

Дифференциальная диагностика и морфо-функциональная характеристика миксомы предсердия

Сухорукова О.А.¹, Парно А.А.², Майер В.В.³, Али-Риза А.Э.³, Семичев Е.В.¹

Миксома правого предсердия является одной из редко встречающихся патологий в кардиологической практике. Данная нозология сопровождается неоднозначной клинической картиной, а в большинстве случаев и вовсе протекает бессимптомно и является случайной диагностической находкой. Статья посвящена клиническому наблюдению первичного новообразования сердца и трудностям его дифференциальной диагностики.

Пациентка Т., 58 лет, была госпитализирована в центр пульмонологии с жалобами на кашель с отделением вязкой мокроты, слабость, утомляемость, снижение аппетита, одышку при минимальных физических нагрузках, потерю массы тела и потливость в ночные часы с предварительным диагнозом обострение хронического бронхита. При дообследовании было выявлено объемное образование в полости правого предсердия и КТ-картина двусторонней тромбоэмболии легочной артерии. В условиях кардиохирургического отделения было проведено оперативное удаление миксомы правого предсердия. Диагноз миксома правого предсердия, установлен методом эхокардиографии, подтвержден макроскопически во время операции, и гистологической верификацией новообразования.

Ключевые слова: миксома, правое предсердие, дифференциальная диагностика, эхокардиография.

Отношения и деятельность: нет.

¹ФГБУ Федеральный Сибирский научно-клинический центр ФМБА России, Красноярск; ²Красноярское краевое патологоанатомическое бюро, Красно-

ярск; ³ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия.

Сухорукова О.А. — врач функциональной диагностики, ORCID: 0000-0003-2362-3772, Парно А.А. — врач-патологоанатом, ORCID: 0000-0003-1462-2698, Майер В.В.* — студентка, ORCID: 0000-0002-3776-6590, Али-Риза А.Э. — д.м.н., профессор кафедры судебной медицины и патологической анатомии им. профессора П.Г. Подзолкова с курсом ПО, ORCID: нет, Семичев Е.В. — д.м.н., руководитель научного отдела, врач-эндоскопист, ORCID: 0000-0003-2386-5798.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
maier_2034@mail.ru

ЛЖ — левый желудочек, МС — миксома сердца, СДЛА — sistолическое давление в легочной артерии, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 14.03.2020

Рецензия получена 17.04.2020

Принята к публикации 25.04.2020



Для цитирования: Сухорукова О.А., Парно А.А., Майер В.В., Али-Риза А.Э., Семичев Е.В. Дифференциальная диагностика и морфо-функциональная характеристика миксомы предсердия. *Российский кардиологический журнал*. 2020;25(5):3794. doi:10.15829/1560-4071-2020-3794

Differential diagnosis and morphological and functional characteristics of atrial myxoma

Sukhorukova O.A.¹, Parno A.A.², Mayer V.V.³, Ali-Riza A.E.³, Semichev E.V.¹

Right atrial myxoma is one of the rare diseases in cardiology practice. It is accompanied by an unclear clinical picture, and in most cases is asymptomatic and is an incidental finding. The article is devoted to the clinical observation of primary cardiac tumor and the difficulties of its differential diagnosis.

Patient T., 58 years old, was hospitalized in a respiratory medicine center with complaints of cough with viscous sputum, weakness, fatigue, loss of appetite, shortness of breath on exertion, weight loss and sweating at night. The preliminary diagnosis was an exacerbation of chronic bronchitis. Then a space-occupying mass in the right atrium was revealed. Computed tomography imaging identified a bilateral pulmonary embolism. In the cardiac surgery department, surgical removal of the right atrial myxoma was performed.

The diagnosis of right atrial myxoma was established by echocardiography, confirmed macroscopically during surgery, and then by histological verification.

Key words: myxoma, right atrium, differential diagnosis, echocardiography.

Relationships and Activities: not.

¹Federal Siberian Research Clinical Center, Krasnoyarsk; ²Krasnoyarsk Regional Pathoanatomical Bureau, Krasnoyarsk; ³V.F. Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russia.

Sukhorukova O.A. ORCID: 0000-0003-2362-3772, Parano A.A. ORCID: 0000-0003-1462-2698, Mayer V.V.* ORCID: 0000-0002-3776-6590, Ali-Riza A.E. ORCID: no, Semichev E.V. ORCID: 0000-0003-2386-5798.

Received: 14.03.2020 **Revision Received:** 17.04.2020 **Accepted:** 25.04.2020

For citation: Sukhorukova O.A., Parano A.A., Mayer V.V., Ali-Riza A.E., Semichev E.V. Differential diagnosis and morphological and functional characteristics of atrial myxoma. *Russian Journal of Cardiology*. 2020;25(5):3794. (In Russ.) doi:10.15829/1560-4071-2020-3794

Миксома сердца (МС) — первичная внутриполостная доброкачественная опухоль, не имеющая способности к озлокачествлению и, следовательно, к метастазированию, однако её клиническое течение

может быть “злокачественным”, что обусловлено расположением новообразования, его структурой и размером, а также высоким риском развития таких осложнений, как эмболия, недостаточность крово-

обращения и внезапная сердечная смерть [1]. Первичные опухоли сердца встречаются достаточно редко и по статистике составляют от 0,017 до 0,02% в структуре всей кардиологической патологии [2]. Согласно литературным данным, доброкачественные опухоли сердца встречаются в 72% случаев, а частота встречаемости опухолей сердца при аутопсиях варьирует в диапазоне 0,0001-0,3%, при этом >50% доброкачественных опухолей сердца приходится на миксомы [3]. Метастазирование в сердце встречается значительно чаще, чем первичные опухоли сердца, причем обычным источником является рак легких [4].

Наиболее часто МС встречаются в левом предсердии (75-80%); на втором месте по частоте встречаются правое предсердие (10-18%); в редких случаях миксомы располагаются в желудочках (<3%), при этом в 2,5% случаев МС имели локализацию в области левого желудочка (ЛЖ) [5]. Большинство миксом располагаются в области межпредсердной перегородки (наиболее частое место прикрепления — граница овального окна в левом предсердии), клапанная локализация встречается очень редко, тем не менее, описаны случаи локализации миксом в области всех четырех сердечных клапанов [6]. Следует упомянуть о возможной первичной локализации миксом в области легочного ствола, аорты, а также полых вен [7]. 90% МС имеют солитарный характер, множественные миксомы в 50% случаев встречаются при наличии наследственного фактора [3]. Чаще миксомы встречаются у женщин. Около 10% сердечных миксом имеют наследственный характер, передаваясь по аутосомно-доминантному типу [8].

Этиология данного новообразования остается неясной и по сей день. Имеется мнение, что МС развиваются из мультипотентных мезенхимальных клеток захваченного участка эмбриональной передней кишки, имеющих способность к эпителиальной и невральной дифференцировке [3].

Гистологически миксома представлена диффузно распределенными клетками звездчатой формы среди стromы, богатой мукополисахаридами. Данный вид опухолей продуцируют эндотелиальный фактор роста, что способствует активации ангиогенеза и неоплазии на ранних стадиях. Примечательно, что чем выше экспрессия фактора роста сосудистого эндотелия, тем меньше размер опухоли. Кроме того, плотность микрососудов в миксомах с высоким уровнем экспрессии фактора роста сосудистого эндотелия выше, чем в миксомах с низкой экспрессией фактора роста. Отмечается обратная корреляция между размером опухоли и отношением плотности микрососудов в центральной части к плотности микрососудов в периферийной части миксомы.

В 75% случаев МС имеют ножку в месте прикрепления и подвижны при сердечном цикле. В 65% случаев поверхность опухоли гладкая, а в 35% случаев

она имеет ворсинчатый вид. Она не имеет капсулы, и склонна к фрагментации и отрыву, с развитием таких грозных осложнений, как тканевая эмболия.

МС имеет разнообразные клинические проявления, обусловленные нарушением проводимости, обструкцией и дисфункцией клапанного аппарата, но большая часть миксом протекает бессимптомно [9]. Зачастую миксома является диагностической находкой при обследовании, операции на сердце или при аутопсии.

Среди вариабельной клинической симптоматики на первый план выходит симптоматическая триада: внутрисердечная обструкция (головокружение, одышка, кашель, отек легких и сердечная недостаточность), эмболия (из-за преобладающего левостороннего расположения, >50% эмбологических событий затрагивают центральную нервную систему и артерии сетчатки) и конституциональные симптомы (потеря веса, лихорадка, миалгия, артрит, синдром Рейно) в основном связаны с секрецией интерлейкина-6 опухолевыми клетками миксомы [10-12]. Описаны случаи инфицирования [5], случай внезапной сердечной смерти у пациента с МС [13], а также спонтанный разрыв сердечной стенки, ассоциированный с миксомой предсердия [14]. Со временем МС могут подвергаться петрификации.

Опухоли различаются по размеру, в диапазоне от 1 до 15 см в диаметре, и весят от 15 до 180 грамм [2]. Клиническая картина МС напрямую зависит от размера новообразования, его локализации и степени обтурации атриовентрикулярных отверстий. Тканевые ("миксомные") эмболы становятся причиной нарушения кровотока в различных внутренних органах, в результате чего возможно развитие таких осложнений, как ишемический инфаркт мозга, инфаркт миокарда, тромбоэмболия легочной артерии. Частота эмболизации чаще связана с меньшими размерами (<4,5 см) и более мягкими опухолями [2]. В отдельных случаях клиническая картина МС может являться маской, под которой скрывается острый инфекционный эндокардит.

В настоящее время методом выбора для начальной диагностики МС является эхокардиография (ЭхоКГ) с допплерометрией в стандартных и чреспищеводном доступах. С помощью ЭхоКГ можно увидеть размер и объем всех камер сердца, толщину стенок и перегородок, провести оценку работы клапанов сердца и их структурные изменения, выявить врожденные и приобретенные пороки сердца, а также объемные образования сердца и средостения, и провести дифференциальную диагностику данных образований.

Более подробную информацию предоставляют магнитно-резонансная томография и компьютерная томография. Опухоли, которые возникают на эпикардиальной поверхности сердца или проникают в нее, требуют коронарной ангиографии для опреде-

ления деформации коронарных артерий и определения коронарного кровоснабжения опухоли [2].

Клинический случай

Приводим собственное клиническое наблюдение больной. В центр пульмонологии ФГБУ ФСНКЦ ФМБА России г. Красноярска поступила больная Т., 58 лет, предъявляя жалобы на кашель с вязкой мокротой зеленого цвета, значительную слабость, выраженную утомляемость, одышку при минимальных физических нагрузках. Также на протяжении последних 4 мес. женщина наблюдала снижение аппетита, потерю массы тела на 6,5 кг и потливость вочные часы. Ухудшение состояния пациентка отмечала в течение последних 10-12 дней. Госпитализирована с диагнозом: Обострение хронического бронхита. По результатам эхокардиографии было выявлено объемное образование в полости правого предсердия, прикрепленное к средней трети межпредсердной перегородки, размером 7,4x3,7 см с неровными, нечеткими контурами, неоднородной эхогенности, с пролабированием в правый желудочек (рис. 1). В систолу занимает всю полость правого предсердия (рис. 2). Уплотнение стенок аорты, створок митрального клапана, створок аортального клапана, сопровождающееся кальцином фиброзного кольца (+). Триkuspidальная регургитация I ст. Регургитация митрального клапана начальной степени (I ст.). Диастолическая дисфункция ЛЖ по I типу. Дилатация правого предсердия. Легочная гипертензия II ст., систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) — 41 мм рт.ст. Фракция выброса ЛЖ — 65%. Нижняя полая вена 1,9 см, коллабирует при дыхании >50%.

По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) и мультиспиральной компьютерной ангиографии (МСКТА) органов грудной полости выявлена КТ-картина двусторонней ТЭЛА. Было принято решение о переводе пациентки в Краевую Клиническую Больницу № 1 г. Красноярска в кардиохирургическое отделение, где ей было проведено оперативное вмешательство: Удаление миксомы правого предсердия с пластикой межпредсердной перегородки и аннуло-пластикой триkuspidального клапана по DEVEGA в условиях искусственного кровообращения и фармакохолодовой кристаллоидной кардиоплегии.

Из протокола патогистологического исследования операционного материала: определяются структуры доброкачественной опухоли, представленной миксомидной тканью, включающей переплетение тонких пучков коллагена с множеством звездчатых и паукообразных клеток, анастомозирующих своими отростками. Структурные элементы располагаются в гомогенной межточной субстанции, окраивающейся базофильными красителями в синий цвет. В ткани опухоли определяется большое число сосудов капиллярного типа, а также эндотелиальных клеток в виде тяжей (рис. 3).



Рис. 1. Больная Т., 58 лет. Диастола. Новообразование правого предсердия, пролабирующего в полость правого желудочка (В-режим).



Рис. 2. Больная Т., 58 лет. Систола. Новообразование занимает всю полость правого предсердия (В-режим).

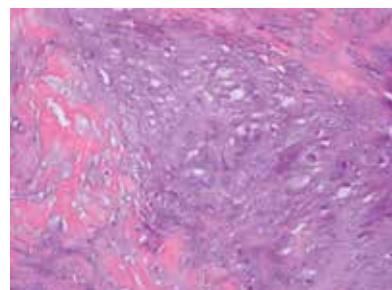


Рис. 3. Результат патогистологического исследования операционного материала — миксома правого предсердия.

Заключение: Миксома правого предсердия.

ЭхоКГ после выписки — данных за новообразование в полости правого предсердия на момент осмотра не выявлено. Митральная регургитация I ст. Триkuspidальная регургитация I-II ст. Легочная гипертензия I ст., СДЛА — 34 мм рт.ст. Диастолическая дисфункция левого желудочка по I типу. Фракция выброса ЛЖ — 62%. Состояние пациентки удовлетворительное.

ЭхоКГ через год после операции — данных за образование в полости правого предсердия нет. Митральная регургитация I ст. Триkuspidальная регургитация I ст., СДЛА — 28 мм рт.ст. Диастолическая дисфункция ЛЖ по I типу. Фракция выброса ЛЖ — 64%. Пациентка жалоб не предъявляет, чувствует себя удовлетворительно.

Обсуждение

При обнаружении объемного образования в полости правого предсердия была проведена дифференциальная диагностика между миксомой правого предсердия, пристеночным тромбозом правого предсердия и метастатическим поражением. Нормальная сократительная функция ЛЖ (фракция выброса — 65%), отсутствие локальных нарушений кинетики миокарда и значительной дилатации полостей сердца, крепление образования к средней трети межпредсердной перегородки, а также свободный просвет нижней полой вены дали основание расценить данное образование как миксому правого предсердия.

Заключение

МС одна из редко встречающихся патологий сердечно-сосудистой системы со “злокачественным” течением. Из-за низкой заболеваемости, а также раз-

нообразной клинической картины с неспецифическими сердечными, эмболическими и конституциональными симптомами, идентификация миксом представляет собой значимую проблему в клинической практике.

Результатом ведения представленной пациентки стало своевременное оперативное вмешательство, которое привело к полному выздоровлению.

Приведенный клинический случай является собой пример ценности эхокардиографии у больных пульмонологического профиля для дифференциальной диагностики с кардиологическими заболеваниями, внутриполостными образованиями сердца, и с целью своевременности оказания специализированной помощи в условиях кардиохирургического стационара для получения благоприятного жизненного прогноза.

Отношения и деятельность: нет.

Литература/References

1. Piotr NR, Barbara L, Jacek R, et al. Giant Intrapericardial Myxoma Adjacent to the Left Main Coronary Artery. *Frontiers in oncology*. 2018;8:540. doi:10.3389/fonc.2018.00540.
2. Rizwan A, Arooj T, Muhammad N, et al. A Silent Left Atrial Myxoma: A Rare Benign Cardiac Tumor. *Cureus*. 2018;10(4):e2551. doi:10.7759/cureus.2551.
3. Ishtyak AM, Abdul GA. Atrial myxoma: a review. *International Journal of Medicine and Public Health*. 2016;3(1):23-9. doi:10.18203/2394-6040.ijcmph20151479.
4. Amitabh CP, John JC, Jess LT. Right atrial myxoma presenting as a pulmonary embolism in a 32-year old female. *JRSM Cardiovascular Disease*. 2019;8:1-4. doi:10.1177/2048004018817606.
5. Li H, Guo H, Xiong H, et al. Clinical features and surgical results of right atrial myxoma. *Journal of Thoracic and cardiovascular Surgery*. 2016;31:15-7. doi:10.1111/jocs.12663.
6. Hyung YK, Sung UK, Woo-Ik J, et al. A Rare Case of Aortic Valve Myxoma: Easy to Confuse With Papillary Fibroelastoma. *Korean Circ Journal*. 2012;42(4):281-3. doi:10.4070/kcj.2012.42.4.281.
7. Mai XL, Fan HJ, Li BX, et al. Primary pulmonary artery myxoma: a rare case. *Clinical Imaging*. 2013;37(1):159-62. doi:10.1016/j.clinimag.2012.04.015.
8. Ronny C, Gagandeep S, Derrick M, et al. Atrial Myxoma: A Case Presentation and Review. *Cardiology Research*. 2012;3(1):41-4. doi:10.4021/cr145w.
9. George SP, Joseph VM, Ross GB. Atrial Myxoma Presenting with Palpitations: A Case Report. *Cureus*. 2019;11(2):e4093. doi:10.7759/cureus.4093.
10. Maria-Ioanna S, Dominik R, Vera S, et al. Cardiac Myxoma and Cerebrovascular Events: A Retrospective Cohort Study. *Frontiers in Neurology*. 2018;9:823. doi:10.3389/fneur.2018.00823.
11. Konstantinos CT, Giovanni M, Gianpiero P, et al. Mitral pseudostenosis due to a large left atrial myxoma. *Journal of Geriatric Cardiology*. 2018;15:244-5. doi:10.11909/j.issn.1671-5411.2018.03.009.
12. Wei Q, Liming W, Xin C, et al. Left ventricular myxoma: a case report. *Journal of Biomedical Technologies*. 2014;28(6):506-8. doi:10.7555/JBT.28.20120124.
13. Kalgi M, Prasanna V, Sujata A, et al. Sudden Death in a Patient with Left Atrial Myxoma: Report of two cases and review of literature. *British Journal of Medical Practitioners*. 2010;3(2):318.
14. Yin L, Yu SS, Wu HL, et al. An atypical right atrial myxoma with spontaneous rupture. *International Heart Journal*. 2016;57(2):262-4. doi:10.1536/ihj.15-327.