

Выполнила студентка VI  
Лечебного факультета  
Гонцова Н.Б.  
Стрельникова М.В.



# МИКСОМА.

- 
- Миксома-доброкачественная внутрисполостная опухоль, составляет до 50% всех первичных новообразований сердца.
  - В 75% случаев опухоль поражает левое предсердие.
  - В 20% — правое предсердие.
  - В остальных случаях она расположена в желудочках сердца, иногда происходит вовлечение клапанного аппарата.

# Частота:

---

- Миксомы составляют 50% всех доброкачественных опухолей сердца у взрослых и 15% — у детей.
- 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.
- 94% спорадических миксом солитарные, 22% наследственных форм мультилокулярные.
- 21–76% наследственных форм рецидивирует после оперативного лечения, спорадические формы почти никогда не рецидивируют.
- По данным патологоанатомических вскрытий, частота выявления колеблется от 0,0005 до 0,02%.

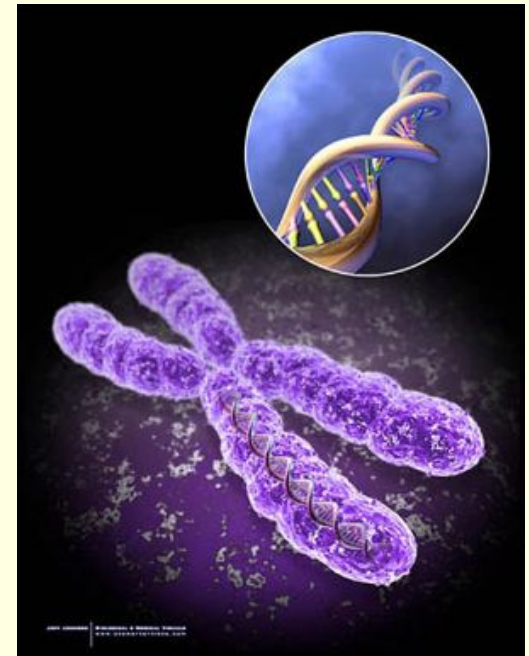
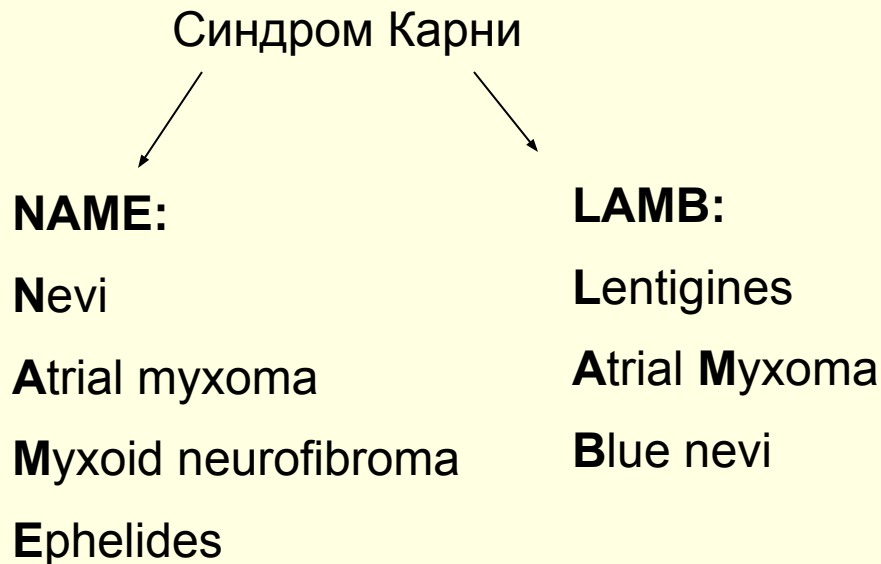
# Частота:

---

- Около 20% пациентов с наследственными формами имеют сопутствующие онкологические заболевания (адренокортикальную узловую дисплазию, опухоли из клеток Сертоли, опухоли эпифиза, множественные миксоидные фиброаденомы молочной железы, кожные миксомы, множественные невусы лица и губ).
- Сочетание этих признаков объединяется термином- синдром Карни

# Синдром Карни:

- Аутосомно-доминантное наследование. Инактивирующая мутация PKAR1 $\alpha$ .
- Слизисто-кожная пигментация Миксомы на коже, сердце и грудной клетке. Опухоли гипофиза (более часто СТГ). Первичная пигментированная нодулярная опухоль, адренокортикальное заболевание (АКТГ-независимый синдром Кушинга).



# Этиология:

---

- А. И. Абрикосов, разделяя точку зрения на опухолевое происхождение миксомы сердца, допускал возможность ее развития из организованного ослизненного пристеночного тромба. В настоящее время эта дискуссия представляет более исторический интерес.
- Некоторые исследователи рассматривают миксому сердца как гамартому или как следствие реактивного процесса в эндокарде, допуская при его длительном существовании развитие опухоли. Однако эти представления не получили дальнейшего развития.
- Развитие опухоли из мезенхимальной паренхимы.

# Этиология:

---

- Источником роста миксомы сердца являются недифференцированные (резервные, камбиальные) клетки субэндокарда, способные к дифференцировке в определенные клеточные типы — фибробласт, эндотелиальную или гладкомышечную клетку или в две последние.
- В 5 % имеется семейный характер патологии, при этом 20% имеют различные генетические аномалии.
- Возможно, существует взаимосвязь между травмами сердца, предшествующей пластикой ДМЖП, транссептальной пункцией, чрескожной баллонной дилатацией митрального клапана и последующим развитием миксомы.

# Патологическая анатомия:

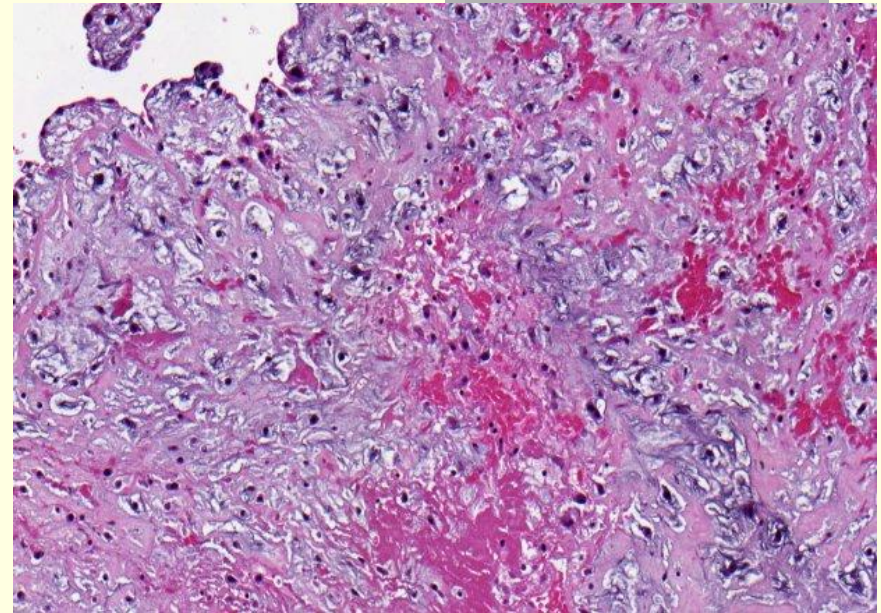
- Морфологически миксомы гладкие, круглые, студнеобразные или же рыхлые и имеют неправильную форму. Иногда в центре имеется геморрагическое содержимое.
- Миксома может прикрепляться тонкой ножкой или широким основанием.
- Размеры варьируют от 5 до 12 см в диаметре, масса достигает 250 г.
- Морфологически наследственные и спорадические формы идентичны.





# Гистология:

- Гистологически миксома состоит из основного вещества, богатого глюкозаминогликанами, в котором разбросаны звездчатые и круглые клетки.
- На ультраструктурном уровне миксомные клетки напоминают недифференцированные клетки мезенхимы.
- При иммуногистохимическом окрашивании могут выявляться маркеры эндотелиальных клеток, часто обнаруживается виментин, что указывает на мезенхимное происхождение клеток миксомы.



# Патогенез:



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 поллой вены.

Левожелудочковая опухоль суживает выходной отдел левого желудочка, имитируя картину обструктивной миокардиопатии. Правожелудочковая миксома может стенозировать устье легочного ствола.

# Патогенез:

---

- При миксомах. располагающихся в предсердиях, имеются два варианта нарушения гемодинамики:
- **Пролабирующая опухоль** в левый желудочек, во время систолы- напоминает клапанную недостаточность.
- **Непролабирующая опухоль** на короткой ножке, гемодинамика напоминает таковую при стенозе митрального или трехстворчатого клапана с замедленным кровотоком через клапан во время диастолы.

*Выделяют основные клинические признаки, позволяющие заподозрить или подтвердить наличие миксомы сердца:*

---

1. **Внезапное появление клинических признаков недостаточности кровообращения, зависящих от перемены положения тела больного.**
2. **Быстрое развитие сердечно-сосудистой недостаточности без видимых причин и на фоне соответствующей терапии.**
3. **Небольшая длительность заболевания по сравнению с ревматическими пороками сердца.**
4. **Возникновение эмболий периферических сосудов или сосудов лёгких на фоне синусового ритма, особенно у молодых людей; при этом эмболэктомия с гистологическим исследованием эмбола может облегчить диагностику опухоли.**
5. **Одышка или кратковременная потеря сознания, наступающая внезапно.**
6. **Изменчивость шумов при перемене положения тела больного.**
7. **Инфекционный эндокардит, толерантный к антибактериальной терапии.**

# Клиническая картина:

---

- Жалобы обусловлены тремя патологическими симптомами:
  1. ***Симптомы эмболий***
  2. ***Симптомы обструкции кровотока***
  3. ***Конституциональные симптомы***

# Симптомы эмболий:

---

- Возникают у 30–40% пациентов.
- Поскольку большинство миксом локализуется в левых отделах, около 50% эмболий происходит в экстра- или интракраниальные артерии головного мозга, а также в сосуды нижних конечностей, реже — в сосуды кишечника, коронарные и почечные артерии.
- Эмболии при правосторонних миксомах обычно бессимптомны и приводят лишь к выявляемой инструментально умеренной лёгочной гипертензии.

# Симптомы обструкции кровотока:

---

- Стеноз митрального клапана;
- Стеноз клапана аорты;
- Стеноз трёхстворчатого клапана;
- Стеноз клапана лёгочной артерии.

# Конституциональные симптомы:

---

- Снижение массы тела
- Слабость
- Субфебрильная температура тела
- Тошнота
- Синдром Рейно
- Артралгии
- Миалгии
- Эритематозная сыпь
- Летаргия (редко)
- Лабораторные изменения — лейкоцитоз, повышение СОЭ, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, повышенное содержание СРБ, IgG и ИЛ-6



# Объективные данные:

---

- Стеноз митрального клапана;
- Стеноз клапана аорты;
- Стеноз трёхстворчатого клапана;
- Стеноз клапана лёгочной артерии
- При миксомах, локализованных на свободной створке АВ-клапанов, удаётся выслушать «опухолевый хлопок» — поздний диастолический звук контакта опухоли с эндокардом желудочков.

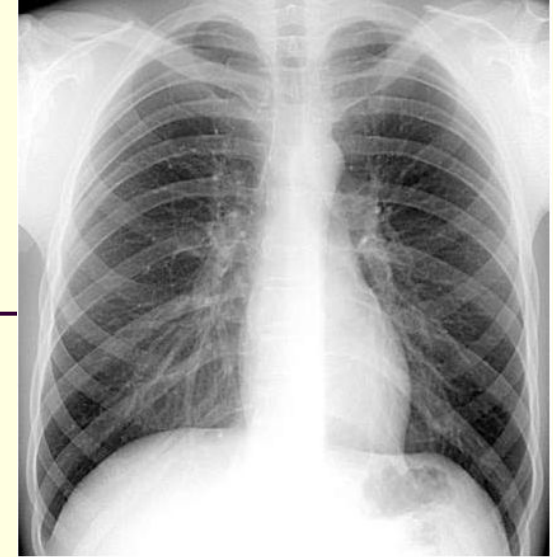
# Объективные данные:

---

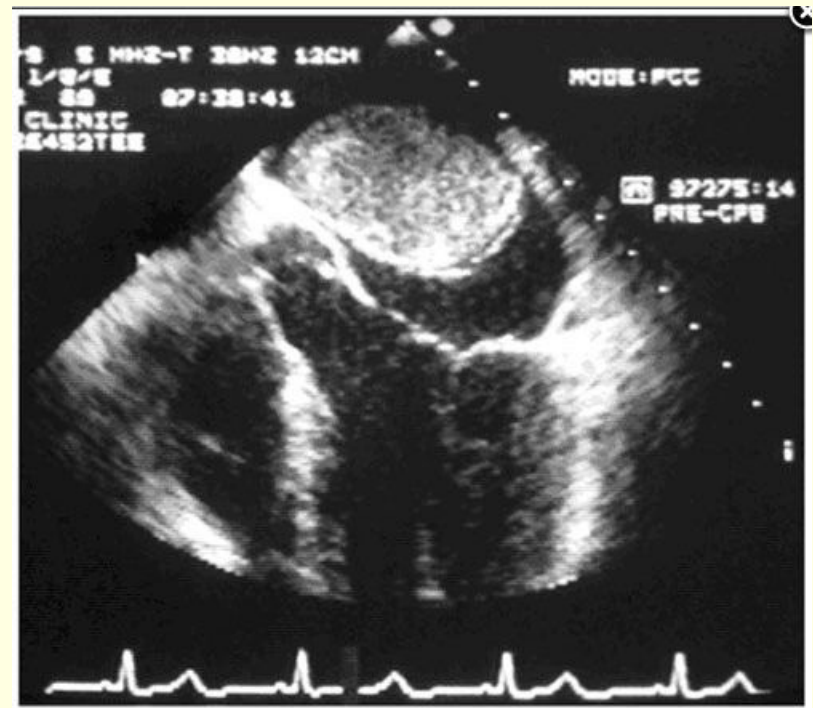
- Аускультация- у 73% больных имитируют ревматический митральный и (или) трикуспидальный порок сердца.
- Общая неспецифическая реакция организма на опухоль в виде субфебрильной температуры тела, похудания, артралгий или миалгий. Отмечаются также ускорение СОЭ, развитие гемолитической анемии, лейкоцитоз, гиперфибриногенемия, тромбоцитопения.
- Эмболический синдром.

# Диагностика:

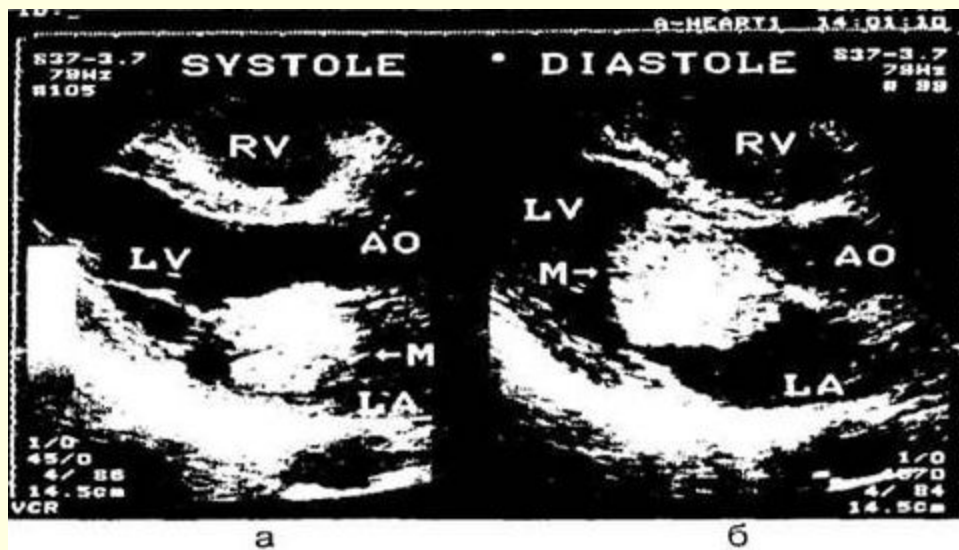
- ЭКГ: специфических изменений нет.
- Рентгенография органов грудной клетки: Специфических изменений нет.
- **ЭхоКГ:** Высокочувствительный метод диагностики. Позволяет визуализировать объёмное образование, измерение его размера, уточнение локализации, подвижности и места прикрепления, оценить нарушение внутрисердечной гемодинамики.
- Всем пациентам проводят чреспищеводную ЭхоКГ для диагностики небольших миксом левого предсердия и множественных миксом других локализаций. При помощи чреспищеводного доступа можно диагностировать опухоли размером 1–3 мм.



# Миксома левого предсердия



# Миксома левого предсердия.



Парастернальный доступ , сечение по длинной оси :

а — в период систолы в полости левого предсердия ( LA ) видно эхопозитивное образование , прикрепленное у основания передней створки митрального клапана ( миксома , M ) б — в период диастолы миксома ( M ) пролабирует из левого предсердия в полость левого желудочка ( LV ) , обтурируя его путь притока . AO — **аорта** , RV — правый желудочек

# Миксома правого предсердия



Эхокардиографические признаки миксомы правого предсердия: а — во время систолы, б — во время диастолы. При двухмерном исследовании в полости правого предсердия выявляется подвижное округлой формы образование с прикреплением в средней трети межпредсердной перегородки. В фазу диастолического наполнения ПЖ хорошо выявляется обструкция правого атриовентрикулярного отверстия

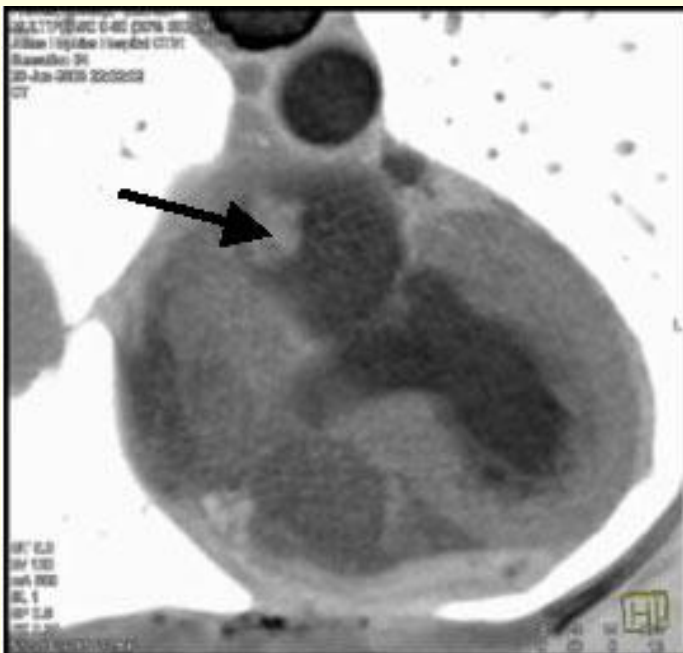
# Диагностика:

---

- МРТ, КТ: Позволяют получать дополнительную информацию относительно распространённости процесса и инвазии опухоли в стенку сердца (дифференцировка от злокачественных опухолей). При помощи КТ и МРТ можно диагностировать опухоли размером 5–10 мм.
- Обычно КТ и МРТ проводят только при диагностических затруднениях, а также при опухолях правого предсердия, распространяющихся в полые вены или правый желудочек.

# Мульти-спиральная компьютерная томография

---

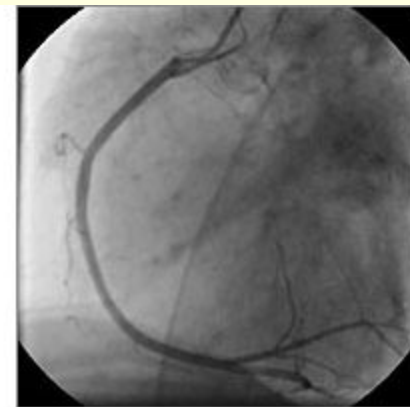




# Диагностика:

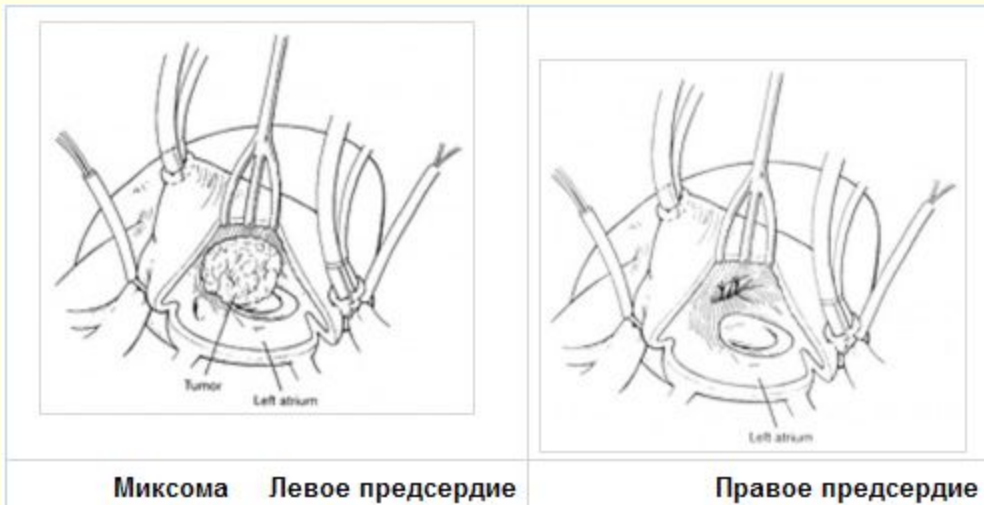
---

- Коронарная ангиография: проводят всем кандидатам на оперативное лечение старше 40 лет.
- Катетеризация сердца: проводят с целью биопсии опухоли и дооперационной верификации её доброкачественной природы.



# Лечение:

- Консервативное: предоперационная подготовка.
- Хирургическое: Показано всем пациентам.  
Метод оперативного лечения: иссечение опухоли и площадки ее прикрепления.



# Огромная миксома левого предсердия

---



# Прогноз:

- Миксомы не метастазируют.
- Характер их роста — экспансивный.
- Летальность заболевания различна и зависит от выраженности обструкции и тяжести эмболий.
- Риск внезапной смерти — 8–30%.
- Госпитальная летальность после удаления предсердных миксом — менее 5%, желудочковых — менее 10%.
- Частота рецидивов семейных форм миксомы без генетических аномалий — 1–4,7%, при генетических аномалиях — 12–40%.
- Наиболее часты рецидивы в сроки 4–6 мес после операции.
- Течение обычно прогрессирующее — при естественном течении болезни средняя продолжительность жизни после появления первых симптомов миксомы сердца редко превышает 2 года. Причины смерти — окклюзия клапанных отверстий сердца или опухолевая эмболия.

