



## МИКСОМА СЕРДЦА – ТРУДНЫЕ СЛУЧАИ ДИАГНОСТИКИ

Е.Л. Трисветова<sup>1</sup>, М.И. Гусева<sup>2</sup>, К.М. Каминский<sup>2</sup>, Э.И. Шкробнева<sup>2</sup>

Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>1</sup>,

E-mail: trisvet-47@mail.ru

Государственное учреждение «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии»<sup>2</sup>

УДК 616.12-006-07

**Ключевые слова:** миксома сердца, диагностические методы, клинические симптомы, эхокардиография.

**ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ.** Е.Л. Трисветова, М.И. Гусева, К.М. Каминский, Э.И. Шкробнева. Миксома сердца – трудные случаи диагностики. *Неотложная кардиология и кардиоваскулярные риски*. 2018, Т. 2. № 2. С. 413–417.

Отсутствие характерных признаков приводит к поздней диагностике миксомы сердца, осложняющейся застойной сердечной недостаточностью, эмболиями в различные сосудистые регионы, аритмиями сердца, внезапной сердечной смертью. Неспецифические клинические синдромы, обусловленные наличием, локализацией или структурными особенностями опухоли, включающие системные проявления, застойную сердечную недостаточность, вызванную обструктивными внутрисердечными нарушениями или эмболии в сосуды большого и малого круга кровообращения обосновывают выполнение диагностических методов визуализации сердца. Информативным неинвазивным методом диагностики является эхокардиография, выполнение которой в двух случаях наблюдения позволило выявить миксомы сердца.

## CARDIAC MYXOMA – DIFFICULT DIAGNOSIS CASES

E.L. Trisvetova<sup>1</sup>, M.I. Guseva<sup>2</sup>, K.M. Kaminsky<sup>2</sup>, E.I. Shkrebneva<sup>2</sup>

Educational Institution «Belarusian State Medical University», Minsk, Belarus<sup>1</sup>

State Institution «Minsk Scientific and Practical Center for Surgery, Transplantology and Hematology», Minsk, Belarus<sup>2</sup>

**Key words:** cardiac myxoma, diagnostic methods, clinical symptoms, echocardiography.

**FOR REFERENCES.** E.L. Trisvetova, M.I. Guseva, K.M. Kaminsky, E.I. Shkrebneva. Cardiac myxoma – difficult diagnosis cases. *Emergency Cardiology and Cardiovascular Risks*. 2018, vol. 2, № 2, pp. 413–417.

Absence of characteristic signs leads to late diagnosis of myxoma of the heart, complicated by congestive heart failure, embolism in various vascular regions, cardiac arrhythmias, sudden cardiac death. Nonspecific clinical syndromes due to the presence, localization or structural features of the tumor including systemic manifestations, congestive heart failure caused by obstructive intracardiac disorders or embolism in the vessels of the systemic and pulmonary circulation justify the performance of diagnostic methods of heart visualization. An informative non-invasive method of diagnosis is echocardiography, which, in two cases of observation, revealed myxoma of the heart.

Первичные опухоли сердца относятся к редкой патологии, по мнению G. Lamba и соавт. ежегодная заболеваемость составляет 5 случаев на миллион населения в возрасте 30–60 лет [1]. Доброкачественные опухоли составляют 80 % первичных новообразований сердца, и наиболее частыми среди них являются миксомы сердца [2]. Предполагаемая частота миксомы сердца 0,5–1 случай на миллион населения в год, соотношение мужчин и женщин 1:2–3 [3]. Частота локализации миксомы в камерах сердца различная: в левом предсердии в 75 %, в правом предсердии в 20 %, в желудочках и на створках клапанов сердца в остальных случаях [4].

Миксомы сердца встречаются в 93 % как спорадические случаи и в 7% как наследственные (комплекс Karney) [5]. При спорадических случаях генетические расстройства не определяют, одним из факторов, провоцирующих развитие опухоли считают вирус простого герпеса I типа (ВПГ-1). При исследовании у 70 % пациентов с миксомой выявляют антигены и ДНК ВПГ-1, вызывающих, вероятно, хроническое воспаление эндокарда и неопластическую трансформацию клеток [6]. Комплекс Karney в 70 % случаев наследуется по аутосомно-доминантному типу, в 30 % – заболевание развивается в детском или подростковом возрасте в результате новых мутаций. В большинстве



случаев причиной комплекса Karney является мутация в гене PRKAR1A, расположенном на длинном плече 17 хромосомы (17q23-q24) [4]. В настоящее время описывают и другие фенотипы, связанные с развитием миксомы сердца. Помимо миксомы сердца в случае комплекса Karney определяют пигментные невусы и миксомы кожи, активные опухоли эндокринной системы (узловая гиперплазия коры надпочечников, фиброаденома молочной железы, опухоли яичка, опухоли гипофиза с гигантизмом или акромегалией) и оболочек нервных стволов [5].

Размеры, форма, масса и плотность опухоли значительно колеблются, описывают размеры от нескольких мм до 12–16 см в диаметре, средний размер – 4–6 см, массу – от 2 до 250 г [7]. Формы миксом отличаются разнообразием, встречаются яйцевидные, шаровидные, с дольчатой или полиповидной структурой, с гладкой блестящей либо ворсинчатой поверхностью. Особенностью опухоли является наличие ножки, обуславливающей подвижность миксомы во время сердечного цикла. Консистенция миксом часто плотная фиброзная, возможна желеобразная слизистая. Миксома состоит из недифференцированных мезенхимальных клеток различной формы (округлые, звездчатые), которые располагаются в миксоидной строме [5].

Несмотря на редкую встречаемость миксомы сердца, поздняя диагностика опухоли, обусловленная вариативностью клинических проявлений, от малосимптомных до выраженных нарушений, эмболические осложнения, прогрессирующая сердечная недостаточность, рецидивирующее течение являются причиной потери трудоспособности или смерти. Своевременное распознавание признаков миксомы инструментальными методами исследования и возможности хирургического лечения заболевания позволяют сохранить жизнь и трудоспособность пациента.

## Собственные наблюдения

Данные двух собственных наблюдений подтверждают неспецифичность клинических признаков и трудности диагностики миксом сердца.

Первая пациентка С., 57 лет, техник по образованию, в июле 2018 года направлена городской поликлиникой на стационарное лечение в Государственное учреждение «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» (ГУ «МНПЦ ХТГ») с диагнозом «внебольничная пневмония». При поступлении в приемном отделении жаловалась на слабость, одышку, однократное повышение температуры тела до 39°, познабливание, отеки ног.

Жалоб на патологические ощущения в области сердца ранее не отмечала, артериальное давление (АД) не повышалось. В стационарах по поводу сердечно-сосудистых и респираторных заболеваний, болезней желудочно-кишечного тракта до 2018 года не лечилась. Беременность и роды протекали без осложнений.

Из анамнеза известно, что в течение двух лет (с 55 лет) беспокоит прогрессирующая одышка, слабость,

снижение веса тела, дискомфорт в левой половине грудной клетки. Отеки на ногах появились за три месяца до госпитализации, в течение последних 3 дней – выраженные отеки на голенях.

В мае 2018 года обследовалась и лечилась по поводу подобных жалоб в кардиологическом отделении ГУ «МНПЦ ХТГ», выписана с диагнозом ИБС: кардиосклероз, атеросклероз аорты, ХСН ФКII (IIa). Выполнены рутинные методы исследования, эхокардиографию (ЭхоКГ) не проводили. За время пребывания в стационаре состояние немного улучшилось, амбулаторно продолжала рекомендованное лечение ингибитором АПФ, диуретиком, β-адреноблокатором, дезагрегантом, статином и метаболическими препаратами. Несмотря на проводимую терапию, в течение последнего месяца состояние значительно ухудшилось и пациентка обратилась в поликлинику по месту жительства, откуда направлена на госпитализацию.

В анамнезе жизни – не частые перенесенные респираторные заболевания, протекающие в осеннее и зимнее время, лечилась амбулаторно. Два года назад герпетические высыпания на лице – лечилась в инфекционной больнице. Менопауза с 52 лет.

Результаты объективного исследования при поступлении в стационар: общее состояние средней тяжести, экспираторная одышка при незначительной физической нагрузке, ЧД 20–24 экс/мин. Подкожно-жировая клетчатка слабо развита, кожные покровы бледные, акроцианоз. Пульс слабого наполнения, ритмичный, 106 ударов в минуту. Над легкими перкуторный звук легочный, дыхание везикулярное, жестковатое над верхними отделами грудной клетки, над нижними отделами – ослаблено. Тоны сердца приглушены, маятникообразный ритм, систолический шум на верхушке и у основания грудины, проводится в левую подмышечную область и в точку Боткина, АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень увеличена – выступает из-под реберной дуги по правой среднеключичной линии на 8 см. Край закруглен, поверхность печени гладкая, при пальпации безболезненна. Отеки выраженные на голенях и стопах.

На электрокардиограмме (ЭКГ) регистрировали синусовый ритм, тахикардию и перегрузку правых отделов сердца. При рентгенографическом исследовании органов грудной клетки отмечены признаки нарушений гемодинамики в малом круге кровообращения и признаки легочной гипертензии. При ЭхоКГ исследовании выявили расширение полости левого предсердия, в области средней трети межпредсердной перегородки – объемное, неоднородное подвижное образование 60×35 мм, пролабирующее в левый желудочек (рисунок 1). Регургитация на митральном клапане (МК) 1–2 степени, уплотнение створок трикуспидального клапана (ТК), регургитация на ТК 3 степени. Ствол легочной артерии не расширен, регургитация на клапане легочной артерии 1 степени. Высокое систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) 105 мм рт. ст., среднее давление – 66 мм рт. ст. В полости перикарда дополнительное количество жидкости (70 мл). Нарушений локальной и глобальной сократительной функции левого желудочка не выявлено.



Для уточнения диагноза проведено магнитно-резонансное томографическое (МРТ) исследование грудной клетки и сердца: в плевральных полостях – выпот (в правой 500 мл, в левой 200 мл), структурных изменений в легких не выявили. В полости левого предсердия определили наличие подвижного дольчатого образования овальной формы размером 6,0×2,6×3,5 см, исходящего из овальной ямки, на ножке до 0,70 см шириной, пролабирующего в полость левого желудочка до 4,0 см.

Выявленное образование на ножке с дольчатой структурой в левом предсердии с периодически возникающей обструкцией левого атрио-вентрикулярного отверстия рассматривали как миксому левого предсердия с осложнениями – высокая легочная гипертензия и правожелудочковая хроническая сердечная недостаточность (ХСН). После консультации кардиохирурга принято решение о хирургическом лечении образования. Учитывая возраст пациентки, для определения состояния коронарных артерий выполнена коронароангиография, при которой выявлен правый тип кровоснабжения, и отсутствие гемодинамически значимого стенозирования в контрастированных сосудах сердца.

После дополнительных лабораторных исследований пациентка переведена в кардиохирургическое отделение, где успешно прооперирована. Результаты макроскопических и микроскопических исследований подтвердили диагноз миксома левого предсердия.

Вторая пациентка Г., 70 лет, находилась на обследовании и лечении в кардиологическом отделении ГУ «МНПЦ ХТГ» в августе 2018 года. В течение полугода беспокоила слабость, снижение веса тела. Обращалась в поликлинику по месту жительства, по результатам обследования выявлена анемия легкой степени и синдром ускоренного СОЭ (50–58 мм в час). Госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение в мае 2018 года, где по результатам обследования диагностирована хроническая железодефицитная анемия легкой степени, хронический пангастрит, эрозия желудка; дивертикулярная болезнь кишечника; ИБС: кардиосклероз, атеросклероз аорты, артериальная гипертензия 2 риск 4, ХСН ФК II (Н I).

Инструментальными методами исследовано состояние органов брюшной полости, результаты подтвердили диагностическое заключение; на ЭКГ – синусовый ритм, ЧСС 63 ударов в минуту, диффузные изменения стенок левого желудочка. ЭхоКГ не выполняли. При лабораторном исследовании крови СОЭ 55–58 мм/час, формула крови не изменена. Рекомендованное в клинике лечение продолжала амбулаторно, слабость и увеличение СОЭ сохранялись, амбулаторно направлена на ЭхоКГ. Результаты исследования сердца – образование в правом предсердии, которое трактовали как проявление инфекционного эндокардита (вегетации?), с целью верификации диагноза (инфекционный эндокардит?) и лечения направлена в стационар.

При трансторакальном ЭхоКГ исследовании в стационаре в правом предсердии выявлено подвижное образование 70×30 мм с четким неровным контуром, пролабирующее во время диастолы в правый желудочек (рисунок 2). Правый желудочек и правое предсердие не расширены, регургитация на ТК и клапане легочной артерии 1 степени. Давление в легочной артерии 28 мм рт. ст. систолическое, 19,1 мм рт. ст. среднее. Сократительная функция левого желудочка сохранена. Для лучшей визуализации образования в правом предсердии выполнена чреспищеводная ЭхоКГ, результаты которой – подвижное образование с четким неровным контуром размером 65×45 мм, прикрепляющееся на стенке правого предсердия и верхней полой вены, пролабирующее в правый желудочек, подтвердили предположение о миксеме правого предсердия. При коронароангиографии не выявлено гемодинамически значимого стенозирования коронарных артерий, визуализирована ветвь в направлении правых отделов сердца (питающая миксому артерия?), отходящая от начальных отделов огибающей артерии. Пациентка переведена в хирургическое отделение и прооперирована. Во время операции макроскопическая картина образования соответствовала миксеме правого предсердия.

## Обсуждение

Представленные случаи подтверждают отсутствие патогномичных клинических симптомов, позволяющих

Е.Л. Трицветова и др. – Миксома сердца – трудные случаи диагностики

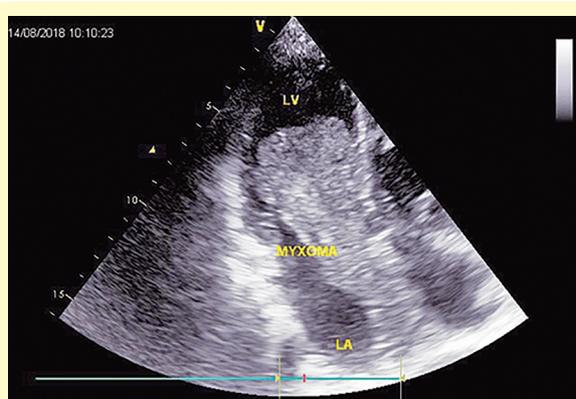


Рисунок 1 – Пациентка С. Трансторакальная ЭхоКГ четырехкамерная позиция – миксома левого предсердия.

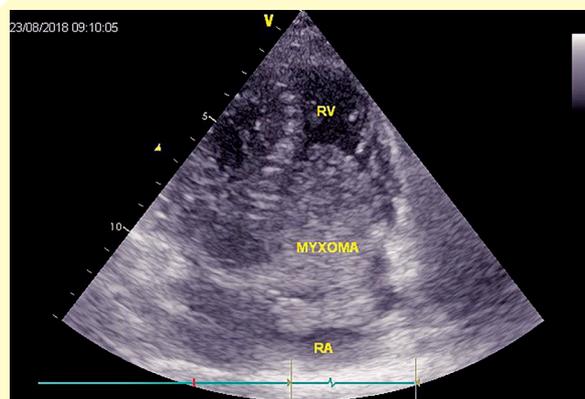


Рисунок 2 – Пациентка Г. Трансторакальная ЭхоКГ четырехкамерная позиция – миксома правого предсердия.



предположить наличие опухоли сердца. У первой пациентки выявлена прогрессирующая сердечная недостаточность, сопровождающаяся снижением массы тела и слабостью, отсутствием анамнеза конкретного заболевания сердца и его признаками на ЭКГ. У второй пациентки после обследования в гастроэнтерологическом отделении диагностирована хроническая железодефицитная анемия, клиническим проявлением которой являлась слабость. Значительное увеличение СОЭ и симптомы, сохраняющиеся на фоне лечения анемии, послужили основанием для дальнейшего обследования и выполнения ЭхоКГ.

Действительно, на амбулаторном этапе обследования пациентов без выполнения исследований визуализирующих структуры сердца трудно предполагать наличие миксомы сердца.

По мнению исследователей, симптомы, указывающие на поражение сердца, зависят от локализации опухоли. Нередко выделяют три группы клинических признаков миксомы сердца: гемодинамические (одышка, синкопе, аритмия, застойная сердечная недостаточность и внезапная сердечная смерть – ВСС), системная эмболия (эмболия периферических сосудов, транзиторные ишемические атаки или инсульты), конституциональные или системные проявления (лихорадка, снижение веса, артралгии, усталость) [7, 8].

Гемодинамические нарушения зависят от подвижности опухоли и ее смещения через митральный или трикуспидальный клапан в полость желудочка при изменении положения тела пациента. В случае миксомы левого предсердия, пролабирующей в левый желудочек, частыми признаками являются симптомы сужения митрального отверстия: острая и хроническая сердечная недостаточность – одышка, отек легких; гипертония малого круга кровообращения; гипертрофия и дилатация правых отделов сердца и недостаточность кровообращения по большому кругу [9, 10].

При локализации миксомы в правом предсердии появляются признаки сужения правого атриовентрикулярного отверстия: острая или хроническая правожелудочковая недостаточность – гепатомегалия, отеки ног, асцит. Клинические проявления могут включать субъективные признаки аритмии сердца, болевой синдром, нарушения проводимости на ЭКГ (блокада ножек пучка Гиса, трепетание/фибрилляция предсердий). Обструкция атриовентрикулярного отверстия сердца проявляется быстро нарастающей одышкой, синкопе или внезапной сердечной смертью [7, 8].

Эмболии мозговых сосудов, встречающиеся чаще у мужчин по сравнению с женщинами, протекают с развитием транзиторной ишемической атаки или ишемического инсульта, осложняющегося формированием веретеновидных аневризм и миксоматозных метастазов в сосудах головного мозга. Нередко происходит эмболия сосудов нижних и верхних конечностей, паренхиматозных органов, легких и сердца с развитием инфаркта органа. Эмболия связана с подвижностью и хрупкостью опухоли, рыхлой ворсинчатой ее структурой, и не зависит от размера миксомы [9].

Системные проявления, обусловленные аутоиммунной реакцией на высвобождение в кровь полисахаридных и белковых субстанций опухоли, часто встречаются у женщин [11]. Симптомом комплекс, включающий сыпь на коже, артралгии, миалгии, лихорадку, слабость, снижение веса тела, изменения в анализе крови (анемия или эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитопения или тромбоцитоз, увеличение СОЭ), подобен признакам инфекционного эндокардита, системных заболеваний соединительной ткани или злокачественных новообразований [7, 9]. Несмотря на неспецифичность системных проявлений, они встречаются в 90 % случаев.

При аускультации сердца описывают характерные звуковые феномены: усиленный I тон при запаздывании закрытия митрального клапана и протодиастолический низкий шум – шум «опухового хлопка» [9, 11].

Лабораторные тесты не являются специфичными и изменяются примерно в одной трети случаев у пациентов с миксомой сердца. Часто описывают развитие нормохромной или гипохромной анемии, увеличение СОЭ и уровня С-реактивного протеина.

Результаты ЭКГ отражают изменения отделов сердца вследствие расстройств гемодинамики. То же отмечают в отношении результатов рентгенологического исследования органов грудной клетки. Возможно, увеличение левого предсердия, признаки застоя в легких. В редких случаях при кальцификации опухоли повышается информативность рентгенологического исследования [9].

Наиболее точным неинвазивным методом диагностики миксом, не вызывающим фрагментацию опухоли и эмболии, в отличие от катетеризации сердца, является ЭхоКГ. Стандартные подходы при трансторакальном исследовании не всегда позволяют диагностировать и детально оценить структуру опухоли небольших размеров, вместе с тем чреспищеводная ЭхоКГ отличает высокая чувствительность (95–98 %) в диагностике миксом [5, 9]. Другие диагностические методы включают компьютерную томографию и МРТ, обеспечивающие визуализацию места прикрепления опухоли, состояние прилежащей эндокардиальной зоны, размеров, характера поверхности и ножки миксомы, степень пролабирования в полости желудочков и состояние клапанного аппарата сердца [12, 13].

Прогноз при миксомах сердца благоприятный в случаях своевременного хирургического лечения. Исследователи описывают оперативную смертность 0–3 %, госпитальную смертность после удаления опухоли 0–12 % [8, 14]. В редких случаях после хирургического лечения возникают рецидивы опухоли.

Дифференциальную диагностику миксом сердца при визуализации образования проводят с доброкачественными и злокачественными опухолями сердца (липوما, папиллярная фиброзластома, фиброма, саркома и т. п.), метастатическим поражением и тромбами. При выявлении системных признаков (снижение веса тела, лихорадка, артралгии, слабость) дифференциальный диагноз проводят с инфекционным эндокардитом, системными заболеваниями соединительной ткани.



Таким образом, миксомы сердца характеризуются медленным прогрессирующим заболеванием, нередко бессимптомным течением или развитием неспецифических признаков, включающих застойную сердечную недостаточность, системные проявления и эмболические осложнения. В случае появления признаков застойной сердечной недостаточности отсутствуют анамнестические сведения о заболевании сердца, отмечают рефрактерность к проводимой медикаментозной терапии. В случае с пациенткой С. прогрессирование миксомы левого предсердия проявлялось правожелудочковой недостаточностью, развившейся без анамнестических указаний и аускультативных признаков митрального стеноза.

Клинические признаки миксомы правого предсердия у пациентки Г. соответствовали системным

проявлениям – слабость, увеличение СОЭ, гипохромная анемия.

Длительность заболевания миксомой в приведенных наблюдениях неизвестна. Опухоли малого размера нередко не сопровождаются выраженными симптомами, вместе с тем и при миксомах больших размеров выявляют неспецифические симптомы, не характерные для новообразования сердца.

Наиболее ценным диагностическим методом выявления опухоли сердца является ЭхоКГ, позволяющая оценить локализацию, размеры, форму, поверхность и подвижность образования в сердце.

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

#### References:

- [1] Lamba G., Frishman W.H. Cardiac and pericardial tumors. *Cardiol Rev*, 2012, vol. 20, № 5, pp. 237–252.
- [2] Namana V., Sarasam R., R. Balasubramanian R., Shani J. Left atrial myxoma. *QJM*, 2016, vol. 109, № 9, pp. 623–624. doi: 10.1093/qjmed/hcw106.
- [3] Bruce C.J. Cardiac tumours: Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*, 2011, vol. 97, № 2, pp. 151–160.
- [4] Garcia-Carretero R., Vela B.B., Martínez-Quesada G., San Jose Montano B. Demographic and clinical features of atrial myxomas: a case series analysis. *Acute Card Care*, 2016, vol. 18, № 3, pp. 65–69.
- [5] Yoon J.H., Kim J.H., Sung Y.J., Lee M.H., Cha M.J., Kang D.Y., Kim Y.J., Ahn H. Cardiac myxoma originating from the anterior mitral valve leaflet. *J Cardiovasc Ultrasound*, 2011, vol. 19, № 4, pp. 228–231.
- [6] Li Y., Pan Z., Ji Y., Sheppard M., Jeffries D.J., Archard L.C., Zhang H. Herpes simplex virus type 1 infection associated with atrial myxoma. *J Cardiovasc Ultrasound*, 2011, vol. 19, № 4, pp. 228–231. doi: 10.4250/jcu.2011.19.4.228.
- [7] Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*, 1995, vol. 333, № 24, pp. 1610–1617.
- [8] Karabinis A., Samanidis G., Khoury M., Stavridis G., Perreas K. Clinical presentation and treatment of cardiac myxoma in 153 patients. *Medicine (Baltimore)*, 2018, vol. 97, № 37, e12397. doi: 10.1097/MD.00000000000012397.
- [9] Burke A., Judy J., Jr. Virmani R. Cardiac tumours: an update: Cardiac tumours. *Heart*, 2008, vol. 94, № 1, pp. 117–123.
- [10] Pinede L., Duchaut P., Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)*, 2001, vol. 80, № 30, pp. 159–172.
- [11] Kuon E., Kreplin M., Weiss W., Dahm J.B. The challenge presented by right atrial myxoma. *Herz*, 2004, vol. 29, № 7, pp. 702–709.
- [12] Swartz M.F., Lutz C.J., Chandan V.S., Landas S., Fink G.W. Atrial myxomas: Pathologic types, tumor location, and presenting symptoms. *J Card Surg*, 2006, vol. 21, № 4, pp. 435–440.
- [13] Grebens M.L., Rosado-de-Christenson M.L., Green C.E., Burke A.P., Galvin J.R. Cardiac myxoma: imaging features in 83 patients. *Radiographics*, 2002, vol. 22, № 3, pp. 673–689.
- [14] Lukacs L., Lengyel M., Szedo F., Haan A., Nagy L., Thomka I., Kassai I. Surgical treatment of cardiac myxomas: A 20-year follow-up. *Cardiovasc Surg*, 1997, vol. 5, № 2, pp. 225–228.

Поступила 13.06.2018