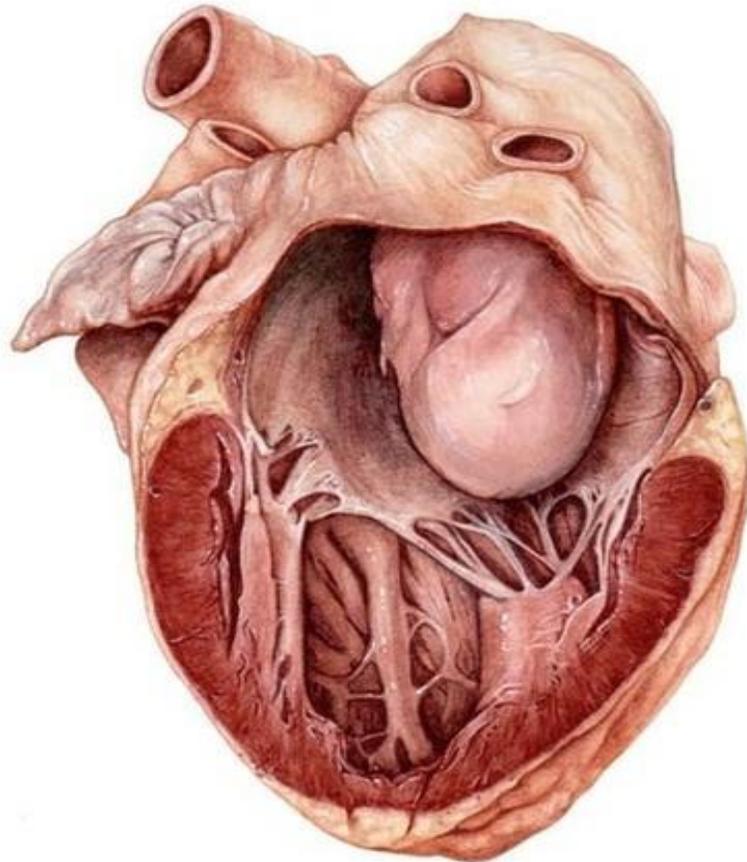


Опухоли сердца



Выполнила:
Власкина Наталья
МЛ 509

- Опухоли сердца – гетерогенная группа новообразований, произрастающая из тканей и оболочек сердца.

Новообразования могут прорасти сердечную мышцу, перикард, поражать клапаны и перегородки сердца. У плода они могут быть обнаружены с помощью фетальной эхокардиографии, начиная с 16-20 нед. внутриутробного развития. Первичные опухоли сердца встречаются в кардиологии с частотой 0,001-0,2%; вторичные (метастатические) - в 25-30 раз чаще.

Классификация опухолей сердца (ВОЗ)

1) доброкачественные опухоли и опухолевидные образования

- Миксома

- Рабдомиома

- Гистиоцитомоидная кардиомиопатия: гамартрома зрелых кардиомиоцитов; зрелая целлюлярная рабдомиома

- Папиллярная фиброэластома

- Фиброма сердца

- Воспалительная миофибропластическая опухоль

- Липома

- Кистозная опухоль АВ-узла

2) злокачественные опухоли:

- Ангиосаркома
- Эпителиоидная гемангиоэндотелиома
- Злокачественная плеоморфная фиброзная гистиоцитома
- Фибросаркома и миксоидная фибросаркома
- Рабдомиосаркома
- Лейомиосаркома
- Синовиальная саркома
- Липосаркома
- Лимфома сердца
- Метастатические опухоли

3) Опухоли перикарда

- Солитарная фиброзная опухоль
- Злокачественная мезотелиома
- Герминогенные опухоли
- Метастатические опухоли перикарда

Клинико-анатомическая классификация новообразований сердца Бураковского, Косачева, Кавсадзе

I. Доброкачественные неоплазмы:

1) Миксомы

2) немиксоматозные доброкачественные опухоли

II. Злокачественные новообразования:

1) Первичные

2) Вторичные (метастатические)

III. Псевдоопухоли:

- 1) Организованные тромбы
- 2) Воспалительные процессы (абсцессы, гранулемы, гуммы)
- 3) Конгломераты (участки) кальциноза
- 4) Эхинококковые кисты и другие паразитарные болезни
- 5) Инородные тела
- 6) Врожденные аномалии сердца, имитирующие опухоли

IV. Экстракардиальные бластомы перикарда и средостения, сдавливающие сердце:

- 1) Доброкачественные неоплазмы
- 2) Злокачественные новообразования (первичные и вторичные)

V. Опухоли мезотелия (доброкачественные и злокачественные)

- 1) Мезотелиома монофазная (эпителиоподобная, веретеночлечечная)
- 2) Мезотелиома двухфазная

VI. Нейроэндокринные и нейральные опухоли (доброкачественные и злокачественные)

- 1) Хромаффиновая параганглиома
- 2) Нехромаффиновая параганглиома
- 3) Хемодектома
- 4) Карциноид
- 5) Нейрофиброма
- 6) Неврилеммома
- 7) Ганглионеврома
- 8) Ганглионевробластома
- 9) Невробластома
- 10) Симпатониома

VII. Сборная группа доброкачественных и злокачественных опухолей:

- 1) Альвеолярная саркома мягких тканей
- 2) Зернисто-клеточная опухоль (опухоль Абрикосова)
- 3) Мезенхимома
- 4) Лимфома
- 5) Миелома
- 6) Саркома Капоши
- 7) Тератома

VIII. Вторичные опухоли (метастатические, инвазивные, имплантационные)

- 1) Эпителиальные
- 2) Соединительнотканые
- 3) Гемопозитические
- 4) Нейрогенные и нейроэндокринные
- 5) Миогенные
- 6) Меланомы
- 7) Опухоли спорного или неясного гистогенеза

Метастазы в сердце

- Метастазы почти всегда поражают перикард.
- Самые частые источники метастазов в сердце:
 - Рак легкого
 - Рак молочной железы
 - Лимфомы
 - Лейкозы

Миксома сердца

- Миксомы - самые частые доброкачественные опухоли сердца, они составляют 30-50% их общего числа. Около 90% миксом – изолированные, 70% больных – женщины, средний возраст – 56 лет.
- В 86% случаев изолированные миксомы располагаются в левом предсердии, в 10% случаев они состоят из нескольких фрагментов. Множественные опухоли могут располагаться в разных камерах сердца. Излюбленное место прикрепления миксом левого предсердия – область овальной ямки. Стоит отметить, что опухоли задней стенки левого предсердия чаще всего злокачественны. Реже миксомы располагаются в правом предсердии, в желудочках или на АВ-клапанах.
- Этиология миксомы неясна. Предполагают, что клетки опухоли развиваются из эмбриональной мукоидной ткани или эндотелия с последующей миксоматозной дегенерацией.

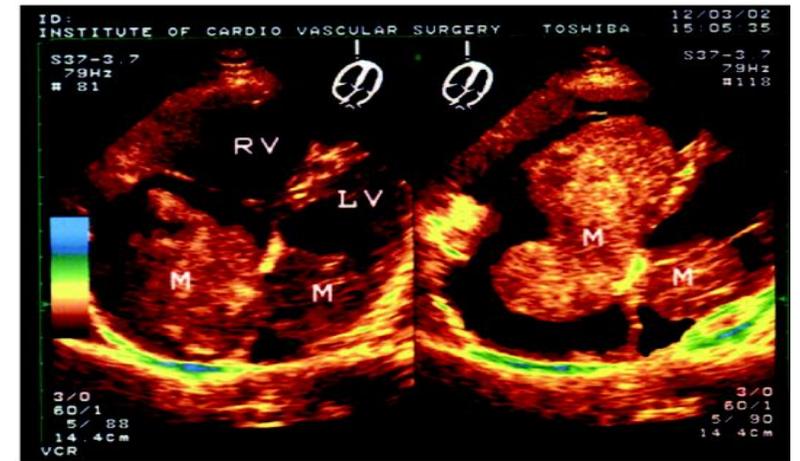


Рис. 5. Биатриальная миксома без капсулы с прикреплением двух фрагментов к межпредсердной перегородке и пролабирующая в диастолу в просвет митрального и трехстворчатого клапанов. Движение миксомы в систолу (справа) и в диастолу (слева)

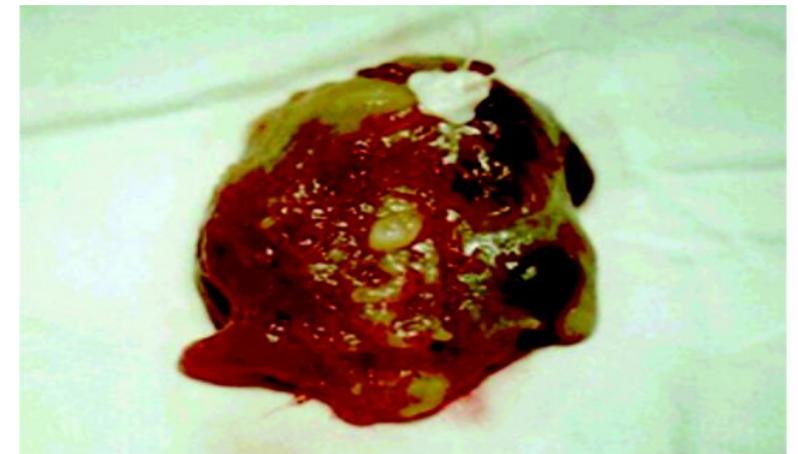


Рис. 1. Желеобразная МС дольчатого строения. Хорошо видно место прикрепления опухоли размером 1×1 см

- Семейные миксомы гистологически ничем не отличаются от изолированных, но имеют ряд клинических особенностей. Они наследуются аутосомно-доминантно и часто входят в состав комплекса Карни. Это наследственный синдром, для которого характерны как сердечные, так и внесердечные миксомы, пигментные невусы и гиперфункция гипофиза и коры надпочечников, гормонально активные опухоли яичек. Комплекс Карни обычно проявляется в возрасте 20-30 лет, миксомы часто обнаруживаются в обоих предсердиях и рецидивируют после удаления. На наследственный характер заболевания указывают молодой возраст, множественные миксомы и внесердечные проявления комплекса Карни. Ближайшим родственникам больного с комплексом Карни показана ЭхоКГ.

Патологическая анатомия.

- Миксома представляет собой солитарное, реже множественное новообразование округлой или овальной формы, не распространяющееся далее субэндокардиальных слоев сердца. Макроскопически миксомы имеют две разновидности: первая — полупрозрачная, бесцветная желатинозная по консистенции, фиксированная к стенке сердца более или менее широким основанием; вторая — округлая плотная масса, свисающая на ножке (80%). Внешний вид опухоли напоминает полип или виноградную гроздь.

Клиническая картина

- Проявления опухолей сердца часто **крайне неспецифичны**.
Опухоли могут проявляться:
- системными нарушениями
- эмболиями
- прорастанием структур сердца
- сдавлением сердца

- 1) У больных с миксомой левых отделов сердца преобладают жалобы, обусловленные нарушением кровообращения в малом круге кровообращения: одышка, кровохарканье;
- 2) у больных с опухолью правых отделов сердца доминируют симптомы, характерные для нарушения кровообращения в большом круге: увеличение печени, отеки.
- 3) Опухоли на ножке могут вызывать преходящую обструкцию (при перемене положения тела, проявляющуюся эпизодами потери сознания или внезапной смертью)
- 4) Обструкция кровотоку имитирует часто порок митрального клапана. При аускультации в фазу диастолы выслушивается низкочастотный шум, называемый опухолевым хлопком (tumorplor).
- 5) Миксома правого предсердия часто манифестирует эмболией легочной артерии, которая может быть причиной летального исхода. При обтурации кровотока на уровне трехстворчатого клапана возможны судороги и другие расстройства функции центральной нервной системы или внезапная смерть.
- 6) Системные проявления, отмечающиеся у 90% больных, включают уменьшение массы тела, лихорадку, анемию, повышение СОЭ и концентрации иммуноглобулинов (обычно класса G). Как правило, эти симптомы исчезают после удаления опухоли.
- 7) У 50% больных вследствие фрагментации опухоли развиваются системные эмболические осложнения с поражением головного мозга, сердца, почек, конечностей и области бифуркации аорты.

Физикальное обследование

- Возможны
 - * признаки венозного застоя в малом круге
 - * IV тон сердца
 - * громкий, иногда значительно расщепленный I тон
- громкий I тон в отсутствие диастолического шума и при нормальном интервале PQ должен наводить на мысль об опухоли левого предсердия.
- Если опухоль вызывает обструкцию митрального клапана, появляется пресистолический нарастающий шум.
- Опухоли правого предсердия часто приводят к венозному застою в большом круге.
- Опухоли правого предсердия и правого желудочка могут вызвать правожелудочковую недостаточность.
- Диастолический шум, усиливающийся на вдохе, указывает на обструкцию трехстворчатого клапана.

Диагностика

- Осмотр
- ЭКГ
- Рентгенография грудной клетки
- ЭхоКГ
- Сцинтиграфия
- Компьютерная томография
- Магниторезонансная томография
- Ангиокардиография
- Катетеризация сердца и рентгеноконтрастные исследования обычно не нужны. Однако, в некоторых случаях их проведение целесообразно.

Дифференциальная диагностика

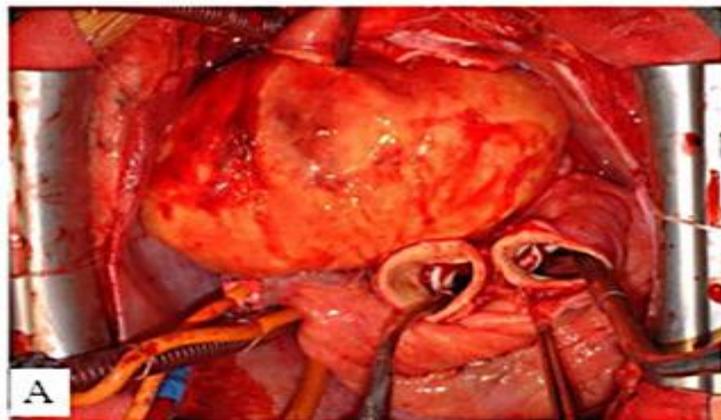
- Ревматический митральный порок сердца
- Инфекционный эндокардит
- Трикуспидальный стеноз

Лечение

- Удаление миксомы является единственным радикальным методом лечения. Хирургическое лечение опухоли заключается в иссечении места ее прикрепления и ушивании образовавшегося дефекта. У большинства оперированных больных наступает значительное улучшение состояния или полное выздоровление.
- При вовлечении в процесс митрального или трехстворчатого клапанов – выполняют аннулопластику или протезирование клапанов.



Липома сердца



- Доброкачественная опухоль,
- происходящая из жировой ткани, встречается в любом возрасте, одинаково часто у мужчин и женщин. Наиболее часто представляет собой солитарное образование, располагающееся в любом отделе сердца, но чаще в левом желудочке, правом предсердии или межжелудочковой перегородке.
- Патологическая анатомия. Макроскопически характерна узловатая форма опухоли размером от 1 до 15 см в диаметре с четко выраженной капсулой. Масса липомы может достигать более 2 кг. Три четверти липом располагаются субэпикардially, остальные – интрамурально. Часто они протекают бессимптомно. Микроскопически состоит из типичных жировых клеток и изредка содержит фиброзную ткань (фибролипома), мышечную ткань (миолипома), кровеносные сосуды. Характерны различные размеры жировых клеток и долек, наличие эмбриональных жировых клеток.
- Клиника. Обычно интрамуральные липомы бессимптомны, но могут обнаруживаться признаки снижения сократительной способности сердца, нарушения ритма сердца, атриовентрикулярной или внутрижелудочковой проводимости. Субэндокардиальные опухоли проявляются симптомами, соответствующими их локализации, в то время как субэпикардially опухоли могут вызывать сдавление сердца и выпот в перикард.
- Прогноз. До 25% больных умирают внезапно, что связано с различными нарушениями ритма сердца.

Папиллярная фиброэластома

- Доброкачественная опухоль сердца, происходящая из эндокарда, может располагаться в любом отделе сердца, но наиболее часто поражает клапанный аппарат.
- Эти опухоли стали выявляться чаще в связи с широким использованием чреспищеводной ЭхоКГ. Патологическая анатомия. При микроскопическом исследовании обнаруживаются множественные отростки к эндокарду или непосредственно к одному из клапанов сердца диаметром 3-4 см. Излюбленная локализация – желудочковая сторона створок аортального клапана, затем – предсердная сторона створок митрального клапана. Реже опухоль располагается на эндокарде желудочков и предсердий. Гистологически опухоль покрыта эндотелием, который окружает центральную часть опухоли, состоящую из плотной соединительной ткани. Гистогенез опухоли не известен.
- Эти опухоли редко нарушают работу клапана, но в 30% случаев приводят к тромбозу и затем тромбоэмболиям. После эмболии необходима антикоагулянтная терапия. При повторных эмболиях, окклюзии устья коронарной артерии, а также при больших подвижных опухолях показано их иссечение. Фиброэластома располагается на неконтактных поверхностях створок, что позволяет отличить ее от наростов Ламбла, располагающихся на кончиках створок.

Рабдомиома

- Доброкачественная внутримышечная опухоль, встречается у детей в возрасте до 15 лет и составляет 7- 20% всех первичных новообразований сердца.
- Этиология рабдомиомы до настоящего времени остается неустановленной.
- Макроскопически рабдомиома может располагаться в любом отделе сердца, исключая клапанный аппарат, наиболее часто — в желудочках сердца, зачастую имеет внутрисполостной характер роста. Размеры опухоли могут варьировать от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Рабдомиома имеет белесоватую или коричневатую окраску, четко отграничена от окружающих тканей, но не имеет капсулы. Прогноз неблагоприятный. Чаще смерть наступает внезапно.
- Рабдомиомы часто сочетаются с туберозным склерозом коры головного мозга, а также множественными аденомами и аденофибролипомами почек и аденомами кожи.

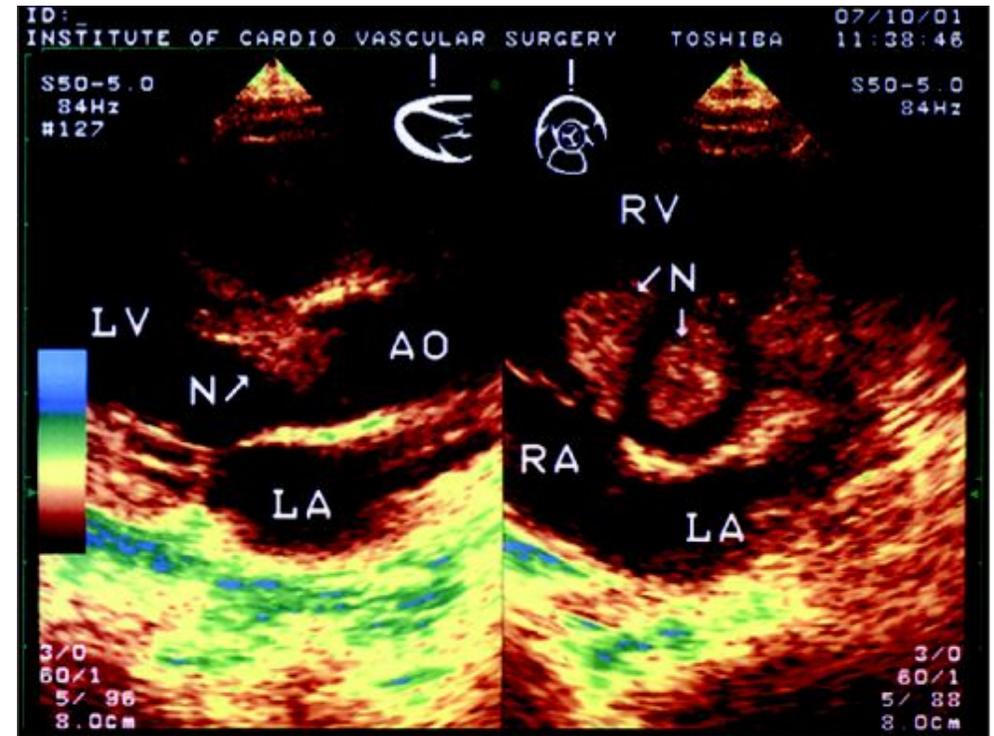


Рис. 7. Множественные рабдомиомы левого желудочка с локализацией в выходном тракте и его частичной обструкцией.
Слева: продольное сечение левого желудочка, рабдомиома перекрывает его выходной тракт.
Справа: рабдомиомы в поперечном сечении
Примечание: N – рабдомиомы.

Фиброма

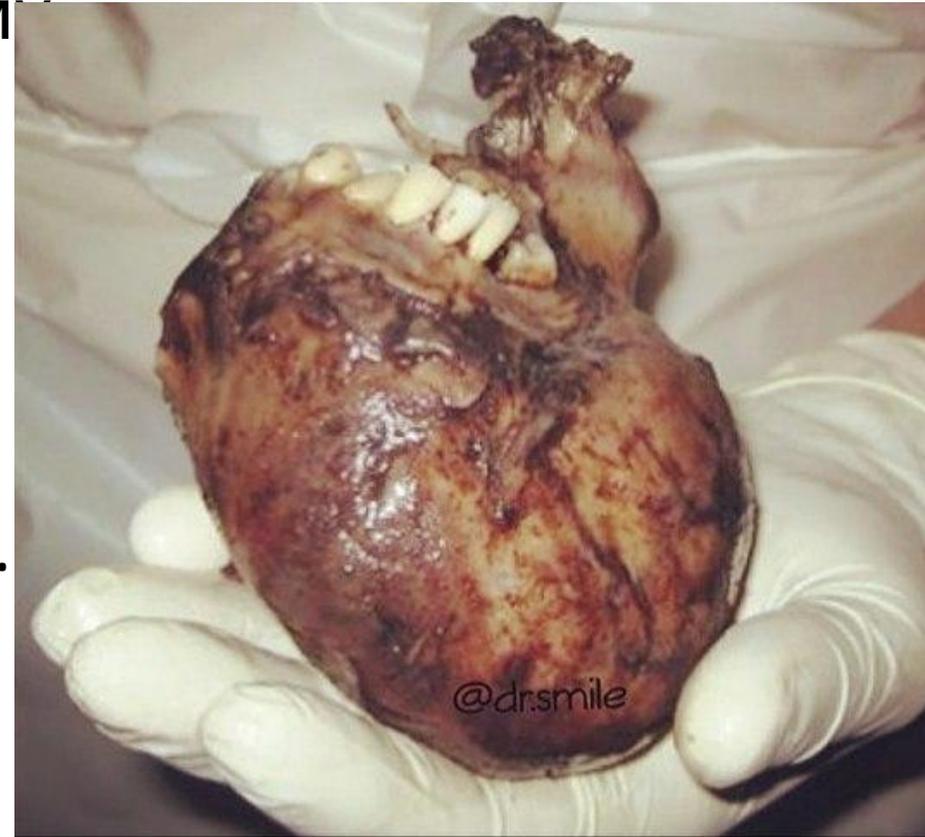
- Доброкачественная соединительнотканная опухоль, выявляемая у лиц обоего пола в любом возрасте.
- Фиброма может располагаться в разных отделах сердца, наиболее часто — в желудочках или межжелудочковой перегородке. Представляет собой солитарное образование плотной консистенции, имеющее серовато-белую окраску . Опухоль четко отграничена от окружающих тканей, но не имеет капсулы.
- При микроскопическом исследовании центральная часть опухоли состоит из гиалинизированной фиброзной ткани с множественными очагами кальциноза и кистозной дегенерации.
- При росте опухоли часто в патологический процесс вовлекается проводящая система сердца, что обуславливает высокую частоту случаев внезапной смерти.

Гемангиома

- Очень редкие доброкачественные сосудистые опухоли, характеризующиеся внутриполостным, внутримышечным или эпикардальным ростом. Опухоль может поражать любой отдел сердца. Макроскопически гемангиома небольшого размера, имеет вид виноградной грозди сине-багрового цвета. На разрезе имеет губчатое строение. Обычно они располагаются в межжелудочковой перегородке или АВ-узле, поэтому могут вызвать АВ-блокаду и внезапную смерть. Кроме того, они могут быть причиной гемоперикарда.
- Прогноз при гемангиомах не изучен, зависит от локализации и размера опухоли, в 50% случаев их выявляют случайно при аутопсии.

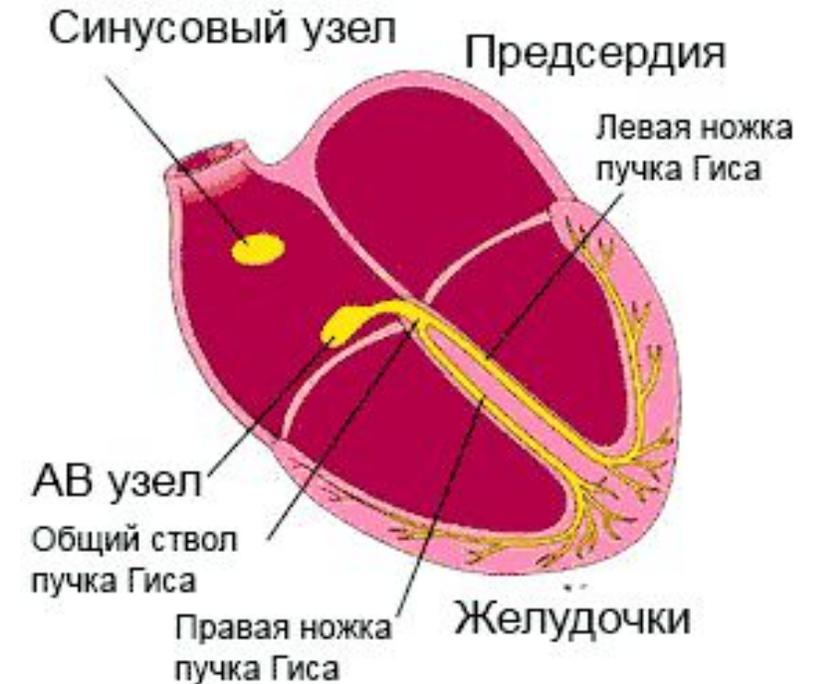
Тератома

- Опухоль, содержащая элементы всех трех зародышевых листков. Внутрисердечная тератома представляет собой очень редкое заболевание, выявляется преимущественно у женщин. Морфологически имеет грушевидную форму и может достигать до 15 см в диаметре. На разрезе имеет поликистозное строение.
- Прогноз не изучен, однако описаны возникновение рефрактерной сердечной недостаточности и случаи внезапной смерти.



Мезотелиома атриовентрикулярного узла

- Доброкачественная опухоль, избирательно поражающая атриовентрикулярный узел. Выявляется преимущественно у женщин в любом возрасте.
- Макроскопически опухоль имеет вид множественных узелков, расположенных в области атриовентрикулярного узла, не имеет четких границ. Характерно отсутствие метастазов и прорастания опухолью трехстворчатого клапана и миокарда правого желудочка.
- Прогноз неблагоприятный, что обусловлено возникновением асистолии или фибрилляции желудочков на фоне полной поперечной блокады сердца.



Первичные злокачественные опухоли

Первичные злокачественные опухоли составляют 25% от общего количества первичных опухолевых поражений сердца.

Первичные злокачественные опухоли – это почти всегда саркомы. На злокачественный характер опухоли указывает:

- быстрый рост
- прорастание во все слои сердца и в средостение
- геморрагический перикардальный выпот
- боль в области сердца
- расширение легочных вен
- обширно метастазирует в легкие, средостение, трахеобронхиальные и ретроперитонеальные лимфатические узлы, надпочечники, мозг

Ангиосаркома

- Наиболее частая разновидность, составляющая 33% первичных злокачественных опухолей.
- Ангиосаркомы и саркома Капоши, почти всегда располагаются в правом предсердии. Они встречаются в основном у взрослых, причем у мужчин вдвое чаще, чем у женщин. Довольно часто бывает гемоперикард. Гистологически определяются плохо дифференцированные сосуды, выстланные атипичными клетками. Ток крови через опухоль может вызывать постоянный шум в сердце. Состояние ухудшается очень быстро.



Рис. 2. Ангиосаркома левого предсердия

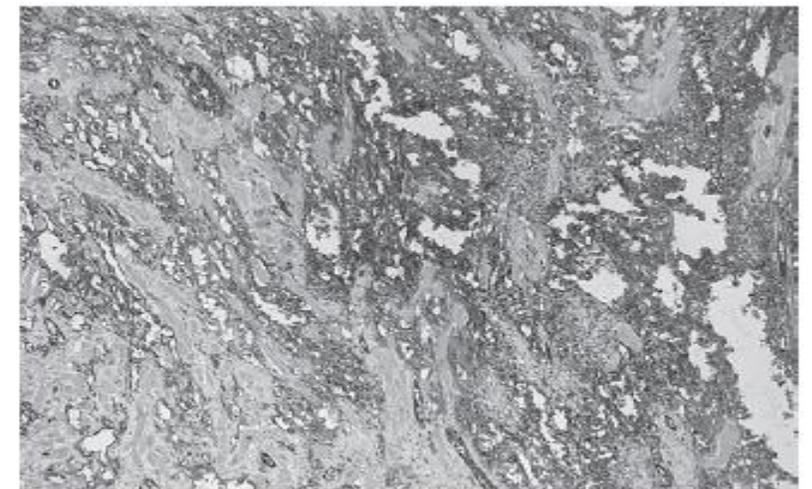


Рис. 2. Гистологическая картина ангиосаркомы сердца. Экспрессия CD-31 в опухолевых клетках (ув. 200).

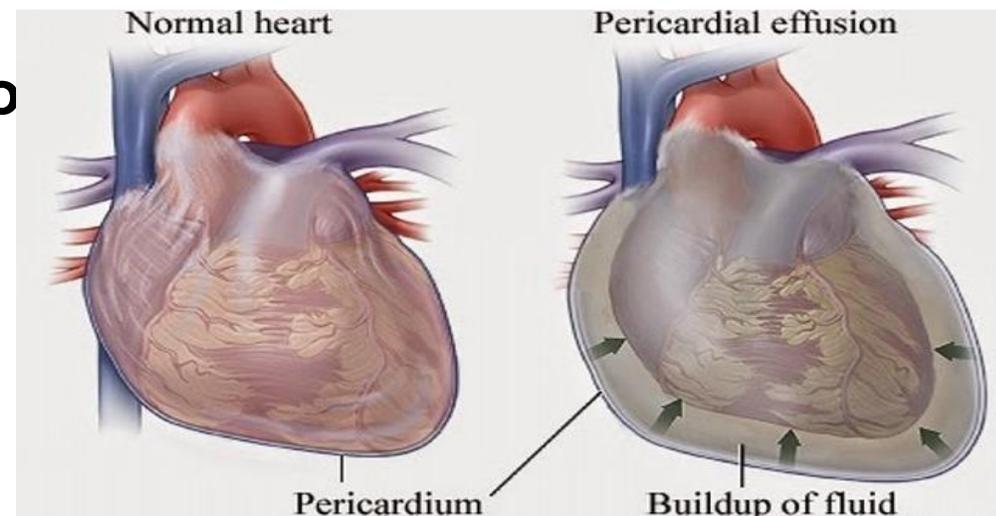
Рабдомиосаркома

- происходит из сердечной истерченной мышечной ткани, встречается в любом возрасте, несколько чаще у мужчин, составляет 20% всех первичных злокачественных опухолей сердца.
- Макроскопически рабдомиосаркома определяется как узел мягкой консистенции белого или бледно-розового цвета, расположенный в толще миокарда. На разрезе обнаруживают очаги кровоизлияний и некрозов. Состоят из клеток поперечнополосатых мышц. Они могут располагаться в любой камере сердца. Характерен инфильтративный рост, хотя иногда опухоли образуют полипообразные выросты, которые можно принять за миксому. Прогноз неблагоприятный.

Фибросаркома

- является мезенхимальной опухолью, составляющей 10% всех первичных злокачественных новообразований сердца. Возникает у лиц обоего пола в любом возрасте.
- Макроскопически фибросаркома представляет собой четко отграниченный плотный узел белого или серовато-белого цвета либо имеет инфильтративный рост. Микроскопически обнаруживаются фибробластоподобные клетки с различной степенью дифференцировки и коллагеновые волокна. Клетки расположены в виде переплетающихся пучков.

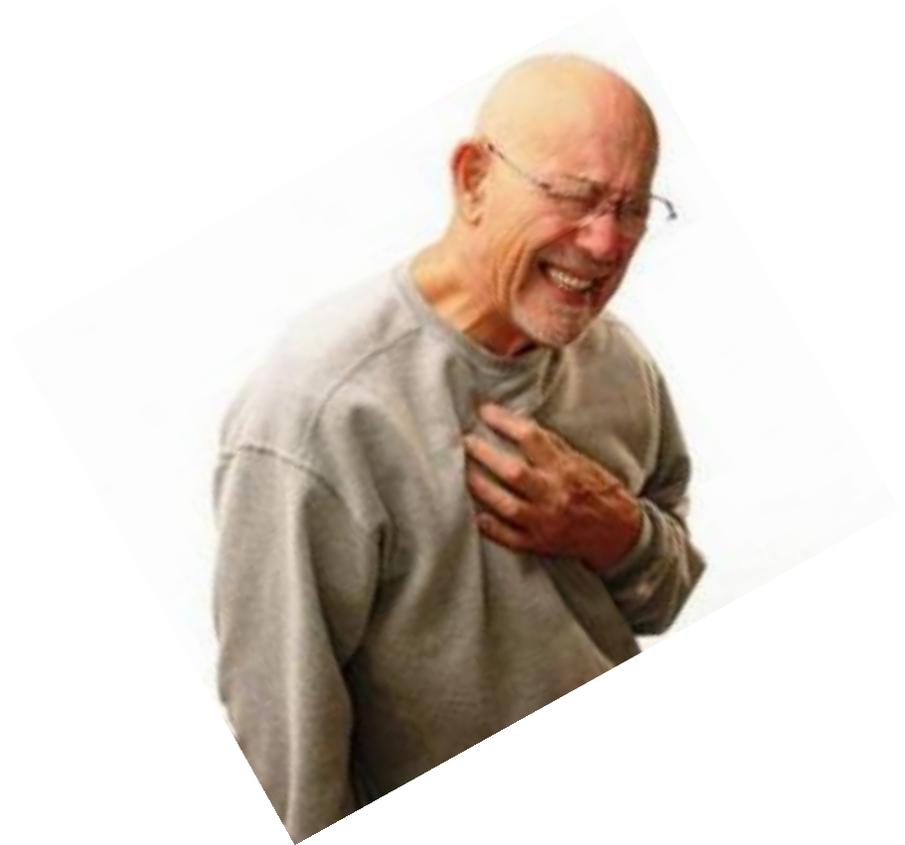
- **Другие первичные злокачественные опухоли** в том числе мезотелиома и лимфома, выявляются редко. Необходимы детальные исследования их морфологических и клинических особенностей.



- Клиническая картина зависит от локализации опухоли и величины обструкции полостей сердца. Первичные мезотелиомы сердца чаще всего возникают в перикарде
- Возникает необъяснимая, быстро прогрессирующая сердечная недостаточность с увеличением размеров сердца, выпотом в перикард (геморрагическим), тампонадой, болью в области грудной клетки, аритмиями, нарушениями проводимости, обструкцией полых вен и внезапная смерть. Опухоли, ограниченные миокардом без распространения внутрь полости, могут некоторое время протекать бессимптомно или вызывать аритмии и нарушения проводимости.
- Прогноз крайне неблагоприятный.

Клинические симптомы

- боль внутри грудной клетки
- наличие гемоперикарда
- необходимость проведения повторных перикардиоцентезов
- прогрессирование синдрома верхней полой вены
- Тампонада



Диагностика

- ЭхоКГ
- КТ
- МРТ

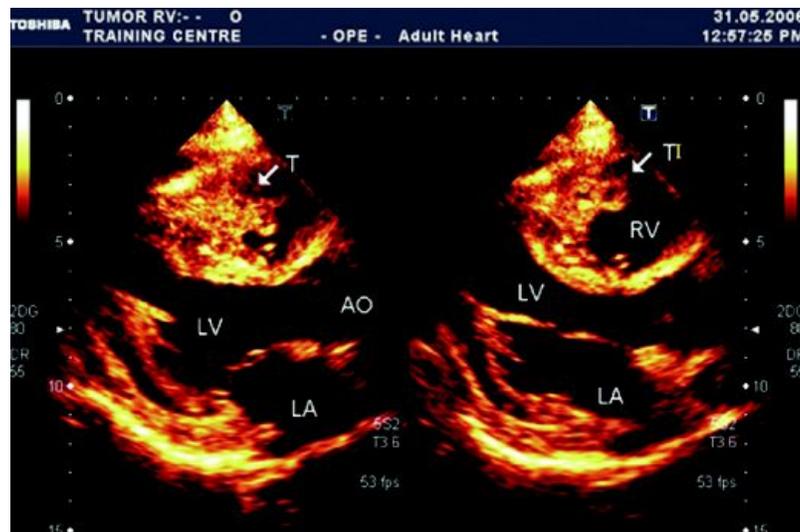


Рис. 10. Злокачественная опухоль правого желудочка с подвижными фрагментами

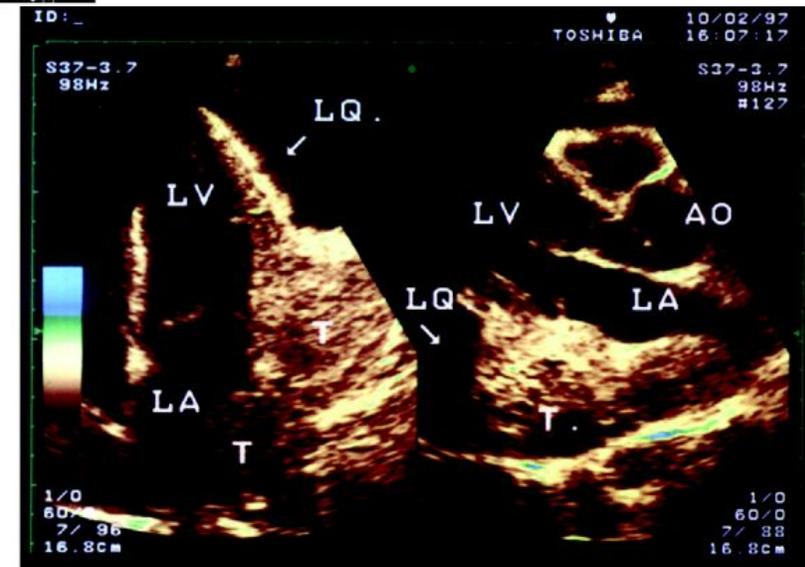


Рис. 9. Злокачественная опухоль левого предсердия с прорастанием в перикард и стенку левого желудочка

Примечания: Т – опухоль, LQ – экссудат в полости перикарда.



Лечение

- Хирургическая резекция
- Трансплантация сердца
- Химио- и лучевая терапия

Спасибо за внимание

