. Верхівковий поштовх розміщений у V міжребровому проміжку ліворуч від середньоключичної лінії на 2 см, розлитий, високий, посилений. При перкуторному визначенні меж відносної серцевої тупості виявлено зміщення лівої межі відносної серцевої тупості ліворуч на 3 см, права межа розміщена на 2 см праворуч від правого краю груднини, верхня — по нижньому краю другого ребра. Тони серця аритмічні, на верхівці перший тон послаблений, вислуховується систолічний шум, що затихає, акцент другого тону над легеневою артерією, частота серцевих скорочень — 96 за 1 хв. Артеріальний тиск на обох плечових артеріях — 105/60 мм рт.ст.

Система органів травлення: язик вологий, не обкладений. Живіт під час пальпації м'який, болючий у надчеревній ділянці. Печінка на 8 см виступає з-під краю правої реберної дуги, край рівний, закруглений, болючий.

Сечовидільна система: сечовипускання вільне, не болюче. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Периферичні набряки відсутні.

Лабораторні та інструментальні дослідження.

Загальний аналіз крові: еритроцити — $3,5 \cdot 10^{12}$ /л; гемоглобін — 95 г/л; колірний показник — 0,8; тромбоцити — $210 \cdot 10^9$ /л; лейкоцити — $12,8 \cdot 10^9$ /л; лейкоцитарна формула: паличкоядерні нейтрофіли — 1%; сегментоядерні нейтрофіли — 60%; лімфоцити — 29%; моноцити — 8%; еозинофіли — 2%; анізоцитоз ++; ШОЕ — 18 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза — 3,6 ммоль/л; загальний білірубін — 18,2 мкмоль/л; АСТ — 37 ммоль/л; АЛТ — 28 ммоль/л; креатинін — 70 ммоль/л; сечовина — 4,8 ммоль/л; загальний холестерин — 3,7 ммоль/л; С-реактивний протеїн — 12 мг/л; титр АСЛ «О» — 100 Од; протромбінний індекс — 85%; фібриноген плазми — 5,8 г/л; етаноловий тест позитивний.

Загальний аналіз сечі: без відхилень від норми.

ЕКГ при надходженні у відділення: синусовий ритм із частотою серцевих скорочень 96 за 1 хв. Вертикальне положення електричної осі серця. Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. Часті суправентрикулярні екстрасистоли. Згодом на ЕКГ

зареєстровано фібриляцію передсердь із середньою частотою скорочень шлуночків 115 за 1 хв (рис. 1).

Рентгенографічне дослідження органів грудної клітки: свіжих вогнищевих та інфільтративних тіней немає. Легеневий малюнок посилений у прикореневих ділянках. Серце дещо розширене у попе-

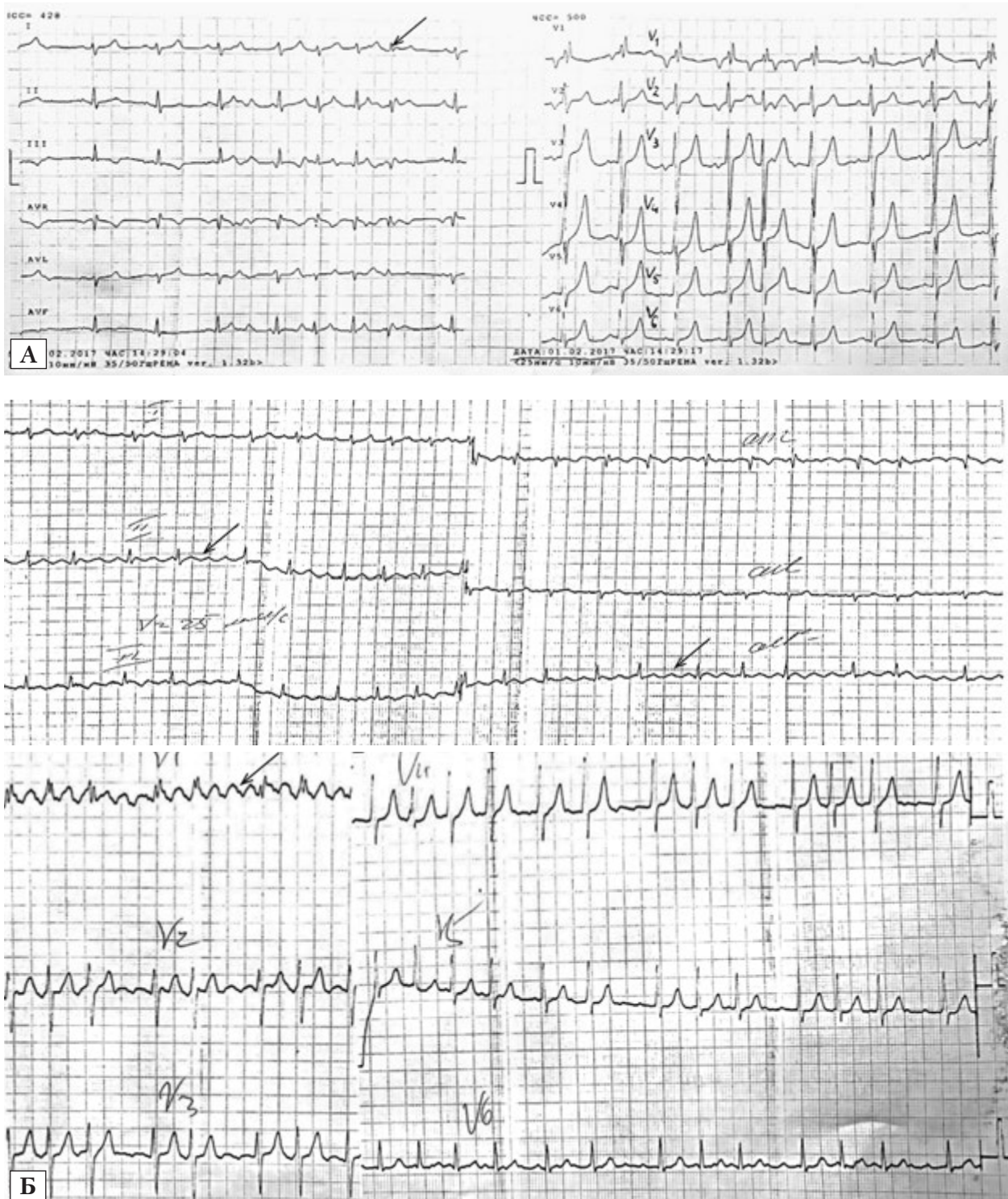


Рис. 1. Електрокардіограма хворого: при надходженні ритм синусовий, суправентрикулярні екстрасистоли, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса (А), під час перебування у стаціонарі зареєстрована фібриляція передсердь, тахісistolічний варіант (Б)

речнику. Синуси вільні, куполи діафрагми сплюснені, із чіткими контурами.

За даними езофагогастроуденоскопії патологічних змін у стравоході, шлунку, цибулині дванадцятипалої кишки не виявлено.

Трансторакальна ЕхоКГ: діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви — 32 мм. Аортальний клапан — стулки звичайні, без порушення функції. Ліве передсердя — 55 мм, розширене. Лівий шлуночок — товщина стінки 11 мм, кінцеводіастолічний розмір — 60 мм, розширений, товщина міжшлуночкової перегородки — 10 мм. Правий шлуночок — 30 мм. Структура мітрального та трикуспідального клапанів не змінена. Наявна значна мітральна та помірна трикуспідальна регургітація, легенева гіпертензія I ступеня (максимальний градієнт тиску транстрикуспідальної регургітації — 48 мм рт. ст.). Загальна скоротливість лівого шлуночка збережена. Діастолічну функцію не оцінювали, оскільки обстеження проводили під час пароксизму фібриляції передсердь. Нижня порожниста вена розширена, не спадається на вдиху. У правому і лівому передсердях виявлено гігантські міксомати, які кріпляться до міжпередсердної перегородки з обох боків, багаточасточкові, кулястої форми, з нерівною поверхнею, рухливі, залітають у порожнини шлуночків під час діастолі, перешкоджаючи нормальному кровотоку (рис. 2, 3).

З огляду на результати ЕхоКГ та клініко-лабораторних обстежень встановлено діагноз «множинна міксоматоз лівого і правого передсердь; значна недостатність мітрального клапана; пароксизмальна

форма фібриляції передсердь; серцева недостатність ІІБ стадії ІІ функціонального класу за NYHA».

Для вирішення тактики подальшого лікування хворого оглянув кардіохірург. В ургентному порядку хворого успішно прооперовано в кардіохірургічному відділенні Львівського обласного державного клінічного лікувально-діагностичного кардіологічного центру — видалено гігантські міксомати обох передсердь та виконано комісуропластику мітрального клапана (рис. 4).

Під час гістологічного дослідження на поверхні пухлинних утворів виявлено тонкий ендотеліальний шар клітин, значну кількість муцинозної речовини, невелику кількість веретеноподібних полігональних та гігантських клітин. Усі клітини скупчувалися у вигляді альвеолярно-солідних структур навколо судин. Знайдено ділянки ангіоматозу з перевагою дрібних судин капілярного типу, а також вогнищеві скупчення сидерофагів та дрібні ділянки гемопоезу з еритробластами. Тромботичні маси, що вкривають поверхні пухлин, складаються з фібрину й гемолізованих еритроцитів, присутні ознаки організації, що свідчить про свіжі і старі крововиливи, пов'язані з механічним пошкодженням пухлини під час скорочення серця (рис. 5).

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Хворому призначено невеликі дози інгібіторів ангіотензинперетворювального ферменту, сечогінні препарати, непрямі антикоагулянти та антиаритмічні препарати.

У подальшому пацієнт перебуває під наглядом кардіолога. Через півроку після оперативного втручання стан хворого задовільний, утримується

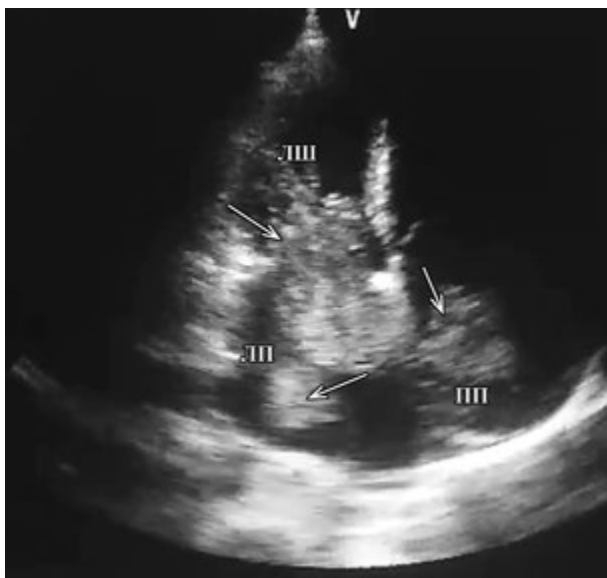


Рис. 2. Ехокардіографічна картина міксом лівого (ЛП) і правого (ПП) передсердя. Добре видно багаточасточкову структуру, нерівну поверхню пухлинних утворів (стрілки). Зображення зареєстровані з апікального доступу

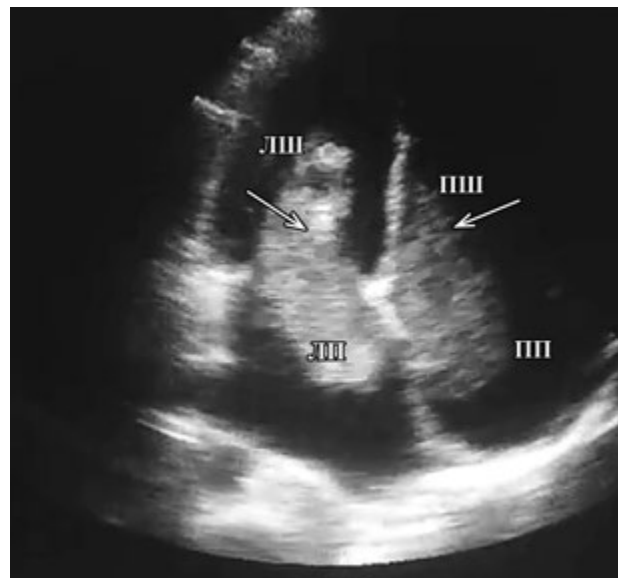


Рис. 3. Ехокардіографічна картина міксом лівого (ЛП) і правого (ПП) передсердя (стрілки), які залітають у порожнини шлуночків під час діастолі. Зображення зареєстровані з апікального доступу

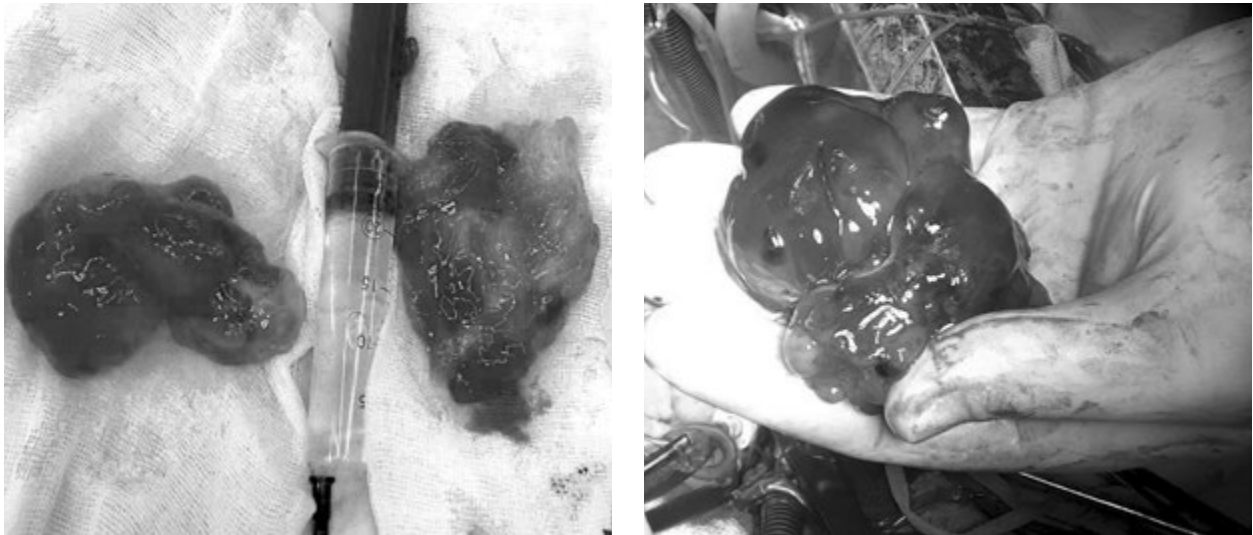


Рис. 4. Гігантські міксоми лівого і правого передсердь. Зображення отримані під час оперативного втручання

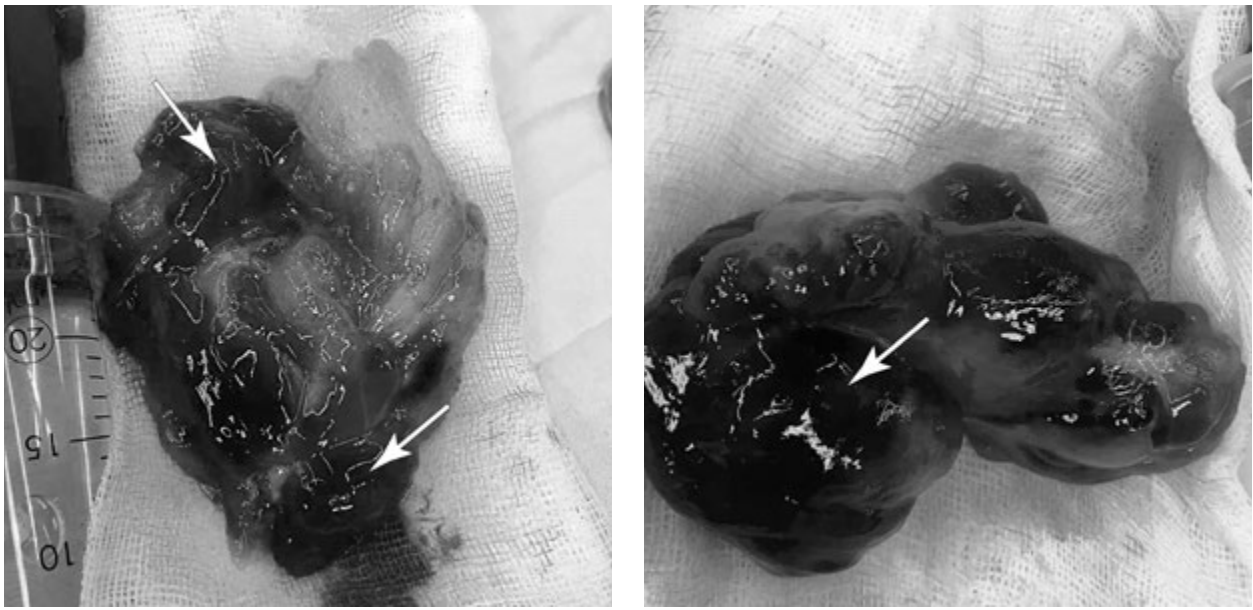


Рис. 5. Гігантські міксоми лівого і правого передсердь із тромботичними нашаруваннями на поверхні (стрілки)

синусовий ритм. За даними трансторакальної ЕхоКГ, відбувається регрес лівого і правого передсердь, функція мітрального та трикуспідального клапанів задовільна, систолічна функція лівого шлуночка не порушена.

Наведений випадок ілюструє складність діагностики пухлин серця у зв'язку з відсутністю патогномонічних ознак і тривалим безсимптомним перебігом. Це часто призводить до хибного діагностичного пошуку, оскільки у повсякденній практиці терапевти, сімейні лікарі, кардіологи

мало зустрічаються із цією патологією. ЕхоКГ надає лікарям діагностичну і прогностичну інформацію, дає змогу стратифікувати всі можливі ризики та визначити подальшу тактику лікування.

Висновки

Своєчасна діагностика пухлин серця, навіть таких великих розмірів, як у наведеному випадку, а також правильно вибрана тактика хірургічного лікування сприяють одужанню хворих.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження – О. В. Б., А. Г., Л. Ю.; збір та опрацювання матеріалу – О. В. Б., О. І. Б., Ю. К., О. Р., В. М., І. Б.; написання тексту – О. В. Б., А. Г.; редактування тексту – О. В. Б.

Література

1. Безусяк В. І., Дягель А. В. Випадок ультразвукового діагностування міксоми правого передсердя // Медицина транспорту України. — 2009. — № 1. — С. 100–103.
2. Вітовський Р. М. О дифференціальной диагностике миксом левого предсердия и пороков митрального клапана // Український ревматологічний журнал. — 2001. — № 1 (3). — С. 27–31.
3. Вітовський Р. М., Захарова В. П., Пищургин А. А. и др. Случай рецидива миксома левого предсердия // Вісник серцево-судинної хірургії. — 2014. — № 22. — С. 43–45.
4. Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Кривенький О. В. та ін. Випадок злоякісного перебігу міксоми правого передсердя // Вісник серцево-судинної хірургії. — 2014. — № 22. — С. 46–49.
5. Дземешкевич С. Л., Фролова Ю. А., Ризун Л. Н. и др. Гигантская миксома левого предсердия в сочетании с дисплазией митрального клапана // Российский кардиологический журнал. — 2014. — № 5 (109). — С. 90–92.
6. Захарьян Е. А. Миксома сердца: история изучения, современные методы диагностики и лечения // Крымский терапевтический журнал. — 2012. — № 2. — С. 27–33.
7. Полунін О. І., Непрелюк В. Г., Линник М. І. та ін. Первинні пухлини серця: можливості раннього діагностування // Медицина транспорту України. — 2008. — № 1. — С. 54–57.
8. Ризк Г. Э., Захарьян Е. А., Степук Г. А. и др. Особенности клинического течения, диагностики и лечения миксом левого предсердия: случай из практики // Кардиохирургия та інтервенційна кардіологія. — 2013. — № 2. — С. 53–58.
9. Руденко Е. В., Захарова В. П. Морфология и гистогенез миксом сердца // Онкология. — 2001. — Т. 3, № 1. — С. 19–22.
10. Таран А. І., Радіонова Л. Я., Кривоший В. В. Міксома серця. Складності та помилки діагностики (аналіз клінічного випадку) // Практикуючий лікар. — 2013. — № 3. — С. 81–84.
11. Шапошник Л. А., Кузенко Є. В., Вітовський Р. М. та ін. Вивчення рівня експресії репаративного ензиму O6-метилгуанін-ДНК метилтрансферази у міксомах серця // Тавричеський медико-біологічний весник. — 2012. — Т. 15, № 3, Ч. 2 (59). — С. 253–255.
12. Diaz A., Di Salvo C., Lavrence D., Hayward M. Left atrial and right ventricular myxoma: an uncommon presentation of a rare tumor // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. — 2011. — Vol. 12, N 4. — P. 622–623.
13. Dobarro D., Gómez-Rubin Mdel C., Sánchez-Recalde A. et al. A huge atrial myxoma causing severe double mitral lesions // Hart Lung Circ. — 2009. — N 18. — P. 131–132.
14. Vezzosi D., Vignaux O., Dupin N., Bertheorot J. Carney complex: Clinical and genetic 2010 update // Ann. Endocrinol. (Paris). — 2010. — Vol. 71. — P. 486–493.
15. Yang T. Y., Tsai J. P., Chang C. H. et al. Gigant right atrial myxoma with pulmonary trunk dislodgement causing intermittent obliteration and clinical manifestation of right heart failure // Echocardiography. — 2011. — N 28. — P. 183–186.

Диагностика гигантских миксом левого и правого предсердий

О. В. Бевз¹, А. Б. Гайдук¹, Л. В. Ющик¹, О. И. Берлинец²,
Ю. И. Копелюк², О. С. Романышин², В. С. Мороз³, И. М. Бигун³

¹ Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого

² Львовская клиническая больница на железнодорожном транспорте филиала
«Центра здравоохранения» ПАО «Украинская железная дорога»

³ Львовский областной государственный клинический лечебно-диагностический кардиологический центр

Продемонстрирован редкий случай диагностики гигантских миксом левого и правого предсердий. Проведен короткий литературный обзор эпидемиологических, морфологических и генетических особенностей этих опухолевых образований. Клинические проявления болезни могут иметь неспецифический характер, поэтому в большинстве случаев миксома поздно диагностируются. Своевременное выявление миксом сердца позволяет определить правильную тактику хирургического лечения, что впоследствии способствует выздоровлению больных.

Ключевые слова: опухоли сердца, миксома сердца, эхокардиография.

The case of diagnosis of the left and right atria giant myxomas

O. V. Bevz¹, A. B. Hayduk¹, L. V. Yushchuk¹, O. I. Berlinec²,
Yu. I. Kopelyuk², O. S. Romanyshyn², V. S. Moroz³, I. M. Bigun³

¹ Danylo Halytskyi Lviv National Medical University

² State Institution Clinical Hospital of STBA «Lviv Railways»

³ Lviv Regional State Clinical Medical and Diagnostic Cardiology Center

A rare case of the simultaneous left and right atria giant myxomas is reported in the article. A short review of epidemiologic, morphologic and genetic features of these benign tumors is submitted in the issue. The clinical manifestations of the disease are often presented with nonspecific symptoms, so myxoma are often late diagnosed. Timely detection of the heart myxomas allows a correct choice of surgical tactics and contributes to patients' recovery.

Key words: heart tumors, heart myxomas, echocardiography.