

С.В.Білецький, О.П.Дінова, П.Р.Нягу

## МІКСОМИ СЕРЦЯ: ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІКИ, ДІАГНОСТИКА

Кафедра сімейної медицини (зав. – проф. С.В.Білецький)  
Буковинської державної медичної академії

**Резюме.** Аналізуються особливості клінічного перебігу та діагностики міксоми серця у п'яти хворих, які лікувалися в Чернівецькому обласному кардіологічному диспансері протягом 1997-2001 років. Встановлено, що провідну роль у діагностиці захворювання відіграє двомірна ехокардіоскопія.

**Ключові слова:** міксосома серця, мітральний стеноз, ехокардіоскопія.

Міксосоми серця – патологія, яка не часто трапляється в практиці лікаря-терапевта, тому виявляє значне зацікавлення [1,4,9,11]. Уже той факт, що клінічно діагностуються лише 5-10% пухлин, підтверджених пізніше автопсією, повинен насторожити. Часто знаходять дуже незначну симптоматику навіть у тих випадках, коли при патолого-анатомічному дослідженні має місце поширене ураження міокарда пухлиною. Уся складність діагностування даної патології полягає в тому, що клінічні прояви пухлин дуже різноманітні, неспецифічні та можуть симулювати ряд схожих захворювань серця [3,6,7].

На сьогодні значно зросла можливість неінвазивної діагностики пухлин серця у зв'язку з впровадженням ехокардіоскопії (ЕхоКС) [2,8]. Важливість проблеми діагностики даних пухлин серця підтверджується і тим, що результат лікування цілком залежить від своєчасності поставленого точного діагнозу і направлення хворого в кардіохірургічний стаціонар.

Міксосоми серця на ранній стадії розвитку клінічно не мають патогномонічних симптомів. Хворі частіше скаржаться на слабкість, нездужання, втрату маси тіла, артралгії, висипання, деформацію пальців у вигляді “барабаних паличок”, підвищення температури до субфебрильних значень. Прискорюється ШОЕ, з'являється лейкоцитоз, гіпохромна анемія, гіперглобулінемія. Тобто, це симптоми, що характерні для будь-якого запального захворювання і мають назву паранеопластичного синдрому.

У процесі розвитку захворювання, залежно від типу, розміру і способу прикріплення міксосоми, з'являються симптоми емболізації судин великого чи малого кіл кровообігу міксоматозними фрагментами, що виходять із пухлин, розміщених в одній із камер серця. Як правило, на місці локалізації дрібного ембола з часом утворюється виразка інтими та медії судини, в результаті чого утворюється аневризми стінки судини. При закупорці судини емболами спостерігаються ознаки ішемії. Місце розміщення ембола чи аневризми залежить від локалізації міксом. При їх розміщенні в лівому передсерді чи лівому шлуночку зміни локалізуються в судинах головного мозку, сітківці, судинах верхніх і нижніх кінцівок та органах черевної порожнини [12,13]. Особливу цікавість становить емболізація та розвиток аневризми у стінках коронарних артерій, що призводить до стенокардії та інфаркту міокарда, які, у свою чергу, утруднюють діагностику й лікування міксом серця. [14]. При міксомі правих відділів серця зміни знаходять у гілках легеневої артерії і клінічно проявляються як септична тромбоемболія середніх і дрібних гілок легеневої артерії [10]. Порушення ритму серця нерідко є ускладненням міксом.

Клінічно міксосоми серця найчастіше проявляються у вигляді феномену критичного стенозу вхідного чи вихідного відділів шлуночків. Термін “критичний стеноз” означає виснаження компенсаторних механізмів, що підключаються при поступовому зменшенні просвіту сполучень до 75% їх діаметра. Міксомам, що досягають розмірів, здатних викликати клінічну картину критичного стенозу, властиво проявляються у вигляді право- чи лівошлуночкової недостатності. Однак на відміну від справжнього критичного стенозу ревматичного та атеросклеротичного генезу критичний стеноз, викликаний міксомою, залежить від положення тіла хворого, від того, в якій камері серця розміщена пухлина, від способу прикріплення, консистенції та рухливості. Часто трапляються міксосоми, розміри яких більші чи дорівнюють діаметру вхідного чи вихідного відділу шлуночка. Але в даному ви-

падку вони не засвідчують стан критичного стенозу. За наявності великих нефрагментуючих міксом лівого передсердя у пацієнтів такі ж скарги, що характерні для мітрального стенозу. Міксома правого передсердя при досягненні розміру, коли блокується праве венозне сполучення, проявляється як стеноз тристулкового клапана. Міксоми, що розміщуються в шлуночках серця, досягаючи певних розмірів, дають клінічну картину стенозу устя аорти чи легеневої артерії [13].

Оскільки найчастішим розміщенням міксом є ліве передсердя, розглянемо клініку саме такої локалізації пухлини. Поряд із паранеопластичним та емболічним синдромом, описаними вище, її складають ще й ознаки перешкоди кровообігу на рівні мітрального отвору. Цей синдром зумовлений тим, що пухлина частково прикриває мітральний отвір, а в деяких випадках може пролабувати в лівий шлуночок, призводячи до обструкції атріовентрикулярного кровотоку. Особливо характерна раптова і перехідна обструкція, що часто залежить від положення тіла. У пацієнтів раптово виникає різка задуха, біль у ділянці серця, ортопноє, іноді до гострого набряку легенів із відповідною клінікою. Деколи виникає стан синкопе, що, як правило, свідчить про фінальну стадію розвитку міксом серця [5]. При обстеженні виявляють діастолічний шум, зумовлений зменшенням діаметра мітрального отвору при його частковому прикритті пухлиною, а також посиленням першого тону, який виникає внаслідок недостатнього наповнення кров'ю лівого шлуночка і більш швидкого закриття мітрального клапана. На 0,06 с відстає від другого тону низькочастотний, низькоамплітудний шум, який аускультативно не відрізняється від тону відкриття мітрального клапана при мітральному стенозі. Це явище описано як "ляпанець пухлини". Імовірно, він виникає від удару пухлини по фіброзному кільцю клапана. Аускультативна картина досить мінлива, що обумовлено рухливістю пухлини і зміною її положення щодо мітрального клапана.

Особливістю хронічної серцевої недостатності при міксомі є те, що вона розвивається дуже швидко, майже раптово, причому не усувається кардіотонічною терапією. Існує прямопропорційна залежність між розміром пухлини та ступенем серцевої недостатності.

Також дуже подібними до пухлин лівого передсердя є різноманітні аритмії зі швидкою зміною характеру, стійка тахікардія, виникнення повної поперечної блокади з нападами Моргані-Адамса-Стокса.

При розміщенні пухлини в лівому шлуночку можливе раптове утруднення відтоку з нього з колаптоїдним станом. Атипичний біль у грудній клітці може виникнути в результаті закупорки вінцевих артерій шляхом прямого поширення пухлини, а також емболії її частинок у вінцеві артерії. Систолічний шум та артеріальний тиск можуть змінюватися залежно від положення тіла. Лівошлуночкові пухлини можуть імітувати аортальний і субаортальний стеноз, ендокардіальний фіброеластоз, ішемічну хворобу серця.

До появи сучасних методів діагностики, таких як ЕхоКС, зокрема двомірна, трансезофагеальне зондування камер серця та ангіокардіографія, діагностика міксом становила значні труднощі. Чутливість ЕхоКС при виявленні міксом серця залежить від розміру пухлини, її акустичних властивостей та розміщення.

Протягом останніх 5 років у відділенні хронічної ішемічної хвороби серця (ХІХС) Чернівецького обласного клінічного кардіологічного диспансеру (ОКД) обстежено з проведенням двомірної ЕхоКС шістьох хворих, у яких було запідозрено міксому серця, з них п'ять жінок і один чоловік, віком від 40 до 50 років. Локалізацією пухлини в усіх випадках було ліве передсердя. При проведенні наступного дообстеження наявність міксоми підтвердилась у п'яти випадках, і лише в одного пацієнта діагноз був спростований. Точність діагнозу вперше встановлювалась лише у відділенні ХІХС; за місцем проживання деякі пацієнти тривалий час спостерігалися з іншими патологіями. Кожному хворому з виявленою міксомою серця було запропоновано оперативне лікування за межами Чернівців. З них – двоє прооперовано і на даний момент знаходяться на диспансерному спостереженні. Двоє хворих тимчасово утрималися від оперативного лікування з фінансових причин. Одна з хворих від операції відмовилась і померла на третій день після повторної госпіталізації.

Нижче наводимо дані історій хвороб пацієнтів, за якими проводилися спостереження.

*Хв. М., 43 р., була протягом двох років на диспансерному спостереженні у дільничного терапевта з приводу ревматизму та мітрального стенозу. Водночас скаржилася на постійну задуху інспіраторного характеру та неангінальний біль у ділянці серця, що частково зменшувався при зміні положення тіла,*

кашель з виділенням слизового харкотиння, а також серцебиття та перебої в роботі серця, періодичне підвищення температури тіла до субфебрильних показників. Періодично самопочуття погіршувалось, що розцінювалось як загострення ревматичного процесу. В останній рік швидко наростали застійні явища у великому колі кровообігу у вигляді набряків нижніх кінцівок, збільшення печінки. Традиційна терапія серцевої недостатності особливого ефекту не давала. При опитуванні виявлено, що хвора в дитинстві неодноразово хворіла ангінами, а також у минулому мав місце тромбофлебіт правої нижньої кінцівки. Ознаки патології серця виявилися раптово. При поступленні вищевказані скарги зберігались. Відмічено похудіння, пальці у вигляді "барабаних паличок", акроціаноз. Частота дихання 22 на хв. У легенях поодинокі вологі хрипи. Серце частково збільшене: верхня межа визначається по верхньому краю третього ребра. Тони серця достатньо звучні, акцент II тону над легеневою артерією. Серцева діяльність перитмічна, виявляються поодинокі екстрасистоли. Над верхівкою прослуховується діастолічний шум, без якої-небудь іррадіації. Аускультативна картина мінлива, інтенсивність шуму змінюється при зміні положення тіла. Частота серцевих скорочень 100-110 уд/хв. Артеріальний тиск 100/70 – 80 /60 мм.рт.ст. Печінка виступає на 2 см з-під краю реберної дуги, щільна, безболісна. Є набряки нижніх кінцівок, що доходять до гомілок. У черевній порожнині вільна рідина відсутня.

У крові: ер.  $3,5 * 10^{12}/л$ , ШОЕ 62 мм/год., л.  $4,0 * 10^9/л$  з паличкоядерним зсувом до 10%, збільшення  $a_2$ -глобулінів. ЕКГ: ритм синусовий, неправильний, поодинокі суправентрикулярні екстрасистоли. Ознаки гіпертрофії лівого передсердя з його перевантаженням та гіпертрофії правого шлуночка. На ФКГ: тони серця достатньої амплітуди, реєструється постійний низькоамплітудний третій тон та діастолічний шум над проекцією мітрального клапана. На рентгенограмі грудної клітки – ознаки легеневої гіпертензії, мітральна конфігурація серця, в косій проекції відхилення стравоходу по дузі малого радіуса. При ЕхоКС – дослідженні визначалося збільшення лівого передсердя, з порожнини якого реєструється ехосигнал від новоутворення діаметром 5 см, яке в діастолу пролабує в лівий шлуночок до рівня хорд мітральних клапанів. Діагностовано об'ємне утворення лівого передсердя на довгій ніжці.

Лікування, яке включало дієту, діуретики, інгібітори АПФ, метаболічну терапію, суттєвого ефекту не принесло.

Беручи до уваги відсутність ревматичного анамнезу, швидке наростання симптомів серцевої недостатності, бідність аускультативної картини, залежність вираженості симптомів від змін положення тіла, наявність тромбоемболій в анамнезі, резистентність до здійснюваної терапії серцевої недостатності, а також на основі результатів ЕхоКС була запідозрена міксома лівого передсердя. Хвора була скерована на оперативне лікування в Українському НДІ серцево-судинної хірургії (ССХ), де діагноз був підтверджений. Там же проведено операцію видалення пухлини. Післяопераційний період без ускладнень. На даний момент стан пацієнтки задовільний, вона знаходиться на диспансерному обліку за місцем проживання та в Чернівецькому обласному кардіологічному диспансері.

Історія хворої В., 49 р., в цілому схожа на попередню. Хвора нетривалий час була на диспансерному обліку у зв'язку з ревматичною вадою серця у вигляді мітрального стенозу, поступила у відділення ХІХС Чернівецького ОКД з приводу наростання ознак недостатності кровообігу в малому та великому колі, резистентної до традиційної терапії. На основі опитування, проведення об'єктивного обстеження, результатів лабораторних та інструментальних методів дослідження була запідозрена міксома лівого передсердя на довгій ніжці, що було підтверджено в Українському НДІ ССХ. В умовах стаціонару було здійснено оперативне лікування. На даний момент стан хворої також не представляє загрози, проводиться диспансерне спостереження.

Наступна хв. С., 40 р., поступила в стаціонар зі скаргами на постійну задишку змішаного характеру, на фоні якої спостерігалися раптові напади задухи із кашлем, з виділенням слизового харкотиння із прожилками крові, а деколи наставала короткочасна втрата свідомості. Турбували також періодичні перебої в роботі серця. Вищевказана симптоматика виявилась протягом останніх півроку, вказівок на ревматизм не було. Під час огляду визначено різке похудіння, акроціаноз, ортопное. Над легенями дихання везикулярне, ослаблене, велика кількість дрібнопухирчастих вологих хрипів у нижніх відділах. Частота дихальних рухів до 25 за хв. Межі серцевої тупості значно розширені вверх до

другого міжребер'я і ліво на 1 см латерально від лівої середньоключичної лінії. Аускультативно вислуховувалися пароксизми прискорення частоти серцевих скорочень до 150 за хв, з'явився патологічний додатковий тон, акцент другого тону над легеневою артерією, діастолічний шум Грехема – Стіла в другому міжребер'ї зліва. Артеріальний тиск в межах 110/75-130/80 мм.рт.ст. Печінка виступала на 2 см з-під краю реберної дуги, щільна, неболюча. З'явилися набряки, що досягали верхньої третини гомілок, особливо ввечері. Вільної рідини в черевній порожнині не було.

У крові гіпохромна анемія середнього ступеня тяжкості, незначний лейкоцитоз, прискорення ШОЕ до 60 мм/год, диспротеїнемія за рахунок гіперальфа – 2 – глобулінемії. В аналізі сечі – сліди білка. За даними ЕКГ неодноразово реструвалися пароксизми суправентрикулярної тахікардії, при цьому ЧСС досягала 150 за хв. Крім того, знайдено гіпертрофію лівого передсердя і правого шлуночка. Проведена ФКГ підтвердила аускультативну картину. На рентгенограмі грудної клітки – ознаки застійних явищ у легенях, гіпертрофія лівого передсердя і правого шлуночка. При ЕхоКС – визначалося збільшення лівого передсердя, в порожнині якого реструється ехосигнал від новоутворення діаметром 6 см, яке в діастолу пролабує в лівий шлуночок до верхньої третини його порожнини. Діагностоване об'ємне утворення лівого передсердя на довгій нізці. На фоні повільної дигіталізації, використання калій-зберігаючих діуретиків, лікування нітратами вдалося добитися певного зменшення застійних явищ, однак стан хворої залишався тяжким. У зв'язку з виявленою патологією хвора була направлена в Український НДІ ССХ, де діагноз підтвердили та запропонували оперативне лікування. Але пацієнтка відмовилась. Через три тижні вона була повторно госпіталізована у відділення ХІХС ОКД у зв'язку з явищами різко вираженої декомпенсації кровообігу по обох колах. На третій день перебування в стаціонарі перебіг захворювання ускладнився гострою обструкцією атріовентрикулярного кровотоку, в результаті чого хвора померла.

Патолого-анатомічний діагноз: первинна пухлина лівого передсердя (міксома), що звисає в порожнину лівого шлуночка і стенозує лівий венозний отвір, помірна гіпертрофія міокарда, тромбоз легеневої артерії та нижньої порожнистої вени.

Нами спостерігались ще двоє хворих із міксомою лівого передсердя на широкій основі. В анамнезі обох пацієнтів було часте підвищення температури до фебрильних значень, що супроводжувало головний біль, кашель, і розцінювалося дільничними терапевтами як гостре респіраторне захворювання. У подальшому в обох хворих з'явилась задуха, що наростала, тяжкість у грудній клітці, перебої в роботі серця та загальна слабкість. При об'єктивному та інструментальному дослідженні знайдено прояви недостатності кровообігу по малому колу. Зроблено також ЕхоКС, де чітко визначалось об'ємне утворення в порожнині лівого передсердя, яке не змінювало свого положення в діастолу. Аналізуючи характер початку захворювання, його можна розцінити як клініку паранеопластичного синдрому. В обох пацієнтів діагноз міксоми був підтверджений, від запропонованої операції видалення міксоми вони тимчасово утримуються.

Таким чином, в усіх п'яти спостереженнях остаточний діагноз був поставлений вперше лише в Чернівецькому ОКД, що можна пояснити декількома причинами. По-перше, захворювання неспецифічне і симулювало інші патології серцево-судинної системи. Так, у двох хворих міксома маскувалася ревматичними вадами серця з вираженим обструктивним синдромом. Ще у двох пацієнтів спостерігалися тільки типові реакції організму на пухлину, що спонукало припустити ймовірність іншого діагнозу (у цих випадках відсутність симптомів обструкції була зумовлена малими розмірами пухлини та способом їх прикріплення, як потім було виявлено). По-друге, діагностичні помилки зумовлені й тим, що в умовах ЦРЛ, де вперше провели огляд більшості хворих, немає змоги здійснювати ЕхоКС при припущенні серцевої патології.

Окремо слід обговорити пацієнта з помилково діагностованою міксомою серця. Цей випадок вказує, що правильність діагнозу залежить як від знань лікаря-терапевта, так і від кваліфікації лікаря функціональної діагностики. Хоча клінічний перебіг захворювання у цього хворого не свідчив про наявність міксоми серця, все ж таки діагноз був поставлений на основі лише заключення ЕхоКС, враховуючи можливий ризик для пацієнта.

При встановленні діагнозу міксоми серця кожен хворий негайно повинен бути госпіталізований у кардіохірургічний стаціонар. Історія хвороби пацієнтки С. пов-

ністю підтверджує той факт, що прогноз щодо життя та перебігу захворювання знаходиться в прямій залежності від своєчасності проведення радикального операційного втручання – видалення міксоми серця.

Отже, найінформативнішим та найдоступнішим в умовах Чернівецької області методом діагностики міксом серця є ЕхоКС. Водночас найбільш поширені рентгенологічні, електрокардіографічні та фонокардіографічні дослідження в діагностиці пухлин серця обмежені, вони дозволяють виявити неспецифічні зміни з боку серця та малого кола кровообігу. Правильна і своєчасна діагностика міксом серця залежить і від обізнаності лікаря терапевта в цій патології. Детальне дообстеження та лікування міксом серця можливе лише в умовах кардіохірургічного стаціонару.

#### **Висновки.**

1. Первинні пухлини серця нерідко маскуються ураженням клапанного апарату серця, інфекційним ендокардитом, ішемічною хворобою серця, в т.ч. інфарктом міокарда, порушенням мозкового кровообігу, емболією периферичних судин та ін., у зв'язку з чим необхідне ретельне обстеження з проведенням двомірної ЕхоКС.

2. Провідну роль у діагностиці міксом серця відіграє двомірна ЕхоКС, яка дозволяє виявити об'ємні процеси в серці в 100% спостережень.

3. Хірургічне лікування після встановлення діагнозу – єдиний і негайний метод лікування міксом серця.

4. Результати лікування цілком залежать від своєчасного встановлення правильного діагнозу та направлення хворого в кардіохірургічний стаціонар.

5. У зв'язку з можливими рецидивами пухлини диспансерне спостереження за хворими повинно бути тривалим.

**Література.** 1. Артышевская Н.И., Крыжановский В.Л., Петрович И.Т. Диагностика миксома левого предсердия // Здоровье Белоруссии. – 1990. – № 2. – С.51-54. 2. Бабляк Д.Є., Іванів Ю.А., Аверчук В.Г., Бабляк О.Д. Діагностика і хірургічне лікування міксоми лівого передсердя // Укр. кардіолог. ж. – 1996. – № 1. – С. 48-51. 3. Джордж Р., Соловьев Г.М. Миксома сердца // Кардиология. – 1994. – Т.34, №5. – С. 87-92. 4. Дуляков В.Д., Грошева О.Р., Злокачественная мезенхимом левого предсердия // Кардиология. – 2000. – Т. 40, № 3. – С. 84-85. 5. Дядык А.И., Ватутин И.Т., Митрофанов А.Н. и др. Наблюдение миксома левого предсердия // Врачебное дело. – 1990. – № 2. – С. 30-31. 6. Задонченко В.С., Белякова Т.И., Владимировна Л.М., Васильченко Е.В. Некоторые особенности клиники миксом сердца // Клинич. медицина. – 1990. – Т. 68, № 1. – С. 47-50. 7. Зелинская С.И., Демьяненко С.М., Скиба З.А. и др. Миксома левого предсердия, которая свисает в полость желудочка // Терапевт. арх. – 1988. – Т.60, №7. – С. 121-122. 8. Крахмалова Е.О. Миксома сердца: возможности эхокардиографии в оценке внутрисердечной гемодинамики до и после хирургического лечения // Укр. кардіолог. ж. – 2001. – № 6. – С. 75-79. 9. Печаченко М.А., Черепенин Л.П., Шереметьева Г.Ф. и др. О семейных миксомах сердца // Клинич. медицина. – 1991. – Т.69, № 6. – С.23-25. 10. Coughlin W.F., Knott P.E. Right atrial myxoma. A cause of septic pulmonary emboli in an adolescent female // J. Adolesc. Health Care. – 1990. – Vol. 11, №4. – P.351-354. 11. Disesa V.J., Collins J.J. Considerations in the surgical management of left atrial myxomas // J. Cardiol. Surg. – 1988. – Vol. 3, № 1. – P.15-22. 12. Knepper L. et al. Neurologic manifestations of atrial myxoma // Stroke. – 1988. – Vol. 19, №11. – P. 1435-1440. 13. Kotani K, Matsuzawa Y. Left atrial myxoma metastasizing to the aorta with intraluminal growth causing renovascular hypertension // Cardiology. – 1991. – Vol 78, №1. – P. 72-77. 14. Romishon S.C., Cannon L.A. et al. Atrial myxoma associated with inferior myocardial infarction // Ann. Emerg. Med. – 1991. – Vol.20, №1. – P. 27-31.

## **HEART MYXOMA: CLINICAL PICTURE CHARACTERISTICS, DIAGNOSTICS**

*S.V.Biletskyi, O.P.Dinova, P.R.Niagu*

**Abstract.** The authors have analyzed the peculiarities of the clinical course and diagnostics of heart myxoma in 5 patients who underwent a course of treatment at the Chernivtsi Regional Cardiology Dispensary from 1997 till 2001. It has been established that the leading role in the diagnosis of the disease is played by two-dimensional echocardiography.

**Key words:** heart myxoma, mitral stenosis, echocardiography.

Bukovinian State Medical Academy (Chernivtsi)

Надійшла до редакції 5.02.2002 року