



Опухоли сердца

- **Опухоли сердца** - заболевания с полиморфной картиной, встречающиеся очень редко, что объясняется особенностями метаболизма миокарда, кровотоком внутри сердца и ограниченностью лимфооттока.
- Прижизненная диагностика опухолей сердца весьма проблематична, т.к. патогномоничные признаки отсутствуют или наблюдается бессимптомное их течение.
- Клиническая картина опухолей сердца обусловлена поражением миокарда (застойная сердечная недостаточность) и перикарда (экссудативный или констриктивный перикардит, тампонада сердца).

Классификация опухолей сердца

Первичные

- **доброкачественные
(составляют 75%)**
- **злокачественные
(составляют 25%)**

Вторичные



Первичные – развиваются как самостоятельные новообразования.

- Доброкачественные : гемангиомы, миксомы, рабдомиомы, тератомы, липомы.**
- Злокачественные : саркома, лимфома.**

Вторичные – возникают вследствие диссеминации метастазов рака из других органов.

Чаще всего в сердце метастазируют злокачественные опухоли легких, желудка, молочной железы, кожи. Встречаются в 30-40 раз чаще первичных опухолей сердца.

Распространенные первичные опухоли сердца
(в порядке убывания частоты заболеваний):

- **Доброкачественные опухоли:**
- миксома - более 25% всех случаев;
- липома;
- папиллярная фиброэластома;
- рабдомиома;
- фиброма;
- гемангиома;
- тератома;
- мезотелиома атриовентрикулярного узла.

Миксома сердца

Доброкачественная внутрисердечная опухоль
Составляет до 50% всех первичных новообразований
сердца.

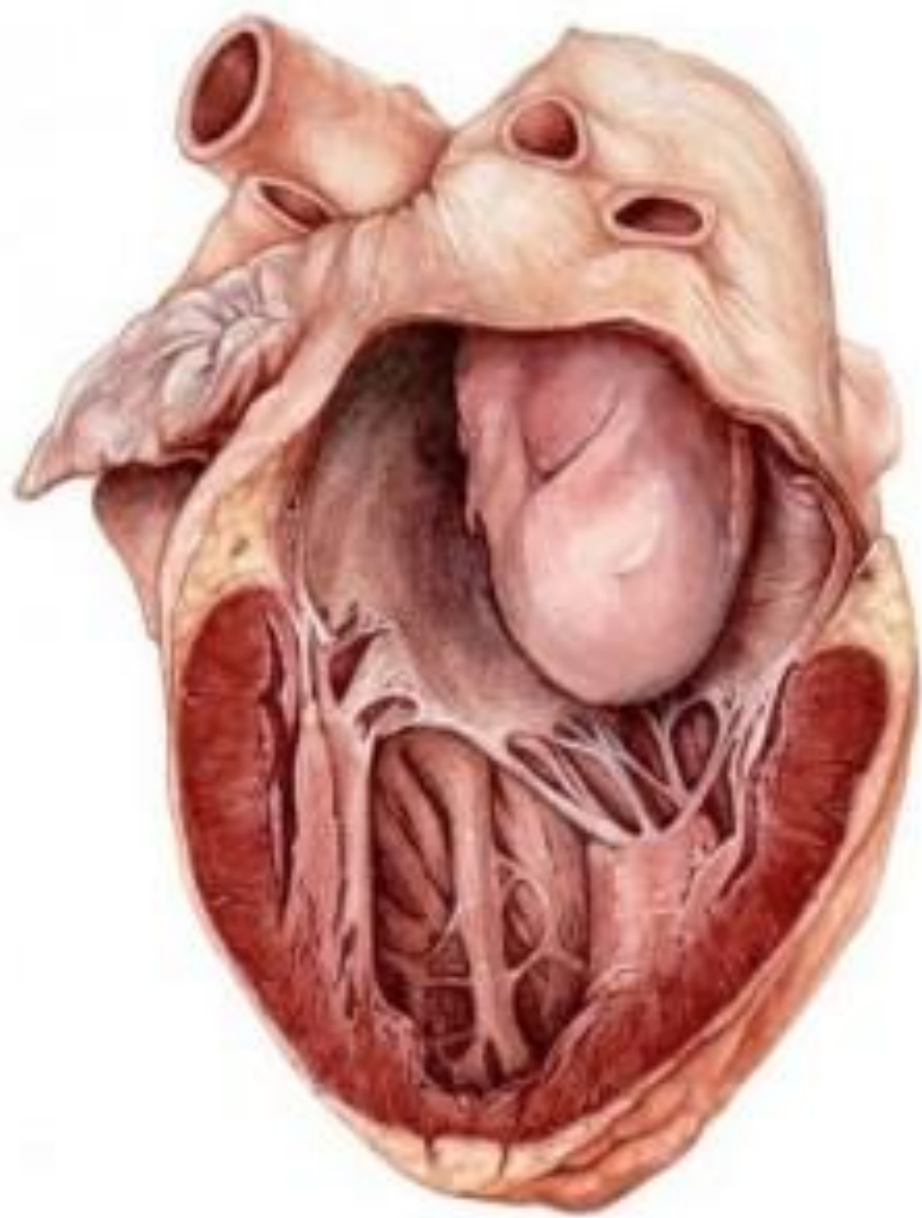
В 75% случаев опухоль поражает левое предсердие, в 20%
— правое.

В остальных случаях она расположена в желудочках
сердца, иногда происходит вовлечение клапанного
аппарата.

Спорадические миксомы у женщин возникают в 4 раза
чаще, чем у мужчин, наследственные формы — с
одинаковой частотой у обоих полов

Наибольшую частоту миксом
выявляют в возрасте
30–60 лет





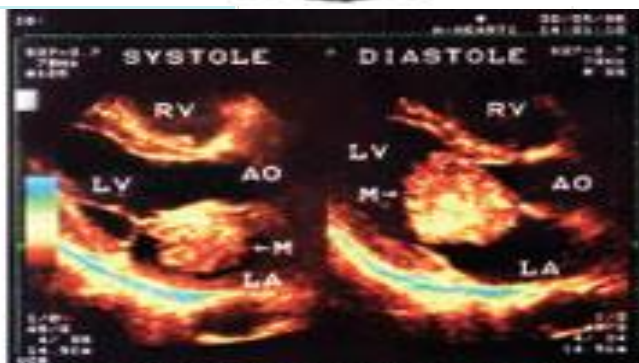
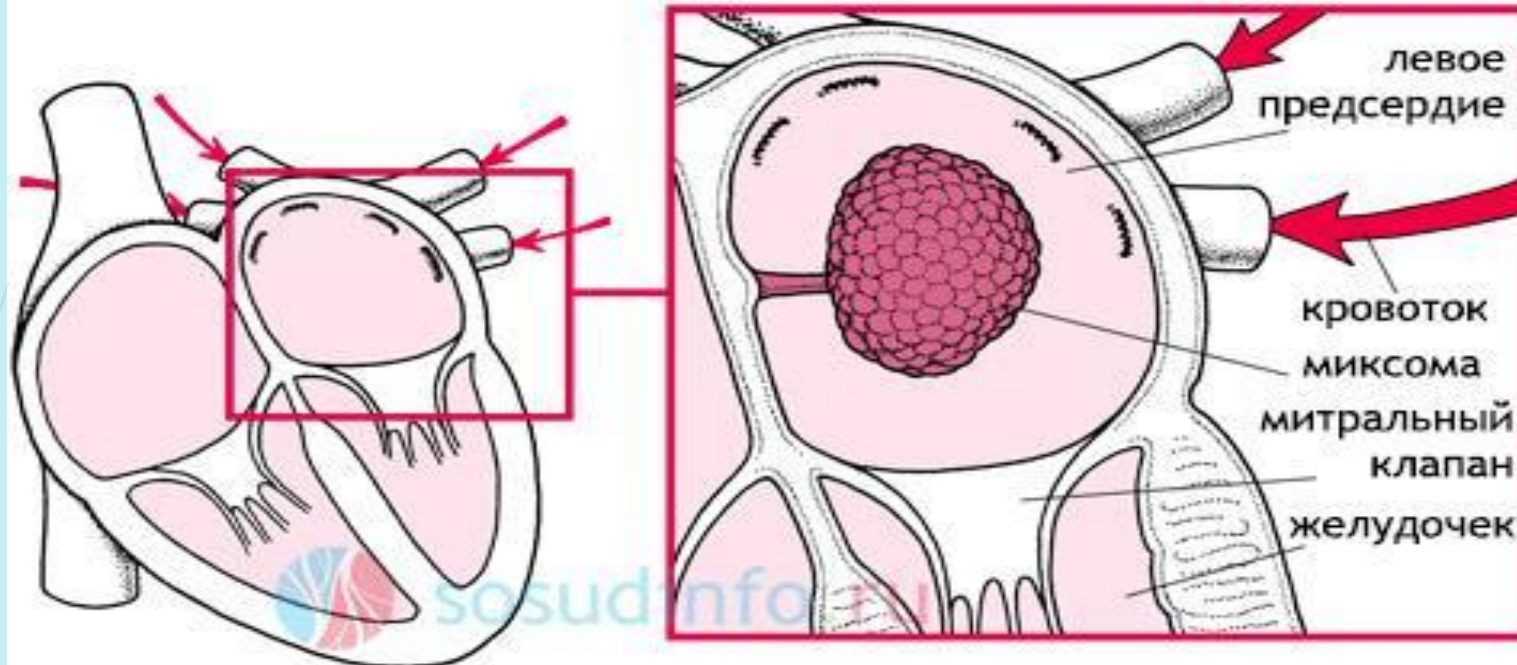


Рисунок 3. Эхокардиограмма больного с миксомой левого предсердия в сечении по длинной оси
Примечания. Справа — миксома в диастолу пролабирует в просвет митрального клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева — в систолу миксома уходит в предсердие. М — миксома, LV и RV — левый и правый желудочки, LA — левое предсердие, АО — аорта.



Рисунок 4. Большая миксома правого предсердия с плотной капсулой
Примечания. Справа — миксома в диастолу пролабирует в просвет трехстворчатого клапана, вызывая его частичную обструкцию. Слева — движение миксомы в систолу. М — миксома, RV и LV — правый и левый желудочки, RA — правое предсердие.

Этиология

- В 80% случаев миксомы возникают у людей с нормальным геномом
- В 5% случаев удаётся установить семейный характер патологии, в этом случае 20% пациентов имеют различные генетические аномалии (чаще других — тетраплоидию)
- С помощью электронной микроскопии в цитоплазме звездчатых клеток были найдены антигены вируса Коксаки В4 и частицы, напоминающие вирусы, вирусную культуру из клеток опухоли получить не удалось.
- По - видимому, существует взаимосвязь между травмами сердца, предшествующей пластикой ДМЖП, транссептальной пункцией, чрескожной баллонной дилатацией митрального клапана и последующим развитием миксомы.

- 
- Гистогенез опухоли неясен.
 - Предполагают, что клетки опухоли развиваются из эмбриональной мезенхимной ткани или эндотелия с последующей миксоматозной дегенерацией.
 - Преимущественную локализацию миксом в области овального отверстия межпредсердной перегородки объясняют (физиологической склонностью этой зоны тканевой пролиферации, сохраняющейся в неонатальном периоде и даже у взрослых).

Патологическая Анатомия

- Миксома может быть обнаружена в любой полости сердца, но наиболее часто — в левом предсердии, где она располагается в области овальной ямки и ее края. Реже — в месте впадения легочных вен; кроме того, место прикрепления миксомы может находиться на задней стенке предсердия и в области ушка, а в правом предсердии-в области овальной ямки или других отделов.
- Миксомы желудочков встречаются редко. В правом желудочке опухоль может исходить из стенок межжелудочковой перегородки, наджелудочкового гребня, створок клапана и хордальных нитей, в левом-из межжелудочковой перегородки, его стенок, иногда она связана с анатомическими образованиями митрального клапана. При поражении желудочков в отличие от типичных одиночных миксом предсердий возможен мультицентрический рост опухолей..

- 
- Иногда опухолевые массы настолько велики, что целиком заполняют левое предсердие, что создает впечатление о невозможности кровотока в нем.
 - Поверхность опухоли блестящая. капсула отчетливо выражена.
 - Миксома может иметь сосочковое, гроздевидное строение. В этих случаях консистенция ее мягкая, желеобразная. На разрезе и с поверхности цвет опухолей от серого до красно-бурого цвета, они студневидные, иногда с очагами некроза и кровоизлияниями, могут быть очажки обызвествления
 - Эмболии встречаются в 40% случаев. При миксоме левых отделов сердца эмболии наблюдаются в сосудах большого круга кровообращения: от аорты до мелких внутриорганпых ветвей, при миксомах правых отделов-в системе легочной артерии.



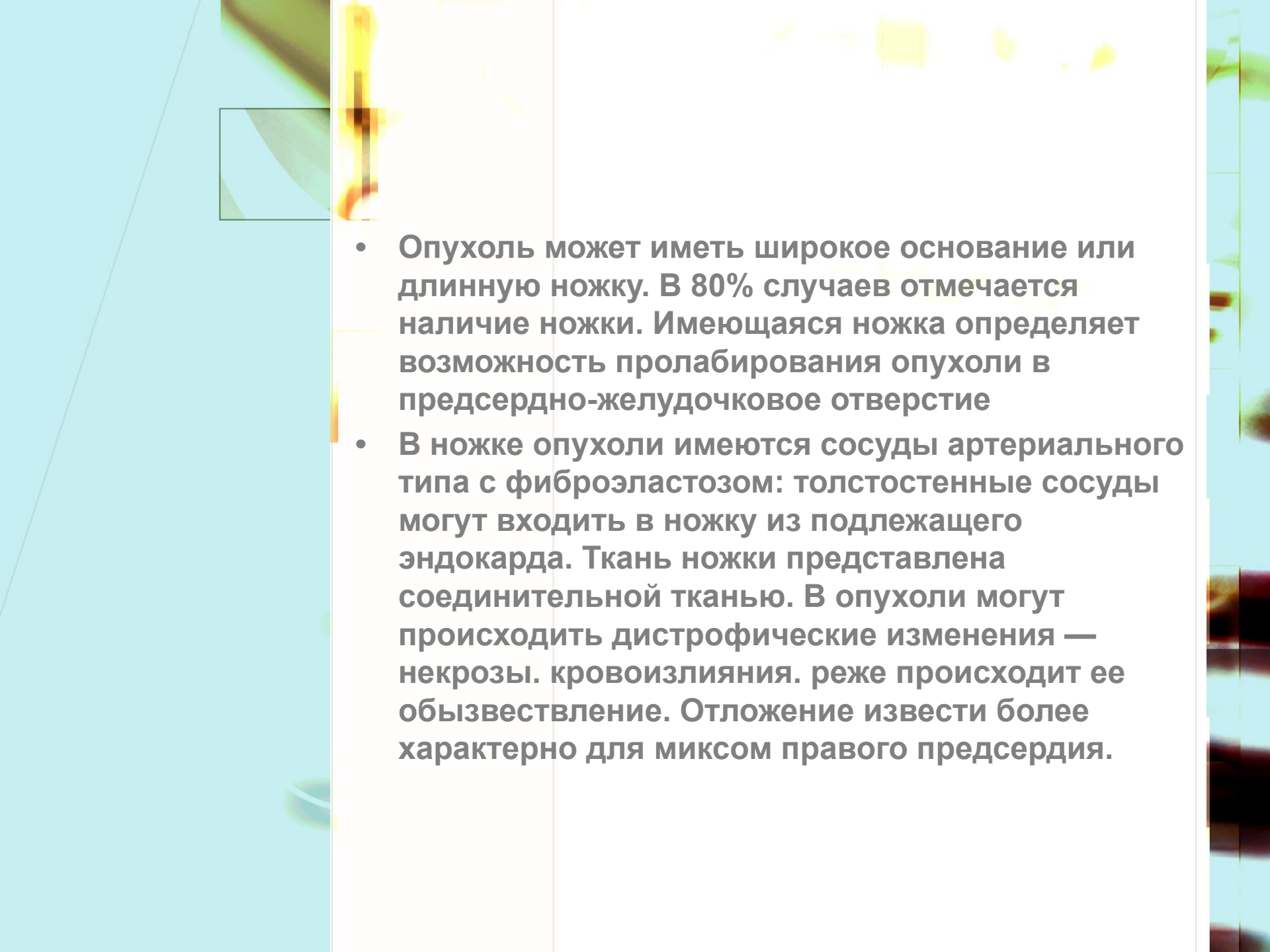
А

Б

Миксомы левого предсердия (аутопсия).

А - гигантская ворсинчатая миксома ЛП, выпячивающаяся в митральное отверстие, у 51-летнего мужчины, умершего в результате отека легких.

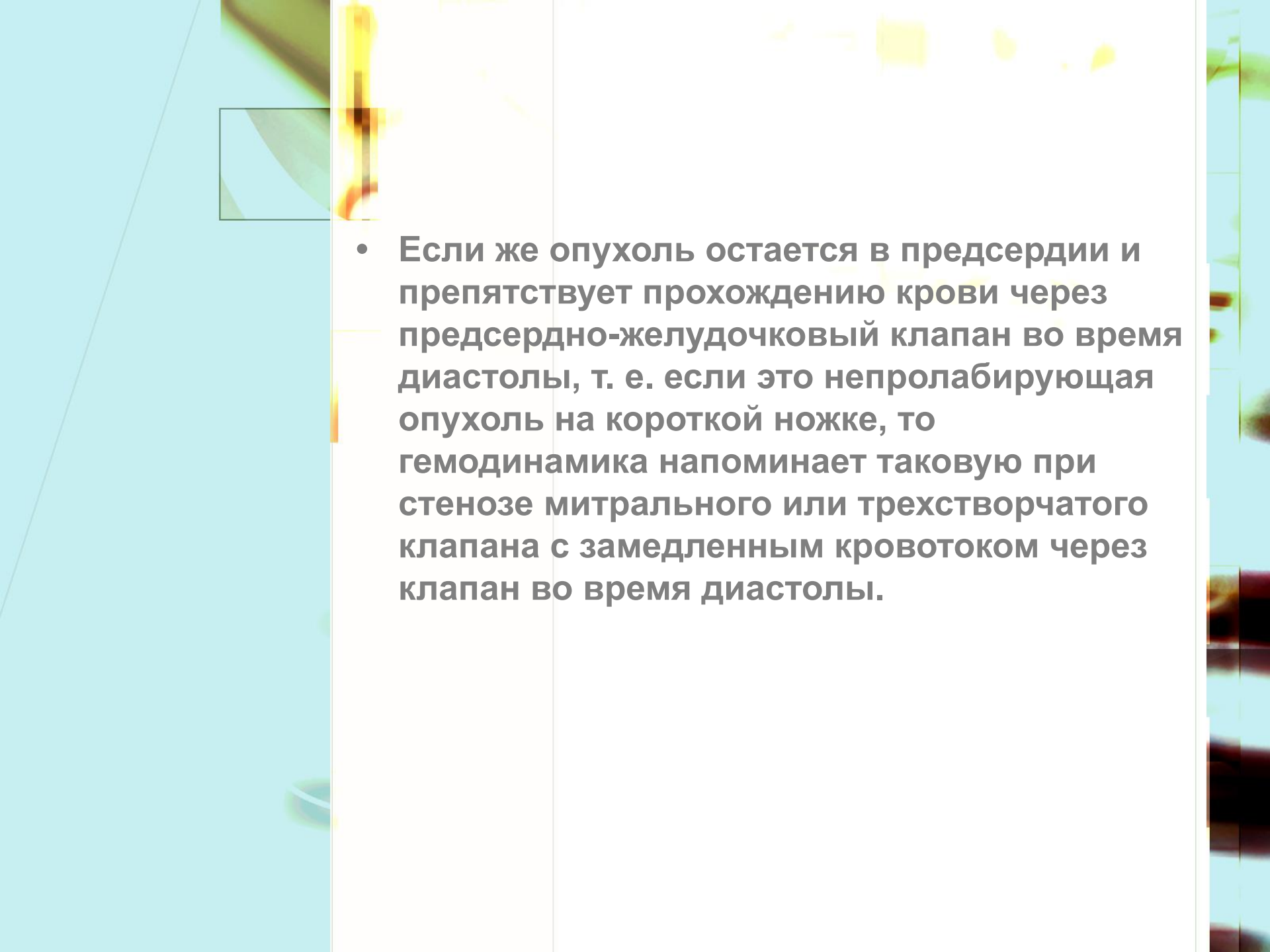
Б - гладкая, покрытая тромбами опухоль у 45-летнего мужчины, умершего в результате рецидивирующей системной эмболии. Причиной тромбоза был периферический эмбол.

- 
- Опухоль может иметь широкое основание или длинную ножку. В 80% случаев отмечается наличие ножки. Имеющаяся ножка определяет возможность пролабирования опухоли в предсердно-желудочковое отверстие
 - В ножке опухоли имеются сосуды артериального типа с фиброэластозом: толстостенные сосуды могут входить в ножку из подлежащего эндокарда. Ткань ножки представлена соединительной тканью. В опухоли могут происходить дистрофические изменения — некрозы, кровоизлияния, реже происходит ее обызвествление. Отложение извести более характерно для миксом правого предсердия.

Патологическая Физиология

- Размер и локализация опухолей определяют их стенозирующий эффект:
- левопредсердная миксома суживает левое предсердно-желудочковое отверстие, возможно также нарушение оттока из легочных вен из-за сужения их отверстий.
- Опухоль правого предсердия стенозирует правое венозное отверстие, а также может затруднять отток из полых вен, создавая, в частности, картину синдрома верхней полой вены.
- Левожелудочковая опухоль суживает выходной отдел левого желудочка, имитируя картину обструктивной миокардиопатии.
- Правожелудочковая миксома может стенозировать устье легочного ствола.

- При миксомах, располагающихся в предсердиях, имеются два варианта нарушений гемодинамики.
- Пролабирующие
- Непролабирующие
- Миксомы, пролабирующие в левый желудочек, «двигаются» во время ранней систолы от желудочка к предсердию, вызывая в последнем значительный подъем давления, что на кривой давления в предсердиях отражается внезапным повышением волны v. схожим с таковым при клапанной недостаточности.
- Во время ранней диастолы опухоль «проваливается» в полость желудочка, что способствует резкому снижению внутрипредсердного давления и быстрому снижению волны u на кривой давления.

- 
- Если же опухоль остается в предсердии и препятствует прохождению крови через предсердно-желудочковый клапан во время диастолы, т. е. если это непролабирующая опухоль на короткой ножке, то гемодинамика напоминает таковую при стенозе митрального или трехстворчатого клапана с замедленным кровотоком через клапан во время диастолы.

Клиника

- **Клинические признаки миксом:**
- **1) эмболии;**
- **2) обструкция кровотока;**
- **3) конституциональные признаки (реакция организма на миксому).**

Эмболия

- Одним из тяжелых клинических проявлений у больных с миксомой сердца являются эмболии, возникающие вследствие фрагментации опухоли.
- Эмболия периферических сосудов может быть первым признаком миксомы. Это часто наблюдается у молодых людей с «коротким анамнезом», у которых от первичных признаков сердечного заболевания до стадии сердечной недостаточности проходит 1–2 года.

Обструкция кровотока

- Обструкция кровотока (механический фактор) обычно проявляется в виде картины порока сердца, чаще стеноза митрального или трехстворчатого клапана, реже комбинированного порока с регургитацией, а иногда клинику трудно объяснимой сердечной недостаточности без какого-либо шума при аускультации.
- У больных с миксомой левых отделов сердца преобладают жалобы, обусловленные нарушением кровообращения по малому кругу (одышка, кровохарканье), в то время как у больных с опухолью правых отделов доминируют жалобы, характерные для нарушения кровообращения в большом круге (увеличение печени, отеки).

Конституциональные признаки

- Выделяют пять основных симптомов:
- лихорадка, которая появляется внезапно и не купируется антибиотиками
- высокая СОЭ
- снижение массы тела
- анемия
- изменения состава белков сыворотки крови

Клинические симптомы

- 1) внезапное появление клинических признаков, которые иногда зависят от перемены положения тела больного;
- 2) быстрое развитие сердечнососудистой недостаточности без видимых причин и несмотря на применение кардиальной терапии;
- 3) небольшая длительность заболевания по сравнению с ревматическими пороками сердца;
- 4) возникновение эмболий периферических сосудов или сосудов легких на фоне синусового ритма, особенно у молодых людей, при этом эмболэктомия с гистологическим исследованием эмбола может облегчить диагностику миксомы;

- 5) одышка или кратковременная потеря сознания, появляющаяся внезапно; эти признаки возникают при обструкции миксомой отверстий клапанов;
- 6) изменчивость шумов при перемене положения тела больного;
- 7) течение заболевания под маской инфекционного эндокардита, общая слабость, анемия, повышение СОЭ, длительный субфебрилитет. несмотря на лечение антибиотиками.

Диагностика

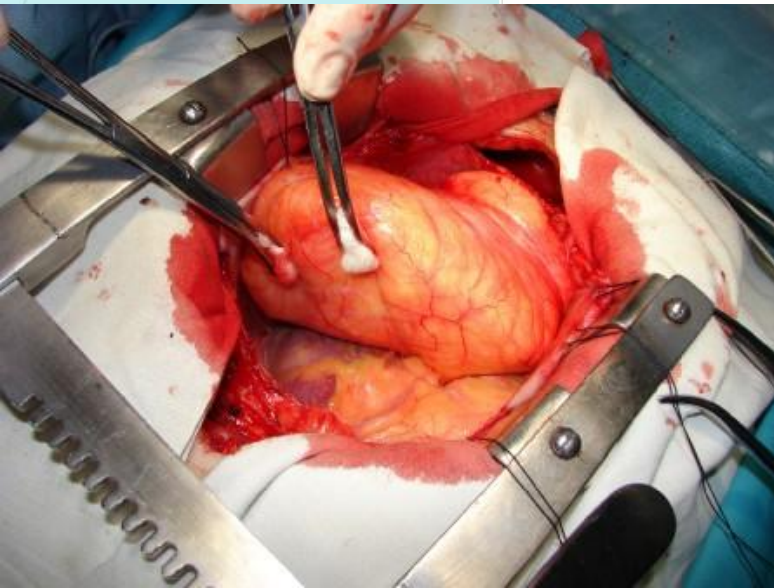
- ЭКГ
- Фонокардиография
- Эхо-КГ
- Ангиокардиография

Хирургическое лечение

- Удаление миксомы является единственным радикальным методом лечения.
- Консервативная терапия сердечными гликозидами, диуретиками и общеукрепляющими препаратами лишь временно улучшает состояние больных.
- Ввиду опасности тяжелых осложнений или внезапной смерти отсрочку операций при миксоме сердца надо считать грубой ошибкой.
- Срединная продольная стернотомия обеспечивает хороший подход ко всем отделам сердца и, как правило, используется при операциях удаления миксом сердца. Хирургическое вмешательство выполняется в условиях ИК и умеренной гипотермии.
- Удалять миксому выходного отдела левого желудочка целесообразно, используя доступ к сердцу через аорту (поперечная аортотомия).

Липома сердца

- Липома сердца является доброкачественной опухолью, которая происходит из жировой ткани, и встречается в любом возрасте.
- Липома может встречаться в любом отделе сердца, но чаще в левом желудочке, правом предсердии или межжелудочковой перегородке.
- Липома сердца имеет узловатую форму размером 1.15 см в диаметре с четко выраженной капсулой. Масса опухоли может достигать 2 кг и более.



- Липома сердца чаще располагается субэндокардиально, микроскопически состоит из типичных жировых клеток различного размера, изредка может содержать фиброзную ткань (фибролипома), мышечную ткань (миолипома), кровеносные сосуды.
- Иногда в качестве отдельной патологии выделяют липоматозную гипертрофию межпредсердной перегородки, представляющей собой инкапсулированную массу жировой ткани, расположенную под эндокардом межпредсердной перегородки. Опухоль имеет размеры 1.8 см в диаметре, обычно расположена кпереди от овальной ямки со стороны правого предсердия.

- Как правило, интрамуральные липомы сердца бессимптомны. В отдельных случаях наблюдаются признаки снижения сократительной способности сердца, нарушения ритма, атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости. Субэпикардальные опухоли могут вызывать сдавление сердца, выпот в перикард; субэндокардиальные - проявляются симптомами, соответствующими их локализации. Липоматозная гипертрофия межпредсердной перегородки проявляет себя нарушениями ритма, застойной сердечной недостаточностью или внезапной смертью.
- Примерно четверть больных липомой сердца умирают внезапно по причине нарушений сердечного ритма.

Папиллярная фиброэластома

- является доброкачественной опухолью сердца, которая может располагаться в любом отделе сердца (наиболее часто поражается клапанный аппарат, причем у взрослых - аортальный клапан) и происходит из эндокарда.
- Гистогенез опухоли неизвестен. Гистологически папиллярная фиброэластома покрыта эндотелием, покрывающем сердцевину опухоли, и включает эластичные волокна, гладкомышечные клетки, матрикс из кислых мукополисахаридов.
- В подавляющем большинстве случаев папиллярная фиброэластома протекает бессимптомно, обнаруживаясь случайно при аутопсии. В некоторых случаях опухоль может стать причиной внезапной смерти.



Рабдомиома сердца

- является доброкачественной внутримышечной опухолью, которой чаще болеют дети в возрасте до 15 лет. Примерно в половине случаев рабдомиома сопровождается туберозным склерозом коры головного мозга, множественными аденомами почек и кожи.
- Предположительно рабдомиома сердца происходит из миобластов или атипичных клеток Пуркинье или является причиной врожденного нарушения углеводного обмена.

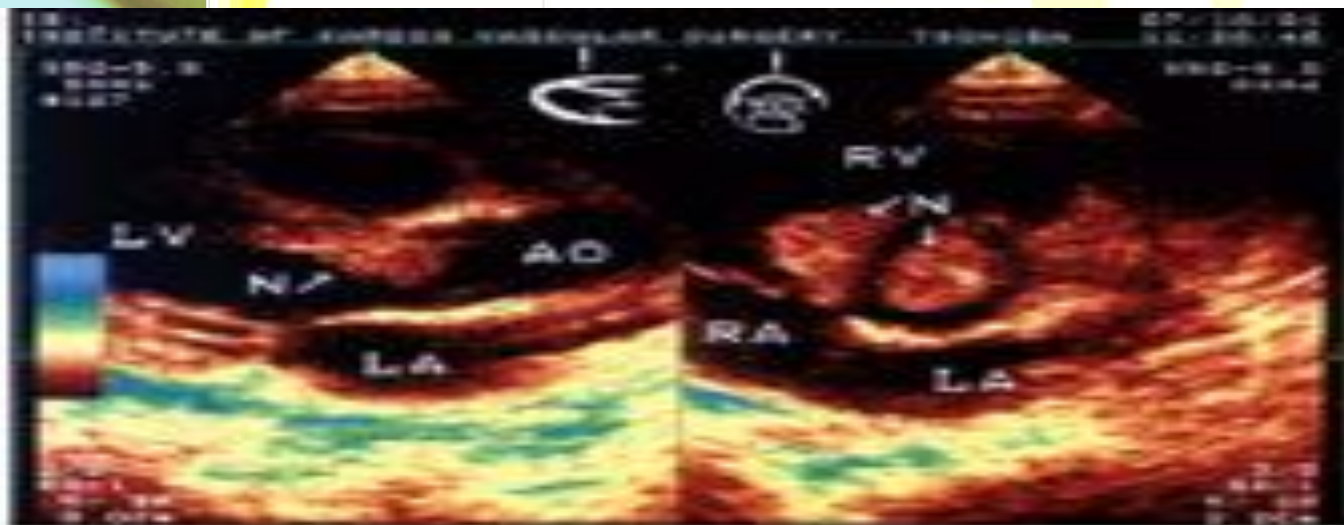


Рисунок 7. Множественные рабдомиомы левого желудочка с локализацией в выходном тракте и его частичной обструкцией

Примечания. Слева — продольное сечение левого желудочка, рабдомиома перекрывает его выходной тракт. Справа — рабдомиомы в поперечном сечении. N — рабдомиомы, LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, АО — аорта.

- Наиболее часто рабдомиома располагается в желудочках сердца, имея внутрисполостной характер роста (но может располагаться в любом отделе сердца, исключая клапанный аппарат). Размеры опухоли варьируют в широких пределах - от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Рабдомиома не имеет капсулы, четко ограничена от окружающих тканей. Микроскопически рабдомиома состоит из клеток с большим содержанием гликогена различной формы.
- Прогноз при рабдомиоме сердца носит неблагоприятный характер.

Фиброма сердца

- является доброкачественной соединительнотканной опухолью, которая выявляется в любом возрасте у лиц обоего пола.
- Наиболее часто фиброма располагается в желудочках и межжелудочковой перегородке, представляя собой солитарное образование размером 3..10 см в диаметре, плотной консистенции, серовато-белого цвета. Фиброма четко ограничена от окружающих тканей, не имеет капсулы, характеризуется инвазивным ростом.
- При росте фибромы в патологический процесс зачастую вовлекается проводящая система сердца, обуславливая тем самым высокую внезапную смертность.

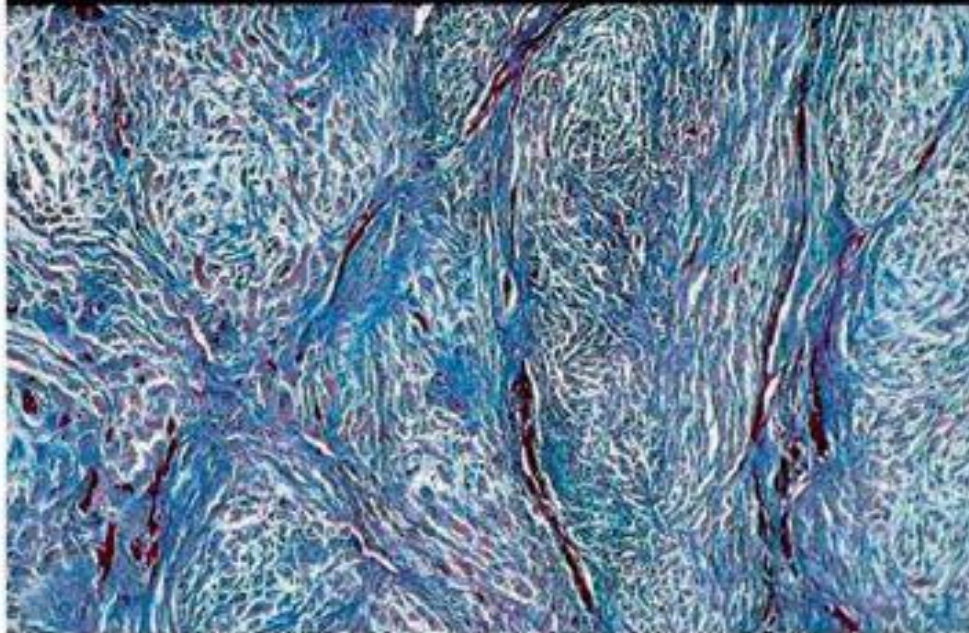


Рисунок 8. Фиброма левого желудочка с локализацией в области верхушки и боковой стенки
Примечания: NEO — фиброма, LV — левый желудочек, LA — левое предсердие, LIQ — экссудат в полости перикарда.

А



Б



- Фиброма сердца у 40-летней женщины с неправильно установленным диагнозом гипертрофической кардиомиопатии с субаортальной обструкцией, перенесшей трансплантацию органа в связи с ХСН.
- А - на продольном срезе родного сердца заметны интрамуральные гигантские твердые белые овальные опухоли и два маленьких узелка в МЖП.
- Б - гистологически (окраска трихромом Гейденгайна) опухоль состоит в основном из коллагеновых пучков.

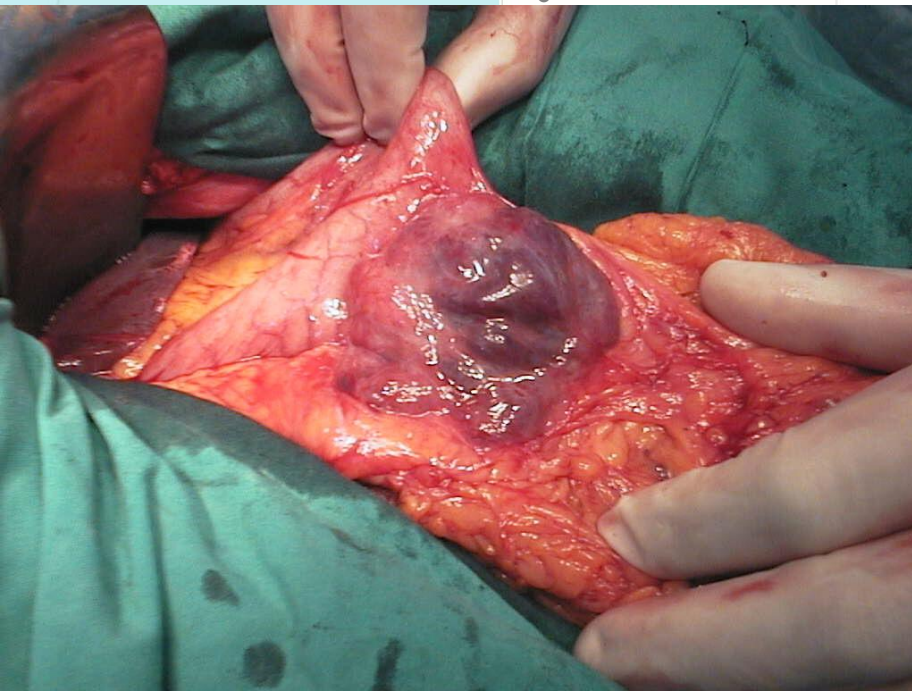
Гемангиома сердца

- является доброкачественной сосудистой опухолью, которая характеризуется внутрисполостным, внутримышечным, эпикардальным ростом поражая при этом любые отделы сердца.
- Гемангиома сердца имеет вид виноградной грозди небольших размеров сине-багрового цвета губчатого строения.
-

Примерно в половине случаев
гемангиома

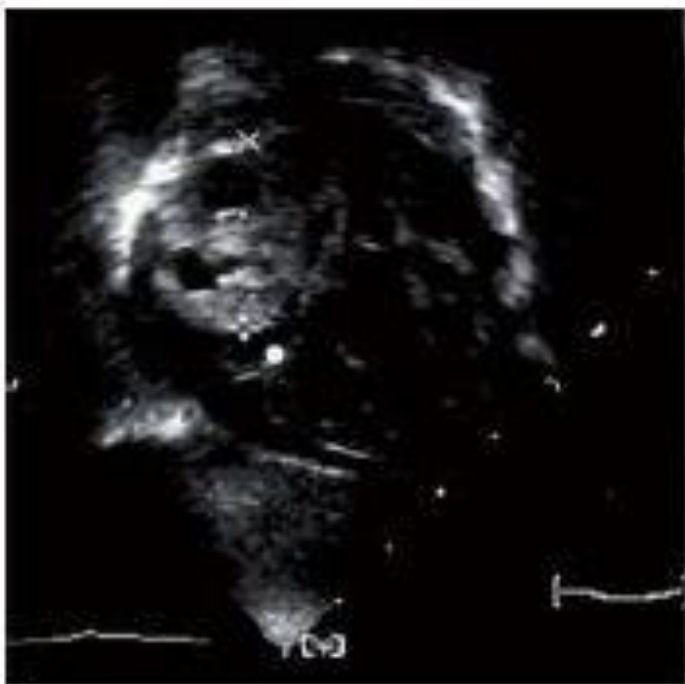
сердца

обнаруживается случайно при аутопсии.

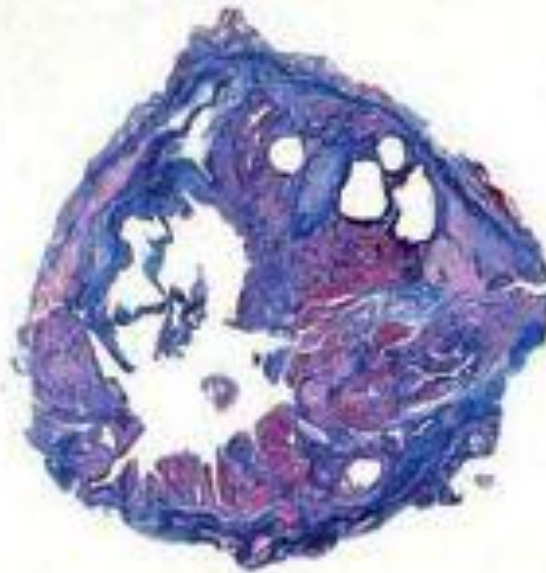


Тератома сердца

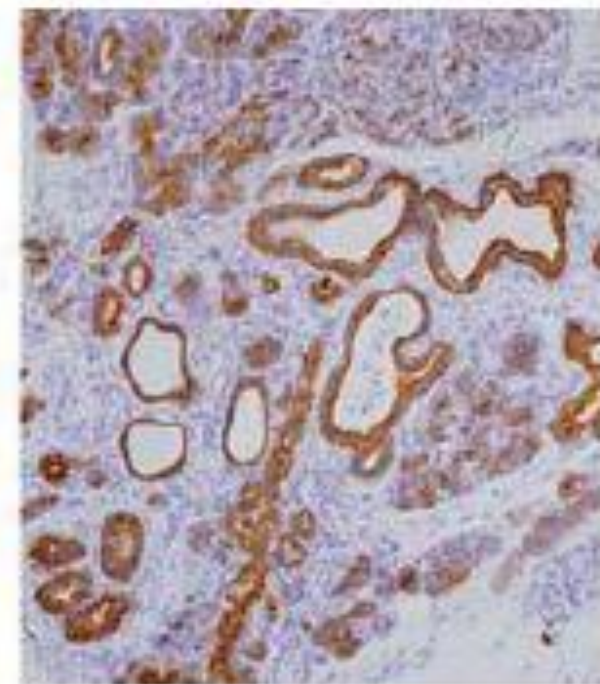
- Тератома сердца (очень редкое заболевание) является доброкачественной опухолью, содержащей элементы всех трех зародышевых лепестков.
- Тератомой страдают преимущественно женщины. Опухоль имеет грушевидную форму, достигая 15 см в диаметре, имея при этом поликистозную форму. Описаны случаи возникновения рефрактерной сердечной недостаточности и внезапной смерти.



А



Б



В

- Перикардальная тератома у ребенка в возрасте 12 дней, сопровождающаяся экссудативным перикардитом.
- А - при 2D-ЭхоКГ в четырехкамерной позиции обнаружены неоднородные кистозные опухоли в корне магистральной артерии.
- Б - при гистологическом исследовании можно определить признаки кисты (окраска трихромом Гейденгайна).
- В - ткани эмбрионального происхождения, в некоторых зонах - кератинположительные.

Мезотелиома атриовентрикулярного узла

- является доброкачественной опухолью сердца, которая избирательно поражает атриовентрикулярный узел. Данное заболевание выявляется преимущественно у женщин в любом возрасте.
- Опухоль имеет вид множественных узелков, располагающихся в области атриовентрикулярного узла, не имея четких границ.
- Мезотелиома имеет неблагоприятный прогноз по причине возникновения асистолии или фибрилляции желудочков на фоне поперечной блокады сердца.

Злокачественные опухоли

- **Этиология**
- **Причины возникновения неизвестны**
- **Факторы риска: влияние внешней среды, канцерогены, вредные привычки.**

- **Первичные злокачественные опухоли составляют 25% от общего количества первичных опухолевых поражений сердца.**
- **Встречаются редко**
- **Относятся: саркомы, перикардальная мезотелиома, первичная лимфома**

Саркома

- Возникает в 30 - 50 лет, одинаково часто у мужчин и женщин
- Происходит из мезенхимы ,поэтому проявляться многообразием морфологических типов(ангиосаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома)
- Поражает преимущественно правые отделы сердца
- Быстрый инвазивный рост, может прорасти во все слои сердца вызвать окклюзию клапанных отверстий и выходных отделов желудочков, сдавливать и прорасти в коронарные сосуды, крупные артерии и вены.
- Метастазирует в легкие, средостение, трахеобронхиальные и ретроперитонеальные лимфатические узлы, надпочечники, мозг.

Виды

- **Ангиосаркома** - наиболее частая разновидность, составляющая 33% первичных злокачественных опухолей. У мужчин встречается в 2- 3 раза чаще. наиболее часто поражает правое предсердие.
Ангиосаркома макроскопически представляет собой плотное бугристое образование, инфильтрирующее ткани. Характерным является образование различных по размерам и форме сосудистых полостей, заполненных кровью и сообщающихся между собой.
- **Рабдомиосаркома** происходит из сердечной исчерченной мышечной ткани, встречается 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.
- **Фибросаркома** составляет 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.

Клиническая картина:

Зависит от локализации опухоли и величины обструкции полостей сердца.

- Боль за грудиной**
- Необъяснимая быстро прогрессирующая сердечная недостаточность**
- Гепатомегалия**
- Гемморагический выпот в перикарде**
- Нарушение проводимости, сердечные блокады нарушения ритма.**
- Синдром верхней полой вены**
- Повышение температуры тела**
- Потеря массы тела**

Лимфома сердца

- **Чрезвычайно редка**
- **Обычно развивается у людей с иммунодефицитом.**

Прогноз обычно неблагоприятный (летальный исход), а средняя выживаемость составляет 7 мес.

Симптомы:

Начинается остро:

- Боль в груди
- Сердечная недостаточность
- Аритмии
- Блокады
- Массивный выпот в перикарде

Диагностика:

- Аускультация при выслушивании сердечных тонов могут появляться характерные для порока сердца признаки (систолические и диастолические шумы), так называемый «опухолевый хлопок».
- ЭКГ может показать нарушение проводимости и ритма сердца, снижение вольтажа зубцов в некоторых отведениях, признаки гипертрофии предсердий или желудочков
- ЭхоКГ позволяет обнаружить месторасположение опухоли, ее размеры, а также жидкость в полости перикарда. (Чреспищеводная эхокардиография лучше визуализирует предсердные опухоли, а трансторакальная – желудочковые)
- Рентген помогает выявить изменение контуров сердца, связанное с ростом опухоли, гипертрофией отделов сердца, выявить метастазы в других органах грудной клетки.
- КТ
- Ангиокардиография рентгенологическое исследование полостей сердца с введением контрастного вещества, позволяет выявить стойкий дефект наполнения, создаваемый опухолью на снимке
- Биопсия опухоли
- Диагностическая пункция перикарда

Лечение:

- Хирургическое лечение неэффективно в связи с тем, что к моменту диагностики отмечается значительное распространение опухоли как в пределах самого миокарда, так и на близлежащие органы и ткани.
- Лучевая терапия
- Химиотерапия