

Лучевая диагностика первичных опухолей сердца

Е.Н. Пучкова, В.Ю. Сибирский, М.А. Гончарова, В.Е. Гажонова
ФГУ «ОБП» УД Президента РФ

Представлен обзор редких первичных опухолей сердца. Описан клинический случай диагностики рабдомиосаркомы сердца. На основании изложенных данных пациентам с опухолями сердца рекомендуется проведение КТ и МРТ сердца, а также КТ органов грудной клетки и брюшной полости, что позволяет выбрать оптимальную тактику лечения.

Ключевые слова: первичные опухоли сердца, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

The authors present their review on rare primary tumours in the heart. A case-report when rhabdomyosarcoma was revealed in the heart is described. The data obtained have shown that patients with heart tumours are recommended to have CT and MRI of the heart as well as CT of the organs in thoracic and abdominal cavities. Such diagnostic approach can help in choosing the optimal curative tactics.

Key words: primary heart tumours, computerized tomography, magnet-resonance tomography.

Первичные опухоли сердца – крайне редкие заболевания, выявляемые при аутопсиях в 0,0017–0,33% случаев [1]. В 75% случаев первичные опухоли сердца являются доброкачественными (из них 50% – миксомы), и в 25% – злокачественными. Из злокачественных опухолей наиболее часто (в 75–90% случаев) встречаются саркомы, крайне редко (в 1,3% случаев) – первичные лимфомы [1]. Существует несколько гистологических типов сарком: на первом месте по частоте обнаружения находится ангиосаркома (в 37% случаев), затем – рабдомиосаркома, лейомиосаркома, хондросаркома, липосаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома и неклассифицируемые опухоли [2].

Клинически проявления доброкачественных и злокачественных опухолей сердца практически не отличаются друг от друга. Для проведения адекватного лечения крайне важно на дооперационном этапе максимально точно определить характер опухоли.

Инструментальное обследование пациентов, поступивших в стационар, как правило, начинается с проведения рентгенологического исследования, ЭКГ, ЭХО-КГ. У больных с опухолями сердца на ЭКГ не выявляется никаких специфических проявлений, но могут отмечаться фибрилляция предсердий, пароксизмальная желудочковая тахикардия. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки может определяться кардиомегалия, выпот в перикарде, метастазы, высокое стояние левого купола диафрагмы. При ЭХО-КГ в камерах сердца и/или полости перикарда выявляется опухоль, оценить характер роста которой затруднительно.

Основные дифференциальные критерии доброкачественных и злокачественных опухолей сердца можно получить при использовании комплекса современных диагностических методик – компьютерной и магнитно-резонансной томографии. С развитием новых диагностических методик злокачественные опухоли сердца стали выявляться на более ранних стадиях. Если в 1968 г. ангиосаркома была диагностирована прижизненно у 4 из 41 пациентов (10%), то в 2000 это число возросло до 82% (55 из 67) [4]. Компьютерная и магнитно-резонансная томографии обеспечивают наиболее точную картину заболевания, позволяют оценить локализацию и структуру опухоли, состояние не пораженных опухолью камер сердца, средостения, легких, внутригрудных лимфоузлов. Томографические методики в состоянии оценить инфильтрацию опухолью миокарда, перикарда, крупных сосудов сердца, сдавление камер сердца, экстракардиальное распространение опухоли, наличие метастазов.

При проведении томографии сердца и выявлении опухоли необходимо обращать внимание на ее локализацию, структуру и состояние других камер сердца.

Доброкачественные опухоли сердца

Доброкачественные опухоли чаще локализуются в левых отделах, в основном в предсердиях. По структуре доброкачественные опухоли гомогенны, имеют узкое основание крепления к стенкам сердца (в большинстве случаев – к межпредсердной перегородке), подвижны. Большинство доброкачественных опухолей сердца, в отличие от злокачественных, хорошо поддаются хирургическому лечению и имеют достаточно благоприятный прогноз. В течение 3 лет после операции смертность от миксом сердца составляет 10%, от других доброкачественных опухолей сердца – 30%, а от злокачественных опухолей – практически 100% [3].

Злокачественные опухоли сердца

Саркомы – одни из наиболее часто встречающихся злокачественных опухолей сердца. На ранних стадиях они протекают в большинстве случаев бессимптомно и с неспецифическими симптомами впоследствии. Клиническая симптоматика напрямую зависит от локализации опухоли. Основные проявления болезни развиваются за счет обструкции опухолью камер сердца и нарушения функции клапанов. При этом отмечаются типичные проявления сердечной недостаточности – одышка, тахипноэ, непродуктивный кашель, отеки ног и лица, гипотония, брадикардия. Вследствие прорастания опухолью миокарда могут развиваться аритмии, а при инвазии в перикард – выпот или даже тампонада сердца. При отрыве тромботических масс с поверхности опухоли может возникнуть неврологическая симптоматика в виде транзиторных ишемических атак, ишемических инсультов. Наиболее ранний симптом, наблюдающийся у 60% больных с опухолями сердца, – одышка. Около 28% пациентов жалуются на боли в грудной клетке. Симптомы сердечной недостаточности наблюдаются у 27% пациентов, общетоксикационные симптомы (повышение температуры, снижение веса, слабость, мышечные боли) – в 10–15% случаев [2]. Как видно из вышеперечисленных примеров, клиническая симптоматика крайне неспецифична. Установить правильный диагноз только на основе жалоб пациента практически невозможно.

Злокачественные опухоли часто обладают мультифокальным, многоузловым ростом, инфильтрируют миокард нескольких камер сердца, пролабируют в легочные вены. Злокачественная опухоль в большинстве случаев имеет широкое основание, вследствие чего малоподвижна, редко прикрепляется к перегородкам сердца. Большинство злокачественных опухолей сердца имеют негетерогенную структуру, неравномерно накапливают контрастный препарат. При прорастании опухоли в перикард, в его полости

появляется выпот, иногда — с геморрагическим компонентом; может отмечаться локальное нарушение целостности стенок камер сердца. Для оценки состояния перикарда МРТ имеет преимущества по сравнению с КТ вследствие лучшей дифференциации жидкости в полости перикарда от мягкотканого опухолевого конгломерата. При компьютерной томографии оценивается состояние средостения, крупных сосудов сердца, легочной паренхимы, наличие или отсутствие в ней метастазов. Вследствие неспецифичных проявлений злокачественных опухолей сердца и агрессивного течения заболевания в большинстве случаев диагноз саркомы сердца выставляется уже на поздних стадиях (у 70–80% пациентов к этому моменту уже имеются метастазы), когда проведение радикального удаления опухоли невозможно [4].

Как и при саркомах других локализаций, прогноз у пациентов со злокачественными опухолями сердца крайне неблагоприятен из-за их быстрого инвазивного роста, широкого и раннего метастазирования. Средняя продолжительность жизни после выявления опухоли составляет 6–12 мес.

Среди сарком сердца наиболее часто (в 30% случаев) встречается ангиосаркома, возникающая в основном на 3–5 декадах жизни [3]. Мужчины заболевают чаще, чем женщины. Клинические проявления опухоли зависят в большей степени от ее локализации, и в меньшей — от размеров. Неврологические проявления (транзиторные ишемические атаки, синкопальные состояния, инфаркты мозжечка, ствола мозга, спинного мозга, ретинальные инфаркты) часто могут быть первыми или единственными проявлениями опухоли сердца. Опухоль локализуется преимущественно в правом предсердии, обладает быстрым инвазивным ростом, инфильтрируя миокард предсердий, желудочков, перикард. При этом листки перикарда неравномерно утолщаются, в полости перикарда более чем у 1/4 пациентов определяется выпот. Ангиосаркома сердца на ранних стадиях заболевания может иметь четкие ровные контуры и, располагаясь в предсердии, имитировать миксому. Одними из важных диагностических критериев злокачественности опухоли при этом является ее широкое основание и неподвижность, в отличие от миксом, которые в большинстве своем флоттируют в полости сердца. Ангиосаркома рано метастазирует, и чаще в печень. На момент выявления опухоли отдаленные метастазы встречаются в 80% случаев, что является крайне неблагоприятным фактором, т.к. ни оперативное лечение, ни химиотерапия или лучевая терапия, ни даже трансплантация сердца уже не будут эффективны. Средняя продолжительность жизни пациентов с данным видом саркомы 6–12 мес. [5].

Другой вид сарком сердца — рабдомиосаркома — вторая по частоте встречаемости злокачественных опухолей сердца у взрослых и первая — у детей [6]. Рабдомиосаркома выявляется с одинаковой частотой у мужчин и у женщин. Опухоль быстро растет, не вызывая специфических симптомов. Пациенты жалуются на снижение веса, аппетита, отеки ног и лица, затруднение дыхания, иногда — повышение температуры. Данные жалобы обусловлены обструкцией опухолью выносящего тракта правого желудочка, где опухоль локализуется чаще всего. Рабдомиосаркома также может поражать правое и левое предсердия, межжелудочковую перегородку. Опухоль часто распространяется интрамурально и иногда заполняет всю полость сердца, вызывая обструкцию выносящих и приносящих трактов, аритмии, при прорастании в перикард — гидроперикард, иногда тампонаду сердца и внезапную смерть. Более 75% пациентов с рабдомиосаркомой на момент установления диагноза имеют метастазы, обычно в легкие, внутригруд-

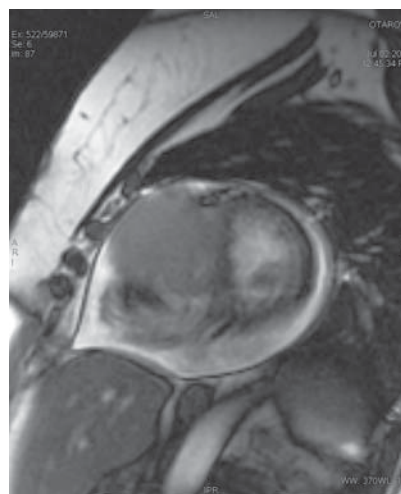


Рис. 1. T2-взвешенные изображения, срез вдоль короткой оси сердца. Визуализируется опухоль правого желудочка, прорастающая миокард, распространяющаяся в полость перикарда.

ные лимфоузлы, средостение и спинной мозг. Средняя продолжительность жизни составляет 6 мес. [5]. Как показывают вышеизложенные данные, вне зависимости от типа, размера и локализации сарком, прогноз у этих пациентов крайне неблагоприятный.

Для иллюстрации диагностической работы приводим клинический пример.

В отделение неотложной кардиологии поступила женщина 67 лет с жалобами на одышку при ходьбе, слабость, чувство тяжести в грудной клетке. При физикальном обследовании была выявлена бледность кожи и слизистых, цианоз губ, пастозность голеней, ЧСС — 70 уд/мин, АД — 170/90 мм рт.ст. В анализах крови отмечалось повышение СОЭ до 67. По данным ЭКГ — синусовый ритм, снижение амплитуды комплекса QRS. По результатам ЭХО-КГ в полости перикарда было выявлено небольшое количество выпота и округлое образование, размером 6,3х7,8х6,4 см, сдавливающее правый желудочек, без признаков прорастания его стенок; левый желудочек нормальной конфигурации, миокард левого желудочка гипертрофирован, ФВ — 76%.

Для уточнения генеза изменений в полости перикарда было выполнено КТ грудной клетки, при которой отмечался выпот в полости перикарда с наличием мягкотканого образования в области верхушки сердца, над правым и левым желудочками. Очаговых изменений в легких, лимфаденопатии не отмечалось. Было рекомендовано проведение МРТ сердца.

На МР-томограммах в полости перикарда определялось мягкотканное двухузловое образование неправильной формы,

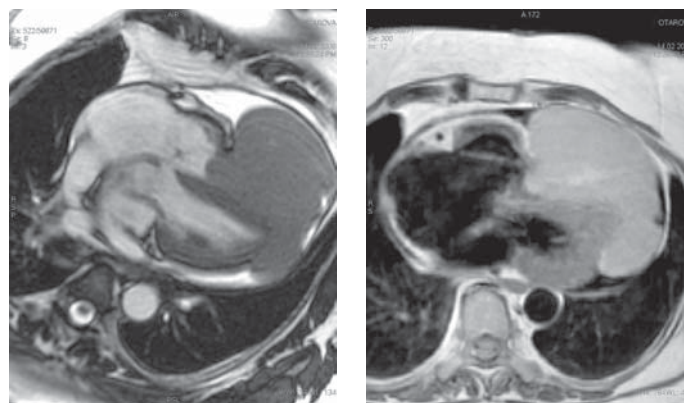


Рис. 2. Опухоль, инфильтрирующая миокард левого желудочка, без прорастания в его полость. Ось, проходящая через 4 камеры сердца.

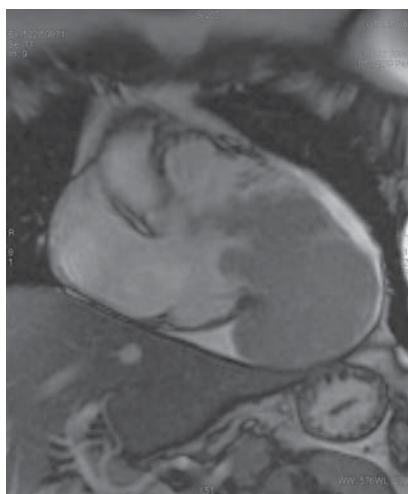


Рис. 3. T2-взвешенные изображения. Исследование вдоль длинной оси сердца, через правые отделы. Уменьшение объема полости правого желудочка за счет опухолевых масс.

промежуточной интенсивности сигнала на T2- и T1-взвешенных изображениях размером около 9,9х6,3х8,2 см. Была обнаружена инвазия опухоли в полость правого желудочка через дефект передней стенки правого желудочка (рис.1), а также инфильтрация миокарда верхушки левого желудочка (рис.2). За счет описанных изменений объем полости правого желудочка был значительно уменьшен (рис.3), объем левого желудочка

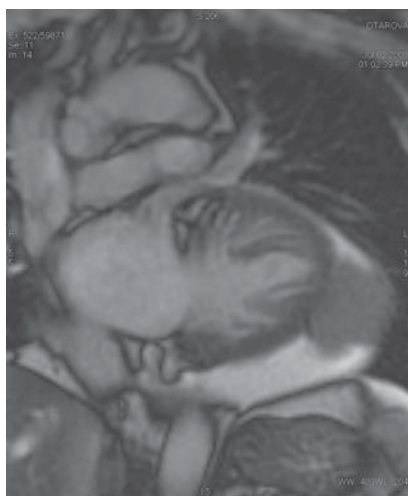


Рис. 4. T2-взвешенные изображения. Исследование вдоль длинной оси сердца, через левые отделы. Выпот в полости перикарда.

оставался в норме. Между листками перикарда определялось небольшое количество выпота (рис.4).

На основании полученных данных диагностирована первичная саркома сердца. При обследовании других органов и систем данных за метастатическое их поражение получено не было. Пациентка была направлена в специализированное учреждение для оперативного лечения. Гистологический диагноз — рабдомиосаркома.

В настоящее время хирургическое лечение злокачественной опухоли сердца в подавляющем большинстве случаев носит паллиативный характер и выполняется только с целью уменьшения размеров опухоли и симптомов обструкции выносящих трактов. Из-за несвоевременного

выявления опухоли или неверной оценки характера ее роста и локализации адекватная (в пределах здоровых тканей) резекция опухоли проводится крайне редко. В большинстве случаев на дооперационном этапе из-за неполного обследования подозревается доброкачественная природа опухоли, и только на операционном столе хирурги сталкиваются с инвазивным ростом опухоли и невозможностью вследствие этого ее радикального удаления. Частичная резекция ведет к быстрому рецидиву опухоли. Следует отметить, что даже при резекции саркомы сердца в пределах здоровых тканей, с последующей химиотерапией, у многих пациентов возникает рецидив заболевания в ближайшие 22 месяца после операции [5]. Более эффективным методом лечения может считаться трансплантация сердца с последующей химиотерапией и только при условии отсутствия метастазов на момент проведения операции. В литературе описан только один случай продолжительности жизни в течение 8,5 лет после трансплантации сердца у пациента с рабдомиосаркомой. В среднем продолжительность жизни у таких пациентов составляет около 3 лет [5].

Заключение

На основании вышеизложенных данных пациентам с опухолями сердца на предоперационном этапе рекомендуется проводить обследование, включающее КТ и МРТ сердца, а также КТ органов грудной клетки и брюшной полости. Эти методики позволят с высокой степенью точности оценить природу опухоли (злокачественная или доброкачественная, первичная или вторичная), ее точную локализацию, распространенность и выявить отдаленные метастазы. Полученные данные впоследствии позволят выбрать оптимальную тактику лечения, что приведет к улучшению качества и продолжительности жизни больных.

Литература

1. *Imaging morphology of cardiac tumours.* Shi-Min Yuan, Amihay Shinfeld, Jacob Lavee, Rafael Kuperstein, Rami Haizler, Ehud Raanani // *Cardiology Journal*, 2009, Vol. 16, No. 1, P. 26–35.
2. *Epidemiological and pathological characteristics of cardiac tumors: a clinical study of 242 cases.* Yu K., Liu Y., Wang H., Hu S., Long C. // *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007 Oct; 6(5): 636–9.
3. *CT and MRI of pericardial and cardiac neoplastic disease.* van Beek E.J., Stolpen A.H., Khanna G., Thompson B.H. // *Cancer Imaging*. 2007 Mar 5; 7: 19–26.
4. *Early detection and efficient therapy of cardiac angiosarcoma due to routine transesophageal echocardiography after cerebrovascular stroke.* Vogelgesang D., Dahm J.B., Grossmann H., Hippe A., Hummel A., Lotze C., Vogelgesang S. // *Vasc Health Risk Manag*. 2008; 4(4): 937–41.
5. *Cardiac autotransplantation for malignant or complex primary left-heart tumors.* Blackmon S.H., Patel A.R., Bruckner B.A., Beyer E.A., Rice D.C., Vaporciyan A.A., Wojciechowski Z., Correa A.M., Reardon M.J. // *Tex Heart Inst J*. 2008; 35(3): 296–300.
6. *Heart failure caused by cardiac rhabdomyosarcoma.* Damjanovic M., Djordjevic-Radojkovic D., Perisic Z., Apostolovic S., Koracevic G., Tomasevic M., Pavlovic M., Jankovic R. // *Kardiol Pol*. 2008 Nov; 66(11): 1207–9.