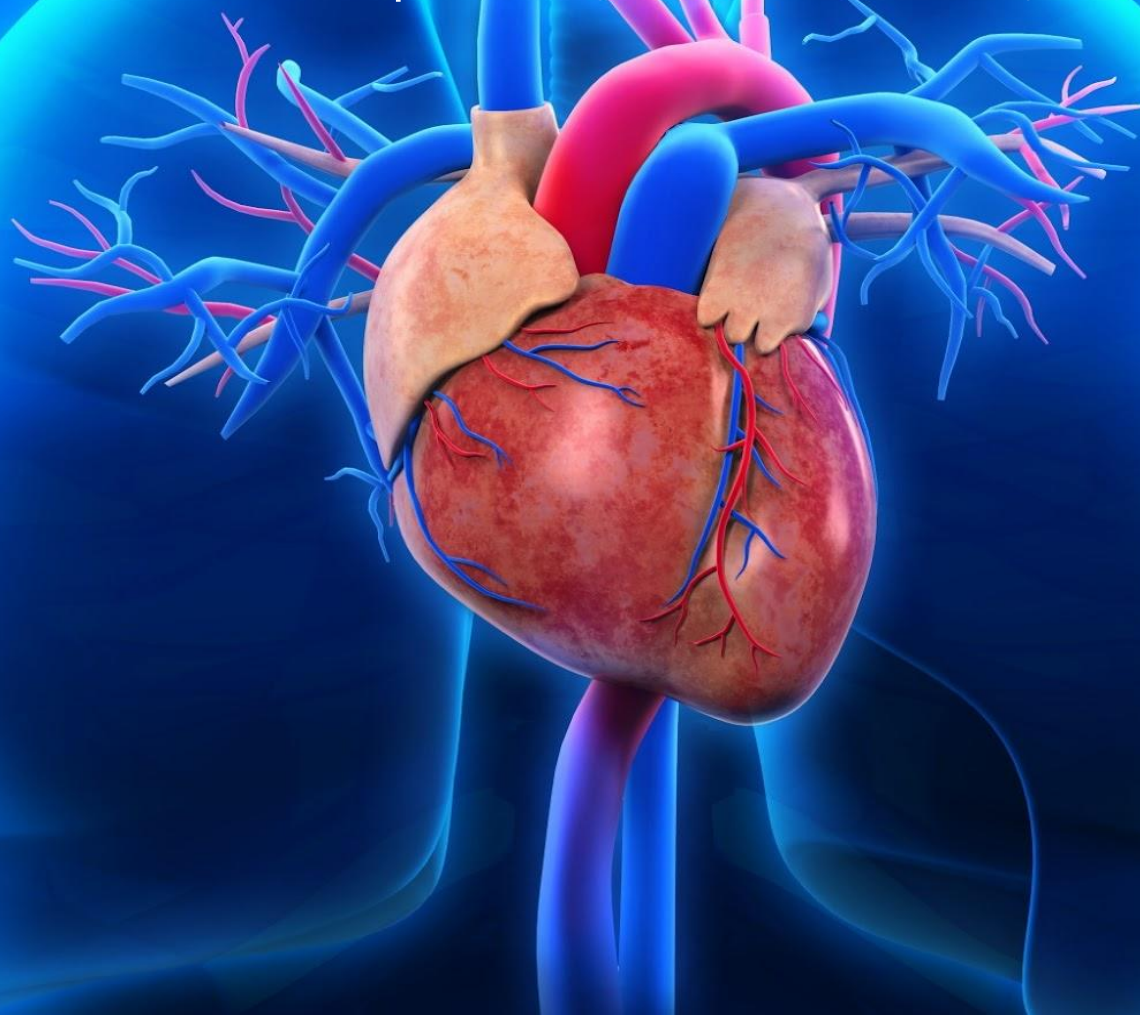


- Опухоли сердца – гетерогенная группа новообразований, произрастающая из тканей и оболочек сердца. Новообразования могут прорасти сердечную мышцу, перикард, поражают клапаны и перегородки сердца. У плода они могут быть обнаружены с помощью фетальной эхокардиографии, начиная с 16 -20 нед. внутриутробного 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

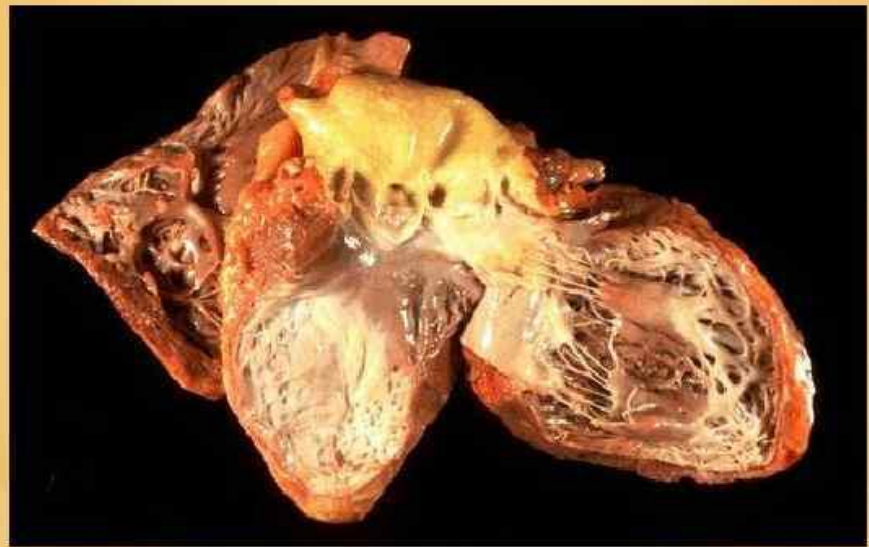


Фиброма сердца у 40-летней женщины с неправильно установленным диагнозом гипертрофической кардиомиопатии с субаортальной обструкцией, перенесшей трансплантацию органа в связи с ХСН. А - на продольном срезе родного сердца заметны интрамуральные гигантские твердые белые овальные опухоли и два маленьких узелка в МЖП.

Классификация опухолей сердца (ВОЗ)

2) злокачественные опухоли:

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



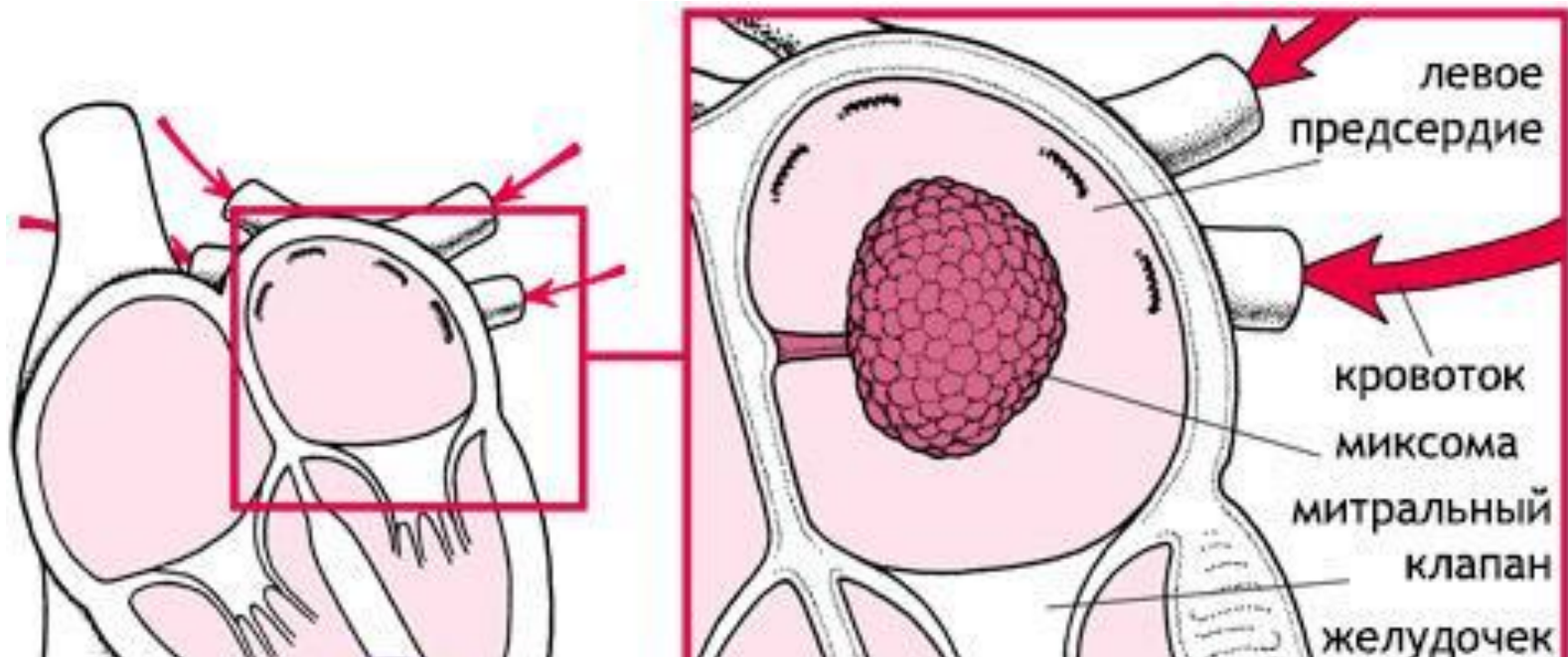
Классификация опухолей сердца (ВОЗ)

3) Опухоли перикарда

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

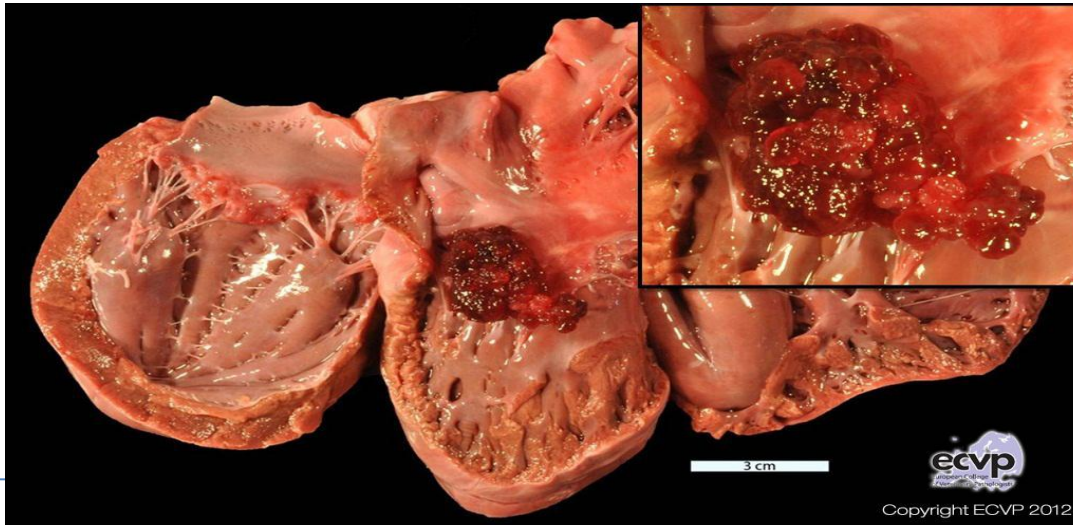
Миксома сердца

- 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.



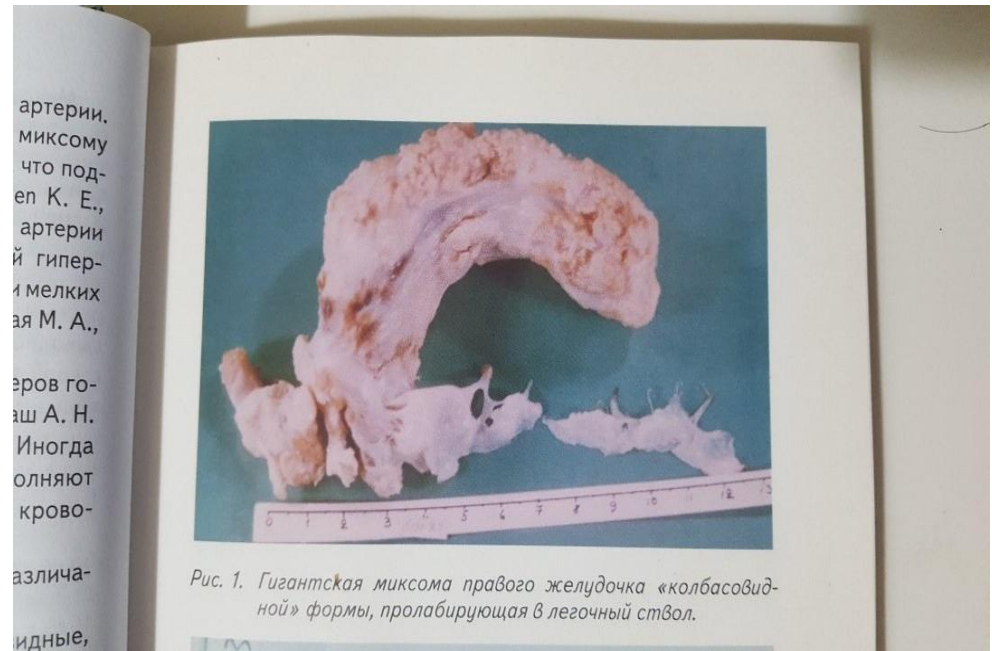
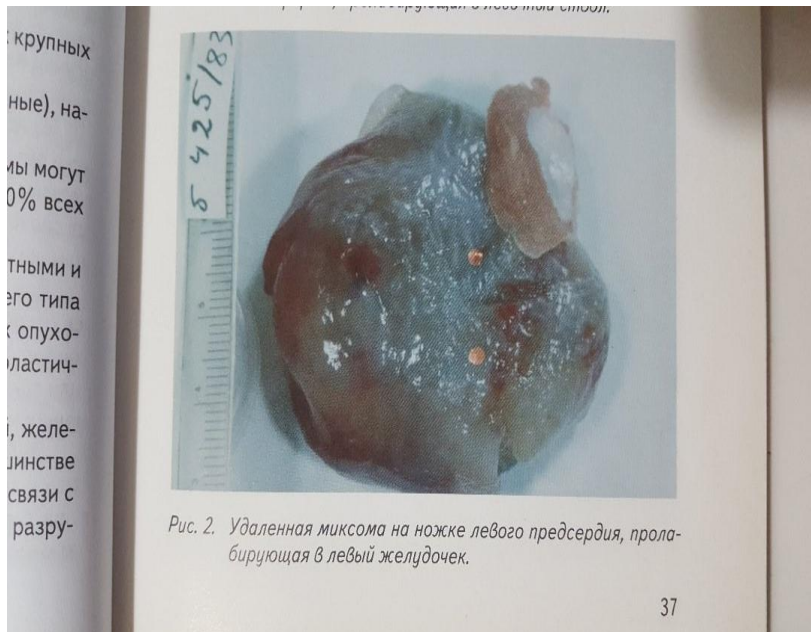
Этиология миксом

- 1. Теория возникновения миксомы как результата развития muralного тромба.
- 2. Теория вирусного генеза.
- 3. Теория опухолевого генеза.



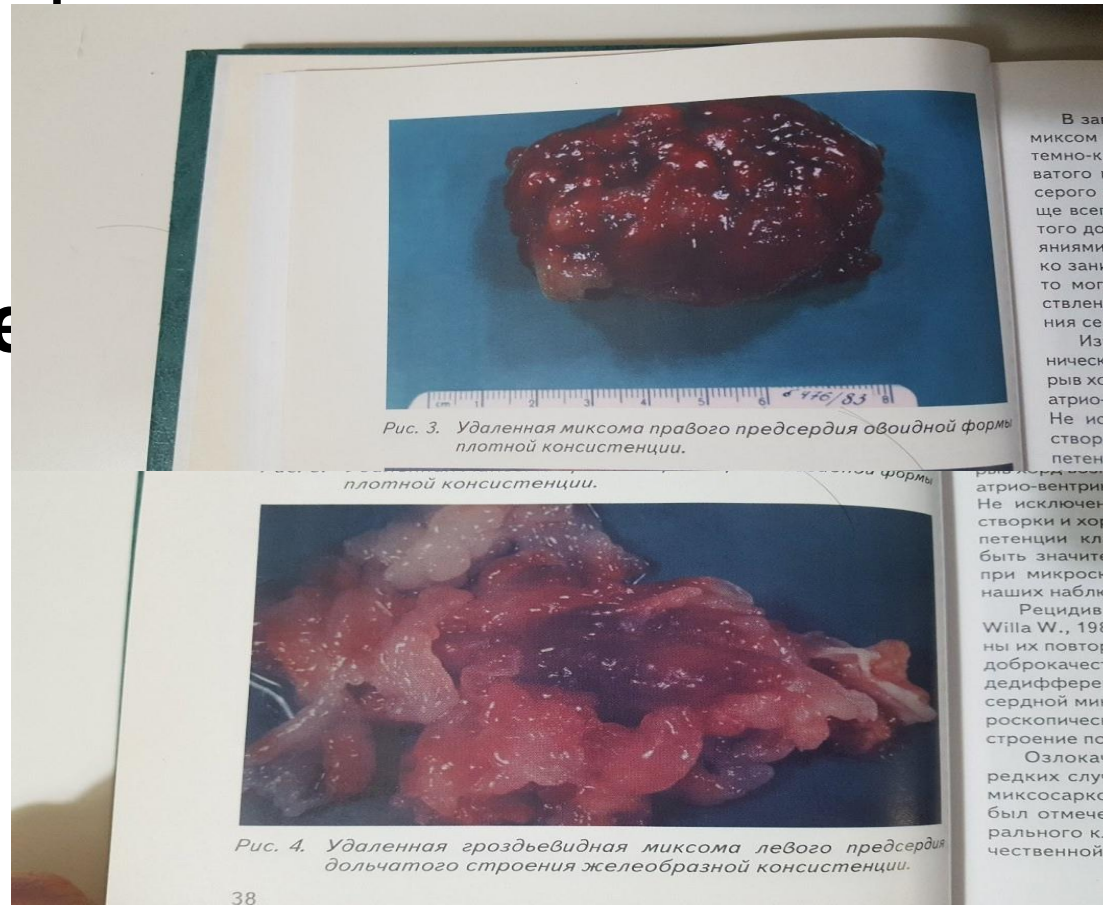
Патологическая анатомия миксом

- Левое предсердие 75%
- Правое предсердие 15-20%
- Желудочки 5%



МИКСОМЫ

- Макроскопически в зависимости от формы опухоли различают 3 типа:
- 1.овоидные
- 2.дольчатые
- 3.ворсинчатые



Клиника

Триада симптомов :

- Обструкция кровотоку
- Эмболизация
- Конституциональные проявления
- а) лихорадка не купируется антибиотиками
- б) снижение массы тела
- в) анемия
- г) высокая СОЭ
- д) изменения состава белков сыворотки крови

Методы диагностики опухолей сердца

- Электрокардиографическая

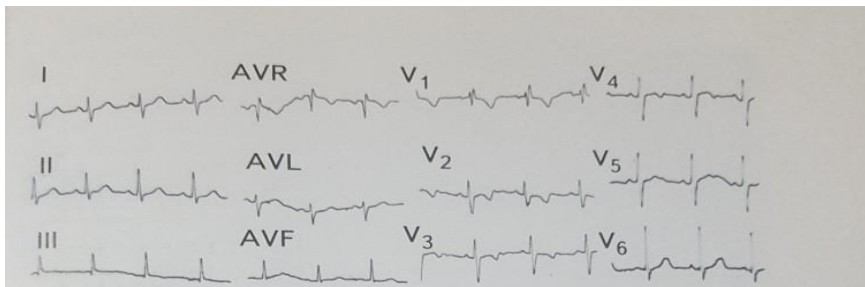


Рис. 11. Электрокардиограмма с миксомой левого предсердия больного Н., 45 лет. (Синусовый ритм. Нормальное положение э.о.с. Гипертрофия миокарда левого предсердия).

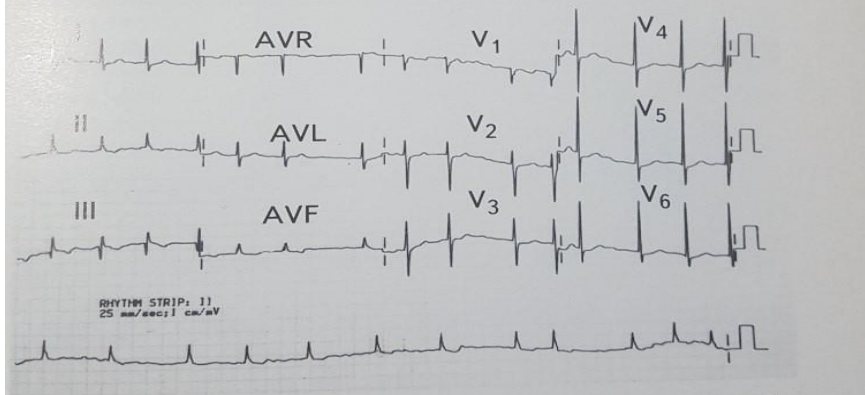


Рис. 12. Электрокардиограмма с миксомой правого предсердия больного Г., 52 лет. (Мерцательная аритмия, тахисистолическая форма. Горизонтальное положение э.о.с. Признаки гипертрофии правых отделов сердца).

Рентгенологическое

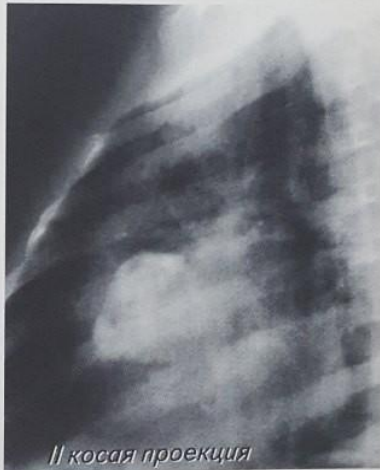


Рис. 15. Рентгенограммы грудной клетки с обызвествленной миксомой правого предсердия больного М., 62 лет. (Сердце увеличено в поперечнике вправо, талия сглажена. В косых проекциях увеличено ПП. В проекции ПП определяется дополнительная округлая тень, кальцинированная, размером около 4 см).



Рис. 16. Рентгенограммы грудной клетки с билатеральной миксомой левого и правого предсердий больного Б., 38 лет. (Умеренно выраженный венозный застой в легких. Сердце увеличено в поперечнике влево. В I к. п. — увеличено ЛП, во II к. п. — увеличено ПП).

эхокардиография

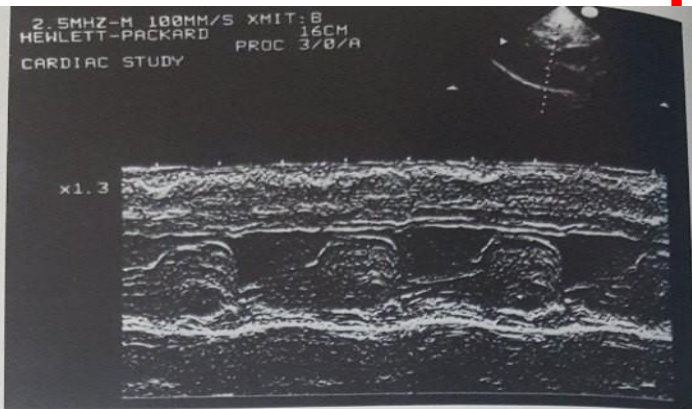


Рис. 19. Одномерная эхокардиограмма (М-режим) больной М., 32 лет.
(Миксома во время систолы имеет вид «облачка» в полости ЛП).

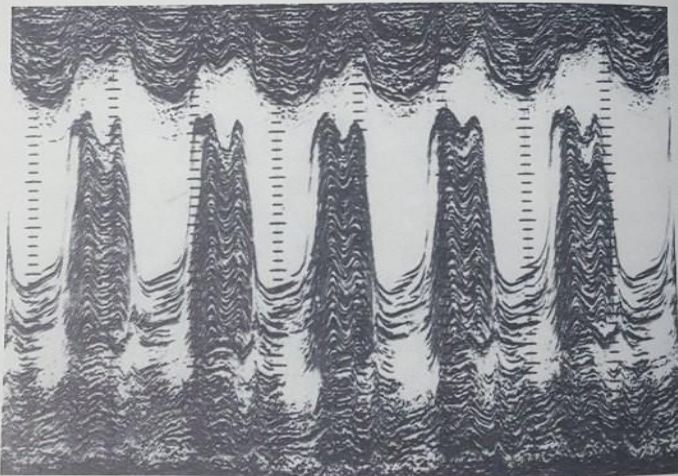


Рис. 20. Одномерная эхокардиограмма (М-режим) больной К., 46 лет.
(Миксома во время диастолы определяется в виде «монетных столбиков» между створками митрального клапана сердца).



Рис. 21. Трансторакальная двухмерная эхокардиограмма (В-режим) больного Ю., 56 лет.
(Миксома левого предсердия (LA), пролабирующая в полость левого желудочка (LV)).

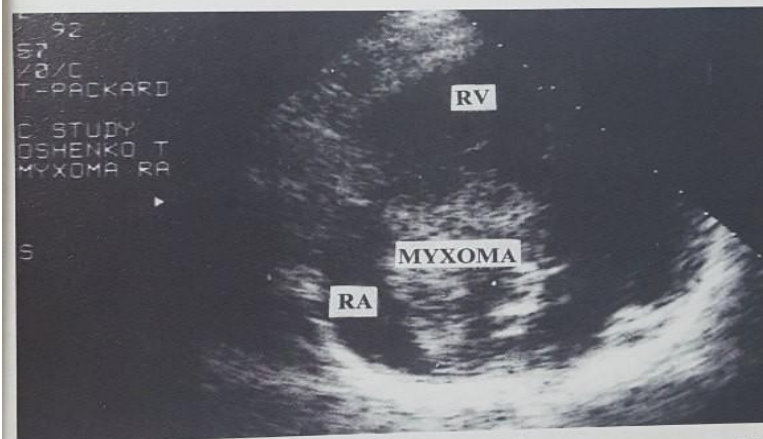
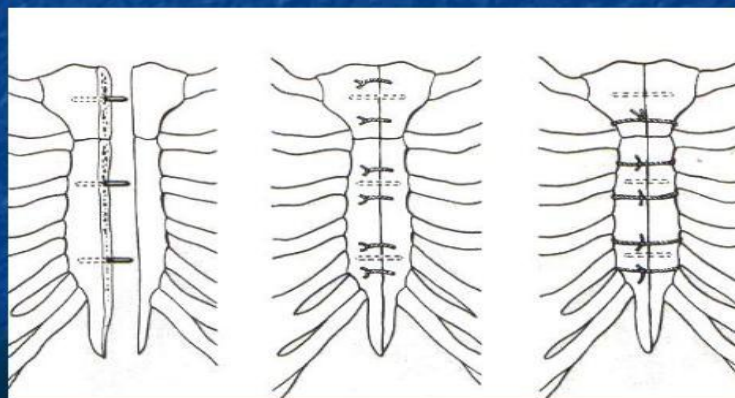
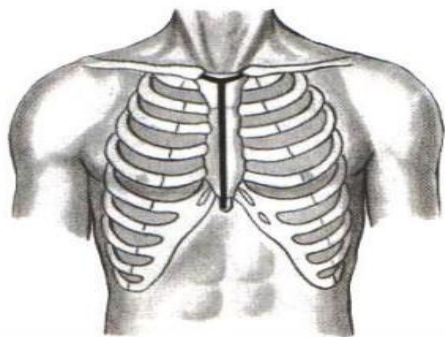


Рис. 22. Трансторакальная двухмерная эхокардиограмма (В-режим) больного Т., 57 лет.
(Миксома правого предсердия (RA), пролабирующая в полость правого желудочка (RV)).

- Типичный доступ к доброкачественным опухолям - медиальная стернотомия, сопровождающаяся подключением экстракорпорального кровообращения с двухполостным дренажем. В связи с хрупкостью большинства внутриполостных сердечных опухолей при операциях на сердце рекомендованы спокойные манипуляции ("техника неприкосновенности"). Интраоперационная трансэзофагеальная ЭхоКГ позволяет определить локализацию опухоли, направить канюлю, открыть полости сердца и следить за целостностью опухоли во время хирургических манипуляций.

Стернотомия



лечение

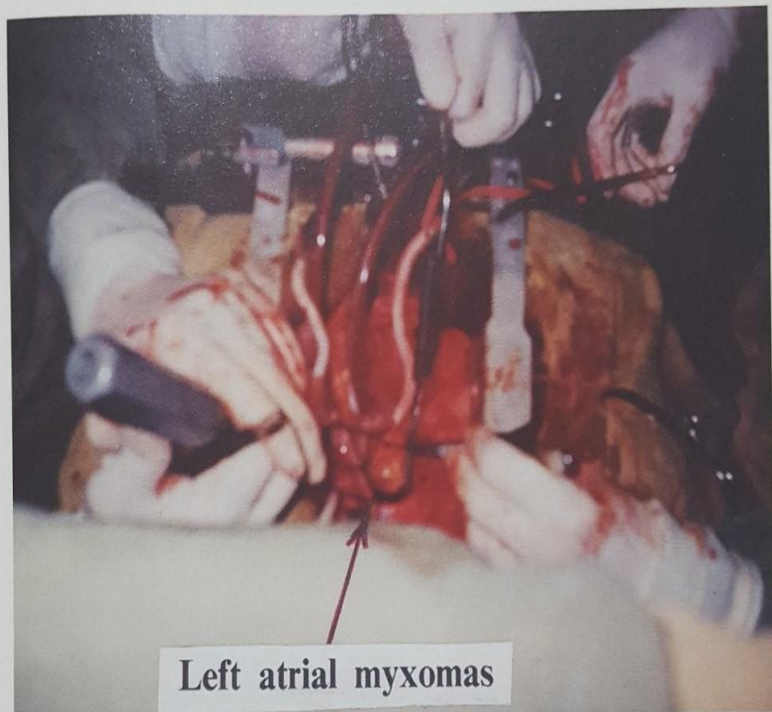


Рис. 31. Удаление миксомы левого предсердия через разрез позади межпредсердного валика. Прикрепление миксомы к мышечной части межпредсердной перегородки.



Рис. 33. Удаленные множественные миксомы правых отделов сердца и створки трикуспидального клапана.
(5 обызвествленных опухолей, плотные, бугристые).

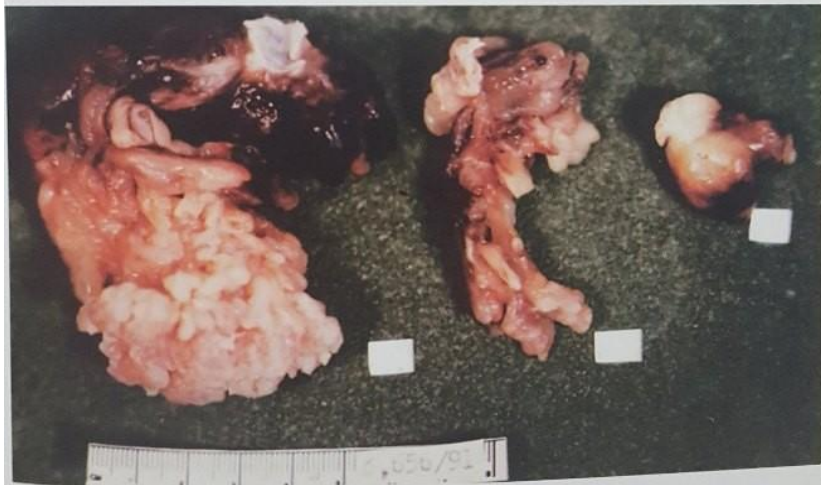


Рис. 34. Удаленные множественные миксомы левых отделов сердца: левопредсердные (ЛП) — 2; левожелудочковая (ЛЖ) — 1.
(Все сосочковые, желеобразные, на ножках).



Рис. 35. Билатеральные предсердные миксомы, прорастающие через межпредсердную перегородку (МПП): ПР — правая, ЛЕВ — левая.



Рис. 36. Кальцинированная миксома левого предсердия с резецированными створками митрального клапана.

Требования при проведении операции

- 1. не проводить пальцевой ревизии полостей сердца
- 2. канюляцию полых вен без излишней травмы
- 3. основной этап удаления опухоли проводить при пережатой аорте или плегированном сосуде.
- 4. удаление образований бережно и по возможности единым блоком
- 5. при удалении неоплазм из предсердий желательна изоляция желудочков салфетками
- 6. после удаления миксомы целесообразно многократное промывание полостей предсердий и желудочков
- 7. после удаления опухоли необходимо временное снятие турникетов

Операционные и послеоперационные осложнения

- Острая сердечная недостаточность
- Нарушения ритма

Причины рецидива опухолей

- **Неполное удаление**
- **Эмболизация опухолевыми фрагментами**
- **Интракардиальная дессиминация опухоли**
- **Возможность мультицентрического роста**
- **Миксомокомплексы**
- **Злокачественное перерождение миксом**

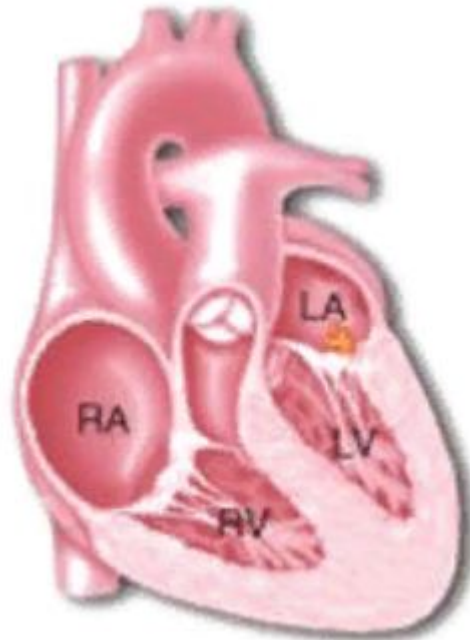
Липома сердца

- 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 (фибролипوما), мышечную ткань (миолипوما), 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 субэпикардiallyе опухоли могут вызывать сдавление сердца и выпот в перикард.
- Прогноз. До 25% больных умирают внезапно, что связано с различными нарушениями ритма сердца.



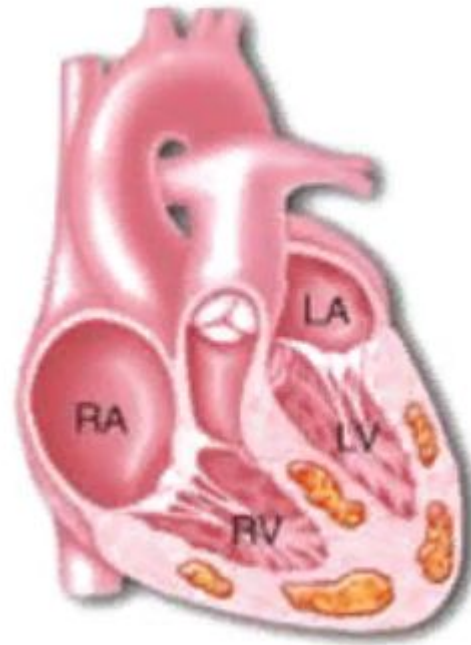
Папиллярная фиброэластома

- 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 Эхо. КГ. 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 некоторых участках эндокарда, что позволяет отличить ее от наростов Ламбла, располагающихся на



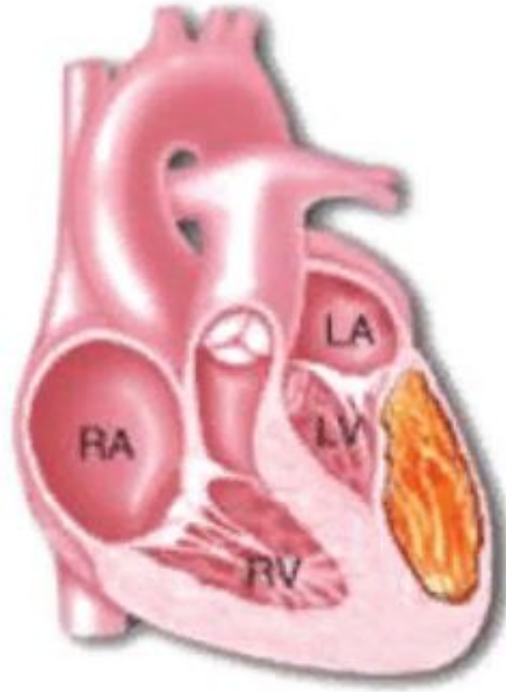
Рабдомиома

- 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.



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 внутрисполостным, внутримышечным или эпикардальным ростом. Опухоль может поражать любой отдел сердца. Макроскопически гемангиома небольшого размера, имеет вид виноградной грозди синеватого 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.

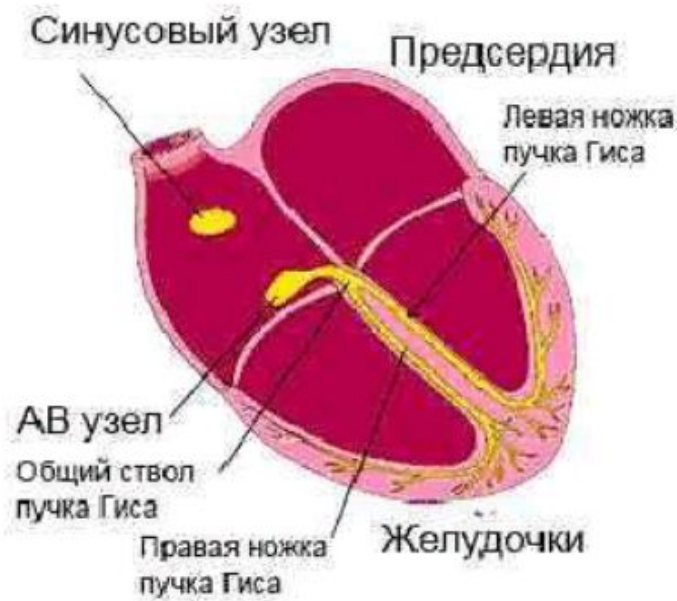
Тератома

- 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.



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

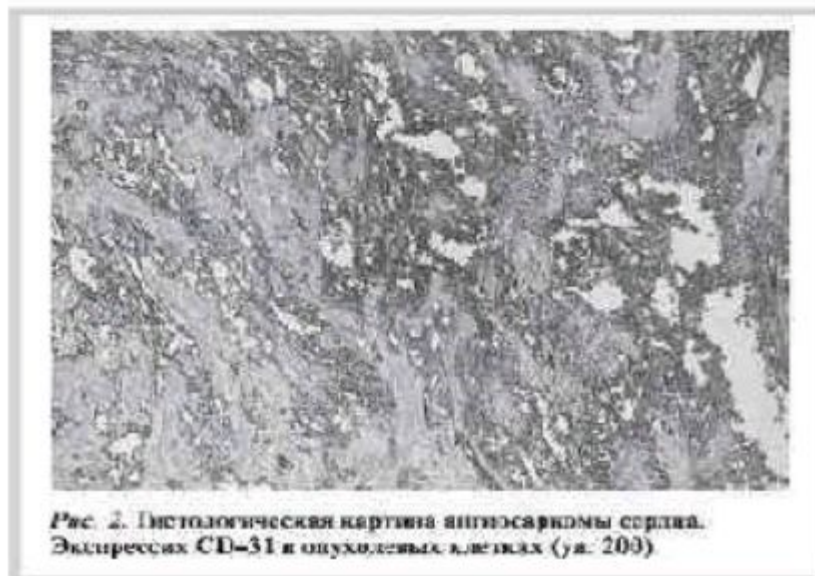


Рис. 2. Гистологическая картина ангиосаркомы сердца. Экспрессия CD-31 в опухолевых клетках (ув. 200)

Рабдомиосаркома

- происходит из сердечной исчерченной 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.

Лечение опухолей сердца

Для лечения новообразований сердца применяются хирургические вмешательства, облучение, химиотерапия. Самым эффективным методом признана операция, которая может включать удаление опухоли, расположенной в полости органа, участка миокарда или перикарда с неоплазией.

В случае миксом и других доброкачественных опухолей операция – единственный эффективный способ лечения. Консервативная терапия избавляет от части симптомов, улучшает общее самочувствие, но риск осложнений и смерти остается довольно высоким, поэтому игнорирование или откладывание сроков операцией считается врачебной ошибкой.

При злокачественных новообразованиях попытки радикального лечения предпринимались, однако практика показала, что в скором времени после операции возникает рецидив, поэтому основными методами при таких опухолях являются [облучение](#) и [химиотерапия](#). Нередко злокачественные опухоли диагностируются на той стадии, когда поражен значительный объем сердца и окружающих тканей, поэтому удалить такое новообразование уже невозможно и единственным способ помочь пациенту – облучить его или назначить системную химиотерапию.



Прогноз при опухолях сердца серьезный.

Благоприятным его можно считать при доброкачественных новообразованиях, которые были своевременно удалены и не привели к осложнениям. Множественные опухоли дают пятилетнюю выживаемость около 15%. При саркомах и метастатическом раке прогноз неутешительный – пациенты умирают в течение 6-12 месяцев от начала заболевания, а до 80% больных первичными злокачественными неоплазиями к моменту их выявления уже имеют метастазы.

