

ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО
Кафедра терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка

Особенности клинического течения и диагностики первичных опухолей сердца

Авторы:
асс. Могилевская К.Э.
асс., к.мед.н. Приколота А.В.

Донецк, 2020

Опухоли сердца — редкие заболевания с полиморфной клинической картиной. Первое упоминание об опухоли сердца относится к 1559 г., когда M.R. Columbus при патологоанатомическом исследовании выявил новообразование в левом желудочке.

Опухоли сердца представляют значительные диагностические и клинические трудности.

Обнаружение опухоли сердца, как правило, является редким явлением. Чаще всего они оказываются случайной находкой, и дальнейшее обследование может завершиться подтверждением диагноза.

Новообразования сердца можно разделить на **первичные и вторичные.**

Первичные опухоли сердца могут быть доброкачественными или злокачественными, тогда как вторичные опухоли сердца (метастатические) по определению являются злокачественными.

Первичные опухоли сердца поражают пациентов любого возраста, подавляющее большинство опухолей доброкачественные (75-80%), причем женщины болеют чаще, чем мужчины.

Остальные 25% новообразований сердца злокачественные, в основном – саркомы, реже – лимфомы.

Первичные опухоли сердца встречаются редко во всех возрастных группах, их обнаруживают в 0,001-0,03% вскрытий.

Наиболее частым первичным новообразованием сердца является **миксома**, на которую приходится примерно 75% всех случаев.

К другим доброкачественным опухолям относятся:

- ✓ рабдомиомы;
- ✓ фибромы;
- ✓ папиллярные фиброэластомы (наиболее распространенная опухоль клапанов);
- ✓ гемангиомы;
- ✓ липомы;
- ✓ гамартомы;
- ✓ тератомы;
- ✓ мезотелиомы;
- ✓ параганглиомы или феохромоцитомы.

Последние три также могут быть злокачественными.

Первичные злокачественные опухоли представлены различными вариантами **сарком**:

- ✓ миксосаркомы;
- ✓ липосаркомы;
- ✓ ангиосаркомы;
- ✓ фибросаркомы;
- ✓ лейомиосаркомы;
- ✓ остеосаркомы;
- ✓ синовиальные саркомы;
- ✓ рабдомиосаркомы;
- ✓ недифференцированные саркомы;
- ✓ саркомы ретикулум-клеток;
- ✓ фиброзная саркома;
- ✓ нейрофибросаркомы.

Хотя саркомы составляют менее 25% первичных опухолей сердца, они являются вторым по распространенности первичным новообразованием сердца.

Вторичные опухоли сердца встречаются в 20-40 раз чаще, чем первичные, и всегда являются злокачественными. При жизни больных они чаще всего не выявляются.

Метастатическое поражение сердца идентифицируется примерно у одной пятой всех пациентов с метастатическим раком, причем карцинома легкого является наиболее распространенной первичной опухолью.

Меланома имеет наибольшую предрасположенность к метастатическому поражению сердца (около 50% пациентов по результатам аутопсий).

Метастазы поражают сердце либо путем прямого распространения ткани (инфильтрация), либо гематогенно, включая поражение лимфатических узлов.

Лимфогенным путем чаще поражается перикард, а гематогенным – миокард.

В редких случаях лимфома может проявляться как первичная опухоль сердца.

Двумя наиболее распространенными опухолями перикарда являются тератома и злокачественная мезотелиома.

Новообразования сердца могут поражать любую часть сердечной структуры.

Наиболее частым местом расположения метастатического новообразования сердца является эпикард.

Интрамиокардиальные образования чаще всего локализуются в свободной стенке левого желудочка и межжелудочковой перегородке, которые являются участками сердца с наибольшей массой миокарда.

Опухоли сердца вызывают разнообразные симптомы с помощью любого из четырех механизмов:

✓ **обструкция** внутрисердечного кровотока или нарушение функции клапана из-за опухолевой массы;

✓ **аритмии** или выпот в полость перикарда при тампонаде в результате локальной инвазии;

✓ **эмболизация**, вызывающая системные нарушения (левые отделы сердца);

✓ **системные** или конституциональные симптомы.

Некоторые авторы разделяют признаки сердечных новообразований на **системные симптомы** (лихорадка, артралгии и миалгии), **кардиальные симптомы** (застойная сердечная недостаточность, аритмия, боль в груди) и **атипичные эмболии**.

Пациенты с первичными новообразованиями сердца имеют широкий спектр симптомов, которые могут имитировать более распространенные заболевания, такие как ишемическая болезнь сердца, кардиомиопатия, перикардит и клапанная дисфункция.

Наиболее распространенной клинической картиной является сердечная недостаточность (одышка, ортопноэ, периферические отеки и кардиальная астма), сопровождающаяся симптомами, вызванными периферическими эмболами в церебральном, системном и коронарном кровотоках.

Клиническая картина определяется многими факторами, включая расположение опухоли, размер, скорость роста, склонность к эмболизации и степень инвазивности.

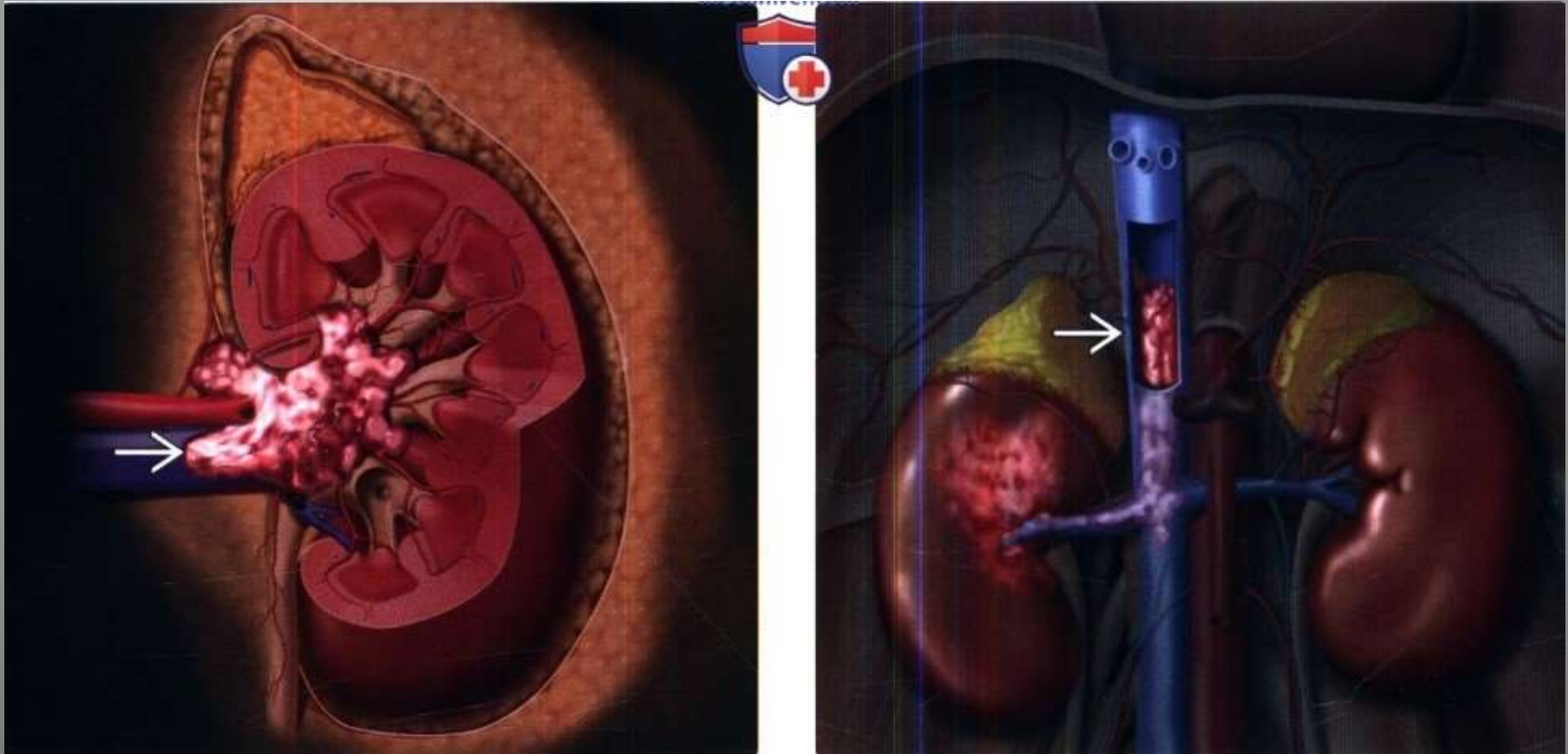
Помимо сердечно-сосудистых симптомов, пациенты с первичными или вторичными опухолями сердца могут иметь картину системного заболевания (лихорадка, недомогание, потеря веса, лейкоцитоз, ускорение СОЭ).

✓ Внутриполостные опухоли, как правило, закупоривают сердечные клапаны или крупные сосудистые структуры или являются источниками эмболов.

✓ Поражения миокарда могут влиять на проводящую систему сердца, приводя к летальным аритмиям, включая злокачественную тахиаритмию и брадиаритмию.

✓ Поражения перикарда могут привести к тампонаде сердца.

Специфический тип поражения сердца – это распространение почечно-клеточного рака на нижнюю полую вену. Опухоль может выступать в правое предсердие из нижней полой вены в виде пальцеобразного выступа (стрелка).



Диагностика первичных опухолей сердца

На электрокардиограмме специфические признаки обычно отсутствуют. Изменения ЭКГ могут включать:

- ✓ синусовую тахикардию;
- ✓ низкий вольтаж зубцов;
- ✓ фибрилляцию и трепетание предсердий;
- ✓ суправентрикулярную тахикардию;
- ✓ атриовентрикулярную блокаду разной степени;
- ✓ желудочковые экстрасистолы;
- ✓ отклонение оси вправо или влево;
- ✓ блокаду правой ножки пучка Гиса;
- ✓ изменения зубца Т и сегмента ST-T (как правило, неспецифического характера).

Первичная оценка обычно включает визуализирующие методы исследования, такие как **двухмерная Эхо-КГ** или **МРТ** сердца, на которых выявляются образования в сердце. В зависимости от характеристик этого образования и известных сопутствующих заболеваний пациента могут понадобиться дополнительные методы исследования. Они включают:

- ✓ трехмерную Эхо-КГ с контрастированием;
- ✓ МРТ с усилением гадолинием;
- ✓ коронарную ангиографию (для определения наличия ишемической болезни сердца);
- ✓ позитронно-эмиссионную томографию для определения стадии рака;
- ✓ компьютерную томографию для уточнения состояния органов грудной клетки;
- ✓ чреспищеводную Эхо-КГ (может предоставить определенную анатомическую информацию).

Дифференциальная диагностика образований в сердце

Внутрисердечный тромб

Очаговая гипертрофия миокарда

Некомпактный миокард левого желудочка

Инфекция (абсцесс)

Первичная опухоль сердца

Вторичная опухоль сердца (метастазы)

Липоматозная гипертрофия перегородки

Киста

Артефакт

Пример 1

У пациента с первым эпизодом сердечной недостаточности, у которого двухмерная Эхо-КГ показывает образование в области верхушки сердца, опухоль сердца маловероятна. Наличие тяжелой аномалии движения стенок плюс образование, которое прилежит к стенке миокарда и имеет фрагментированную структуру, убедительно свидетельствует о том, что это тромб, а не опухоль (рис. 2).



Рис. 2. Крупное неоднородное образование (тромб) в области вершины левого желудочка (стрелка) у пациента с тяжелой левожелудочковой дисфункцией.

Пример 2

У пациента с метастазирующей меланомой в анамнезе при рутинной визуализации сердца выявлено плотное образование в необычном месте. Так как отсутствуют нарушение движения стенок сердца, значимые поражения клапанов или клинические признаки, указывающие на инфекционный эндокардит, это, вероятно, метастатическое поражение сердца (рис. 3).

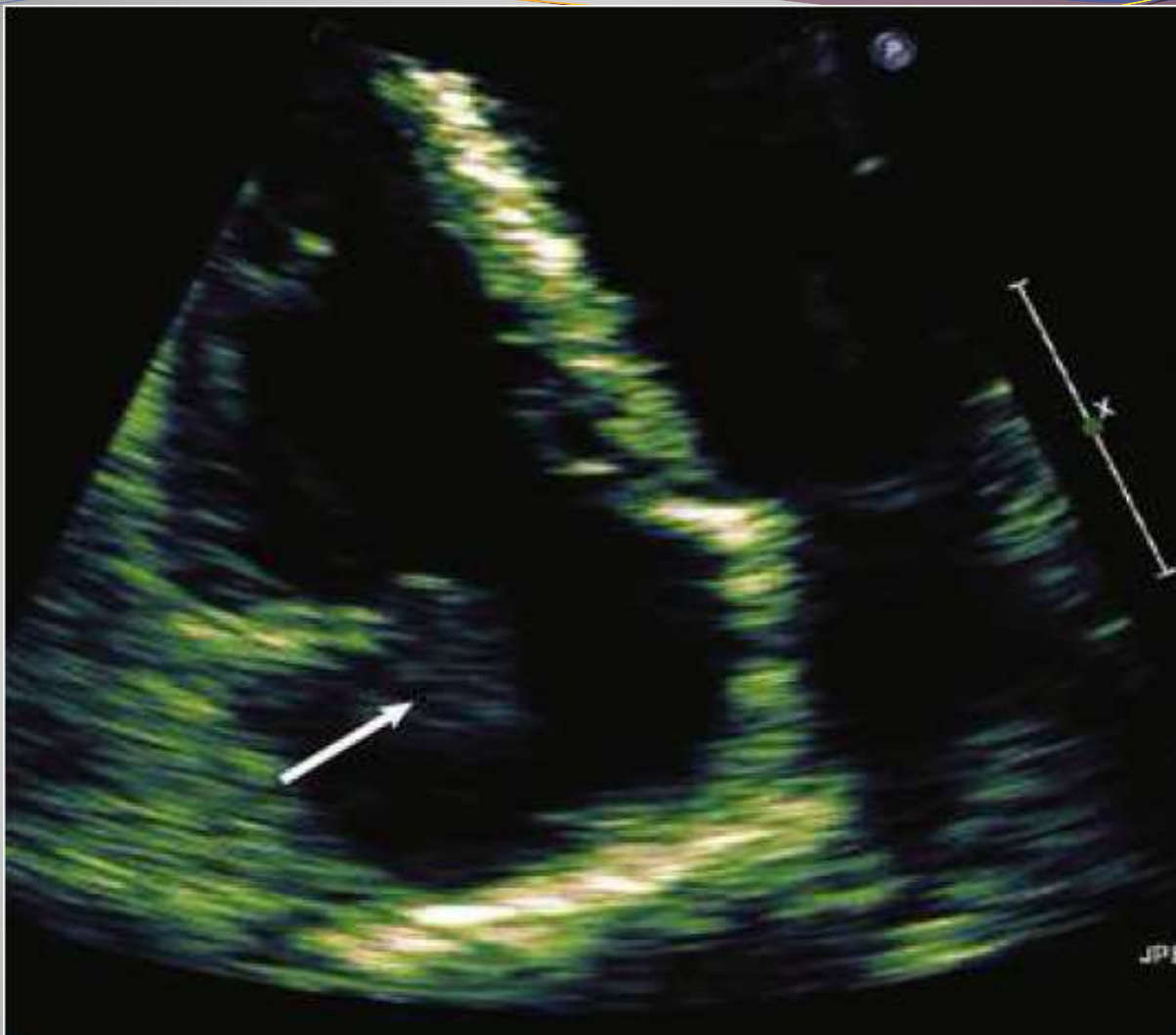


Рис. 3. Неоднородное образование (стрелка) на предсердной стороне трикуспидального клапана у пациента с метастатической меланомой.



Миксома сердца

Миксома – это первичная внутрисердечная, гистологически доброкачественная опухоль сердца, которая, однако, во многих случаях имеет клинически злокачественное и даже фатальное течение.

Наиболее часто миксомы диагностируют в возрасте 30-60 лет, хотя описаны случаи этого заболевания у грудных детей и у лиц старческого возраста.

У женщин данная патология встречается в 2-3 раза чаще, чем у мужчин.

Миксомы чаще локализуются в левом предсердии (75%), чем в правом предсердии (15-25%), значительно реже в желудочках сердца и одновременно по обе стороны межпредсердной перегородки (биатриальная миксома).

При поражении желудочков, в отличие от типичных одиночных миксом предсердий, возможен мультицентрический рост опухолей.

Большинство миксом – изолированные, но в 7% случаев они являются составной частью наследственных синдромов с аутосомно-доминантным наследованием.

Эти синдромы включают также пигментные невусы, узловую гиперплазию коры надпочечников (с синдромом Кушинга или без него), фиброаденому молочной железы, опухоли яичка, опухоли гипофиза с гигантизмом или акромегалией.

В 1985 г. J. Carney и соавторы объединили данные признаки в единый симптомокомплекс, названный позднее **комплексом Карни** с частотой 5-10% от общего числа миксом и до 23 % среди больных детского возраста.

Размеры миксом варьируют от 1 до 15 см, в среднем составляя 5-6 см.

Масса резецированных миксом, по данным литературы, составляет от 7 до 120 грамм.

При этом самые большие опухоли обычно обнаруживают в правом предсердии.

В старческом возрасте бессимптомные миксомы могут подвергаться кальцификации (литомиксома).

В этом случае опухоль напоминает камень, прикрепленный к межпредсердной перегородке.

Опухоль может иметь широкое основание или длинную ножку (в 80% случаев).

Имеющаяся ножка определяет возможность пролабирования опухоли в атриовентрикулярное отверстие.

При миксомах правого предсердия в 20% случаев наблюдают дефект межпредсердной перегородки.

Изменения створок предсердно-желудочковых клапанов встречаются редко и носят вторичный характер.

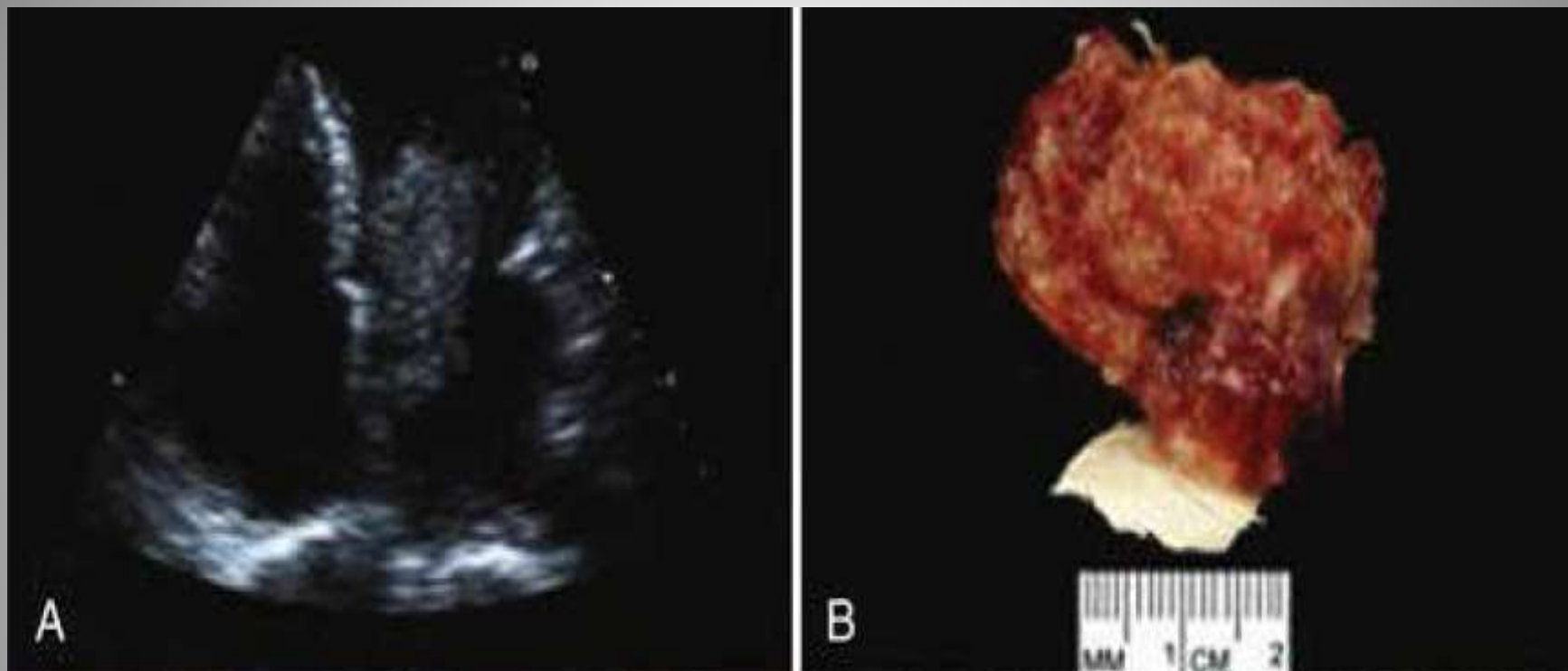


Рис. 4. А - Эхо-КГ миксомы левого предсердия. В - фотография миксомы левого предсердия, которая была удалена хирургически.

Эмболические осложнения при миксомах регистрируют в 40-50% случаев.

При миксоме левых отделов сердца эмболии наблюдают в артериях большого круга кровообращения: от аорты до мелких внутриорганных ветвей, при этом в 50% случаев эмболизируются мозговые артерии, что часто проявляется эпизодами кратковременной потери сознания.

Поздними осложнениями эмболии внутричерепных артерий могут быть образование аневризм и их разрыв.

Эмболия артерий сетчатки может вызывать преходящую или стойкую потерю зрения.

Обструкция мезентериальных артерий может привести к ишемии кишечника, а периферических артерий – к ишемии конечностей.

Миксома правых отделов может служить источником эмболии ветвей легочной артерии, в ряде случаев с образованием хронической посттромбоэмболической легочной гипертензии.

Размер и локализация опухолей определяют их стенозирующий эффект: левопредсердная миксома сужает левое атриовентрикулярное отверстие, возможно также нарушение оттока из легочных вен из-за сужения их отверстий.

Опухоль правого предсердия стенозирует правое атриовентрикулярное отверстие, а также может затруднять отток из полых вен, создавая, в частности, картину синдрома верхней полой вены.

Левожелудочковая опухоль суживает выходной отдел ЛЖ, имитируя картину обструктивной гипертрофической кардиомиопатии.

Правожелудочковая миксома может стенозировать устье легочного ствола.

Клинические проявления миксомы сердца определяются и различными общими реакциями на опухоль.

Выделяют пять основных симптомов:

- ✓ лихорадка, которая появляется внезапно и не купируется антибиотиками;
- ✓ повышение СОЭ;
- ✓ снижение массы тела;
- ✓ анемия;
- ✓ изменения состава белков крови.

Также могут отмечаться артралгии, сыпь, симптом барабанных палочек, синдром Рейно, эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитопения или тромбоцитоз.

Результаты физикального осмотра могут выявить систолический или диастолический шум, наводящий на мысль о митральном стенозе.

Также может быть слышен «хлопок» опухоли (низкий диастолический звук, слышимый при пролабировании опухоли в левый желудочек), который можно перепутать с щелчком открытия митрального клапана или третьим тоном сердца.

Изменения в лабораторных анализах могут включать анемию, повышенный уровень γ -глобулина в сыворотке, ускорение СОЭ и повышенный уровень сывороточного СРБ, который определяется примерно у 75% пациентов.

При миксоме нет специфических изменений на ЭКГ.

Изменения на рентгенографии органов грудной клетки также неспецифичны и включают признаки застойной сердечной недостаточности, кардиомегалию и расширение левого предсердия.

В некоторых случаях сама опухоль может быть видна из-за кальцификации.

Двухмерная Эхо-КГ обычно выявляет образование в предсердии на ножке, прикрепленное к межпредсердной перегородке (см. рис. 5).

Чреспищеводная Эхо-КГ обеспечивает хорошую визуализацию опухоли, в том числе ее размер и происхождение.

КТ и МРТ сердца выявляют расположение опухоли по отношению к экстракардиальным структурам, и эти данные полезны для предоперационного планирования.

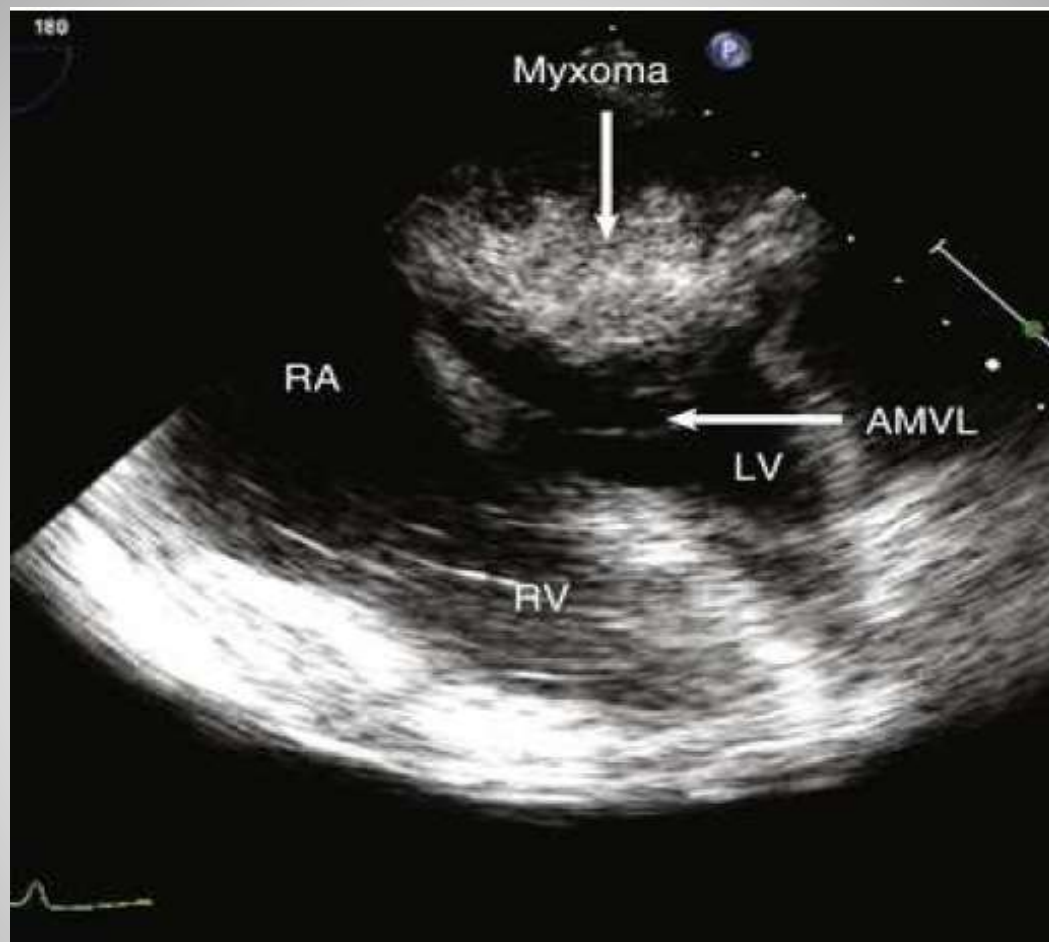


Рис. 5. Большая миксома левого предсердия, пролабирующая через митральный клапан и приводящая к симптомам сердечной недостаточности. AMVL – передняя створка митрального клапана; LV – ЛЖ; RA - правое предсердие; RV – правый желудочек.

Дифференциальную диагностику проводят, в первую очередь, с митральным пороком сердца с преобладанием стеноза.

При клиническом обследовании о наличии миксомы могут свидетельствовать меньшая давность заболевания, эпизоды тромбоэмболии при сохранении синусового ритма, зависимость выраженности симптомов от положения тела и изменчивость мелодии сердца.

Без эхокардиографии, однако, распознать эти заболевания обычно не удастся.

При доминировании в клинической картине системных проявлений проводят дифференциальную диагностику с инфекционным эндокардитом, диффузными заболеваниями соединительной ткани, злокачественными опухолями сердца и внесердечной локализации.

Единственным радикальным методом лечения миксомы сердца является хирургическое удаление.

Выбор техники операции зависит от сопутствующих заболеваний, которые требуют хирургического вмешательства, такие как пластика или замена клапана, и ИБС.

Последующее наблюдение необходимо в течение всей жизни, потому что миксомы имеют тенденцию к рецидиву (от 5 до 14 %).

Время до рецидива варьирует от 0,5 до 6,5 лет.



Саркома сердца

Первичные саркомы сердца составляют приблизительно 1% всех сарком мягких тканей и являются наиболее распространенными злокачественными первичными опухолями сердца.

Возраст проявления саркомы сердца варьирует от 1 года до 76 лет (средний возраст около 40 лет).

Ангиосаркомы и неклассифицированные саркомы составляют примерно 76% всех сарком сердца, из которых наиболее распространенными являются ангиосаркомы.

Рабдомиосаркома является наиболее распространенной формой у детей.

Другими видами сарком сердца являются: лейомиосаркома, синовиальная саркома, остеосаркома, фибросаркома, миксоидсаркома, липосаркома, мезенхимальная саркома, нейрофибросаркома и злокачественная фиброзная гистиоцитома.

Ангиосаркомы встречаются преимущественно в правой половине сердца, тогда как остеосаркомы и неклассифицируемые саркомы в основном обнаруживаются в левой половине сердца.

Ангиосаркомы перикарда встречаются чрезвычайно редко.

Саркомы сердца обычно вызывают симптомы по трем отдельным механизмам: обструкция, эмболизация и аритмии.

Редко первыми проявлениями заболевания являются поражение перикарда или тампонада сердца.

Как предсердные, так и желудочковые опухоли, если они достаточно больших размеров, могут приводить к обструктивным симптомам и вызывать обморок, боль в груди, одышку или сердечную недостаточность.

Наиболее распространенные симптомы включают одышку, сопровождаемую болью в груди, кашель, обморок, кровохарканье, лихорадку, эмболические события и нарушения сердечного ритма; внезапная смерть также может быть первым проявлением заболевания.

Левосторонние опухоли сердца могут ухудшать наполнение желудочков, что приводит к обмороку или сердечной недостаточности (рис. 6).

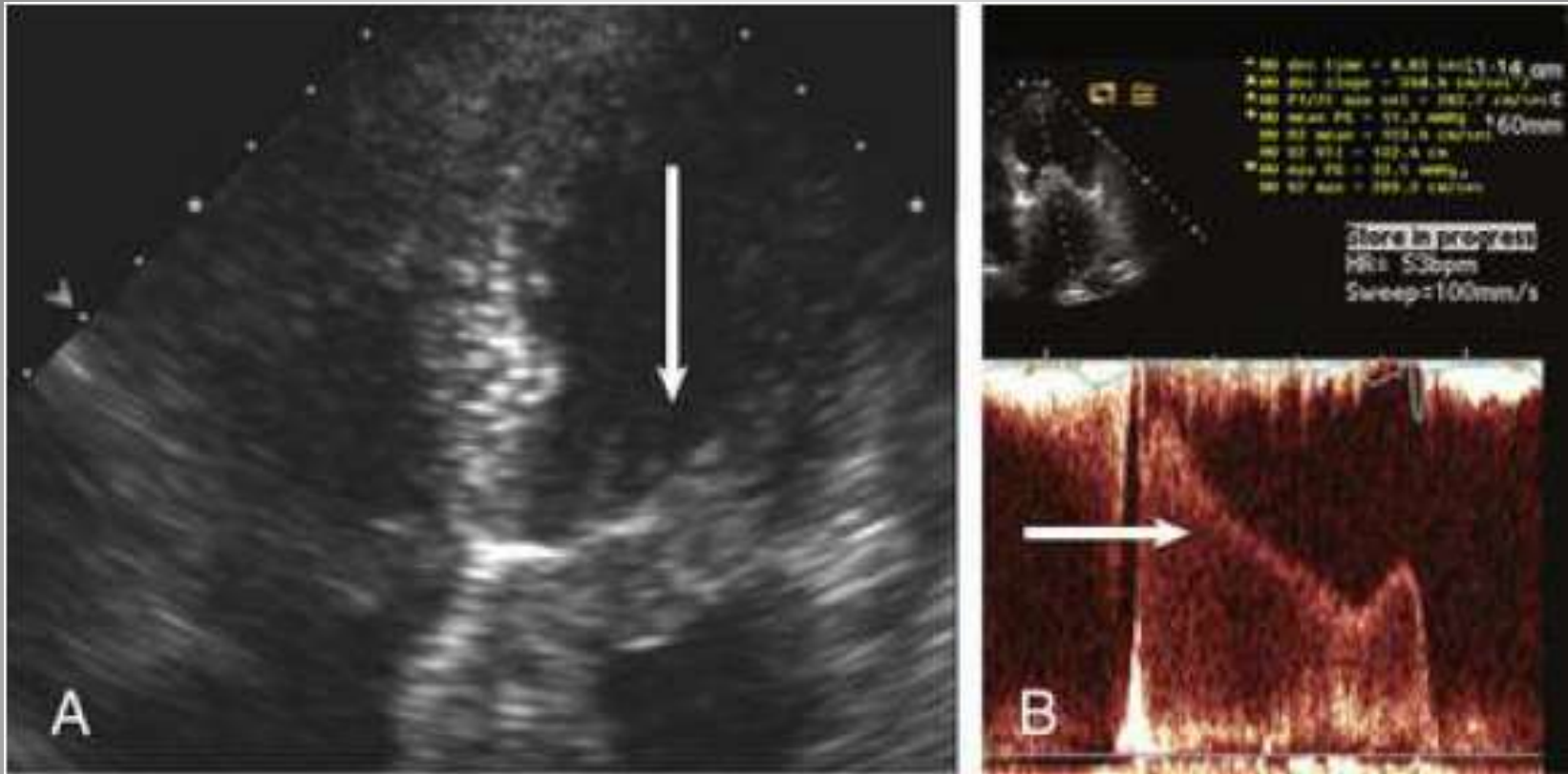


Рис. 6. Эхо-КГ у пациента с саркомой, сопровождаемой сердечной недостаточностью и митральным стенозом. А - утолщение митрального клапана (стрелка). В - увеличение скорости на митральном клапане показывает стеноз (стрелка).

К сожалению, примерно 29% сарком сердца – это метастатические заболевания с локализацией первичного очага в легких.

Саркомы, особенно левосторонние, обычно связаны с явлениями сердечной эмболии и аритмиями, что также может быть важной проблемой.

Обнаружение образования в сердце с наличием выпота в полости перикарда должно настораживать в плане злокачественной опухоли сердца.

Обычно выпот в полости перикарда обусловлен вовлечением самого перикарда.

В связи с растущим использованием компьютерной томографии и других методов визуализации сердца, первичные опухоли сердца могут быть выявлены на более ранней стадии заболевания.

Изменения на ЭКГ обычно неспецифичны; тем не менее, в некоторых случаях могут быть выявлены различные блокады сердца, гипертрофия желудочков, трепетание предсердий или предсердная тахикардия.

Кардиомегалия является распространенным, но неспецифическим рентгенологическим признаком сарком сердца.

Эхо-КТ обычно используется в начальной диагностике первичных опухолей сердца.

Однако трансторакальная Эхо-КТ имеет несколько ограничений: опыт врача; наличие заболевания легких, которое может помешать хорошей визуализации; плохое ультразвуковое окно у пациента с узкими межреберными промежутками.

Чреспищеводная Эхо-КТ может предоставить более подробное изображение, особенно если вовлечены такие структуры сердца, как левое предсердие.

Методы визуализации поперечного сечения, такие как КТ и МРТ сердца, играют важную роль в оценке злокачественных опухолей сердца, особенно при инвазии миокарда (рис. 7), вовлечении структур средостения, характеристике тканей опухоли (рис. 8) и ее васкуляризации.



Рис. 7. МРТ сердца с апикальной саркомой левого желудочка. Обратите внимание на нечеткую природу опухоли, проникающей в миокард (стрелка), что отличает ее от тромба.

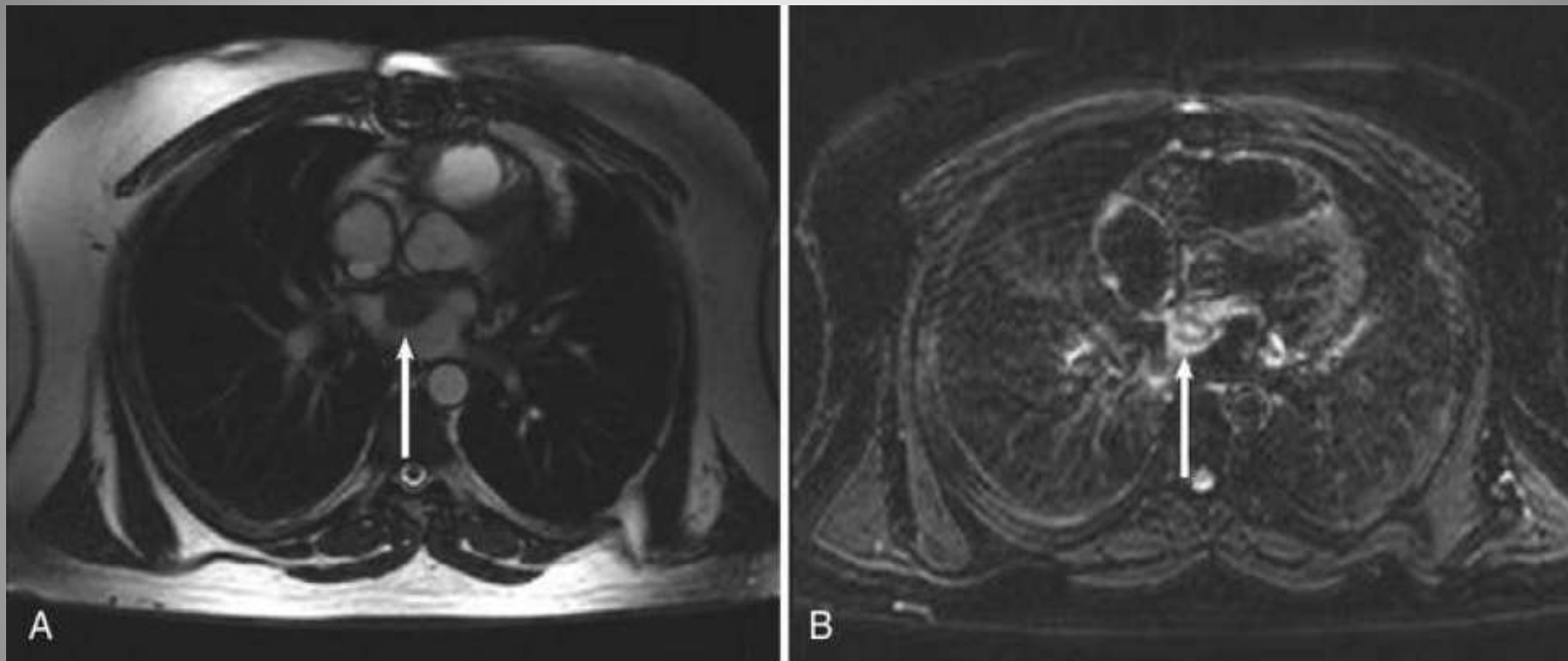


Рис. 8. А - МРТ сердца демонстрирует большое образование в левом предсердии возле передней створки митрального клапана. В – после контрастирования, показывает высокую степень кровотока опухоли, что свидетельствует в пользу ангиосаркомы.

Полная резекция опухоли является оптимальным методом лечения.

После завершения хирургического лечения считается оправданным назначение адъювантной химиотерапии, хотя она все еще недостаточно широко изучена.

Наиболее распространенным химиотерапевтическим режимом при саркоме сердца является применение доксорубина и ифосфамида.

Комбинация доцетаксела и гемцитабина также показала некоторую реакцию при различных саркомах и может быть использована в качестве альтернативного химиотерапевтического режима.

Другие варианты лечения включают ифосфамид-эпирубин (доксорубин) и циклофосфамид, винкристин, доксорубин и дакарбазин.

В отличие от других сарком, саркомы сердца в целом имеют плохой прогноз со средней выживаемостью от 6 до 25 месяцев после постановки диагноза.

Наличие некроза опухоли и метастазов связано с плохим прогнозом, как и локализация саркомы в правой половине сердца.

Саркомы (кроме ангиосарком) в левой половине сердца и полностью резецированные саркомы, по-видимому, имеют лучший прогноз.



Благодарю за внимание!