

**НАЦІОНАЛЬНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ІМЕНІ П.Л. ШУПИКА**

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Кваліфікаційна наукова праця

на правах рукопису

Дядюн Дмитро Миколайович

УДК 616.12-006.325-089

ДИСЕРТАЦІЯ

**ДІАГНОСТИКА ТА ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ПЕРВИННИХ
НЕМІКСОМНИХ ПУХЛИН СЕРЦЯ**

Галузь знань 22 «Охорона здоров'я»

Спеціальність 222 «Медицина»

Подається на здобуття наукового ступеня доктора філософії

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей, результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело.

_____ Дядюн Д.М.

Науковий керівник: Вітовський Ростислав Мирославович, доктор медичних наук, професор

Київ – 2023

АНОТАЦІЯ

Дядюн Д.М. Діагностика та хірургічне лікування первинних неміксомних пухлин серця – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора філософії за спеціальністю 222 - «Медицина» (22 – «Охорона здоров'я») – Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, Київ, 2023.

Дисертація присвячена вивченню проблем діагностики та хірургічного лікування первинних неміксомних пухлин серця (ПНПС). Вони являють собою рідку клінічною патологію з вкрай різноманітною картиною захворювання та складністю прижиттєвої діагностики, що обумовлює необхідність подальших досліджень, щодо стандартизації діагностичних підходів та узагальнення критеріїв виявлення ПНПС.

Хірургічне лікування ПНПС є єдиним методом, що дозволяє врятувати життя хворого. Найважливіша проблема онкохірургії - забезпечення радикальності втручання. Питання уникнення рецидивування новоутворень до сьогодні залишається актуальним, про що свідчать літературні повідомлення, які значно почастишали в останні роки. Подальше підвищення ефективності хірургічного втручання при ПНПС нерозривно пов'язане з розробкою заходів щодо профілактики та лікування операційних і післяопераційних ускладнень. Єдиного погляду на цю проблему поки що теж не існує.

Вирішення цих завдань базується на поглибленому вивченні безпосередніх і віддалених результатів хірургічного лікування, що дозволить провести порівняльну оцінку ефективності різноманітних методик операцій.

Робота ґрунтується на аналізі результатів обстеження та хірургічного лікування 103 послідовних пацієнтів з ПНПС, що спостерігалися у ДУ «Національний інститут серцево – судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» за період з січня 1969 р. по 01.09.2019 р.

У роботі, що заснована на достатньо великому клінічному матеріалі, який включає 35 хворих з первинними неміксомними доброякісними пухлинами серця (ПНДПС) та 68 з первинними неміксомними злоякісними пухлинами серця (ПНЗПС), розроблена система діагностики, диференційної діагностики та хірургії ПНПС, що забезпечує докорінне поліпшення результатів лікування цієї патології.

Всебічно вивчені особливості клінічних проявів та розроблені кількісні диференційно-діагностичні ознаки ПНПС, що дозволяють запідозрити наявність новоутворення і своєчасно скерувати хворого на додаткові інструментальні дослідження.

Серед досліджуваних ПНДПС найбільш часто (9 (25,7%) з 35 випадків) спостерігалися хворі з папілярною фіброеластою - новоутворенням, яке зазвичай вражає клапанний і хордальний апарат серця. По 8 (22,9%) випадків прийшлося на гемангіоми і рабдоміоми різної локалізації, фіброма виявлена у 4 (11,3%) хворих, на ліпому і лейоміофіброму припало по 3 (8,6%) випадки.

Доведено, що велика різноманітність та варіабельність локалізації ПНДПС, їх розміри, відношення до клапанного апарату і здатність до фрагментації можуть імітувати клінічну картину різних кардіологічних захворювань.

Встановлено також, що усі методи клінічного обстеження хворих з ПНДПС не дають впевненості в правильному діагнозі у зв'язку з великим спектром неспецифічних для даного захворювання клінічних проявів. З іншого боку, певні ознаки, наприклад шумові феномени, можуть бути відсутні навіть при великому обсязі серця та локалізації пухлини на клапанному апараті. Тому необхідно пам'ятати про інформативність інструментальних методів дослідження, які дозволяють візуалізувати утворення або спростувати його наявність, що і було підтверджено у дослідженні.

Провідна роль у діагностиці та диференційній діагностиці належить

двомірній ехокардіографії (ЕхоКГ), в тому числі трансезофагеальній. Маючи високу роздільну здатність, цей метод досить точно визначає локалізацію, розміри, інвазивний характер зростання при таких пухлинах, як рабдоміоми і фіброми серця, папілярні фіброеластоми, гемангіоми, а також функціональний стан клапанного апарату і скоротливу здатність міокарда. Диференційна діагностика ПНДПС може бути заснована, в основному, на характері зростання пухлини, її рухливості, зв'язку з клапанним апаратом і найбільш реально можлива для новоутворень з характерним інвазивним ростом (рабдоміома, фіброма). Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографії дають додаткову інформацію, що дозволяє ретельніше підготуватись до хірургічного лікування. Разом з тим слід зазначити, що, за нашим досвідом, потреба в застосуванні таких методів мінімальна (8,8%). Остаточний діагноз про вид новоутворення ставиться тільки під час хірургічного втручання та після патогістологічного дослідження.

Рекомендації з хірургічного та терапевтичного лікування пухлини залежать від локалізації процесу, обсягу ураження серцевих структур і специфіки його впливу на внутрішньосерцеву гемодинаміку. Визначальним в ефективності хірургічного лікування ПНДПС є своєчасна діагностика захворювання, що дозволяє радикально провести втручання, забезпечивши при цьому максимальний гемодинамічний ефект.

Визначено низку хірургічних принципів, спрямованих на профілактику фрагментації новоутворення під час його видалення для запобігання матеріальної емболії. Розроблені та широко впроваджені нові методи радикального видалення ПНДПС важкодоступної локалізації.

При виконанні операцій з приводу ПНДПС слід володіти всім арсеналом хірургічних маніпуляцій, включаючи торакоскопічну техніку та інструментарій, які часто можуть знадобитися для досягнення технічної та гемодинамічної радикальності операції. Не виключається також і трансплантація серця, як найбільш радикальний метод хірургічного

лікування ПНДПС. Дослідження показують, що при вчасній діагностиці та досягненні максимальної радикальності операції рецидиви захворювання не спостерігаються, а тривалість та якість життя хворих можуть не відрізнятись від загальної популяції.

У групі пацієнтів з ПНЗПС (68 хворих) на першому місці за поширеністю стояли ангіосаркоми і рабдоміосаркоми, які становили, відповідно, 23 (33,8%) та 9 (13,2%) випадків. Лейоміосаркома спостерігалася у 7 (10,3%) пацієнтів, злоякісна міксосома та фібросаркома – по 6 (8,8%) хворих, низькодиференційована саркома - у 5 (7,3%). Інші різновиди злоякісних пухлин (злоякісна фіброзна гістіоцитома - 5,9%, хондросаркома - 2,9%, ліпосаркома – 1,5%, лімфома – 1,5%, мезотеліома – 1,5%, незріла тератома – 1,5%) виявлялися значно рідше. В наших спостереженнях ліві відділи серця вражалися злоякісними новоутвореннями частіше, ніж праві (співвідношення 39 до 19).

Про складність діагностики ПНЗПС свідчить перелік і частота їх клінічних проявів. Діапазон останніх достатньо широкий: від невеликих проявів захворювання до різноманітної за вираженістю застійної серцевої недостатності, порушень ритму серця, больових нападів і багатьох інших. Саме швидкий розвиток серцевої недостатності, незважаючи на кардіальну терапію, що проводиться, є відмінною рисою цих захворювань поряд із загальною реакцією організму на пухлину, яка проявляється значною втратою ваги, загальною слабкістю і швидкою стомлюваністю, лихоманкою, що розвивається без видимих причин і не піддається антибактеріальній терапії, високою ШОЕ та анемією.

ЕхоКГ є високоефективним неінвазивним методом дослідження при ПНЗПС. Цим методом з успіхом виявляються такі важливі відмінні риси злоякісних новоутворень, як: малорухомість - 42 (61,8%) випадків, відсутність вираженої ніжки пухлини - 53 (77,9%) випадків, інтрамуральний

ріст - 62 (91,2%) випадки, інтимний контакт з клапанними структурами - 15 (22,1%) випадків, нерівні краї пухлини - 48 (70,6%) випадків.

Всі хворі із ПНЗПС перенесли хірургічне лікування. З 68 операцій 57 (83,8%) проведено із застосуванням штучного кровообігу, в умовах гіпотермії, перетиснутої аорти і холодового та фармакологічного захисту міокарда. У одного (1,5%) пацієнта часткове видалення пухлини ЛШ здійснено на працюючому серці. У 10 (14,7%) випадках, проведена експлоративна торакотомія з подальшою біопсією. У цих пацієнтів була виявлена велика зона ураження серця злоякісною пухлиною, а також поширеність неоплазми на прилеглі органи і тканини.

Порівняльний аналіз показав, що розширення хірургічного втручання, включаючи елементи реконструкції серцевих структур, покращує гемодинамічний ефект і радикальність усунення запущених ПНЗПС і не впливає на ризик самого втручання. Так, серед 29 хворих, що оперовані за розширеними методиками, померли 5 (17,2%), в той же час при 39 операціях без додаткових реконструктивних заходів померли 8 (20,5%). Тому, вважаємо за доцільне прагнення, по можливості, більш повної радикальності хірургічного втручання при ПНЗПС, одночасно із забезпеченням кращого гемодинамічного ефекту за рахунок реконструкції пошкоджених серцевих структур.

В роботі детально проаналізовані безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНПС, причини госпітальної летальності та несприятливих віддалених результатів операцій. Розроблено та впроваджено в практику методику виконання операцій у пацієнтів із злоякісними утвореннями серця, спрямовану на зменшення частоти післяопераційних ускладнень шляхом усунення пухлинної інтоксикації, як основної причини госпітальної летальності:

I. На операційному етапі (для мінімізації потрапляння пухлинної тканини в судинне русло):

- видалення пухлинної тканини виконується, по можливості, великими фрагментами (мінімізація травми пухлини);
- виключення відсмоктувачів апарату ШК і використання зовнішнього відсмоктувача на етапі висічення пухлини.

II. На післяопераційному етапі - застосування активної дезінтоксикаційної терапії в перші 3 доби після операції (форсований діурез, коригування буферних систем крові, профілактика ниркової недостатності).

Впровадження нової тактики лікування злоякісних утворень серця із застосуванням дезінтоксикаційних заходів на операційному та ранньому післяопераційному етапах дозволило знизити шпитальну летальність з 33,3% (1970 – 2001 рр.) до 5,5% за останні 18 років.

З огляду на неминучість обсіменіння пухлинними клітинами всього організму в результаті хірургічного видалення ПНЗПС в умовах штучного кровообігу, та для забезпечення тривалого життя пацієнтів з даною патологією необхідно невідкладне проведення адекватної хіміотерапії в ранньому післяопераційному періоді, що дозволить запобігти рецидивуванню пухлини та розвитку метастазів, як найчастішого ускладнення у віддаленому періоді, яке призводить до загибелі хворих.

В цілому, проведені дослідження щодо вдосконалення діагностики та хірургічного лікування ПНПС представили велику різноманітність цих новоутворень, відкрили можливості більш своєчасного виявлення цих патологічних процесів, їх діагностики та диференційної діагностики, підвищення ефективності і зниження ризику їх хірургічного лікування, а також підвищення якості і тривалості життя хворих з цією важкою патологією.

Ключові слова: первинні неміксомні доброякісні пухлини серця, первинні неміксомні злоякісні пухлини серця, метастатичне ураження, хірургічне лікування, штучний кровообіг, радикальність операції, дезінтоксикаційна терапія.

SUMMARY

Dyadyun D.M. Diagnosis and surgical treatment of primary non-myxoma heart tumors - Qualification research paper with manuscript rights.

Dissertation for the degree of Ph.D. Dissertation in specialty 222 «Medicine» (22 – «Health Care») - P.L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, 2023.

The dissertation is devoted to the study of the problems of diagnosis and surgical treatment of primary non-myxoma heart tumors (PNMHT). They represent a rare clinical pathology with an extremely diverse picture of the disease and the complexity of prenatal diagnosis, which determines the need for further research on the standardization of diagnostic approaches and the generalization of criteria for the detection of PNMHT.

Surgical treatment of PNMHT is the only method that can save the patient's life. The most important problem of oncosurgery is ensuring the radicality of the intervention. The issue of avoiding the recurrence of neoplasms remains relevant to this day, as evidenced by literary reports, which have significantly increased in recent years. Further improvement of the effectiveness of surgical intervention in PNPS is inextricably linked to the development of measures for the prevention and treatment of operative and postoperative complications. There is still no single view on this problem either.

Solving these problems is based on an in-depth study of the immediate and distant results of surgical treatment, which will allow a comparative assessment of the effectiveness of various surgical techniques.

The work is based on the analysis of the results of the examination and surgical treatment of 103 consecutive patients with PNMHT observed at the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery for the period from January 1969 to September 1, 2019.

In the work, which is based on a sufficiently large clinical material, which includes 35 patients with primary non-myxoma benign heart tumors (PNMBHT) and 68 with primary non-myxoma malignant heart tumors (PNMMHT), a system

of diagnosis, differential diagnosis and surgery of PNMHT was developed, which provides a fundamental improvement results of treatment of this pathology.

The peculiarities of clinical manifestations have been comprehensively studied, and quantitative differential diagnostic signs of PNMHT have been developed, which allow to suspect the presence of a neoplasm and to refer the patient to additional instrumental studies in a timely manner.

Among the studied PNMBHT, patients with papillary fibroelastoma - a neoplasm that usually affects the valvular and chordal apparatus of the heart - were observed most often (9 (25.7%) of 35 cases). In 8 (22.9%) cases, there were hemangiomas and rhabdomyomas of different localization, fibroma was detected in 4 (11.3%) patients, lipoma and leiomyofibroma were found in 3 (8.6%) cases each.

It has been proven that the wide variety and variability of PNMBHT localization, their sizes, relation to the valvular apparatus, and the ability to fragment can mimic the clinical picture of various cardiac diseases.

It was established that all methods of clinical examination of patients with PNMBHT do not give confidence in the correct diagnosis due to a wide range of clinical manifestations that are not specific for this disease. On the other hand, certain signs, such as noise phenomena, may be absent even with a large volume of the heart and localization of the tumor on the valvular apparatus. Therefore, it is necessary to remember the informativeness of the instrumental methods of research that allow you to visualize the formation or deny its presence, which was confirmed in the clinical cases cited by us.

Two-dimensional echocardiography, including transesophageal echocardiography, plays a leading role in diagnosis and differential diagnosis. Having a high resolution, this method quite accurately determines the localization, size, invasive nature of growth in such tumors as rhabdomyomas and fibroids of the heart, papillary fibroelastomas, hemangiomas, as well as the functional state of the valvular apparatus and contractility of the myocardium. Differential diagnosis

of PNMBHT can be based mainly on the nature of tumor growth, its mobility, connection with the valve apparatus and is most realistically possible for neoplasms with characteristic invasive growth (rhabdomyoma, fibroma). CT and MRI studies provide additional information that allows more thorough preparation for surgical treatment. However, it should be noted that, according to our experience, the need to use such methods is minimal (8.8%). The final diagnosis of the type of neoplasm is made only during surgical intervention and after histopathological examination.

Recommendations for surgical and therapeutic treatment of the tumor depend on the localization of the process, the extent of damage to cardiac structures, and the specifics of its impact on intracardiac hemodynamics. The decisive factor in the effectiveness of surgical treatment of PNMBHT is the timely diagnosis of the disease, which allows radical intervention, while ensuring the maximum hemodynamic effect.

A number of surgical principles aimed at prevention of neoplasm fragmentation during its removal to prevent material embolism have been identified. New methods of radical removal of hard-to-reach localization of PNMBHT have been developed and widely implemented.

When performing operations for PNMBHT, one should possess the entire arsenal of surgical manipulations, including thoracoscopic technique and instrumentation, which may often be required to achieve technical and hemodynamic radicality of the operation. Heart transplantation is also not excluded, as the most radical method of surgical treatment of PNMBHT. Studies show that with timely diagnosis and maximum radicality of the operation, recurrences of the disease are not observed, and the duration and quality of life of patients may not differ from the general population.

In the group of patients with PNMMHT (68 patients), angiosarcoma and rhabdomyosarcoma were the most common, which accounted for 23 (33.8%) and 9 (13.2%) cases, respectively. Leiomyosarcoma was observed in 7 (10.3%) patients,

malignant myxoma and fibrosarcoma - in 6 (8.8%), poorly differentiated sarcoma - in 5 (7.3%). Other types of malignant tumors (malignant fibrous histiocytoma - 5.9%, chondrosarcoma - 2.9%, liposarcoma - 1.5%, lymphoma - 1.5%, mesothelioma - 1.5%, immature teratoma - 1.5%) appeared much less often. In our observations, the left side of the heart was affected by malignant neoplasms more often than the right side (ratio 39 to 19), in contrast to most literature data, which indicates a more frequent lesion of the right side by a malignant process.

The complexity of diagnosing malignant heart tumors is evidenced by the list and frequency of their clinical manifestations. The range of the latter is quite wide: from small manifestations of the disease to various severity of congestive heart failure, heart rhythm disorders, pain attacks and many others. It is the rapid development of heart failure, despite the ongoing cardiac therapy, that is a distinctive feature of these diseases, along with the general reaction of the body to the tumor, which is manifested by significant weight loss, general weakness and rapid fatigue, fever that develops without apparent reasons and does not respond to antibacterial therapy, high ESR and anemia.

Echocardiography is a highly effective non-invasive method of research in PNMMHT. This method successfully reveals such important distinguishing features of malignant neoplasms as: immobility - 42 (61.8%) cases, absence of a pronounced tumor pedicle - 53 (77.9%) cases, intramural growth - 62 (91.2%) cases, intimate contact with valvular structures - 15 (22.1%) cases, uneven edges of the tumor - 48 (70.6%) cases.

All patients with PNMMHT underwent surgical treatment. Of the 68 operations, 57 (83.8%) were performed using artificial blood circulation, in conditions of hypothermia, compressed aorta, and cold and pharmacological protection of the myocardium. In one (1.5%) patient, partial removal of the LV tumor was performed on a working heart. In 10 (14.7%) cases, exploratory thoracotomy with subsequent biopsy was performed. In these patients, a large zone

of damage to the heart by a malignant tumor was detected, as well as the spread of the neoplasm to the adjacent organs and tissues.

In 10 (14.7%) cases, exploratory thoracotomy with subsequent biopsy was performed. In these patients, a large area of damage to the heart by a malignant tumor was detected, as well as the spread of the neoplasm to nearby adjacent organs and tissues.

The comparative analysis showed that the expansion of surgical intervention, including elements of reconstruction of cardiac structures, improves the hemodynamic effect and the radicality of the elimination of advanced PNMMHT and did not affect the risk of the intervention itself. Thus, among 29 patients operated on using advanced techniques, 5 (17.2%) died, while 8 (20.5%) died during 39 operations without additional reconstructive measures. Therefore, we consider it expedient to strive for the most complete radicality of surgical intervention in PNMMHT, at the same time as ensuring a better hemodynamic effect due to the reconstruction of damaged cardiac structures.

The immediate and long-term results of surgical treatment of PNMMHT, causes of in-hospital mortality and unfavorable long-term results of operations are analyzed in detail in the work. A technique for performing operations in patients with malignant heart tumors was developed and implemented in practice, aimed at reducing the frequency of postoperative complications by eliminating tumor intoxication, as the main cause of hospital mortality:

I. At the operative stage (to minimize the entry of tumor tissue into the vascular bed):

- removal of tumor tissue is performed, if possible, in large fragments (minimization of tumor trauma);
- exclusion of suction devices of the SC device and use of an external suction device at the stage of tumor excision.

II. At the postoperative stage - the use of active detoxification therapy in the first 3 days after surgery (forced diuresis, correction of blood buffer systems, prevention of kidney failure).

The introduction of new tactics for the treatment of malignant HT with the use of detoxification measures at the operative and early postoperative stages allowed to reduce hospital mortality from 33.3% (1970 - 2001) to 5.5% over the past 18 years

Given the inevitability of insemination by tumor cells of the entire body as a result of surgical removal of HT in the conditions of HLBM, to ensure the long life of patients with this pathology, it is necessary to urgently carry out adequate chemotherapy in the early postoperative period, which will prevent tumor recurrence and the development of metastases, as the most frequent complication in the distant the period that leads to the death of patients.

In general, the conducted research on improving the diagnosis and surgical treatment of malignant HT presented a great variety of these neoplasms, opened opportunities for more timely detection of these pathological processes, their diagnosis and differential diagnosis, increased efficiency and reduced risk of their surgical treatment, as well as increased quality and life expectancy of patients with this severe pathology.

Key words: primary non-myxoma benign tumors of the heart, primary non-myxoma malignant tumors of the heart, surgical treatment, metastatic lesion, detoxification therapy, artificial blood circulation, radicality of the operation.

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Вітовский Р.М., Піщурін О.А., Ісаєнко В.В., Горячев А.Г., Дядюн Д.М., Яковенко І.Г. Особенности диагностики и хирургического лечения первичных доброкачественных опухолей сердца. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2017. №2, вип. 28. С.33-35.

2. Ісаєнко В.В., О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, О.З. Парацій, Д.М. Дядюн, Т.І. Дедкова, Яковенко І.Г. Питання діагностики та хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. *Збірник наукових праць співробітників НМАПО імені П.Л. Шупика*. 2017. Вип. 28. С. 174-180.
3. Вітовський Р.М., Захарова В. П., Дядюн Д.М., Ісаєнко В.В., Семенів П.М. Папиллярная фиброэластома необычной локализации. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №1, вип. 30. С. 79-84.
4. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, О.З. Парацій, І.Г. Яковенко, Д.М. Дядюн. Случай необычного роста злокачественной опухоли левого предсердия. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2017. №3. С.44-47.
5. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко, Д.М. Дядюн. Необычный случай поражения правого желудочка сердца злокачественной опухолью. *Онкологія*. 2018. Т.20, №1. С.48-53.
6. Р.М. Витовский, В.В. Исаенко, В.Ф.Онищенко, А.А. Лозовой, А.А.Пищурин, Д.Н. Дядюн, И.В. Мартыщенко. Особенности диагностики и хирургического лечения поражения сердца лимфомой Беркитта. *Кардиология в Беларуси*. 2018. Том 10, № 3. С. 397 – 416. (Scopus)
7. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, В.Ф. Оніщенко, О.А. Лозовий, О.А.Піщурін, Д.М. Дядюн, І.В. Мартищенко. Особенности диагностики и хирургического лечения поражения сердца лимфомой Беркитта. *Клінічна онкологія*. 2018, Т. 8, № 2, (30). С. 1–7.
8. Ісаєнко В.В., Оніщенко В.Ф., Піщурін О.А., Дядюн Д.М., Мартищенко І.В.Протезирование трёхстворчатого клапана при удалении злокачественной опухоли правого желудочка. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №3, вип. 32. С. 71 -76.
9. Ісаєнко В.В., Оніщенко В.Ф., Піщурін О.А., Дядюн Д.М., Жеков І.І.Особенности поражения правого желудочка сердца злокачественной

- опухолью. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2018. №2 (21). С. 51 – 57.
10. В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, Д.М. Дядюн, І.В. Мартищенко. Особливості клапанозберігаючого втручання при злоякісній пухлині правого шлуночка серця. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2018. №3 (22). С. 34 – 40.
11. Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Оніщенко В. Ф., Піщурін А. А., Дядюн Д. М. Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2019. №1, вип. 34. С. 21 -23. (Scopus).
12. Вітовський Р. М., Д.М. Дядюн В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Вопросы радикальности хирургического лечения злокачественных опухолей сердца. *Клінічна хірургія*. 2019. Том 86, № 1. С.17-20.
13. В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, Д.М. Дядюн, Я.Р. Іванов, А.В. Купчинський. О тактике лечения ангиосаркомы левого предсердия. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2019. №3 (22). С. 36 – 43.
14. Р.М. Вітовський., В.В. Ісаєнко , Д.М. Дядюн, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Тактика хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2019. №2 (22). С. 51 – 56.
15. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко , Д.М. Дядюн, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. *Український журнал серцево-судинної хірургії*. 2020. №1, вип. 38. С. 28 -31. (Scopus)
16. Vitovskiy R.M. , Isaienko V.V., Onishchenko V.F., Lozovyy O.A., Pishchurin O.A., Dyadyun D.M. Optimal Tactics for Surgical Treatment of Heart Damage with Burkitt's Lymphoma. *EC Cardiology*. 2020. Vol. 7 No 3. P.01-09.
17. Вітовський Р.М., Дядюн Д.Н., Ісаєнко В.В., Оніщенко В.Ф., Піщурін А.А., Мартищенко І.В. Особенности хирургического лечения злокачественных

опухолей серця. *Кардиология в Беларуси*. 2020. Том 12, № 6. С. 788 – 799. (Scopus)

18. Vitovskiy R., Isaienko V., Dyadyun D., Onishchenko V., Martyshchenko I., Tregubova M., Pishchurin O. Retrospective Analysis of the Experience in Diagnostics and Surgical Treatment of Rare Cardiac Tumors – Lipomas. *E Journal of Cardiovascular Medicine*. 2021. Vol. 9, No 1. P. 1-8.

Патенти

1. Спосіб хірургічного лікування пухлин лівого шлуночка: пат. 123278 Україна. № 201707430; заявл. 13.07.17; опубл. 26.02.18, Бюл. № 4.
2. Спосіб неінвазивної диференціальної діагностики пухлини серця за допомогою DWI послідовності отриманої при проведенні МРТ: пат. 129812 Україна. № 201805971; заявл. 29.05.18; опубл. 12.11.18. Бюл. № 21.
3. Спосіб хірургічного запобігання рецидиву злоякісної пухлини серця: пат. 139277 Україна. № 201906922; заявл. 20.06.19; опубл. 26.12.2019.

Наукові праці, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації

Основні результати роботи доповідалися та обговорювалися на:

1. Всеукраїнська науково-практична конференція молодих вчених "Young science", м. Київ, 16-17 травня 2019 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
2. XXV з'їзд серцево-судинних хірургів України з міжнародною участю, м. Одеса, 30-31 травня 2019 р. (*Форма участі : усна доповідь*).

ЗМІСТ

АНОТАЦІЯ	2
ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ	19
ВСТУП	21
РОЗДІЛ 1. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ ТА ЇХ ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ (огляд літератури)	28
1.1. Частота виявлення та класифікація пухлин серця	28
1.2. Неміксомні доброякісні пухлини серця	32
1.3. Злоякісні пухлини серця	43
1.3.1. Класифікація злоякісних пухлин серця	43
1.3.2. Частота виявлення та локалізація злоякісних пухлин серця	44
1.3.3. Особливості клінічного перебігу захворювання	48
1.3.4. Інструментальні методи дослідження при первинних злоякісних пухлинах серця	51
1.3.5. Хірургічне лікування	53
РОЗДІЛ 2. ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА КЛІНІЧНИХ СПОСТЕРЕЖЕНЬ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ	59
2.1. Загальна характеристика клінічних спостережень	59
2.2. Методика досліджень	61
РОЗДІЛ 3. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ДОБРЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ	68
3.1. Локалізація ПНДПС	68
3.2. Клінічний перебіг ПНДПС	69
3.3. Інструментальна діагностика ПНДПС	80
3.4. Хірургічне лікування ПНДПС	101
3.5. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНДПС	124
РОЗДІЛ 4. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ЗЛОЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ	127
4.1. Локалізація та частота виявлення ПНЗПС	127

	18
4.2. Клінічні прояви ПНЗПС	130
4.3 Інструментальні методи діагностики ПНЗПС	138
4.3.1. Електрокардіографія	138
4.3.2. Рентгенологічне обстеження	140
4.3.3. Катетеризація порожнин серця і ангіографія	143
4.3.4. Ехокардіографія	150
4.3.5. Біопсія	158
4.4. Хірургічне лікування ПНЗПС	165
4.5. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНЗПС	203
АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ	220
ВИСНОВКИ	236
СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ	238
Додаток А. СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ	247

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

- АК – аортальний клапан
АЛТ – аланінамінотрансфераза
АСТ – аспартатамінотрансфераза
АТ – артеріальний тиск
ВПВ – верхня порожниста вена
ЕКГ – електрокардіографія
ЕхоКГ – ехокардіографія
КОС – кислотно–основний стан
КТ – комп’ютерна томографія
КДІ – кінцево – діастолічний індекс
КТІ – кардіо-торакальний індекс
ЛА – легенева артерія
ЛКА – ліва коронарна артерія
ЛП – ліве передсердя
ЛШ – лівий шлуночок
МК – мітральний клапан
МПП – міжпередсердна перетинка
МРТ – магнітно-резонансна томографія
МШП – міжшлуночкова перетинка
НК – недостатність кровообігу
НПВ – нижня порожниста вена
НУНА – Нью-Йоркська Асоціація Серця
ПНЗПС – первинні неміксомні злоякісні пухлини серця
ПНДПС – первинні неміксомні доброякісні пухлини серця
ПМШГ – передня міжшлуночкова гілка
ПНПС – первинні неміксомні пухлини серця
ПП – праве передсердя

ПС – пухлини серця

ПФ – папілярна фіброеластома

ПШ – правий шлуночок

ТЕЛА – тромбоемболія легеневої артерії

ТК – тристулковий клапан

ТС – туберозний склероз

ФВ – фракція викиду

ЦВТ – центральний венозний тиск

ЧСС – частота серцевих скорочень

ШК – штучний кровообіг

ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів

ВСТУП

Актуальність теми. Частота діагностики первинних пухлин серця (ПС), з яких більше 80% є морфологічно доброякісними, складає від 0,8% до 1,9% від загальної кількості шпиталізованих хворих [1, 9, 13], тоді як за даними аутопсій цей показник знаходиться біля 0,03% [4, 20]. Для США на 100 млн населення частота виявлення злоякісних ПС за практично напівстолітній період в середньому складає 34 випадки на рік. Зростання від 25,1 в 70-х - 80-х роках та 30,2 в 90-х роках до 46,6 випадків у теперішній час відзеркалює зростання спроможностей візуалізувати новоутворення такими методами діагностики, як ехокардіографія (ЕхоКГ), комп'ютерна томографія (КТ) та магнітно-резонансна томографія (МРТ) [66]. Якщо співставити ці дані з Україною, то, вірогідно, захворюваність для нашої країни може скласти на даний час від 12 до 18 випадків злоякісних ПС на рік.

Природній перебіг і прогноз захворювання при первинних неміксомних пухлинах серця (ПНПС) без хірургічного втручання у переважній більшості випадків вкрай несприятливий. При злоякісних новоутвореннях без операції вмирають 90% хворих протягом одного року з моменту визначення діагнозу [6, 17]. При природньому перебігу у 30% хворих із ПНПС смерть настає від обструкції пухлиною одного з атріовентрикулярних отворів, інші вмирають від серцевої недостатності або емболії [19, 27].

Діагностика даної патології здебільшого утруднена внаслідок “бідної” та/або неспецифічної клінічної картини, що пояснює виявлення новоутворення частіше на термінальних стадіях хвороби та при наявності різного роду ускладнень. Це особливо небезпечно у випадку злоякісних ПС, враховуючи їх проростання у сусідні органи і тканини або метастазування, яке спостерігається у 47-89% пацієнтів при первинній діагностиці захворювання [80, 93]. Провідними методами візуалізації пухлин у світі залишаються ЕхоКГ, КТ та МРТ. Проте, незважаючи на їх доступність, а

також враховуючи особливості клінічних проявів неоплазм, останні і досі являють собою випадкові знахідки під час профілактичного огляду або аутопсії [21]. Тому стандартизація діагностичних підходів та узагальнення критеріїв виявлення ПНПС залишається проблемою сьогодення, яка потребує свого вирішення.

Єдиним методом, що дозволяє врятувати життя хворого при ПНПС є хірургічне лікування. Ці операції проводяться в умовах штучного кровообігу (ШК), мають значні складнощі, їх результати не можуть повністю задовільнити. В операційному і післяопераційному періодах може виникати цілий ряд серйозних ускладнень, як загальних так і специфічних, пов'язаних з особливостями видалення пухлини – її фрагментація, утворення дефектів стінок серця або інших його відділів, травматизація клапанних структур, матеріальна емболія магістральних артерій тощо [36, 74, 82].

Найважливіша проблема онкохірургії - забезпечення радикальності втручання. Незважаючи на те, що хірургія ПС є високоефективним методом лікування, питання попередження рецидиву новоутворень до сьогодні залишається актуальним, про що свідчать повідомлення про цю проблему, які значно почастишали в останні роки [24, 28]. Менше ніж 30% пацієнтів із злоякісними ПС досягає 5 – річного порогу виживаності після оперативного втручання через прогресуючий пухлинний процес з проявами серцевої та поліорганної недостатності [21, 37, 39, 41, 44, 66, 75]. Вирішення цих завдань базується на поглибленому вивченні безпосередніх і віддалених результатів хірургічного лікування, що дозволяє провести порівняльну оцінку ефективності різноманітних методик операцій.

Підвищення ефективності оперативного лікування ПС нерозривно пов'язане з розробкою заходів щодо профілактики і лікування операційних і післяопераційних ускладнень. Єдиного погляду на цю проблему поки що також не існує і найважливішим завданням є її вирішення. Варто особливо виділити вдосконалення методик втручань, спрямованих на зниження ризику

виникнення фрагментації пухлини під час її видалення, що має значно полегшити виконання операції, усунути можливість матеріальної емболії.

Таким чином, наведені дані свідчать про високу актуальність та доцільність вдосконалення діагностики, диференційної діагностики і хірургічного лікування ПНПС. Великий досвід, накопичений ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України”, відкриває можливості істотного внеску в ряд невирішених проблем лікування цього важкого захворювання.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дисертаційна робота є фрагментом прикладної науково-дослідної роботи відділу хірургічного лікування поліорганної патології ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України” «Розробити та вдосконалити диференційну діагностику та хірургічне лікування первинних неміксомних пухлин серця» (№ державної реєстрації 0117U000494), терміни виконання 2017 – 2019 рр. Автор дисертації був співвиконавцем цієї теми.

Мета роботи. Мета роботи полягає в покращенні безпосередніх та віддалених результатів лікування хворих з ПНПС на основі удосконалення методів діагностики та хірургічного лікування.

Задачі дослідження:

1. На підставі аналізу результатів обстеження та лікування пацієнтів з пухлинами серця в ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України” за період з 1969 р. по 2019 р. дослідити частоту, локалізацію та характер ураження серця при первинних неміксомних доброякісних та злоякісних пухлинах.

2. Вивчити клінічні прояви неміксомних новоутворень серця та виділити симптоми, що дозволяють у повсякденній практиці запідозрити наявність цього захворювання.

3. Проаналізувати результати традиційних інструментальних та лабораторних методів дослідження, використання яких у комплексі з фізикальними та анамнестичними даними сприяє клінічній діагностиці зазначеної патології.

4. Представити оптимальний обсяг та технічну особливість хірургічних втручань, беручи за основу онкологічний принцип радикальності та їх реконструктивний характер, що дозволяє полегшити виконання операцій, уникнути післяопераційних ускладнень, пошкоджень коронарних артерій, клапанного апарату серця та його насосної функції.

5. Вивчити безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування хворих з первинними неміксомними пухлинами серця та представити рекомендації, що покращують перебіг післяопераційного перебігу.

Об'єкт дослідження: первинні неміксомні пухлини серця.

Предмет дослідження: особливості діагностики, клінічного перебігу та хірургічного лікування пацієнтів з ПНПС.

Методи дослідження: загальноклінічні, фізикальні, лабораторні, інструментальні (електрокардіографія, рентгенографія, ехокардіографія, катетеризація порожнин серця і ангіокардіографія, комп'ютерна томографія, магнітно–резонансна томографія), патоморфологічні, методи варіаційної статистики.

Наукова новизна отриманих результатів. У роботі, що ґрунтується на достатньо великому клінічному матеріалі, який включає 103 пацієнта, розроблена система діагностики, диференційної діагностики та хірургії ПНПС, що забезпечує докорінне поліпшення результатів лікування.

Всебічно вивчені особливості клінічних проявів, розроблені кількісні диференційно-діагностичні ознаки ПНПС, що дозволяють запідозрити наявність новоутворення і своєчасно направити хворого на додаткові інструментальні дослідження.

Вивчені також діагностичні можливості спеціальних методів дослідження, завдяки яким об'єктивізується діагноз ПНПС з виділенням провідної ролі ЕхоКГ в діагностиці цих новоутворень та з акцентом на інформативність таких методів, як КТ і МРТ.

Визначено низку хірургічних принципів, спрямованих на профілактику фрагментації новоутворення під час його видалення для запобігання матеріальної емболії. Розроблені та широко впроваджені нові методи радикального видалення ПС важкодоступної локалізації.

Детально проаналізовані безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНПС, причини госпітальної летальності та несприятливих віддалених результатів операцій. Розроблено та впроваджено в практику методику виконання операцій у пацієнтів із злоякісними ПС, спрямовану на зменшення частоти післяопераційних ускладнень.

Практичне значення отриманих результатів. На основі даних сучасних патогенетичних досліджень представлено методи діагностики та хірургічного лікування ПНПС. Апробовано заходи щодо зниження частоти основних післяопераційних ускладнень, що дозволило знизити шпитальну летальність з 33% до 7,9%.

Доведено, що при виконанні операцій з приводу ПНПС слід володіти всім арсеналом хірургічних маніпуляцій, включаючи ендоскопічну техніку та інструментарій, що часто може знадобитися для досягнення технічної та гемодинамічної ефективності операції, а також враховуючи трансплантацію серця, як максимально радикальний метод хірургічного лікування.

В роботі запроваджена система ведення пацієнтів в інтраопераційному та ранньому післяопераційному періодах, спрямована на усунення пухлинної інтоксикації, як основної причини госпітальної летальності при злоякісних ПС.

З огляду на неминучість обсіменіння пухлинними клітинами всього організму в результаті хірургічного видалення злоякісних ПС в умовах ШК

та для покращення якості та тривалості життя пацієнтів з даною патологією після відновлення гемодинаміки необхідно невідкладне проведення адекватної хіміотерапії вже в ранньому післяопераційному періоді.

Впровадження в практику результатів дослідження. Отримані результати дослідження використовуються в роботі відділення хірургічного лікування поліорганної патології та кардіохірургії ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України».

Основні наукові та практичні положення впроваджені в навчальний процес на кафедрі хірургії серця та магістральних судин Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика.

Особистий внесок здобувача. Ідея, мета, задачі та основні напрямки роботи розроблялися сумісно з науковим керівником. Автором особисто зібрана та проаналізована сучасна наукова література за темою дисертаційного дослідження, що оформлено у вигляді літературного огляду, створена база даних пацієнтів з ПНПС, проаналізовані усі методи хірургічного лікування даної групи хворих.

Автором опубліковані статті та тези за темою дослідження, зроблені доповіді на науково-практичних конференціях, написано та оформлено текст дисертації. Сумісно з науковим керівником зроблені та оформлені висновки за результатами проведеного дослідження.

Апробація результатів дисертації. Основні положення дисертаційної роботи представлені та обговорені в Матеріалах Всеукраїнської науково-практичної конференції молодих вчених "Young science" (м. Київ, 16-17 травня 2019 р.) та на XXV з'їзді серцево-судинних хірургів України з міжнародною участю (м. Одеса, 30-31 травня 2019 р.).

Публікації. За темою дисертації опубліковано 18 наукових праць, з яких 14 – статті у фахових наукових виданнях, рекомендованих МОН України, 3 – у виданнях, що індексуються міжнародною наукометричною

базою Scopus. Отримано 3 патенти на корисну модель, що безпосередньо пов'язані з темою дисертації.

Об'єм та структура дисертації. Дисертаційна робота викладена на 246 сторінках комп'ютерного тексту та складається зі вступу, огляду літератури, трьох розділів власних досліджень, аналізу та узагальнення результатів, висновків та переліку використаних літературних джерел. Робота ілюстрована 83 рисунками та 18 таблицями. Перелік цитованої літератури представлений 93 джерелами, з них 7 – кирилицею та 86 – латиницею.

РОЗДІЛ 1. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ ТА ЇХ ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ (огляд літератури)

Пухлини серця являють собою недостатньо вивчений розділ клінічної медицини, що в першу чергу пояснюється рідкістю даної патології, а також вкрай різноманітною клінічною картиною та складністю прижиттєвої діагностики. Протягом довгого часу ПС виявлялись лише під час аутопсій або були раптовою знахідкою під час кардіоторакальних втручань, проте з появою та розвитком нових діагностичних методів і накопиченням клінічного матеріалу та досвіду, з'явилась можливість розглядати новоутворення серця як потенційно виліковне захворювання.

1.1. Частота виникнення та класифікація пухлин серця

Перша згадка про ПС відноситься до 1559 року, коли Columbus M.R. під час аутопсії виявив пухлиноподібний внутрішньопорожнинний поліп у лівому шлуночку (ЛШ) серця, про що він у 1562 році написав у своїй книзі «De Anatomica» [7]. Пізніше, в 1762 році, Morgagni описав секційний випадок пухлини в правих камерах серця, а в 1809 році Von Burns дав перший точний опис пухлини лівого передсердя (ЛП) [6]. Перші повідомлення про прижиттєву діагностику новоутворень серця стали з'являтися лише з 30-х років ХХ століття. У 1934 році Barnes A.R. вперше поставив клінічний діагноз первинна саркома серця за даними електрокардіографії (ЕКГ) з наступним гістологічним підтвердженням на аутопсії [4].

За даними Mandelstam M., станом на 1923 рік у світовій літературі налічувалось 143 описаних секційних випадки серцевих неоплазм, з яких 117 були доброякісні [7]. Mahaim I. у своїй монографії 40-х років описує 413 хворих з новоутвореннями серця [4, 7]. В подальшому, з розвитком діагностичних технологій, розвитком кардіохірургії та накопиченням досвіду, кількість повідомлень про різноманітні ПС зростає. Проте,

аналізуючи усі доступні реєстри хворих, відмітимо, що кількість хворих зібраних за певний період часу (в середньому 15 років) рідко перевищує 200, що в черговий раз підтверджує рідкісність даної патології [36, 37, 44]. У табл. 1 представлені відповідні дані про досвід хірургічного лікування ПС в різних кардіохірургічних клініках [21, 25, 31, 48, 69, 74, 80, 93].

Таблиця 1

Досвід хірургічного лікування ПС за даними літератури

Автор, (країна)	Період (тривалість)	Кількість пацієнтів, сер. вік	Міксоми	ПНДПС	ПНЗПС
Blondeau, (France)	1961-1988 (27)	533 (46 років)	444	36	53
Molina, (Italy)	1959-1989 (30)	124 (-)	51	51	21
Murphy, (USA)	1964-1989 (25)	114 (38 років)	63	39	12
Basso, (Italy)	1975-1990 (25)	114 (-)	87	18	9
Centofanti, (Italy)	1980-1997 (17)	91 (55 років)	83	3	5
Thiene, (Austria)	1970-2010 (40)	238 (48 років)	141	71	26
Carrel, (USA)	1996-2010 (14)	132 (58 років)	95	19	20 (9 mts)
G.H.Oliveira, (USA)	1973-2011 (40)	551 (50 років)	-	-	551
Hoffmeier, (Germany)	1989-2012 (25)	181 (-)	116	23	42 (16 mts)
Liang Vin, (China)	2008-2013 (5)	131 (51 років)	93	11	27 (6 mts)
Habertheuer, (Germany)	1999-2014 (15)	113 (58 років)	78	24	11
Вітовський Р.М., (Україна)	1969-2019 (50)	949 (47 років)	846	36	67

Умовні скорочення: ПНДПС – первинні неміксомні доброякісні пухлини серця; ПНЗПС – первинні неміксомні злоякісні пухлини серця; mts – метастатичне ураження серця.

Пухлини серцево-судинної системи, доброякісні або злоякісні, мають масу розбіжностей у своїх ознаках, що викликає складнощі у класифікації. Як і пухлини інших органів, новоутворення серця і магістральних судин класифікуються або як пухлини, що походять власне від серця і магістральних судин, або як вторинні (метастатичні) пухлини з інвазією цих органів [10]. Більшістю кардіохірургів світу прийнято розділяти новоутворення серця на первинні доброякісні або злоякісні та на вторинні пухлини [10, 15, 23].

Згідно сучасних даних, частота виявлення первинних ПС коливається між 0,001-0,03% при аутопсіях, а у кардіохірургічних клініках 0,8-1,9% від загальної кількості госпіталізованих хворих [13, 15, 48]. У дослідженні 12 485 аутопсій, проведених Lam та співавт. в період часу 1972–1991 рр., частота виявлення первинних ПС склала 0,056% (56 випадків на 100000 аутопсій) і 1,23% для вторинних пухлин (123 випадки на 10000 аутопсій) [80]. Виходячи з даних серії 22 аутопсій, повідомлених McAllister та співавт., частота первинних ПС становить приблизно 0,02%, що відповідає 200 пухлинам на 1 мільйон аутопсій [36, 58]. Pollia та Gogol повідомили про найвищу частоту новоутворень серця - 0,33% (154 випадки) при розтині 46072 хворих, тоді як Straus і Merliss доповіли про найменшу частоту - 0,0017% (8 випадків) при 480000 розтинів шляхом підсумовування статистики аутопсій шести лікарень [10]. Також Reunen надає інформацію про захворюваність 0,021% у 731309 випадках розтинів, підсумовуючи статистику з 22 літературних джерел [76]. В Японії Mukai та співавт. з Національного онкологічного центру свідчать, що ПС були виявлені лише в 1 випадку (0,038%) протягом 1976–1985 років серед 2649 аутопсій [41].

Оскільки існує велика кількість різних ПС, походження яких ще не визначено і диференціація клітин не з'ясована, дуже важко систематично класифікувати ці пухлини. Згідно з відомою класифікацією ПС і магістральних судин, що розроблена Armed Forces Institute of Pathology та

опублікована у 1996 році, неоплазми серця, в тому числі пухлини перикарда, класифікуються як доброякісні та злоякісні [80, 82]. Доброякісні ПС класифікуються далі як пухлини невідомого гістогенезу, пухлини серцевого м'яза, пухлини фіброзної тканини, судинні пухлини і пухлиноподібні утворення, пухлини і проліферації жирових клітин, пухлини і пухлиноподібні утворення мезотеліальних клітин, пухлини нервової тканини, пухлини гладких м'язів, гетеротопії та пухлини ектопічної тканини [10, 69]. А злоякісні ПС класифікуються як саркоми, злоякісні пухлини зародкових клітин, гематологічні пухлини, гранулоцитарні саркоми, мезотеліальні злоякісні пухлини і метастатичні ПС [10, 69].

Згідно до класифікації ВООЗ 3-го перегляду, запропонованої у 2004 році, неоплазми серця розділені на такі групи: доброякісні пухлини і пухлиноподібні утворення, злоякісні пухлини, пухлини перикарда та метастатичні пухлини [80]. У 2015 році була розроблена і впроваджена ВООЗ класифікація ПС 4-го перегляду, яка дещо розширилась в порівнянні з попередньою. Відповідно до неї ПС було розділено на такі групи: доброякісні пухлини та пухлиноподібні стани, пухлини невизначеної біологічної поведінки, пухлини зародкових клітин, злоякісні пухлини та пухлини перикарду [23].

Новоутворення серця можуть зустрічатися у будь-якому віці, проте частіше, за даними літератури, виявляються вони у пацієнтів у віці 30-60 років [3, 11, 15]. Хоча в літературі є немало описаних випадків виявлення пухлин у новонароджених, дітей раннього віку та людей похилого віку [22, 25].

За даними деяких авторів, ПС у рівній мірі виявляються як у чоловіків, так і у жінок. У той же час існує багато повідомлень про те, що частота виявлення у жінок в 1,5-2 рази вища, що в більшості випадків стосується доброякісних новоутворень [23, 29].

Морфологічно серед первинних ПС превалюють доброякісні. За даними аутопсій вони складають 75-80% від їх загального числа, тоді як у клінічних умовах цей показник дорівнює 85-95% [32, 45]. Така різниця, певно, може бути пов'язана із покращенням прижиттєвої діагностики доброякісних пухлин. Частка злоякісних пухлин складає близько 25% [4, 52, 53, 58].

1.2. Первинні неміксомні доброякісні пухлини серця

Відповідно до класифікації ВООЗ 4-го перегляду, запропонованої у 2015 році, первинні неміксомні доброякісні пухлини серця (ПНДПС) поділяють на: рабдоміому, гістіоцитоїдну кардіоміопатію (пухлина клітин Пуркіньє), гамартому зрілих кардіоміоцитів, дорослу клітинну рабдоміому, міксому серця, папілярну фіброеластому, гемангіому, фіброму, запальну міофібробластну пухлину, ліпому, кістозну пухлину атріовентрикулярного вузла, гранулоцитарноклітинну пухлину, шваному [23, 32, 82]. Окремою групою у класифікаторі виділяються пухлини зародкових клітин, куди відносяться зріла тератома і пухлина зародкового мішка. Слід зазначити, що найбільш поширеною доброякісною пухлиною являється міксома, що виявляється у 90% випадків [19, 29].

Варте уваги виділення Allen Burke та багатьох сучасних авторів так званої групи дитячих та вроджених ПС [22]. В ній вони розглядають такі їх види як рабдоміома, гістіоцитоїдна кардіоміопатія, гамартома, кістозна пухлина атріовентрикулярного вузла, а також пухлина зародкових клітин [40, 78].

Не дивлячись на доброякісну природу, в залежності від розмірів, ступеня поширеності процесу, локалізації і характеру росту (епі-, ендокардіальний, інтрамуральний) доброякісні пухлини можуть призводити до тяжких порушень гемодинаміки і погіршення функціонального стану серцевого м'язу [4, 7, 9].

Симптоматика при даному виді патології достатньо поліморфна. Пухлини, що мають інтрамуральний характер зросту вздовж коронарного русла чи із залученням структур аортального клапана (АК), часто характеризуються клінічними ознаками ІХС, викликаючи здавлення коронарних артерій або перекриття їх вічок [12]. Також характерною може бути симптоматика порушення серцевої діяльності з розвитком аритмій різного ступеня тяжкості, що властиво для пухлин з міокардіальним зростанням [11, 13].

Проте усі симптоми, які виникають, є неспецифічними та незалежними від типу пухлини, що викликає диференційно-діагностичні складнощі. Однак, детальне вивчення особливостей кожного різновиду неміксомних пухлин дозволяє визначити характерну особисту ознаку [11].

Рабдоміома є найпоширенішою неміксомною ПС [19, 22, 78]. На думку багатьох авторів вона виявляється у 10-15% випадків серед усіх первинних новоутворень серця [10, 19]. Діагностують її найчастіше внутрішньоутробно, а також у немовлят та дітей раннього віку. Більшість дослідників вважають її вродженою гамартомою.

Рабдоміоми можуть бути в вигляді одного вузла або множинними. Вони частіше знаходяться в шлуночках і мають змішаний інтра-/екстрамуральний ріст [22]. У рідкісних випадках утворення можуть розміщуватись в передсердях, виходячи з міжпередсердної перегородки (МПП). Рабдоміома серця в залежності від локалізації може мати злоякісний клінічний перебіг, приводячи до критичної обструкції клапана або вихідного тракту шлуночкових камер, пошкоджуючи провідну систему серця та призводячи до летального результату, в тому числі до раптової смерті [36].

Рабдоміоми розрізняються за формою і розмірами, варіюючи від декількох міліметрів до декількох сантиметрів. Макроскопічно пухлина зазвичай не має капсули, м'яка, біло-рожевого кольору, неправильної або округлої форми і завжди чітко відокремлена від оточуючих тканин.

Рабдоміома серця з високою частотою асоціюється з туберозним склерозом (ТС), що має назву хвороби Бурневілля [22, 40, 67]. При цьому рабдоміома може бути першою ознакою захворювання, а при подальшому обстеженні хворого виявляють симптомокомплекс ТС. Також рабдоміома серця може поєднуватися з гамартомами (пухлинними утвореннями вузлової форми) в інших органах.

Особливості локалізації та зростання пухлини визначають широкий спектр клінічних проявів. При переважно інтрамуральному рості виникають різні порушення ритму серця і провідності. Так, ураження інтрамуральною рабдоміомою міжшлуночкової перегородки (МШП) може ускладнюватися повною атріовентрикулярної блокадою з нападами Морганї - Адамса - Стокса. Внутрішньопорожнинна локалізація пухлини часто обумовлює обструкцію вивідних трактів або приточних відділів серця. Дрібні множинні рабдоміоми не супроводжуються гемодинамічними порушеннями, однак можуть провокувати різні за формою порушення ритму серця [40, 68].

Доведено, що рабдоміома серця, як правило, швидко збільшується в період другої половини вагітності, в основному досягаючи максимальних величин до моменту народження. Потім вона поступово зменшується в розмірах та у більшості випадків зникає безслідно [22, 78]. Atalay S., Ayrar E. також вказують на спонтанну регресію рабдоміоми у 36% дітей з цією патологією. Після 6-річного віку пухлина зникає рідше, проте може дещо зменшуватися в розмірі. Дослідники відмічають, що регрес пухлини може спостерігатися як у розмірі, так і в числі [67]. Хірургічне лікування показано в тому випадку, коли пухлина викликає обструкцію приточних або відточних відділів шлуночків або обумовлює життєвозагрозливі порушення ритму серця [60]. Разом з тим, спірним питанням залишається об'єм видалення пухлинної тканини в хірургічному лікуванні рабдоміом, зважаючи на можливість їх регресії.

Фіброміоми, за даними літератури, представляють собою другу за поширеністю групу доброякісних новоутворень серця [82]. Більшістю авторів вони відносяться до числа вроджених гамартом, складають біля 5% усіх доброякісних пухлин і у 75% випадків виявляються від народження до 11- річного віку [75]. Проте, на думку Hall R.I., фіброміоми не мають вікових обмежень і можуть зустрічатися як у новонароджених, так і у людей похилого віку [10]. Дані літератури також вказують на невелику перевагу виявлення цих утворень серед чоловіків [38].

Фіброми – сполучнотканинні пухлини, що представляють собою щільні солітарні утворення, як правило з чіткими межами і щільною консистенцією. Форма їх зазвичай овоїдна, з гладкою блискучою поверхнею, білувато–жовтого кольору. Для цих утворень характерний інфільтративний характер росту, іноді вони знаходяться на ніжці або широкій основі та, як правило, у правих відділах серця - в порожнині шлуночка або передсердя [68, 91].

Зазвичай фіброма не буває великих розмірів, досягає 3-8 см в діаметрі, іноді з ознаками кальцифікації [33, 87]. Гістологічно пухлина має гістіюїдну будову та складається з веретеноподібних клітин типу фібробластів, що мають чіткі витягнуті ядра. Велика кількість зрілих фібробластів відокремлена від волокон серцевого м'яза колагеновими включеннями. Фіброми нерідко втягують в процес провідну систему серця і, завдяки чому ризик раптової смерті від аритмій, найчастіше від надшлуночкової аритмії або шлуночкової тахікардії, в цій групі хворих вкрай високий [23]. Тактика хірургічного лікування залежить від ступеня ураження міокарда пухлинним процесом.

Ліпоми серця - вкрай рідкісні доброякісні новоутворення, що складаються з жирової тканини з добре розвиненою капсулою [75, 77]. Найчастіше ці пухлини виявляються в правих відділах серця і становлять приблизно 0,3-6% серед усіх доброякісних неоплазм серця [77, 82]. Ліпоми

розташовуються в субендокарді і мають внутрішньопорожнинний характер зростання, рідше вони локалізуються внутрішньоміокардіально або епікардіально [85]. Ця пухлина зазвичай солітарна і складається, в основному, з жирових клітин. Усі ліпоми характеризуються повільним зростанням та можуть зустрічатися в будь-якому віці, трохи частіше у жінок. Особливо треба відзначити так звану ліпоматозну гіпертрофію МШП, що вірогідніше являє собою гіперплазію жирової тканини, ніж справжню неоплазму [23].

При досягненні великих розмірів субендокардіальні ліпоми призводять до обструкції, субепікардіальні - до здавлення серця і перикардіального випоту, інтрамуральні - до порушення серцевого ритму і провідності [82]. Поява відповідних клінічних симптомів дозволяє випадково виявити ліпому і підтвердити діагноз за допомогою інструментальних методів діагностики. Однак у 17 – 25% випадків головною ознакою захворювання є порушення ритму серця, в значній мірі це життєвозагрожуючі аритмії [38]. Тому суперечливим питанням залишаються терміни виконання хірургічного втручання та його об'єм з ймовірністю трансплантації серця. Ця проблема вимагає подальшого вивчення.

Гемангіома серця являє собою первинну доброякісну пухлину судинного походження, що зустрічається вкрай рідко і становить лише 2,8% від усіх доброякісних неоплазм серця [19, 23]. Гемангіома може виникнути в будь-якій серцевій камері [15]. Більшість пацієнтів з гемангіомою серця не мають симптомів, тому зазвичай пухлина виявляється при розтині або випадково під час медичного профогляду. Захворювання може виникнути в будь-якому віці та не має значної різниці в поширеності серед чоловіків та жінок. Серцева гемангіома може зростати в будь-якій тканині серця, включаючи ендокард, міокард, епікард та перикард [11]. Гемангіома лівих відділів серця складає 39,5%, з них 20,2% становлять лівошлуночкові.

Гемангіоми правих відділів серця складають 44,1%, з яких найпоширенішими (26,2%) є правопередсердні [10].

Більшість серцевих гемангіом коливаються в межах від 20 до 50 мм за розміром [51]. Val-Bernal та співавт. повідомили, що найменша серцева гемангіома становила всього 6 мм, а найбільша - 140 мм [23]. Гемангіома - доброякісна проліферація судинної ендотеліальної клітини, яку можна розділити на три підтипи: кавернозна, капілярна та артеріовенозна гемангіома [42, 83].

Пацієнти з гемангіомами зазвичай асимптоматичні. Клінічні прояви гемангіоми залежать від місця її розташування, розміру, швидкості зростання, статі, віку та інших факторів [51, 75]. Загальні симптоми включають задишку, серцебиття, атипичну стенокардію тощо. Симптоми пацієнтів з гемангіомою лівого шлуночка включають зниження толерантності до фізичних вправ та стенокардію. ЕхоКГ є найбільш точним та інформативним методом, що може відобразити місце розташування, розмір пухлини та її рухливість, а також зв'язок з міокардом, клапанами та гемодинамічними ефектами [75].

Папілярна фіброеластома (ПФ) - доброякісна ПС, яка походить з ендокарда, може розташовуватися в будь-якому відділі серця, але найбільш часто вражає клапанний апарат [81]. ПФ зустрічається приблизно в 1 випадку з 12500 аутопсій [69]. Разом з тим, в силу своїх структурних особливостей, вона може бути джерелом надзвичайно небезпечних ускладнень, що і викликає необхідність її своєчасної діагностики та хірургічного лікування. Як правило, ПФ являє собою поодинокі новоутворення, множинність відзначається лише в 7,5% випадків [84]. Розміри пухлини можуть коливатися від 0,1 до 7,0 см, але в більшості випадків вони не перевищують 1,5 см [34, 89]. Утворення мають вигляд куща з численними тонкими гілками, прикріпленого однієї ніжкою до поверхні клапанів або до ендокарду серця. Ніжка є кінцевою частиною характерного для даної пухлини стебла.

Гістологічно папілярні гілки представлені центрально розташованим твердим сполучнотканевим тілом, яке обгорнуте нещільною сполучною тканиною і покрито еластичними ендотеліальними клітинами. При зануренні у воду ПФ приймає вид морської анемони [34, 84]. У 84-90% випадків ця пухлина розташована на клапанах серця, здебільшого на АК [38, 90]. Вона може з однаковою частотою локалізуватися на шлуночковій або аортальній поверхні стулок. Наступним за частотою місцем її появи є мітральний клапан (МК) [42]. При цьому пухлина може знаходитися як на стулках, так і на хордах або папілярних м'язах. При розташуванні на стулці пухлина найчастіше локалізована в середній її частині і на передсердній поверхні. На тристулковому клапані (ТК) і клапані легеневої артерії (ЛА) ПФ зустрічається рідко [46]. У 15,7% випадків утворення може перебувати на внутрішній стінці шлуночків і передсердь [84].

ПФ, в основному, діагностується у хворих після 60 років, хоча є повідомлення про виявлення даної пухлини у немовлят і у віці хворих старше 90 років [2]. Специфічних для ПФ симптомів немає. Як правило, ці пухлини характеризуються клінічними проявами ускладнень, які самі ж і викликають. При цьому, в першу чергу, це симптоматика емболічних пошкоджень судинних басейнів, розташованих антеградно від пухлини. Так, при найбільш частому, так званому артеріальному (АК, МК, стінка ЛШ), розташуванні ПФ проявляється у вигляді транзиторних мозкових ішемічних нападів і інсультів, гострого інфаркту міокарда з явищами серцевої недостатності та раптовою смертю, пресинкопальними і синкопальними станами, раптовою сліпотою і різними гострими периферійними ішемічними ушкодженнями [2, 15]. У літературі описані випадки закупорки гирла стовбура лівої коронарної артерії внаслідок ПФ, розташованої на правій коронарній стулці АК [17]. Локалізація утворення в правих, так званих венозних відділах (ПП, ТК, правий шлуночок (ПШ) і клапан ЛА), може супроводжуватись явищами ТЕЛА і обструкції вивідного тракту ПШ [19]. Найбільш доступним та

достовірним методом діагностики ПФ також є ЕхоКГ, яка дозволяє визначити розміри, локалізацію, структуру пухлини і розробити подальший план хірургічного лікування [57, 70]. Однак, до цього часу в літературі дискутується питання щодо самої необхідності хірургічного лікування ПФ, а також не менш важливий його аспект стосовно ступеню ураження клапанних структур, яке спонукало б до реконструкції або протезування клапанів [84].

Інші первинні неміксоматозні доброякісні новоутворення серця (мезотеліома атріовентрикулярного вузла, тератома, лейоміома, мезенхімома, лімфангіома та ін.) зустрічаються вкрай рідко, і в світовій літературі описані лише поодинокі їх випадки [82].

Слід зазначити, що пухлинний характер і доброякісність патології, що розглядається, в поєднанні з різноманітністю видів неоплазм обумовлюють той факт, що патологічні процеси, які вони викликають в організмі людини, з їх патогенезом, клінічною картиною, діагностикою, тактикою та методами хірургічного лікування мають як низку загальних рис і принципів, так і певні особливості, про які вже частково згадувалось вище.

Так, клінічна картина всіх неміксоматозних доброякісних кардіальних неоплазм залежить від їх розміру, локалізації, ступеня внутрішньосерцевої обструкції або здавлювання провідної системи [46]. Треба пам'ятати, що незважаючи на доброякісну природу новоутворень, їх клінічний перебіг може бути настільки «злоякісним», що без хірургічного лікування вони за частотою летальних випадків не відрізняються від справжніх злоякісних серцевих неоплазм [47].

В більшості хворих даний вид патології протягом довгого часу є асимптоматичним. В той же час значна кількість авторів відзначають наявність реальних комплексних симптомів, дуже схожих з такими при міксомах серця: застійна серцева недостатність з шумами в серці та порушеннями ритму серцевої діяльності від різного ступеня атріовентрикулярної блокади до нападів тахікардії, що не піддаються

медикаментозному лікуванню; поєднання захворювання серця і емболії периферичних артерій; атипові форми «клапанних стенозів»; виявлення ізольованого утворення, що виходить за межі серцевої тіні на рентгенограмі та ін. [19].

Для інструментальної діагностики неміксоматозних доброякісних неоплазм застосовуються такі загальноприйняті і загальнодоступні методи як ЕКГ, рентгенографія органів грудної клітини, коронарорентрикулографія та найбільш інформативний – ЕхоКГ [5, 57]. Крім того для більш поглибленої діагностики, диференціації доброякісних і злоякісних новоутворень, отримання додаткової інформації про локалізацію та зону ураження провідна роль, в одночас з двомірною ЕхоКГ, належить КТ та МРТ [70].

Електрокардіографічні ознаки неміксоматозних доброякісних новоутворень серця вкрай неспецифічні і можуть бути найрізноманітнішими - від гіпертрофії міокарда різних відділів серця, порушення провідності і ритму серцевої діяльності до порушення коронарного кровообігу аж до інфаркту міокарда в залежності від локалізації пухлини і ступеня внутрішньопорожнинної обструкції [38].

Рентгенологічні ознаки у пацієнтів з внутрішньосерцевими пухлинами не мають особливої специфічності. При невеликих інтрамуральних новоутвореннях межі серця залишаються нормальними. Кардіомегалія зазвичай зустрічається у пацієнтів із застійною серцевою недостатністю [53]. У той же час, за наявності шлуночкової внутрішньопорожнинної пухлини може спостерігатися деяке розширення меж серця, а при обструктивних формах захворювання - ознаки венозного застою в легеневому полі та/або розширення ЛП [19]. Асиметричне розширення серцевого контура частіше має місце у хворих з великими рабдоміомами в передньо-боковій стінці ЛШ [5].

При кальцинованих неоплазмах в правих відділах серця на рентгенограмах чітко вимальовуються межі пухлини (здебільшого це бувають фіброми, мезенхімоми, тератоми, остеокластоми) [4, 11].

Трансторакальна і черезстравохідна ЕхоКГ залишаються найбільш інформативними, безпечними і взаємодоповнюючими методами дослідження порожнинних об'ємних новоутворень серця [38, 46]. Вони вже на догоспітальному етапі обстеження дозволяють встановити попередній діагноз. Це забезпечується шляхом визначення внутрішньопорожнинної локалізації об'ємного новоутворення, його розміру, форми, рухливості, співвідношення з клапанним апаратом серця, а також виявлення місця його анатомічного походження, що вкрай важливо для розробки оптимальної тактики хірургічного лікування. Разом з тим, необхідно відзначити, що навіть на етапі передопераційного госпітального обстеження морфологічна характеристика об'ємних новоутворень клапанів серця залишається невідомою. Крім того, трансторакальна ЕхоКГ і навіть більш чутлива черезстравохідна ЕхоКГ нерідко пов'язані з труднощами виявлення безпосередньо об'ємних утворень серця розміром не більше 0,5-1,0 см [57, 59, 69]. У таких сумнівних випадках показано використання таких високоспеціалізованих методів дослідження, як КТ і МРТ [70].

Застосування коронаровентрикулографії, в доповнення до методу ЕхоКГ, дозволяє отримати інформацію про локалізацію, розміри, основну конфігурацію пухлини, її топографію по відношенню до серцевих клапанів і коронарних судин, ступінь заповнення камер серця. За цією методикою також визначають товщину і скоротливу здатність міокарда, а так само наявність деформації коронарних артерій, обумовленої інтрамуральною пухлиною [17, 25].

В даний час широко дискутуються такі питання, як диференційна діагностика первинних доброякісних неміксоматозних пухлин серця, показання до оперативного лікування, його радикальність та пов'язані з нею

проблеми кардіоміопластики, оскільки обсяг ураження часто буває досить значним [60].

Оцінка показань і протипоказань до операції залишається складним процесом, який залежить від багатьох факторів і не може бути стандартним. Необхідно враховувати початковий стан хворого, ризик тромбоемболічних ускладнень пухлинними фрагментами, ймовірність обтурації серцевих клапанів, ризик оперативного втручання, ступінь залученості в процес структур серця, вік пацієнта та наявність супутньої патології [25, 31]. Інакше кажучи, показання до хірургічного видалення неміксоматозних новоутворень серця визначаються особливостями клінічних проявів кожного виду пухлини.

Так, *ліпони* серця, що викликають порушення ритму і провідності, а також супроводжуються тяжкою клінічною симптоматикою недостатності кровообігу, слід резеціювати [41, 45]. Хірургічна резекція безсимптомних ліпом серця показана тільки в разі їх раптового виявлення при виконанні інших хірургічних операцій на серці [47, 49].

Агресивнішої тактики вимагає *ПФ*, хірургічна резекція якої абсолютно показана при її виявленні на клапанах серця, з огляду на відомі тенденції до розвитку небезпечних для життя емболічних ускладнень [34].

Рабдоміома серця, що супроводжується симптомами серцевої недостатності внаслідок обструкції камер та/або клапанів серця або важкими порушеннями ритму, повинна бути також видалена у віці до 1 року за відсутності супутнього ТС [22, 40]. Розвиток серцевої недостатності внаслідок обструкції кровотоку в камерах серця або через атріовентрикулярні клапани, а також порушення серцевого ритму і провідності служать показанням для хірургічного видалення *фібром*, *гемангіом* і *тератом* серця [27, 81].

При залученні у процес серцевого клапана рекомендується повне видалення пухлини, місця її прикріплення, з максимальним збереженням нативного клапана та підклапанних структур [81, 84]. У разі прикріплення

пухлини до стулки, вибір пластичної корекції клапана або його протезування залежить від величини площі прикріплення [85, 88]. При великій площі прикріплення пухлини, як правило, потрібно протезування клапана.

Резекція пухлин шлуночкової локалізації зазвичай здійснюється через атріовентрикулярні клапани. У таких випадках може знадобитися відділення базального прикріплення клапана з подальшою його реімплантацією [66].

При великих інтрамуральних неоплазмах, зокрема при інтрамуральних *рабдомиомах*, що поєднуються з синдромом малого серцевого викиду, резекція пухлини не зможе привести до поліпшення гемодинамічної картини та не полегшить життя хворому [3, 5]. З іншого боку, при обструктивних формах шлуночкових пухлин хірургічне лікування доцільно. Більшість авторів рекомендує резеціювати ту частину пухлини, яка викликає обструкцію камер серця [17, 25, 31]. Так, Foster E.D. (1984) показав перевагу паліативних і зберігаючих методів над радикальними при резекції порожнинних і інтрамуральних *рабдіом* [5, 38].

В окремих випадках хірургічна тактика при встановленні діагнозу новоутворення серця полягає в проведенні невідкладної хірургічної операції [36]. Така екстреність продиктована небезпекою пухлинної емболії і оклюзії атріовентрикулярного отвору у хворих із неоплазмами великих розмірів, з високою рухливістю і схильністю до фрагментації [13, 15].

Таким чином, огляд літератури щодо діагностики та хірургічного лікування ПНДПС демонструє наявність низки дискусійних питань щодо застосування різноманітних методів виявлення, об'єму хірургічного лікування таких новоутворень як рабдіома, папілярна фіброеластома, ліпома та інших пухлин, що потребують подальшого вивчення.

1.3. Злоякісні пухлини серця

1.3.1. Класифікація злоякісних пухлин серця. Згідно з останнім переглядом класифікації злоякісних ПС і перикарду ВООЗ у 2015 році, до

злюкисних пухлин відносять: ангіосаркому, недиференційовану плеоморфну саркому, остеосаркому, міксофібросаркому, рабдоміосаркому, лейоміосаркому, синовіальну саркому, ліпосаркому, лімфому серця та метастатичні пухлини серця. До пухлин перикарду відносять: солітарну фіброзну пухлину, злюкисну мезотеліому, ангіосаркому, синовіальну саркому, метастатичні пухлини перикарда [23, 82].

1.3.2. Частота виявлення та локалізація злюкисних пухлин серця.

Первинні неміксомні злюкисні пухлини серця (ПНЗПС) зустрічаються вкрай рідко, що пояснюється, очевидно, особливостями метаболізму міокарда, коронарним кровотоком і обмеженістю лімфатичних з'єднань всередині серця [12, 26]. За даними літератури вони складають 0,1-0,28% від усієї онкопатології [12, 15, 37]. У той же час, на аутопсії ПНЗПС виявляються набагато частіше, ніж при клінічних дослідженнях [4, 16], що, скоріше за все, свідчить про недостатній рівень прижиттєвої діагностики цих захворювань. Так, відповідно до даних клінічних обстежень, проведених Blondeau Ph. у 1990 році на прикладі 533 пацієнтів з пухлинами серця, первинних злюкисних неоплазм було виявлено 10% від загального числа спостережень [15], тоді як в анатомічних дослідженнях McAllister H.A. у 1978 році на аутопсіях (загальне число яких становило 425) первинні злюкисні неоплазми було виявлено у 25% випадків пухлин [58].

Слід зазначити, що у 2005 році аналогічні дані (25% від загального числа серцевих пухлин), але засновані на клінічному досвіді, були представлені вітчизняними дослідниками Г.В. Книшовим, Р.М. Вітовським та В.П. Захаровою з ДУ "НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України" [4].

Через порівняно невелику кількість та значну обмеженість цих досліджень у жовтні 2015 року Oliveira та співавт. провели аналіз найбільшого реєстру раку (дослідження SEER - спостереження, епідеміологія та кінцеві результати) у США для всіх пацієнтів з діагнозом ПНЗПС (більше 500 пацієнтів) з 1973 по 2011 рік [65]. Також було проведено дослідження в

Італії (1998–2011pp.), яке оцінило захворюваність на ПНЗПС, що дорівнювало приблизно 130 випадків на 100 мільйонів осіб [10, 79]. Проте, це не дало можливості у даному конкретному дослідженні виявити наявність або відсутність зв'язку показника захворюваності з рівнем діагностики ПНЗПС.

Більшість первинних злоякісних новоутворень серця припадає на саркому [8, 32]. Гістологічно саркоми класифікуються на підгрупи: ангіосаркома, саркоми різних ступенів диференціації та рабдоміосаркома [61, 62].

Ангіосаркоми становлять приблизно від 30% до 45% від серцевих сарком [10, 80]. Це агресивне первинне злоякісне утворення, яке виникає в широкому віковому діапазоні (від 3-х до 80 років) із піковою захворюваністю в середньому віці [20, 23]. Частіше воно з'являється у чоловіків, із співвідношенням до жінок 2:1,29 [37, 39]. В більшості випадків пухлина зустрічається в правій частині серця (у 80% випадків у ПП) [39, 62]. Вона часто замінює передсердну стінку та заповнює все передсердя. Ангіосаркоми можуть швидко проникати в сусідні структури, наприклад у ТК, вільну стінку правого шлуночка, МШП, великі вени, а в деяких випадках навіть у праву коронарну артерію [63, 65]. У рідкісних випадках ангіосаркоми розвиваються в стінці ЛА або в порожнині вени близько до серця. Вони також можуть виникати з епікардіальної поверхні серця і проникати в перикардіальний простір.

Гістологічно ангіосаркоми складаються з ендотеліальних клітин, що вистилають не чітко визначені анастомотичні судинні простори. Мікроскопічно можуть спостерігатися великі аваскулярні простори з осередками веретеноподібних клітин. Імуногістохімічне фарбування може бути позитивним для фактора VIII, фактора Віллебранда та маркера CD31 [15].

Саркоми різних ступенів диференціації - це підгрупа серцевих сарком, що містить гетерогенні елементи [23]. Крім того, вони підкласифіковані як недиференційована саркома, лейоміосаркома, фібросаркома, ліпосаркома, остеосаркома та серцева саркома Юінга [23, 80]. Зазвичай вони зароджуються уздовж задньої стінки серця і мають тенденцію до повільного, інфільтративного росту [21, 90].

Недиференційована саркома:, згідно останніх повідомлень, становить 24% ПНЗПС [37, 54, 61]. Більшість з них виявляються у ЛП та мають поганий прогноз. Макроскопічно вони являють собою дискретні або інфільтративні маси з некрозами та крововиливами [43, 50].

Остеосаркома має частоту від 3% до 9% і приблизно вдвічі частіше зустрічається у чоловіків [32]. Переважно вона прикріплюється до стінки ЛП, викликаючи респіраторні симптоми та лівошлуночкову серцеву недостатність [37, 51]. Слід зазначити, що повідомлень про ураження серця остеосаркомою вкрай обмаль. Питання про можливі шляхи розповсюдження остеосаркоми з ураженням серцевих структур, адже порожнина серця є продовженням або закінченням певних магістральних судин, саме які і можуть бути цими шляхами, потребує уточнення.

Лейоміосаркома дуже рідкісна (8% серцевих сарком), але агресивна інвазивна пухлина, яка найчастіше діагностується у дорослих приблизно у віці 35 років [53, 72]. Вона часто розташовується на задній стінці ЛП і має тенденцію до інвазії легеневих вен або МК. Іноді повідомлялося про місце її розташування у ПП [56, 62]. Оптимальне лікування лейоміосаркоми не розроблене. З декількох доповідей у літературі видно, що пацієнти, які піддавалися мультимодальному лікуванню, включаючи трансплантацію серця, мають більш подовжену виживаність [65, 92]. Найбільш частою (50% випадків) причиною погіршення результатів є місцеві рецидиви пухлини.

Фібросаркоми складають приблизно 10% від усіх ПНЗПС і розвиваються з фібробластів сполучної тканини серця [80, 93]. На відміну від

фіброми, вони зустрічаються переважно у дорослих і можуть бути мультикамерними [72, 92]. Фібросаркоми сірі, вузлуваті, інфільтративні пухлини з твердою консистенцією. Вони часто виникають у ПП і характеризуються внутрішньопорожнинним ростом, інколи із залученням перикарду [62, 79].

Згідно даних хірургічних серій, плеоморфна недиференційована саркома (гістіоцитома) становить близько 5% ПНЗПС [24, 28]. Надзвичайно рідкісною (менше 1% серцевих сарком) пухлиною, яка може виникати в будь-якій камері серця, є первинна ліпосаркома [86].

Рабдоміосаркоми є злоякісними пухлинами, які мають смугасту диференціацію м'язів і становлять близько 5% усіх ПС у дорослих [15, 23], але загальний вік цих пацієнтів коливається від 3 міс до 80 років [8, 12]. Рабдоміосаркома може виникнути в будь-якій із серцевих камер без конкретної схильності [26, 32]. Перикард зазвичай також залучається у неопроцес. Ці об'ємні утворення (більше 10 см в діаметрі) можуть поширюватися і на клапанні структури [37]. Пухлини часто вузликові, м'які, з центральним некрозом, що підтверджується даними МРТ [43, 57]. Діагноз встановлюється шляхом знаходження типового рабдоміобласта і підтверджується відповідними імуногістохімічними маркерами (наприклад, міогенін, α -саркомерний актин) [64].

На **лімфому** припадає від 1% до 2% ПНЗПС [21]. Вік пацієнтів коливається від 18 до 77 років, чоловіки та жінки вражаються лімфомою майже однаково [26, 73]. Захворюваність зростає у пацієнтів із синдромами імунодефіциту, хворих на СНІД та після трансплантації, у тому числі трансплантації серця [29, 37]. Також повідомляється, що до 20% пацієнтів з неходжкінською лімфомою мають виявлену лімфому серця на аутопсії [21]. Найбільш часто задіяними в пухлинний процес камерами серця є ПП і ПШ. Більшість лімфом (80%) - це дифузні великі В-клітинні лімфоми, за якими за

частотою слідуєть Т-клітинні лімфоми, дрібноклітинні лімфоми та лімфома Беркітта [21].

При ЕхоКГ візуалізується гіпоехогенний міокард ПП або ПШ з супутнім перикардіальним випотом. МРТ серця має найвищий рівень чутливості до виявлення серцевої лімфоми через посилене контрастування м'яких тканин [43]. Діагноз підтверджується за цитологією серозної рідини з перикардіальної або плевральної порожнин або після біопсії тканини перикарду [56].

1.3.3. Особливості клінічного перебігу захворювання. Клінічна картина ПНЗПС достатньо поліморфна [62, 80]. Багато в чому прояви захворювання схожі на такі при доброякісних пухлинах, що значно ускладнює їх диференційну діагностику [37, 73]. Однак слід зазначити, що тяжкість стану пацієнта та раптовість хвороби із швидким розвитком серцевої недостатності за великим колом кровообігу, болі в серці, кровохаркання, виражений застій в легенях, наявність значної кількості рідини в перикарді, висока ШОЕ, низькі показники гемоглобіну, а також високі значення С-реактивного білка в сполученні з особливою обізнаністю клініцистів наводять на думку про злякисне ураження серця [12, 21].

Більшість ПНЗПС на ранніх етапах розвитку захворювання протікають асимптоматично. В той же час, Barreiro та співавт. повідомили, що 90% пацієнтів на момент встановлення діагнозу вже мають виражену симптоматику, що як правило, включає серцеву недостатність (70% випадків) [39]. Так, для більшості пацієнтів із серцевою *саркомою* через внутрішньоміокардіальну інвазію або гемоперикард характерна застійна серцева недостатність, яка рефрактерна до медикаментозної терапії, а також аритмія та ішемія міокарда [37, 44]. Mayer та співавт. теж повідомляють про аналогічний перебіг захворювання у значної кількості пацієнтів з цією патологією, що є дуже схожий з тим, що спостерігається при інших агресивних пухлинах. Насамперед це стосується наявності віддалених

метастазів в легені (35,7% випадків), лімфатичні вузли (14,2% випадків) та печінку (7,14% випадків) [21, 62, 74].

При *ангіосаркомі* більшість хворих теж мають симптоми серцевої недостатності за правошлуночковим типом та/або перикардиту з перикардіальним випотом, який може призвести до тампонади [74]. Прогноз захворювання без хірургічного втручання вкрай несприятливий. Без резекції пухлини 90% пацієнтів помирають протягом 9-12 міс після встановлення діагнозу [44, 65]. Лікування включає в себе висічення утворення з подальшою хіміотерапією або променевою терапією або без них [56, 62]. Проте повне видалення можливо рідко. У деяких випадках операція проводиться лише з метою часткового зменшення об'єму пухлини зі спробою в подальшому проведення хіміо- або променевої терапії [15]. Також у більшості пацієнтів з цією патологією (від 47% до 89%) на момент встановлення діагнозу спостерігаються метастази (найчастіше в легені, печінку, мозок) [80, 93]. Метастазування первинної ангіосаркоми до кісткової тканини дуже рідкісне, проте має вкрай несприятливий прогноз - про 6 таких випадків повідомляли Strina та співавт. [15].

Симптоми правошлуночкової серцевої недостатності зачасту мають і пацієнти з *лейоміосаркомою*. В них також описані зміна ритму, гемоперикард та раптова смерть [63, 74].

Для клінічної картини *лімфоми* серця теж найбільш характерними є тампонада, фібриляція передсердь, симптоми правошлуночкової недостатності та синдром верхньої порожнистої вени (ВПВ) [39].

Підсумовуючи наведені вище відомості стосовно клінічної картини при ПНЗПС, потрібно визнати, що ознаки цих захворювань варіюють від специфічних кардіальних до неспецифічних симптомів неопластичного процесу, які зустрічаються у третини пацієнтів [37, 39, 62].

Найчастішими специфічними кардіальними симптомами є задишка, біль у грудях, розвиток синкопальних станів, кровохаркання [65].

Різноманітність симптоматики пов'язана з різними можливими механізмами їх розвитку. Так, декомпенсація кровообігу може бути обумовлена частковим заміщенням контрактильного міокарду пухлинною тканиною або хронічною тампонадою [74]. За даними багатьох авторів, в 30-50% всіх випадків злоякісних неоплазм серця спостерігається гемоперикард [79, 86, 92]. Іноді раптова серцева смерть може бути першою і єдиною ознакою захворювання. Це пояснюється виникненням життєвозагрозливих аритмій, коронарною оклюзією або емболією пухлинними масами, тампонадою, яка викликана кровотечею, а також розвитком клапанної обструкції [53, 65].

Загальними симптомами неопластичного процесу є лихоманка, нездужання та схуднення, що може імітувати інфекційний процес і ускладнювати диференційну діагностику [21]. Також можуть спостерігатися озноб і нічний піт.

Крім того, за наявності віддалених метастазів в інші органи (легені, органи середостіння, хребет, мозок, щитоподібна залоза, кістки) та інші органи, сукупність ознак і симптомів можуть бути ще ширшими [39, 44].

Що стосується відхилень у загальному та біохімічному аналізах крові при ПНЗПС, то вони не мають суто специфічних ознак і, як вже було частково зазначено вище, включають: лейкоцитоз, підвищений рівень еритроцитів або, навпаки, гемолітична анемія, прискорене ШОЕ, тромбоцитопенія та високий рівень С-реактивного білка, інтерлейкіну-6 та інших нейроендокринних маркерів [8, 12]. Вивільнення системних біомаркерів запалення може спричиняти труднощі у діагностиці, оскільки зазвичай ці лабораторні порушення спостерігаються при інших захворюваннях, наприклад ендокардит, системні захворювання сполучної тканини та інші несерцеві злоякісні захворювання.

Поповнення досвіду оцінки клінічних проявів ПНЗПС дасть можливість виявити нові, специфічні саме для цієї групи захворювань

симптоми, які дозволять вчасно запідозрити відповідну патологію та направити пацієнта на інструментальне дослідження.

1.3.4. Інструментальні методи дослідження при первинних злоякісних пухлинах серця. Вперше прижиттєвий діагноз злоякісної пухлини - ангіосаркоми був встановлений в 1934 році Barnes A.R. і Beavers D.C., що згодом було підтверджено на аутопсії [7].

В теперішній час для діагностики ПНЗПС використовуються такі традиційні інструментальні методи дослідження, як ЕКГ, рентгенографія, коронарорентрикулографія, ЕхоКГ, а також МРТ та КТ.

Зміни на **електрокардіограмі** зазвичай неспецифічні для злоякісного процесу. Довгий час у даних пацієнтів зберігається синусовий ритм [32, 33]. Пухлини з інтраміокардіальним та внутрішньопорожнинним характером росту можуть впливати на серцевий ритм через пряму інфільтрацію провідної системи або через інфільтрацію власне міокарда [12]. Найпоширеніші ЕКГ-відхилення включають фібриляцію передсердь та шлуночкову тахікардію. Elbardissi та співавт. повідомили, що фібриляція передсердь супроводжувала 16% ПНЗПС, а шлуночкова тахікардія була присутня у 7% хворих [31]. Також описані випадки розвитку повної А-В блокади [61].

Рентгенологічне дослідження при ПНЗПС теж малоінформативне. Як правило, рентгенографія виявляє кардіомегалію або збільшення окремих камер з неправильним контуром серцевої тіні і збільшенням кардіоторакального індексу, а також виражений застій в малому колі кровообігу та можливу наявність випоту в порожнині перикарда [37, 56]. Усі представлені ознаки є загальними для інших серцевих захворювань і лише опосередковано допомагають у встановленні діагнозу злоякісного процесу.

Коронарорентрикулографія для встановлення діагнозу новоутворень серця малоінформативна і не має широкого застосування. З одного боку, це пов'язано з небезпекою використання даного методу діагностики, оскільки

можуть виникати фрагментування пухлин, емболії та порушення ритму, а з іншого – з впровадженням більш безпечних і неінвазивних методів дослідження, таких як двовірна ЕхоКГ, КТ та МРТ, що дозволяють клініцистам в якійсь мірі утримуватися від її використання [43, 56, 79]. Однак, в окремих випадках при злоякісних новоутвореннях цей метод дає змогу отримати корисну інформацію про поширеність процесу і його топографо-анатомічні взаємини з вінцевими артеріями серця, що може мати вирішальне значення у виборі хірургічної тактики.

Основним, простим і доступним методом виявлення серцевої пухлини є **трансторакальна ехокардіографія** [50]. Зазвичай вона достатньо інформативна для визначення локалізації, розмірів та характеру росту пухлини, залучення у злоякісний процес клапанного апарату, скоротливої здатності міокарду тощо. Проте методика має і недоліки - так зване акустичне вікно у деяких пацієнтів, наприклад у пацієнтів з великим габітусом тіла або емфіземою. Кращі візуалізаційні можливості має транsezофагеальна ЕхоКГ. Так, вона відмінно підходить для візуалізації ЛП, дрібних уражень серця (менше 1 см) та позакавітальних уражень [21, 50, 73].

Окрім ЕхоКГ на сьогоднішній день у ведучих клініках світу активно застосовується **магнітно-резонансна томографія** серця [14, 43]. Наприклад, якщо при ЕхоКГ діагностиці ангіосаркоми пухлина, як правило, виступає як ехогенна вузлова або лобульована маса (частіше у ПП) з наявністю перикардального випоту [50, 56], то при МРТ вона, зазвичай, імітує крововилив (Т1-зважені зображення) дифузного або вузлового характеру. Після внутрішньовенного контрастування з гаметопентатом димеглуміном (Gd-DTPA) може спостерігатися розширення судинних русел, поява яких описується як «сонячний промінь», а також потовщення листків перикарду [43, 54].

Широке візуалізаційне поле зору при МРТ разом із посиленою роздільною здатністю дає можливість якісної демонстрації

внутрішньосерцевих та екстракардіальних злоякісних пухлин та суттєво сприяє диференціації доброякісного та злоякісного процесу. Злоякісні пухлини зазвичай великі, мають широку точку прикріплення та займають весь простір серцевої камери. У процес може бути залучено більше однієї серцевої камери та магістральні судини. Також ці пухлини мають тенденцію бути лобулярними, з не чітко визначеними контурами, часто з перикардіальними та екстракардіальними розростаннями. Добре візуалізуються при МРТ некрози пухлини, а також множинні вогнища кальцифікації, що можуть спостерігатися при ПНЗПС. Дана ознака теж використовується для диференціації з ПНДПС. На думку багатьох авторів, висока роздільна здатність, чітка візуалізація структури та топографічного розміщення пухлини з можливістю подальшого 3D- моделювання робить МРТ найефективнішим неінвазивним методом діагностики ЗПС та полегшує планування хірургічної тактики [43, 57].

Щодо **комп'ютерної томографії**, то на наш погляд, заслуговує уваги повідомлення Rahbar та співавт., які запропонували таку методику діагностики, як 18F-фтордезоксиглюкозна (FDG) позитронна емісійна томографія (ПЕТ КТ), що може бути корисною при виявленні метастазів ПНЗПС на доопераційному етапі [62].

Таким чином, представлений арсенал діагностичних інструментальних методів дозволяє визначити наявність і розповсюдженість ураження серця пухлинним утворенням, що дозволяє перейти до наступного етапу – визначення можливості та об'єму хірургічного втручання, спрямованого на видалення пухлини.

1.3.5. Хірургічне лікування. В лікуванні ПНЗПС використовуються три основних методи: хірургічний, радіологічний (променева терапія) та медикаментозний (хіміотерапія) [63, 64]. Кожен з цих методів може застосовуватись як окремо, так і в поєднанні один з одним, що залежить від стадії та форми неопластичного процесу. Комбінація хірургічного методу з

радіо- або хіміотерапією має назву комбінованого лікування. Застосування усіх трьох методів називається комплексним лікуванням, яке призводить до кращих результатів.

Під час хірургічного лікування ПНЗПС прийнято розрізняти два основних типи оперативних втручань: радикальні та паліативні. Радикальними є ті втручання, під час яких пухлина та/або її метастаз видаляються майже повністю. Паліативною операція вважається, якщо через масивну інвазію в міокард або сусідні життєвоважливі органи повне видалення пухлини або метастазу неможливе. Такий вид операцій направлений на усунення найбільш тяжких і виражених симптомів захворювання та подовження життя пацієнтів. Існують випадки, коли інвазія пухлиною настільки виражена, що будь-яке, навіть часткове, видалення неможливе. Це обмежує операцію лише експлоративною торакотомією, що носить діагностичний характер та має на меті біоптичну верифікацію пухлини.

В 1953 році Longino L.A. і Meeker I.A. провели перше вдале хірургічне втручання для видалення фібросаркоми ПП [7]. Проте, не дивлячись на відносно давню історію розвитку кардіоонкології, проблема хірургічного лікування ПНЗПС на сьогодні є недостатньо вивченою і тому актуальною. Серед світових даних хоча і існують багато повідомлень, проте вкрай мало системно зібраних, прижиттєвих досліджень, які б дозволили систематизувати підходи і розробку тактики подальшого лікування.

Оскільки головною проблемою при даній патології залишається пізня діагностика, вкрай важко через поширеність процесу досягнути необхідної радикальності. Це суттєво впливає на вид та об'єм оперативного втручання. Крім того, не дивлячись на широкий спектр діагностичних методів, через складнощі ранньої та диференційної діагностики, дана група пацієнтів на момент встановлення діагнозу вже має метастатичні ураження у 70-80% випадків, що теж значно погіршує їх стан і результати хірургії [16].

Виходячи з цього стає очевидним той факт, що рання діагностика та радикальність мають велике значення для довготривалого виживання пацієнтів із ПНЗПС. Це досягається вкрай рідко, а загальні результати невтішні. На сьогоднішній день хірургічне лікування, навіть у поєднанні з медикаментозною та променевою терапією, залишається слабкоєфективним і поки що не вносить принципових змін у прогноз даної категорії хворих.

Так, за даними літератури, менше ніж 30% пацієнтів досягає 5-річного порогу виживаності після існуючого хірургічного лікування [41, 44, 65, 74]. Більшість пацієнтів помирають через затягнутий прогресуючий пухлинний процес з проявами вираженої серцевої недостатності, інтоксикації та поліорганної недостатності [21, 37, 39]. Тому пошук оптимального лікування хворих із злоякісними неоплазмами залишається актуальним.

За даними деяких авторів, виходом із вкрай складної ситуації є ортотопічна трансплантація серця, виконувати яку можливо лише за умови відсутності позасерцевих метастазів [44]. Agarwal та співавт. опублікували дані 8-ми пацієнтів, яким виконали ортотопічну трансплантацію серця при первинних серцевих новоутвореннях (злоякісний процес мав місце в 4-х випадках), що забезпечило довготривале виживання без рецидивів, незважаючи на супутню імуносупресію (14-78 міс) [21].

Grandmougin D. у 2001-му році представив інформацію про хороші віддалені результати трансплантації серця при рабдоміосаркомі через 102 міс після операції [37]. У 2002 році Überfuhr та співавт. повідомили про чотирьох пацієнтів із злоякісними серцевими пухлинами, яким проводилась трансплантація серця з до- або післяопераційною хіміотерапією. Завдяки цьому методу була досягнута середня тривалість виживання 18 міс, при чому один пацієнт прожив 37 міс [39].

За даними деяких кардіохірургів, в тому випадку, якщо пухлина залучає складнодоступні структури (задня стінка ЛП, шлуночка або великих магістральних судин), серце можна видалити з грудної клітини, щоб

полегшити повну резекцію утворення (резекція *ex-situ*) [21, 44]. При такій локалізації пухлин проведення операції за звичайною методикою недоцільне у зв'язку з поганою візуалізацією, що веде до неповної резекції і несприятливого віддаленого результату. Видалення серця з тіла дає можливість змінити умови для хірургії на більш сприятливі. Після резекції пухлини, за необхідності, анатомія серця відновлюється за допомогою штучних матеріалів або біологічних тканин до того, як серце буде реімплантоване. Недоліком такого заміщення може бути розвиток ліво/правошлуночкової недостатності, що залежить від обсягу висіченої серцевої тканини.

Якщо об'єднати дані різних світових центрів, то головна стратегія хірургічного лікування ПНЗПС полягає у дотриманні максимальної радикальності при резекції неоплазм з ревізією усіх камер серця, анатомічною та функціональною корекцією залучених до процесу структур та проведенням у подальшому медикаментозної та/або променевої терапії. При цьому, накопичення досвіду хірургічного лікування ПНЗПС різноманітної і часто важкодоступної локалізації дозволяє запропонувати методики, що полегшують технічну частину операції, спрямовану на її радикальність.

Даний літературний огляд свідчить про те, що проблема лікування неміксомних пухлин серця є актуальною і їй приділяється достатня кількість уваги. Але, на сьогоднішній день, залишаються невирішеними ряд важливих питань.

Розмаїття клінічних проявів ПНПС, схожість з іншою серцевою патологією (особливо з вадами серця) значно ускладнює їх своєчасну діагностику та висуває нові вимоги до створення системи диференційної діагностики з іншими патологічними процесами, що базується на комплексних порівняльних дослідженнях з впровадженням кількісної оцінки частоти клінічних симптомів. Без цього неможлива побудова чіткої системи

забезпечення ургентності хірургічного втручання, що є єдиним життєвозберігаючим методом лікування ПНПС.

Залишаються остаточно невирішеними цілий ряд кардинальних питань хірургічного лікування ПНПС. Зокрема, немає єдиної думки про методи проведення хірургічного втручання, за окремими видами ПНДПС, в першу чергу, рабдоміом та ПФ, які найчастіше всього зустрічаються. Слід також зазначити, що відсутність єдиної методології хірургічного лікування ПС пов'язана з тим, що кожне новоутворення є унікальним і його окремий опис може дати додаткову інформацію для прийняття рішення про тактику виконання операції. Крім того, не визначений оптимальний обсяг втручання, що забезпечує його радикальність і гемодинамічну ефективність з урахуванням характеру пухлини. Так, з огляду на частий травмуючий вплив ПНПС на клапанний апарат виникає необхідність розробки раціональних методик корекції цих порушень.

Особлива увага в літературі приділяється хірургічному лікуванню ПНЗПС. Невирішеними залишаються питання ранньої діагностики, спрямованої на виявлення операбельних випадків ураження серця. Так само, дані літератури свідчать про високу госпітальну летальність в хірургії ПНЗПС, тому пошук причин і методів профілактики ускладнень операційного та раннього післяопераційного періоду також вимагає подальшого вивчення. Не менш важливим є аналіз віддалених результатів хірургічного лікування ПС, особливо злоякісних, з пошуком методів їх оптимізації, що дозволить поліпшити якість і тривалість життя цих хворих. Не виключено, що віддалені результати операції можуть залежати не тільки від радикальності видалення ПС. Загальний стан і регіонарні метастази так само можуть вплинути на тривалість життя хворих. Пошук відповідей на це запитання також має бути пріоритетним для покращення результатів операцій.

Таким чином, незважаючи на відносно велику кількість літературних джерел, до сих пір залишаються остаточно не розробленими багато основних положень системи діагностики і хірургічного лікування ПНПС. Більшість запропонованих методик і засобів спираються на конкретний практичний досвід кожного з авторів. Окрім цього, спостерігаються вкрай рідкісні варіанти клінічного перебігу захворювання та варіанти їх хірургічного лікування можуть бути вкрай специфічними та унікальними, що значно ускладнює накопичення подібного досвіду навіть у великих клініках. В таких умовах вкрай важливий колективний досвід, що формується з результатів, представлених різноманітними клініками. Оскільки дана патологія відноситься до категорії унікальних випадків, дуже важливим залишається завдання накопичення, адекватної оцінки результатів різних методів лікування та поширення накопиченого досвіду, що може позитивно вплинути на результати хірургічного лікування ПС та виживаність даної групи пацієнтів у віддаленому періоді.

Вирішенню цих завдань присвячене дане науково–практичне дослідження.

РОЗДІЛ 2. ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА КЛІНІЧНИХ СПОСТЕРЕЖЕНЬ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ

2.1. Загальна характеристика клінічних спостережень

Проведене дослідження базується на вивченні 103 послідовних хворих з морфлогічно верифікованими ПНПС з 949 пацієнтів з ПС, що знаходились в ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України“ за період з січня 1969 року по 01.09.2019 року. Загальний розподіл ПС, які спостерігалися в НІССХ імені М.М. Амосова, представлений в табл. 2.1.

Таблиця 2.1

Загальний розподіл ПС

Вид пухлини	Кількість випадків, n	Питома вага, %
Міксоми	846	89,1
Доброякісні пухлини неміксомного генезу	35	3,7
Злоякісні пухлини	68	7,2
Всього	949	100

Як видно з табл. 2.1, в абсолютній більшості спостережень пухлини представлені міксомами різної локалізації - 846 (89,1%) хворих. Інших доброякісних ПС було 35 (3,7%). Злоякісні новоутворення виявлені у 68 пацієнтів, що склало 7,2% усіх первинних ПС.

В усіх 35 хворих з ПНДПС було проведено морфологічне дослідження, що дозволило точно визначити характер і тип новоутворення (табл 2.2).

Таблиця 2.2

Види ПНДПС

Вид пухлини	Кількість хворих, n	Питома вага, %
Рабдоміома	8	22,9
Гемангіома	8	22,9
Фіброма	4	11,3
Папілярна фіброеластома	9	25,7
Ліпома	3	8,6
Лейоміофіброма	3	8,6
Всього	35	100,0

Представлені в табл. 2.2 дані показують, що в цій когорті пацієнтів найбільш часто (9 (25,7%) випадків спостерігалися хворі з ПФ - новоутворенням, яке зазвичай вражає клапанний і хордальний апарат серця. По 8 (22,9% і 22,9% спостережень) випадків прийшлося на гемангіоми і рабдоміоми різної локалізації, фіброма виявлена у 4 (11,3%) хворих, на ліпому і лейоміофіброму припало по 3 (8,6%) випадки.

Вік хворих коливався від 1 доби до 67 років (сер. вік $34,5 \pm 4,3$ р.), при цьому 6 з них (з рабдоміомою (5) і фібромою ПШ (1)) були у віці до 1 року. Чоловічої статі було 12 пацієнтів, жіночої – 23.

Різноманіття злоякісних новоутворень, що були діагностовані у спостережуваних пацієнтів, та їх розподіл за видами в залежності від гістогенезу представлено в табл. 2.3. З даних таблиці видно, що на першому місці за поширеністю в нашому дослідженні стоять ангіосаркоми і рабдоміосаркоми, які становлять, відповідно, 23 (33,8%) та 9 (13,2%) випадків. Лейоміосаркома спостерігалася у 7 (10,3%) пацієнтів, злоякісна міксома та фібросаркома - у 6 (8,8%), низькодиференційована саркома - у 5 (7,3%). Інші різновиди ПНЗПС у наших хворих виявлялися значно рідше.

Таблиця 2.3

Види ПНЗПС

Вид пухлини	Кількість хворих, n	Питома вага, %
Ангіосаркома	23	33,8
Рабдоміосаркома	9	13,2
Лейоміосаркома	7	10,3
Злоякісна міксома	6	8,8
Фібросаркома	6	8,8
Низькодиференційована саркома	5	7,3
Хондросаркома	2	2,9
Ліпосаркома	1	1,5
Злоякісна фіброзна гістіоцитом	4	5,9
Лімфома	1	1,5
Мезотеліома	1	1,5
Незріла тератома	1	1,5
Метастаз світлоклітинного раку нирки + семінома	1+1	1,5+1,5
Всього	68	100

Вік пацієнтів коливався від 12 днів до 72 років і в середньому склав $36,5 \pm 1,5$ років. Відзначено їх однаковий розподіл за статтю - 34 жінки і 34 чоловіка.

Таким чином, представлені дані свідчать про наявність значної кількості клінічних спостережень ПНЗПС, що відкриває можливості для вивчення особливостей клінічного перебігу, діагностики, диференційної діагностики та вдосконалення хірургічного лікування цієї важкої патології.

2.2. Методи досліджень

Детальному вивченню піддано 103 хворих, що були оперовані з приводу ПНЗПС. У рамках цієї роботи було створено комп'ютерну базу даних пацієнтів з реєстрацією більше 80 показників, що характеризують

доопераційний стан, а також особливості операції і післяопераційного перебігу захворювання. Крім того, на кожного хворого заводилася карта, в якій детально фіксувалися показники анамнезу, передопераційного обстеження, зміст протоколу операції, стан при виписці і дані амбулаторного та стаціонарного обстеження у віддалений період. В карту заносилися ускладнення, що виникали під час операції і в післяопераційному періоді, а також результати морфологічних досліджень.

Основним завданням роботи, як було зазначено вище, стало поліпшення результатів хірургічного лікування ПНПС на основі розробки оптимальної системи діагностики і диференційної діагностики, а також вдосконалення методів хірургічного лікування, що забезпечують радикальність операції і зниження її ризику.

Виконанню означених завдань була підпорядкована вся методика досліджень з розробкою, у першу чергу, критеріїв для діагностики ПНПС, їх диференційної діагностики з іншими захворюваннями і визначенням місця різних діагностичних методів у вирішенні цих завдань. Для цього передбачалося створення системи обстеження хворих в хірургічному стаціонарі, що забезпечує своєчасність визначення показань і невідкладність (за певних обставин) або плановість оперативного лікування.

Перш за все, великого значення надавали *анамнезу*, оскільки він дозволяє з'ясувати давність захворювання та особливості постановки діагнозу з яким пацієнт був направлений. Важливими даними були наявність або відсутність ревматизму, час появи перших симптомів захворювання, ознак порушення кровообігу та швидкість їх прогресування, наявність непритомних станів і короткочасних втрат свідомості, кровохаркання і тромбоемболій, а також ефективність медикаментозного лікування. Від правильно зібраного анамнезу багато в чому залежить тактика подальшого обстеження і зниження ймовірності помилкових діагнозів, що при ПС має життєве значення.

При огляді уточнювався стан компенсації порушень кровообігу, наявність збільшення печінки, периферичних набряків. Ступінь декомпенсації оцінювалася за класифікацією М.Д. Стражеско і В.Х. Василенко, функціональний стан за критеріями Нью-Йоркської Асоціації Серця (NYHA).

При аускультативній визначали характер, інтенсивність, локалізацію та іррадіацію шумів, особливість тонів серця (розщеплення, акцент), залежність звукових феноменів від різних положень тіла хворого.

Електрокардіографія і *рентгенологічне* дослідження проводились всім хворим, у деяких неодноразово.

Ехокардіографія займала особливе місце в діагностиці ПНПС завдяки безпеці, відносній простоті, доступності та максимальній інформативності. Це дослідження проводилося з трансторакального доступу, що включає сканування в одновимірному та двовимірному режимах, а також в режимі імпульсної, постійної доплер-ЕхоКГ та кольорового картування. У ряді випадків, коли дані, одержувані в результаті ЕхоКГ-дослідження з трансторакального доступу, були недостатньо інформативні, застосовувався трансезофагеальний доступ. Однак, технічно черезстравохідне дослідження здійснимо не так легко, як трансторакальне, тобто має вже напівінвазивний характер. При його виконанні можливе виникнення передсердних і шлуночкових порушень серцевого ритму, гіпоксемії, бронхоспазму, а також блювотного рефлексу, поява якого не бажана у хворих з ПС, з огляду на можливість емболічних ускладнень. Тому черезстравохідна ЕхоКГ для уточнення діагнозу застосовувалася за суворими показаннями.

При ЕхоКГ-дослідженні пацієнтів оцінювалися наступні параметри:

- локалізація серцевих новоутворень і ступінь поширення пухлинного процесу;
- визначення розмірів і площі ехомаси, що візуалізується;

- морфологічний стан клапанного і підклапанного апарату, співвідношення пухлинної маси з клапанним і хордальним апаратом;
- ступінь рухливості серцевого новоутворення і наявність ніжки;
- визначення можливого місця прикріплення новоутворення;
- функціональний стан камер серця і клапанного апарату.

За допомогою доплер-ЕхоКГ проводилася кількісна оцінка внутрішньосерцевої гемодинаміки, що базується на стандартних вимірах лінійних розмірів та об'ємів порожнин серця.

Інвазивні дослідження (катетеризація і ангіографія) були проведені у 76 хворих і виконувалися за показаннями з використанням спеціалізованих ангіографічних апаратів. Паралельно з катетеризацією проводилася коронарографія, що дозволила виявити атеросклеротичні ураження коронарних артерій, а також анатомічні особливості судин, що живлять різні відділи серця.

Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія є відносно новими методами дослідження, що використовуються в діагностиці ПС. Ці дослідження виконувалися за допомогою комп'ютерного томографа "Toshiba Aquilion ONE" та магнітно-резонансного томографа "Toshiba Ventose Titan" (1,5 Tesla). Досвід вітчизняних і зарубіжних клініцистів, свідчить про те, що можливості зазначених методів дослідження не вичерпуються топічною діагностикою новоутворень і реєстрацією їх розмірів, які можуть бути діаметром менше 1 см. В останні роки суттєво зросла можливість використання цих методів, в першу чергу, для проведення диференційної діагностики характеру пухлинного росту, що дозволяє визначити адекватну тактику лікування. Тому, застосування в окремих випадках КТ і МРТ набуває, на сьогоднішній день, важливого значення для вирішення не тільки питань діагностики та диференційної діагностики ПНПС (зокрема від вад серця) але й визначення злоякісності новоутворювання.

Всім хворим, що надходили в клініку, крім вищевказаних обстежень, досліджували функцію зовнішнього дихання, а також виконували клінічний та біохімічний аналізи крові.

Після виконання стандартизації діагностики з визначенням показань і термінів оперативного лікування, особлива увага приділялася удосконаленню методик видалення ПНПС і їх особливостей, пов'язаних з профілактикою загальнохірургічних і специфічних для цієї патології ускладнень та розробці рекомендацій щодо забезпечення радикальності хірургічного лікування.

Протоколи операцій давали детальну інформацію про методику проведення втручання, локалізацію пухлини та особливості її росту. Великий інтерес становило застосування профілактичних заходів, спрямованих на максимально можливе попередження фрагментації пухлини та уникнення її рецидиву. Всі пухлини, що видалялися під час операцій, піддавалися гістологічному дослідженню. Також, детально вивчався перебіг післяопераційного періоду, аналізувалися ускладнення і причини летальних випадків.

У ході дослідження проаналізовано безпосередні та віддалені результати операцій в залежності від методик їх виконання з визначенням причин погіршення. Розроблено рекомендації щодо диспансеризації оперованих хворих.

Всі хворі, перебуваючи після операції на диспансерному спостереженні в ДУ “НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України”, регулярно проходили обстеження - протягом перших 5 років щорічно, а потім через кожні 2 - 3 роки. Тим хворим, які пропускали чергове обстеження, надсилали листи-анкети, що нагадували про необхідність консультації і містили питання, що дозволяли визначити їх стан. В деяких випадках зв'язок з пацієнтами або їх родичами проводився за допомогою контактного телефону.

При оцінці безпосередніх і віддалених результатів операцій зіставляли основні суб'єктивні і об'єктивні клінічні показники в порівнянні з

передопераційними даними і станом при виписці, при цьому визначали ступінь їх відхилення від норми.

Післяопераційне амбулаторне обстеження включало загальноклінічні та лабораторні дослідження, спрямовані на визначення ступеня динаміки відповідних показників. Особливу увагу при вивченні віддалених результатів операцій приділяли ЕхоКГ-дослідженню, що дозволяло визначити можливий рецидив пухлини.

При загальній оцінці безпосередніх і віддалених результатів операцій у хворих з ПНПС виділяли хороші, задовільні та незадовільні результати, летальність.

Хороший результат операції встановлювався за відсутності суб'єктивних і клінічних проявів захворювання, відновленні фізичної активності і працездатності. Ці хворі майже не пред'являли скарг і були мало обмежені у фізичній активності, хоча іноді вимагали тих чи інших терапевтичних заходів.

Задовільним результат вважався, коли в післяопераційному періоді відзначалося поліпшення стану, однак мали місце помірні порушення гемодинаміки, зумовлені станом міокарда, супутніми вадами серця, що залишилися не кориговані, порушенням функції інших життєво важливих органів або виникненням ряду ускладнень, пов'язаних з пухлинним процесом.

Незадовільний результат операції встановлювався у випадках рецидивування захворювання або неефективності операції, а також погіршення стану в порівнянні з доопераційним. Окремо були виділені хворі, які померли у віддалені терміни після операції.

Оцінка віддалених результатів хірургічного лікування хворих з ПНПС містила визначення тривалості їх життя, причин можливого погіршення стану у віддаленому періоді, рецидивування захворювання, а також причин

смерті пацієнтів. Проведено актуарний аналіз виживаності виписаних хворих.

Статистичну обробку отриманих даних проводили з використанням основних методів варіаційної статистики.

Таким чином, наведені дані про загальну характеристику клінічних спостережень та методи дослідження показують, що робота базується на досвіді лікування 103 хворих з ПНПС із застосуванням сучасних, адекватних поставленим завданням методів загальноклінічного, інструментального та лабораторного обстеження і ретельним аналізом безпосередніх та віддалених результатів оперативних втручань. Все це відкриває можливості для вирішення поставлених в дослідженні завдань щодо вдосконалення діагностики та хірургічного лікування ПНПС.

РОЗДІЛ 3. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ДОБРОЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ

3.1. Локалізація ПНДПС

Як вже було вказано вище, за період, що розглядається, у ДУ “НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України”, спостерігалось 35 хворих з різними ПНДПС, що склало 3,7% від загальної кількості пацієнтів із серцевою онкопатологією (949 хворих) та 33,9% від числа досліджуваних (103 хворих) з ПНДПС (див. пункт 2.1).

Пухлинним процесом уражались різні камери серця та його клапанний апарат (табл. 3.1).

Таблиця 3.1

Локалізація ПНДПС

Вид пухлини	Локалізація			
	ЛП	ЛШ	ПП	ПШ
Лейоміофіброма	-	-	2	1
Фіброма	1	2	-	1
Рабдоміома	-	1	-	7
Ліпома	-	1	1	1
Гемангіома	2	1	2	3
Папілярна фіброеластома	5	4	-	-
Всього (n)	8	9	5	13
%	22,9%	25,7%	14,3%	37,1%

Згідно з даними табл. 3.1, з загальної кількості (8) рабдоміом в 7 хворих вони вражали ПШ і тільки в одного - ЛШ. Гемангіоми локалізувалися в ЛП (2 випадки), в ЛШ (1 випадок), в ПП (2 випадки) та в ПШ (3 випадки). При цьому лівошлуночкова пухлина локалізувалася на підклапанному апараті МК, що вкрай рідко зустрічається. Розташування фібром було наступним - одна в ПШ, дві в ЛШ і одна в ЛП. З трьох пацієнтів з ліпомами серця в

одному випадку ми спостерігали типову ліпоматозну дегенерацію МПП (ліпома локалізувалась в ПП) і в двох випадках трансмуральний процес вражав ПШ і ЛШ, що не дозволяло виконати радикальне їх видалення. З 9 папілярних фіброеластом одна локалізувалась на передній стінці ПШ, одна - на папілярному м'язі МК, інші новоутворення (7) вражали безпосередньо стулки МК та АК. Лейоміофіброми знаходились в ПШ і ПП, при цьому одна з пухлин вражала ТК.

3.2. Клінічний перебіг ПНДПС

Клінічна картина всіх ПНДПС вимагає індивідуального обговорення для кожного типу новоутворення, оскільки симптоми захворювання досить неоднорідні і залежать не тільки від гістологічної будови неоплазм, але, в основному, від характеру їх росту, розміру, локалізації, ступеня внутрішньосерцевої обструкції або деформації провідної системи. При цьому однорідні новоутворення також мали різну клінічну картину, оскільки вражали як стінки камер серця, так і клапанний та підклапанний апарат.

Одними з найпоширеніших ПНДПС у нашому дослідженні були **рабдоміоми**, тому приділимо особливу увагу клінічним проявам цього захворювання. З огляду на переважне виявлення рабдоміом у дітей віком від 1 доби до 11 міс (5 хворих), діагностика їх надзвичайно важка. Це пов'язано як з відсутністю патогномонічних ознак захворювання, так і неможливістю дитини об'єктивно оцінити свій стан. Виступаючи в просвіт камер серця, рабдоміоми порушують кардіогемодинаміку, як це буває при вадах венозних або артеріальних клапанних отворів з відповідною клінічною картиною.

Крім того, необхідно підкреслити, що цей гістологічний тип пухлини часто супроводжується ТС кори головного мозку з можливим виникненням епілепсії та порушенням розумового розвитку різного ступеня вираженості. При чому відсутність психоневрологічної симптоматики ТС не виключає як наявності цього захворювання, так і можливості його подальшого розвитку.

У наших спостереженнях прояви порушення функції ЦНС відзначалися у 2 хворих віком 1,5 і 11 міс. Вони виявлялися в першому випадку енцефалопатією з синдромом рухових порушень, у другому - нападами епілептичного характеру. КТ головного мозку показала вогнища зміненої щільності.

Досить часто при рабдоміомі спостерігаються аденоми в сальних залозах та гамартонні вузлики у внутрішніх органах.

При надходженні до стаціонару клінічні прояви захворювання були різними - від незначних до вкрай важких з вираженою задишкою, акроціанозом, тахікардією, значними порушеннями функції серцевого м'яза і низькою фракцією викиду. Найбільш часто при рабдоміомах серця спостерігалась застійна серцева недостатність, яка відзначалася у всіх 8 хворих і була різного ступеня вираженості. Вона виникала в результаті часткової obturaції клапанних отворів з наступним порушенням припливу або відтоку крові з відповідних камер серця. Виразність її залежала також від величини пухлини і ступеня ураження міокарда. Так, виражені прояви застійної серцевої недостатності у вигляді значної задишки, ціанозу, тахікардії та збільшення печінки спостерігалися у 5 дітей з пухлинами ПШ (4) і ЛШ (1). Слід зазначити, що в цих випадках рабдоміоми були представлені поодинокими вузлами, але їх великий розмір і несприятлива локалізація спричинили виражені гемодинамічні порушення. У 3 випадках рабдоміом ПШ подібні ознаки захворювання були менш виражені і, в основному, обмежувалися помірною тахікардією і у 1 хворого незначним ціанозом. Тут рабдоміоми мали мультицентричний характер росту та вражали різні відділи ПШ, включаючи мембранозний, трабекулярний і вихідний. Однак їх розмір і ступінь ураження міокарда були недостатні для появи вираженої симптоматики. Також особливостями даного симптомокомплексу були його рефрактерність до медикаментозної терапії і неухильне прогресування.

З фізикальних даних слід відмітити аускультативну картину, яка у 6 дітей з рабдоміомою імітувала клапанні ураження з характерним систолічним або діастолічним шумом в залежності від локалізації пухлини в порожнині серця. Так, при рабдоміомі ЛШ, що локалізувалась між хордами передньої стулки МК вислуховувався невеликий систолічний шум в проекції верхівки серця. При множинному ураженні ПШ пухлинним процесом аускультативним проявом був систолічний шум на ЛА або на верхівці серця. В одному випадку, не дивлячись на значні ураження ПШ пухлиною, що займала його більшу частину і проростала стулки ТК, шумові прояви захворювання були відсутні. Також були відсутні шумові прояви у дорослого хворого з теж значним правошлуночковим ураженням. Слід зазначити, що дані аускультативні можуть бути єдиним проявом захворювання, проте їх відсутність не свідчить про відсутність пухлини.

Найбільш часто (9 хворих) серед ПНДПС зустрічалася **папілярна фіброеластома**, що вражала, як правило, клапанний апарат серця, але клінічно проявляла себе не в кожному випадку. У двох хворих при ураженні МК спостерігалася задишка, обумовлена виникненням помірної його недостатності внаслідок деформації передньої стулки. Болі стенокардитичного характеру виникли в двох випадках. При цьому, в одному з них пухлина лівої коронарної стулки АК періодично перекривала гирло лівої коронарної артерії, що могло спричинити стенокардію.

Іноді раннім проявом ПФ, що спостерігався в 10% випадків, може бути емболія артеріальних судин. Особливо це викликає настороженість у пацієнтів молодого віку.

Найбільш цікавим з'явився випадок гігантської (4×3×3 см) ПФ у жінки 42 років. Дані за подібні розміри у літературі не були знайдені. Опис цього випадку ми наводимо нижче.

Хвора Ш., 42 років, (і.х. №112) поступила в клініку 15.01.2002 р. зі скаргами на невелику задишку, напади серцебиття і перебої в роботі серця,

які з'явилися з квітня 2001 р. і поступово посилювалися. При цьому хвора відзначала зв'язок серцебиття з положенням тіла та з найбільшою виразністю при знаходженні лежачи на лівому боці. При обстеженні звертали на себе увагу блідість шкірних покривів, протодіастолічний шум і різко посилений І тон в проекції верхівки серця при аускультатії, тахікардія до 100 уд./хв. Ознак застійної серцевої недостатності не було. З боку інших органів і систем, а також результатів лабораторних досліджень патологічних змін не відзначено. Попередній діагноз пухлини ЛП був поставлений при комплексному обстеженні в поліклініці Інституту та візуалізації утворення при ЕхоКГ-дослідженні. (Подальший розгляд випадку, спрямований на визначення особливостей діагностики та хірургічного лікування, буде поданий нижче).

Таким чином, клінічні прояви ПФ можуть бути мізерними і неспецифічними (навіть при великих розмірах пухлини та залежачи більшою мірою від її локалізації), або обмежуються помірними проявами застійної серцевої недостатності та аускультативними особливостями, що пов'язані з локалізацією, об'ємом новоутворення та характером ураження клапанів, яке спостерігається у переважній більшості (8 з 9) випадків. Це може значно ускладнювати первинну діагностику цього захворювання. Інструментальним методом дослідження, що дозволив виявити новоутворення, була ЕхоКГ.

Симптоматика **лейоміофібром** (3 випадки) так само не відрізнялася вираженою клінічною картиною, що було пов'язано з особливостями їх розташування в правих відділах серця. При цьому невелика задишка була присутня у всіх хворих. Шумові прояви відзначені в однієї пацієнтки, де пухлинні маси створювали помірну обструкцію вихідного відділу ПШ. При правопередсердній локалізації (2 пацієнти) місце прикріплення пухлини межувало з фіброзним кільцем ТК, частково захоплюючи його, проте не порушуючи функцію. У цих хворих спостерігалися порушення ритму у вигляді частих передсердних екстрасистол. Усі новоутворення були виявлені

при ЕхоКГ-обстеженні. На один випадок ангіолоймофіброми хотілося б звернути особливу увагу в зв'язку зі значною невідповідністю клінічної картини і ступенем ураження структур серця, яка вимагала протезування ТК. Більш детально це буде описано при розгляді хірургічного лікування ПНДПС (пункт 3.4).

Клінічні прояви **фібром** серця (4 хворих) залежали від локалізації пухлини і її розмірів. В двох випадках інтрамуральний ріст новоутворення з ураженням ПШ і ЛШ супроводжувався порушеннями ритму у вигляді пароксизмів тахікардії в поєднанні з екстрасистолією, а також вираженими дифузними змінами і хронічною гіпоксією міокарда на ЕКГ. Були присутні явища серцевої недостатності у вигляді задишки та ознак правошлуночкової декомпенсації. Правошлуночкова фіброма, що знаходилася у вихідному тракті, при аускультатії імітувала стеноз клапана ЛА. Лівопередсердна локалізація фіброми проявляла себе періодично виникаючими передсердними екстрасистолами. При цьому проявів декомпенсації не спостерігалось в зв'язку з відсутністю obturaції МК.

В одному випадку лівошлуночкової фіброми симптоми захворювання практично були відсутні в зв'язку з верхівковою локалізацією пухлини в порожнині шлуночка, її невеликими розмірами та відсутністю ураження міокарда. Особливості лікування даного пацієнта також представлені нижче (пункт 3.3 та 3.4). Діагностика фібром серця теж проводилася методом ЕхоКГ.

Гемангіома - судинна пухлина, яка не має характерної локалізації і тому зустрічається в будь-якому відділі серця. Клінічна картина в наших 8 випадках залежала також від локалізації і розмірів новоутворення. Ознаки порушення кровообігу за малим і великим колом спостерігалися в двох випадках при лівопередсердній локалізації, а також при ураженні підклапанного апарату МК і проявлялися задишкою, серцебиттям і кашлем. Пошук хворим зручного положення тіла в цих випадках не відзначався. У

одного хворого з гемангіомою вушка ЛП був ексудативний перикардит. При цьому саме симптоматика ексудативного перикардиту була провідною в прояві захворювання, що стало приводом для хірургічного лікування цієї пацієнтки, під час якого і виявили новоутворення. Аускультативно при гемангіомі ЛП і ПШ вислуховувались, відповідно, ледве чутні діастолічний і систолічний шуми, причому систолічний шум при правошлуночковому розташуванні новоутворення значно змінював інтенсивність, аж до повного зникнення, в залежності від положення тіла хворого. Болі в серці різної вираженості турбували 2 хворих з левопередсердною і правошлуночковою пухлиною. Однак ЕКГ не давало даних за гіпоксію міокарда.

Особливий інтерес представляє випадок гемангіоми ЛШ, яка вражала підклапанний апарат передньої стулки МК, значно порушуючи його функцію. Цікава також диференційна діагностика цього захворювання з ехінококовим процесом з проведенням певних хірургічних маніпуляцій для профілактики порушення цілісності новоутворення. Особливості діагностики та хірургічного лікування зазначеного випадку подаються у відповідних частинах роботи.

Ліпоми серця в наших спостереженнях зустрічалися в трьох випадках. При цьому в одному з них пухлина розташовувалася в ПП у вигляді так званої ліпоматозної дегенерації МПП і в двох – інтраміокардіально проростала у стінку ЛШ і ПШ. Клінічна картина при цьому відповідала ступеню ураження серцевих структур жировими масами. Ліпоматозна дегенерація МПП проявлялася вираженими порушеннями гемодинаміки, тому що пухлина значно ускладнювала потрапляння крові в тристулковий отвір. У цієї хворої спостерігалось запаморочення, яке іноді виникало та мало позиційну залежність, також на фоні фібриляції передсердь фіксувалися напади пароксизмальної тахікардії. Ураження ліпомою ПШ так само мало ознаки порушення кровообігу. Напади задишки, серцебиття, фібриляції передсердь явились проявом захворювання, що вимагало проведення ЕхоКГ.

Пухлина значно заповнювала порожнину ПШ, проростаючи його стінку та виходячи назовні, що було остаточно виявлено тільки під час операції (рис. 3.1).

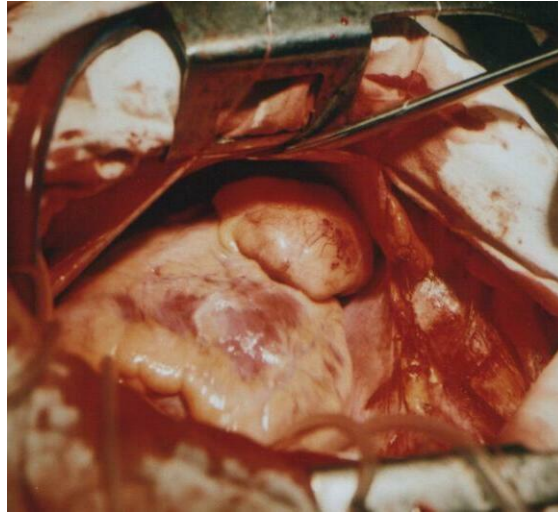


Рис. 3.1. Трансмуральна ліпома ПШ, що локалізувалася в області його верхівки та йде в порожнину серця. З обох сторін до новоутворення щільно примикають коронарні судини.

Анамнез хвороби пацієнтки з трансмуральною ліпомою ЛШ був більше 8 років. Новоутворення виявили при проведенні ЕхоКГ в зв'язку з порушеннями ритму у вигляді пароксизмів шлуночкової тахікардії. При цьому виражених явищ серцевої недостатності не відзначалося. Прогресування нападів супроводжувалося запамороченням і втратами свідомості, що потребувало імплантації кардіовертера - дефібрилятора. Особливості перебігу захворювання у даної пацієнтки приводимо у відповідних розділах. Загалом ліпоми серця у нашому дослідженні, в першу чергу, проявлялися порушеннями ритму (миготлива аритмія, шлуночкова тахікардія).

Таким чином, клінічні прояви ПНДПС вкрай різноманітні і багато в чому залежать від величини, локалізації, характеру ураження серцевих структур і стінок серця (табл. 3.3).

Таблиця 3.3

Клінічні прояви ПНДПС

Симптом або показник	Кількість спостережень	Питома вага від загальної кількості хворих (n=35), %
Задишка	8	22,9
Загальна слабкість, швидка стомлюваність	7	20,0
Серцебиття	7	20,0
Болі в серці	6	17,1
Кашель	5	14,3
Втрата ваги	4	11,4
Ціаноз, акроціаноз	4	11,4
Короткотривала втрата свідомості	2	5,7
Пошук зручного положення тіла хворого	2	5,7
Перикардіальний випіт	1	2,9
Ритм:		
синусовий	33	94,3
фібриляція передсердь	2	5,7
стійка тахікардія	2	5,7
пароксизмальна тахікардія	8	22,9

Аналізуючи наявну симптоматику у пацієнтів з ПНДПС, яка представлена в табл. 3.3, слід зазначити, що відсутність будь-яких клінічних проявів спостерігалася у 11 (31,4%) хворих і захворювання було виявлено або на профілактичному огляді, або запідозрено тільки завдяки невеликому систолічному шуму над ЛА і на верхівці серця. Розвиток застійної серцевої недостатності за великим і малим колом кровообігу (7) при даній патології проявлявся задишкою (8), ціанозом (4), серцебиттям (7), кашлем (5).

Діагностична особливість недостатності кровообігу, яка характерна для міксом серця та полягає в залежності вираженості деяких її проявів від положення тіла хворого, у більшості випадків ПНДПС не спостерігалась. Це пов'язано з меншою рухливістю останніх. Пошук зручного положення тіла, при якому зменшувалася задишка, був відзначений у пацієнта з гігантською ліпомою ПП, що, можливо, було пов'язано з порушенням току крові через ТК. Ще в одному випадку, при рухомій ПФ МК, хвора відмічала позиційну залежність щодо виникнення більш вираженої тахікардії при положенні на лівому боці.

Болі стенокардитичного характеру різної вираженості турбували 6 (17,1%) хворих з інтраміокардіальними ПНДПС (рабдоміома ПШ, фіброма ЛШ, гемангіома ЛП і ЛШ, ліпома ПШ і ЛШ) і, як правило, мали постійний, ниючий характер. У 2 (5,7%) пацієнтів болі іррадіювали в спину, плече і руку. Можна припустити, що природа кардіалгії була пов'язана з ураженням міокарда пухлиною та порушенням його контрактильної здатності з можливим тиском утворення на здоровий серцевий м'яз.

Важливе діагностичне значення для ПС мають напади запаморочення і синкопе. Однак, запаморочення, що пов'язані з обструкцією серцевих клапанів, були мало характерні для малорухомих ПНДПС. У наших спостереженнях воно відзначено тільки у однієї пацієнтки з ліпомою ПП, при чому з позиційною залежністю даного симптому. Ще в одному випадку (ліпома ЛШ) втрата свідомості відбувалася при нападах шлуночкової тахікардії.

Частим проявом ПНДПС були порушення ритму і провідності, зареєстровані у 12 (34,3%) пацієнтів. Вони були представлені стійкими (2) або пароксизмальними (8) тахікардіями в поєднанні з екстрасистолією, вираженими дифузними змінами і хронічною гіпоксією міокарда на ЕКГ. В двох випадках спостерігалась фібриляція передсердь. При цьому, у пацієнтки

з ліпомою ПП на тлі миготливої аритмії виникала пароксизмальна тахікардія. Відповідно синусовий ритм виявлено у 33 (94,3%) хворих.

На особливу увагу заслуговує аускультативна картина. Наявність шуму при ПНДПС часто була зумовлена величиною і локалізацією пухлини. Шумові прояви у хворого з ліпомою ПШ полягали у наявності систолічного і діастолічного шуму в проекції верхівки серця. При гемангіомі ЛП і ПШ вислуховувались, відповідно, ледве чутні діастолічний і систолічний шуми, причому систолічний шум при правошлуночковому розташуванні пухлини значно змінював інтенсивність, аж до повного зникнення, в залежності від положення тіла хворого. ПФ, яка мала великі розміри і уражала МК, аускультативно проявляла себе невеликої інтенсивності систолічним та діастолічним шумом на верхівці з посиленням I тону. Фіброма вихідного тракту ПШ також проявлялася систолічним шумом в проекції ЛА.

Аускультативні прояви були відсутні у 13 (37,1%) з 35 хворих. Лише у хворої при гемангіомі на вушку ЛП супутній ексудативний перикардит проявлявся значною приглушеністю тонів серця.

Загальна реакція організму у вигляді лихоманки, зниження маси тіла, анемії та високої ШОЕ, що характерна для злоякісних ПС і міксом, при ПНДПС виявлялася в меншій мірі. Тільки у 6 пацієнтів відзначалися деякі з цих проявів. Так, виражена загальна слабкість та швидка стомлюваність спостерігалися в однієї пацієнтки з гемангіомою ЛП. Висока ШОЕ (до 37 мм/год) відзначена при рабдоміомі ПШ (1) і ЛШ (1). У пацієнтів з гемангіомою ПШ (3) і ліпомою ПШ (1) була виявлена анемія з вираженою блідістю шкірних покривів і зниженням гемоглобіну до 95 г/л. Температурна реакція, артралгії, міалгії, інші значущі зміни лабораторних показників крові в цій групі хворих не відзначалися.

Ми спробували провести порівняльний аналіз клінічних проявів інтраміокардіальних ПНДПС і таких, які локалізуються на клапанному

апараті серця. При цьому до групи інтраміокардіальних утворень віднесли всі рабдоміоми (8 випадків), а до другої групи – всі ПФ (9 випадків) (табл. 3.4).

Таблиця 3.4

Порівняльні дані клінічних проявів ПНДПС інтраміокардіальної і клапанної локалізації

Симптом або показник	Інтраміокардіальний ріст - рабдоміоми (n=8)		Клапанний ріст - ПФ (n=9)	
	Кількість спостережень	Питома вага, %	Кількість спостережень	Питома вага,%
Задишка	7	87,5	2	22,2
Ціаноз, акроціаноз	5	62,5	-	-
Кашель	5	62,5	-	-
Болі в серці	1	12,5	2	22,2
Пошук зручного положення тіла хворого	-	-	1	11,1
Перикардіальний випіт	-	-	1	11,1
Ритм синусовий	8	100,0	9	100,0

Як видно з представлених в табл. 3.4 даних, у групі з інтраміокардіальними пухлинами в абсолютній більшості випадків захворювання проявлялося такими ознаками застійної серцевої недостатності, як задишка, ціаноз з акроціанозом і кашель. При цьому у другій групі задишка спостерігалася тільки в 22,2% випадків і, в цілому, клінічні прояви були вкрай мізерними. Це свідчить про те, що інтраміокардіальні новоутворення, порушуючи внутрішньосерцеву гемодинаміку, можуть значно впливати на контрактильну здатність міокарда. Що ж стосується іншої групи, то в цьому випадку картина захворювання залежить від ступеня деформації клапанів і, як правило, величини новоутворення. У той же час,

наш досвід показує, що навіть велика (до 4,5 см) пухлина (ПФ) може не викликати значних порушень клапанної функції.

Таким чином, як видно з представлених даних, клінічні прояви ПНДПС не є специфічними. Приблизно у третини хворих симптоми можуть бути відсутні. Це пов'язано з рідкісною обтурацією клапанних отворів, наприклад при ПФ, незважаючи на їх переважну клапанну локалізацію, або гемангіомах, які виявляються частіше на профілактичному огляді. Крім того, при ПНДПС можуть бути практично відсутні конституційні та лабораторні прояви захворювання, які багато в чому характерні для ПНЗПС або міксом, що також може привести до пізнього виявлення патології. Додатково слід звернути увагу на переважне виникнення цих пухлин, особливо рабдоміом, у новонароджених, що ще більш ускладнює виявлення характерних ознак захворювання і своєчасну його діагностику. Але наявність новоутворення серця у дитини можна припустити в зв'язку з неспецифічними шумами при аускультатії, симптомами застійної серцевої недостатності, порушеннями ритму, зниженням ваги з незрозумілих причин.

Тому встановлення правильного діагнозу з визначенням характеру новоутворення у хворих з ПНДПС можливе тільки після використання інструментальних методів дослідження з подальшим гістологічним аналізом.

3.3. Інструментальна діагностика ПНДПС

Для інструментального обстеження при ПНДПС застосовувалися ті ж методи, що і при інших ПС. Їх інформативність залежала від характеру росту пухлини, ступеня ураження міокарда та обструкції клапанних отворів. При цьому провідним методом діагностики була двомірна ЕхоКГ, яка дозволяла з високим ступенем надійності і точності діагностувати неоплазми як з внутрішньопроектним, так і з інвазивним характером росту.

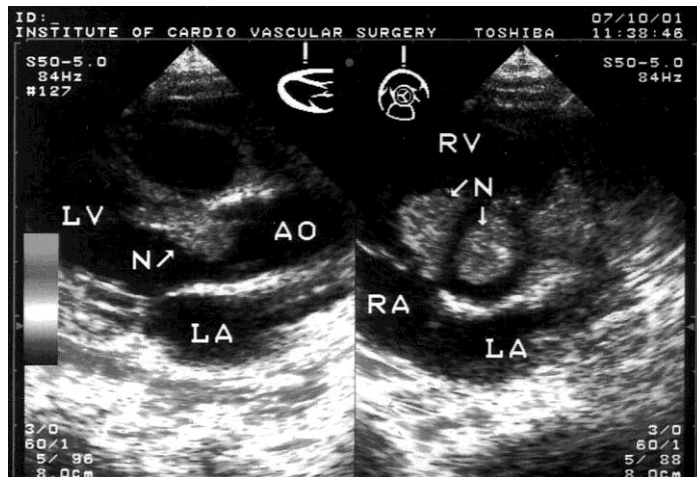
З огляду на невелику кількість ПНДПС, ми індивідуально обговоримо дані інструментальних методів дослідження для кожного типу

новоутворення. Також зауважимо, що оскільки клінічні прояви таких пухлин часто дуже мізерні і не інформативні, первинне виявлення патології не рідко відбувалося на профілактичних оглядах.

При **рабдоміомі** ЕКГ-зміни були зареєстровані у всіх 8 хворих. У одного з них, з ураженням ЛШ, вони були представлені помірною тахікардією з ознаками незначного перевантаження ЛШ. У решти 7 хворих з рабдоміомою ПШ ЕКГ-ознаки, в основному, залежали від локалізації пухлини і ступеня ураження міокарда. Так, в 3 випадках з множинними рабдоміомами ПШ, включаючи ураження МПП, були виявлені блокада правої ніжки пучка Гіса з політопною екстрасистолією. В одному з них відзначалися ознаки гіпоксії міокарда. У пацієнтки зі значним ураженням пухлиною ПШ відхилення ЕКГ полягали у тахікардії і вираженій гіпоксії міокарда зі значним зниженням вольтажу. Помірна гіпертрофія ПШ з дифузними змінами міокарда відзначалася у пацієнта з рабдоміомою у вихідному тракті ПШ.

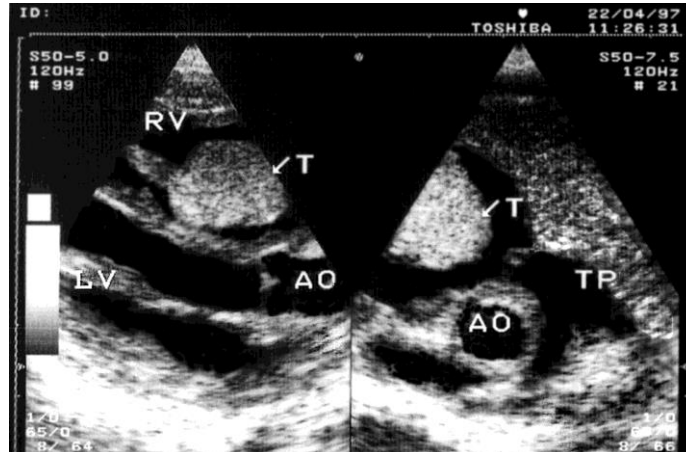
Рентгенологічне дослідження у дітей з рабдоміомами серця було малоінформативне. Тільки в двох випадках виявлено збільшення тіні серця, однак будь-якої деформації контурів не відзначалося. У дорослої хворої з великим ураженням рабдоміомою ПШ на рентгенограмі, в прямій проекції, виявлено збільшення і деформація контурів серця, що додавало йому незвично округлу форму по лівому контуру. При цьому при рентгеноскопії амплітуда скорочень в цьому місці була знижена.

ЕхоКГ-картина рабдоміом, що виходять з міокарда, характеризувалася наявністю множинних об'ємних утворень підвищеної ехогенності з чіткими межами в товщі стінки ПШ або ЛШ або виступаючих в просвіт шлуночків. Чіткий поверхневий контур пухлини при цьому, як правило, був відсутній (рис. 3.2 і 3.3). Рухливість цих утворень, на відміну від міксом серця, була обмежена тільки систолічним і діастолічним рухом відповідного відділу серця, де вони розташовувалися. Розмір пухлин коливався від 0,7 до 2 см.



Умовні позначення: *N* - рабдоміома; *LV* - лівий шлуночок; *LA* - ліве передсердя; *AO* - аорта; *RV* - правий шлуночок; *RA* - праве передсердя.

Рис. 3.2. Ехокардіограма хворого Д., 1,5 міс(і.х. №3534) з рабдоміомою МШП, що викликала обструкцію вихідного тракту ЛШ. Зліва - парастернальна поздовжня проекція, праворуч - поперечний зріз на рівні вихідного тракту ЛШ.



Умовні позначення: *T* - рабдоміома; *LV* - лівий шлуночок; *AO* - аорта; *RV* - правий шлуночок; *TP* - легенева артерія.

Рис. 3.3. Ехокардіограма хворого М., 1 міс, (і.х. №1269) з рабдоміомою ПШ з частковою обструкцією вихідного тракту. Зліва - парастернальна поздовжня проекція, праворуч - поперечний зріз на рівні магістральних судин.

При цьому правошлуночкові новоутворення в 3 випадках частково обтурували вихідний тракт ПШ та в одному - приливний його відділ. Рабдоміома ЛШ локалізувалась в вихідному тракті, створюючи помірну його обструкцію з градієнтом систолічного тиску 27 мм рт. ст.

Тільки в одному випадку при ураженні рабдоміомою передньої стінки ПШ у дорослої пацієнтки локація цієї ділянки була утруднена, що вимагало проведення катетеризації серця для правильної постановки діагнозу.

Дані інструментальних методів дослідження хворих з **гемангіомами** серця в деяких випадках також залежали від локалізації новоутворень та характеру і ступеня ураження міокарда. Так, у пацієнтки з великим ураженням ЛП і деформацією МК відзначалася виражена тахікардія (до 110 уд./хв) та дифузні зміни міокарда. У другій хворій з гемангіомою вушка ЛП і клінікою ексудативного перикардиту на ЕКГ були присутні ознаки хронічної недостатності коронарного кровообігу, зниження вольтажу зубців, що, очевидно, було обумовлено здавленням серця перикардіальною рідиною. У хворого з гемангіомою підклапанного апарату МК відзначалися ознаки перевантаження ЛП, гіпертрофія ЛШ, екстрасистолія. В інших пацієнтів патологічних змін при цьому методі дослідження виявлено не було.

Виражена рентгенологічна симптоматика при гемангіомах відзначена в 2 випадках. Так, значне загальне збільшення серця зі згладженістю контурів і зниженням амплітуди його пульсації при рентгеноскопії свідчили про ексудативний перикардит, який явився єдиним проявом основного захворювання, зареєстровано у хворій з пухлиною вушка ЛП. В іншому випадку, у разі вираженого ураження новоутворенням ЛП, на рентгенограмі було виявлено значне збільшення серця за рахунок правих його відділів з кістоподобним утворенням, виступаючим вправо. Крім того, на бічній проекції відмічалось значне збільшення тіні серця наперед. Ці ознаки дозволили попередньо зробити висновок про пухлину переднього середостіння.

При ультразвуковому дослідженні хворих пухлина була виявлена у випадку ураження порожнини ПШ. При цьому візуалізувалося рухоме ехопозитивне округле утворення розмірами 27×17 мм, яке флотувало з потоком крові у припливному відділі з незначним проникненням у вихідний відділ і прикріплювалося під передньою стулкою ТК. Додаткових порушень виявлено не було.

Особливий інтерес, на нашу думку, як вже було зазначено вище, представляє інструментальна діагностика гемангіоми підклапанного апарату МК, яку ми зараз хочемо представити.

Пацієнт Р., 61 рік (і.х. №4370), поступив в ДУ "НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України" 20.09.2017 р. з діагнозом: пухлина ЛШ. Діагноз був поставлений в обласному кардіодиспансері, куди пацієнт поступив зі скаргами на загальну слабкість, швидку стомлюваність і задишку при невеликому фізичному навантаженні, епізоди прискореного серцебиття, болі в області серця. При проведенні ЕхоКГ в порожнині ЛШ було виявлено рухливе новоутворення, безпосередньо пов'язане з МК, у зв'язку з чим пацієнт був направлений до кардіохірурга.

При огляді хворого ознак застійної серцевої недостатності не відзначалося. При аускультатії вислуховувався систолічний шум на верхівці серця. На ЕКГ реєструвався синусовий ритм з частотою 61 уд./хв, помірна гіпертрофія ЛШ і ЛП, екстрасистоля. При проведенні двомірної трансторакальної ЕхоКГ в порожнині ЛШ на підклапанному апараті МК лоціювалось рухливе кістоподібне утворення неясної етіології, яке не викликало обструкції лівого атріовентрикулярного отвору (рис. 3.4). Зворотний тік через МК - до вираженого (рис. 3.5). Порожнина ЛП збільшена до 4,8 см в діаметрі. Не можна виключити ехінококове ураження медіального папілярного м'язу. Для уточнення діагнозу рекомендована КТ.

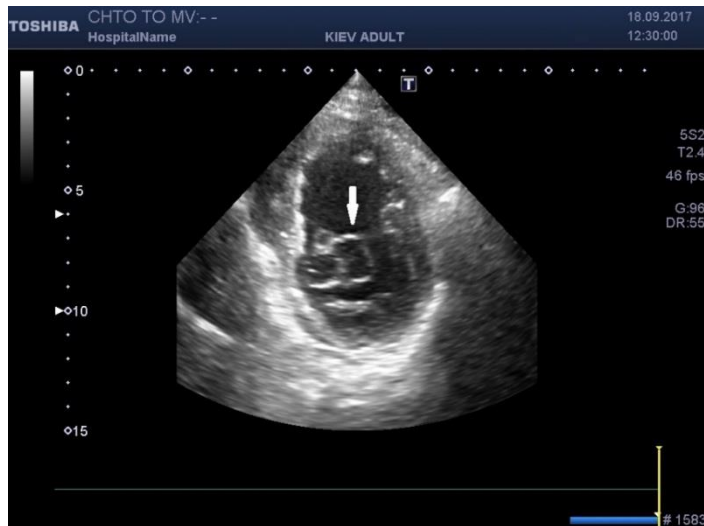


Рис. 3.4. Ехокардіограма при парастернальній позиції датчика за короткою віссю серця (стрілкою вказано новоутворення в порожнині ЛШ).



Рис. 3.5. Кольорова доплер-ехокардіограма при чотирикамерній апікальній позиції датчика. Потік регургітації уздовж бічної стінки ЛП, що поширюється до його "даху".

Проведена пацієнтові КТ з використанням контрасту підтвердила наявність в порожнині ЛШ об'ємного утворення неправильної форми та розмірами 32×29×25 мм, прилеглого до папілярних м'язів, хорд і аортальної

студки МК, без переконливих ознак накопичення контрастної речовини (рис. 3.6).

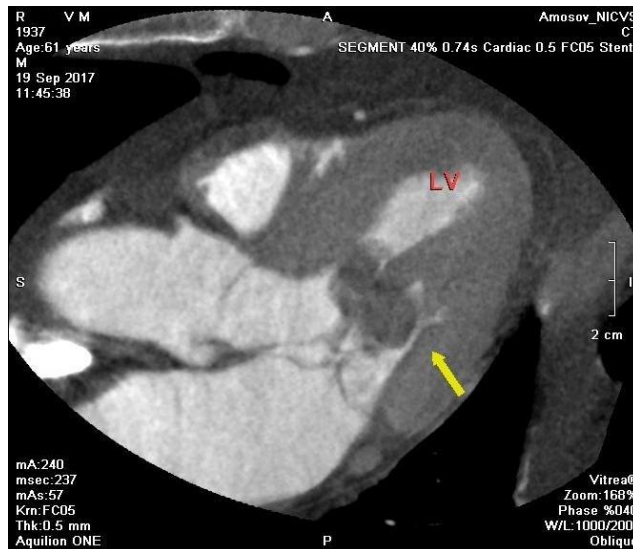


Рис. 3.6. КТ-зображення об'ємного утворення (вказано стрілкою) в порожнині ЛШ, прилеглого до переднього сосочкового папілярного м'язу МК.

КТ-дослідження органів, які найчастіше уражаються при ехінококозі (печінка, легені та ін.), не знайшло ознак вказаного захворювання. Виходячи з цього, було прийнято рішення утриматися від подальших обстежень, а кардіохірургічне втручання провести таким чином, щоб цілісність пухлини не була порушена. (Особливості хірургії будуть представлені в пункті 3.4).

Діагностика інструментальними методами внутрішньом'язових **фібром** серця також є складною. Виходячи з нашого дослідження, у даному аспекті заслуговують на увагу 3 спостереження цієї патології (всього було 4).

В двох пацієнтів мало місце велике ураження верхівкового відділу ЛШ і передньої стінки ПШ. ЕКГ-зміни в першому випадку нагадували помірний ідіопатичний гіпертрофічний субаортальний стеноз та проявлялися помірною гіпертрофією ЛШ, хронічною коронарною недостатністю. (Аускультативно

спостерігався систолічний шум малої інтенсивності над верхівкою серця.) При локалізації пухлини в ПШ створювалась картина стенозу ЛА. В обох випадках відзначалися порушення внутрішньошлуночкової провідності з дифузними змінами міокарда.

Рентгенологічно і в першому, і в другому випадку було виявлено збільшення серця за рахунок, відповідно, ЛШ і ПШ. Кардіоторакальний індекс дорівнював 0,62 (фіброма ЛШ) і 0,64 (фіброма ПШ).

ЕхоКГ показала наявність додаткових, об'ємних утворень в зазначених відділах серця, розмірами 5,5×3,0 см і 3,0×2,3 см, інтимно пов'язаних зі стінкою відповідних шлуночків і прямуючих вглиб міокарда. Новоутворення не брали помітної участі в скороченнях серця, а при правошлуночкової локалізації, навпаки, створювалася перешкода виходу крові в ЛА з градієнтом тиску 26 мм рт. ст.

Ще одному випадку фіброми ЛШ, що до того ж відрізнявся безсимптомним перебігом захворювання, ми хотіли б приділити окрему увагу. Цей випадок не тільки цікавий в зв'язку зі складністю діагностики, а й також з вибором тактики подальшого хірургічного лікування, що буде потім докладніше представлено при розгляді хірургічного лікування ПНДПС.

Отже, пацієнт Д., 54 роки (і.х. №3469), поступив в НІССХ імені М.М. Амосова 15.07.2015 р. зі скаргами на невелику задишку, періодично виникаючі болі у ділянці серця, які з'явилися з квітня 2015 р. При огляді хворого відмічена помірна блідість шкірних покривів, при аускультатії тони приглушені, шумів немає, частота пульсу до 80 уд./хв. Ознак застійної серцевої недостатності не було. З боку інших органів і систем, а також лабораторних показників патологічних змін не визначалося. При ЕхоКГ (рис. 3.7) в порожнині ЛШ візуалізується помірно рухоме утворення округлої форми, ймовірно в капсулі, розміром 3,3×2,3 см, яке кріпиться до стінки ЛШ у верхівково-перегородковій ділянці. Визначається мінімальна мітральна недостатність за рахунок неповного змикання стулок клапана.

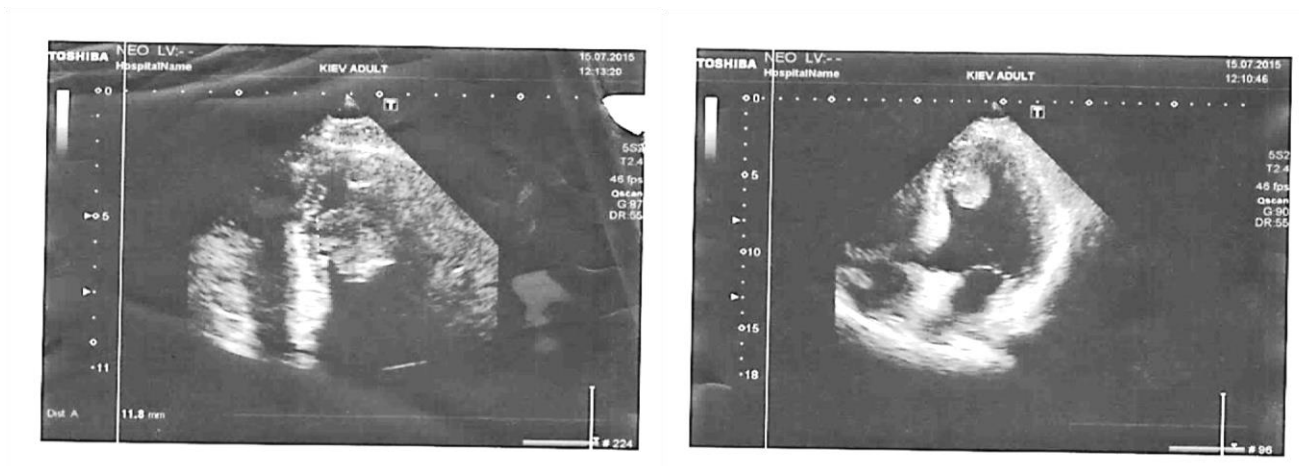


Рис. 3.7. ЕхоКГ при фібромі ЛШ (добре видно утворення, що знаходиться у верхівково – перегородковій ділянці).

Наводимо дані МРТ без поправок: «У порожнині ЛШ визначається новоутворення з чіткими контурами, округлої форми, з високим ступенем мобільності протягом кардіоциклу, що кріпиться до трабекули в ділянці перетинкового сегмента на апікальному рівні. Пухлина розмірами 3,5×3 см, на Т2-зважених зображеннях - однорідний гіперінтенсивний сигнал по відношенню до міокарда. При перфузії визначається нерівномірне накопичення контрасту (виражена гіперперфузія в периферійній зоні на фоні лінійних ділянок, переважно в центральній частині, що добре накопичує контраст). При пізньому контрастуванні – також неоднорідне накопичення контрастної речовини. Висновок: внутрішньопорожнинна пухлина ЛШ (найбільш ймовірно атипова міксома ЛШ з ділянками пристінкового тромбозу/некрозу?)» (рис. 3.8).

КТ з контрастуванням (рис. 3.9) визначила: «Вінцеві артерії без ознак значних стенозів або атеросклеротичних бляшок. У порожнині ЛШ визначається пухлина з чіткими контурами, округлої форми, умовними розмірами 30,5×26,5×25,4 мм. Пухлина рухлива, кріпиться до трабекул в ділянці верхівки ЛШ».



Рис. 3.8. МРТ при фібромі ЛШ.

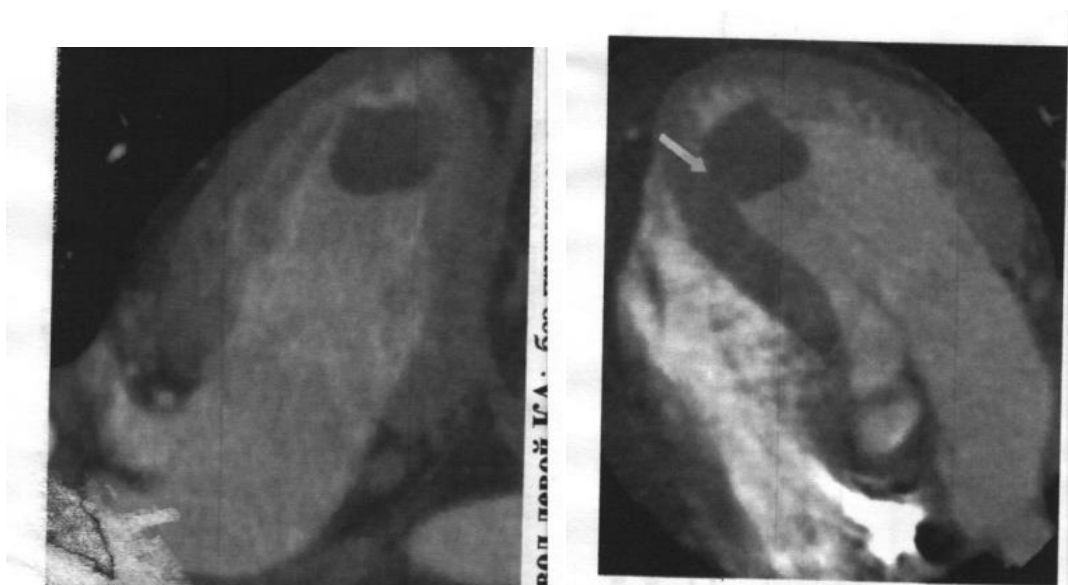


Рис. 3.9. Комп'ютерна томографія з контрастуванням пухлини ЛШ.

Було прийнято рішення про оперативне лікування - видалення новоутворення ЛШ (докладніше нижче).

Серед даних інструментальних методів дослідження щодо ліпом серця, найбільш інформативними були ті, що стосувалися гігантської ліпому ПП,

яка досягала розмірів 15×20×15 см і обтурувала його порожнину. Хвора Н., 30 років (і.х. №586), поступила до НІССХ імені М.М. Амосова 30.01.1985 р. з діагнозом: мітрально-трикуспідальна недостатність, аномалія Ебштейна? При аускультатії відзначений систолічний та діастолічний шум середньої інтенсивності на верхівці серця. Виражені гемодинамічні порушення на ЕКГ зумовили супроводжувались фібриляцією передсердь з порушеннями внутрішньошлуночкової провідності, а також гіпертрофією ПШ і дифузними змінами міокарда. З огляду на відсутність у той час ЕхоКГ, хворій було виконана катетеризація камер серця з ангіографією. При цьому виявлено нерухомий дефект наповнення значно збільшеного ПП, який займав практично всю його порожнину, що було розцінено як масивний тромбоз. Істиний характер новоутворення був визначений тільки під час операції.

Ще дві інтрамуральні ліпони (ПШ і ЛШ) діагностовано за допомогою ЕхоКГ з підтвердженням КТ в одному випадку. Кожна з цих пухлин заслуговує на детальний розгляд в зв'язку з труднощами діагностики і вибору тактики хірургічного лікування.

В першому випадку хворий Б., 34 років (і.х. №3665), поступив в клініку 22.09.2003 р. зі скаргами на невелику задишку, періодично виникаючи болі у ділянці серця, які виникли і поступово посилилися з квітня 2002 р. При огляді пацієнта відмічена помірна блідість шкірних покривів, при аускультатії - дещо приглушені тони серця, шуми не вислуховувались. Ознак застійної серцевої недостатності не було. З боку інших органів і систем, а також лабораторних показників патологічних змін не відзначено. На ЕКГ - миготлива аритмія з частотою 57 уд./хв (з'явилася в 2002 р.), гіпертрофій не має. Рентгенологічне дослідження виявило незначне збільшення серця, яке мало мітральну конфігурацію, визначалось деяке посилення легеневого малюнка (рис. 3.10).

При ЕхоКГ-дослідженні локація правих відділів серця в зв'язку з надмірною вагою пацієнта (108 кг) була утруднена. При цьому в просвіті ПШ

візуалізувалося малорухливе ехопозитивне утворення з нечіткими контурами (рис. 3.11).



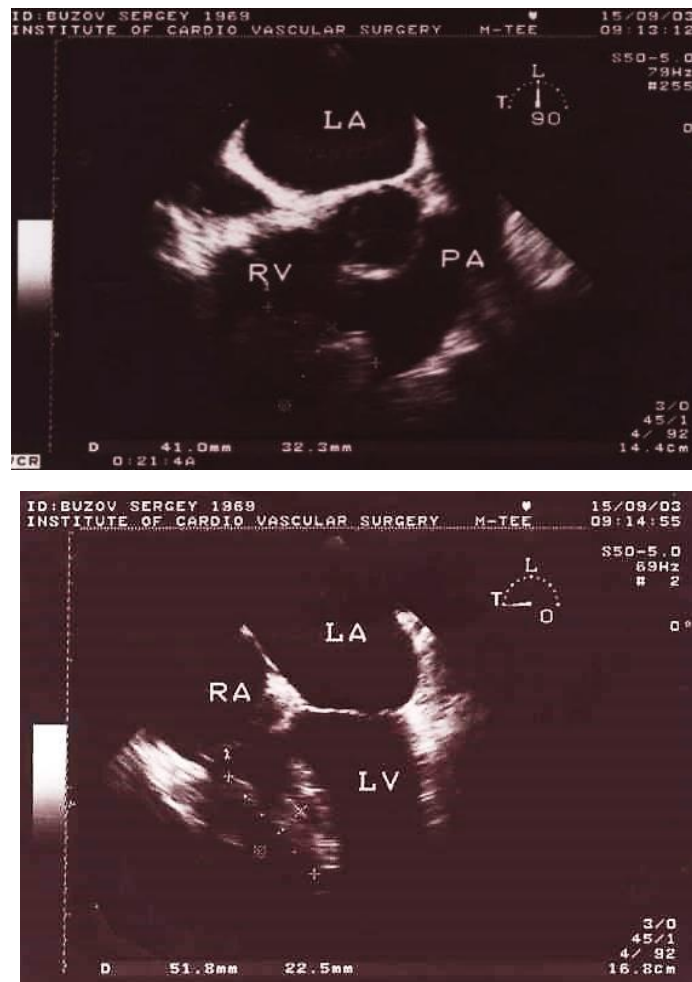
Рис. 3.10. Рентгенограма хворого з ліпомою ПШ (мітральна конфігурація серця).



Умовні позначення: *RA* – праве передсердя; *RV* – правий шлуночок; *LA* – ліве передсердя; *LV* – лівий шлуночок.

Рис. 3.11. Трансторакальна ЕхоКГ при ліпомі ПШ (видно пухлиноподібне утворення в області верхівки шлуночка).

У зв'язку з малою інформативністю трансторакальної ЕхоКГ, а також для уточнення місця прикріплення пухлини, ширини її основи та співвідношення з клапанним апаратом була виконана черезстравохідна ЕхоКГ. Виявлено, що в області верхівки ПШ знаходиться неправильної форми неоднорідне утворення, без чітких країв, розміром 4,1×3,2 см, яке не викликає обструкції ТК і вихідного тракту шлуночка. При цьому місцем прикріплення є як МШП, так і верхівка та стінка ПШ, що свідчить про значну площу ураження(рис. 3.12).



Умовні позначення: RA – праве передсердя; RV – правий шлуночок; LA – ліве передсердя; LV – лівий шлуночок; PA – легенева артерія.

Рис. 3.12. Черезстравохідна ЕхоКГ при ліпомі ПШ (пухлина позначена пунктиром).

Спроба проведення біопсії для уточнення характеру новоутворення водночас з ангіографією, що дозволило б більшою мірою визначитися з характером і обсягом ураження серця, виявилася невдалою. Але при ангіографії порожнини ПШ також візуалізувалося нерухоме новоутворення, з крупнобугристою поверхнею, яке займало більшу її частину, локалізуючись в трабекулярному відділі. При цьому вхідний і вихідний відділи були вільні для проходження крові. Пацієнту було запропоновано хірургічне втручання, метою якого було видалення новоутворення, що мало запобігти можливості подальшої обтурації ТК з визначенням характеру пухлини для більш адекватного лікування. Хворий від операції утримався.

Через півтора року 28.04.2005 р. цей же хворий (і.х. №1991) знову був переведений в НІССХ імені М.М. Амосова з іншої клініки, куди він поступив з нападом тахіарітмії, яка перейшла у фібриляцію шлуночків, і з приводу чого йому там була виконана дефібриляція. При переводі ознак застійної серцевої недостатності не спостерігалось. ЕКГ-дослідження виявило ознаки ішемії передньо-перегородково-верхівкової області, можливо пов'язаної зі здавленням коронарної артерії, та миготливу аритмію. Дослідження в динаміці показало відсутність позитивних змін щодо порушення коронарного кровообігу. Трансторакальна ЕхоКГ виявила в порожнині ПШ малорухоме утворення розміром 4,6×3,7 см, щільно пов'язане з МШП та без вираженої обструкції правого атріовентрикулярного отвору, яке практично повністю заповнювало шлуночок.

З огляду на наявність ЕКГ-ознак порушення коронарного кровообігу, хворому знову проведена катетеризація серця з коронарографією, яка показала відсутність видимих локальних уражень коронарних артерій та хорошу скоротливість ЛШ. Також, у порівнянні з попередніми даними звертало на себе увагу збільшення обсягу заповнення порожнини ПШ з наближенням новоутворення до ТК та загрозою його обструкції. Хворому запропонована операція, про яку піде мова у пункті 3.4.

В іншому випадку (ліпома ЛШ) пацієнтка М., 27 років (і. х. №1622), поступила в клініку 22.03.2019 р. з діагнозом пухлини ЛШ. З анамнезу було відомо, що з 2011 р. хвора страждає від нападів пароксизмальної тахікардії, що супроводжуються синкопе. Після обстеження за місцем проживання із застосуванням КТ виявлені значні трансмуральні ураження ЛШ неясного характеру та встановлений діагноз пухлини серця (рис. 3.13).

Клінічний стан пацієнтки був цілком задовільним, у зв'язку з чим хірургічне лікування визнане недоцільним. Проте, пароксизми тахікардії не зникали та при вагітності (в 2018 р.) почастишали. Також з'явилися напади шлуночкової тахікардії, у зв'язку з чим у 2018 р. в НІССХ імені М.М. Амосова пацієнтці був імплантований кардіовертер-дефібрилятор. Також в умовах Інституту хворій проведено розродження шляхом Кесарева розтину. Терапевтичне лікування нападів порушень ритму було малоефективним - фіксувалися щоденні спрацьовування кардіовертера-дефібрилятора.



Рис. 3.13. КТ – серця при ліпомі ЛШ. Коротка вісь показує велетенську, добре окреслену масу з щільністю жиру (110 HU), яка замінює і розщеплює міокард нижнього і нижнелатерального сегментів ЛШ на базальному і мезовентрикулярному рівні.

При ЕхоКГ в ЛШ визначається нерухоме пухлиноподібне утворення, яке пенетрувало його бічну стінку.

В той же час чергове КТ-дослідження виявило порушення цілісності структури пухлини, обумовлене зниженою, в порівнянні з міокардом, резистентністю її тканини до підвищеного тиску, чого не відзначалося на при попередній КТ (рис. 3.14). Ці дані були розцінені як прогресуюче розшарування пухлинної тканини із загрозою розриву стінки серця.

Анатомічна реконструкція продемонструвала локалізацію і ступінь ураження пухлинною тканиною стінки ЛШ, що не залишило надій на видалення новоутворення (рис. 3.15).

У зв'язку з цим була виконана біопсія пухлинної тканини для остаточного з'ясування її характеру з подальшим розглядом можливості проведення трансплантації серця.

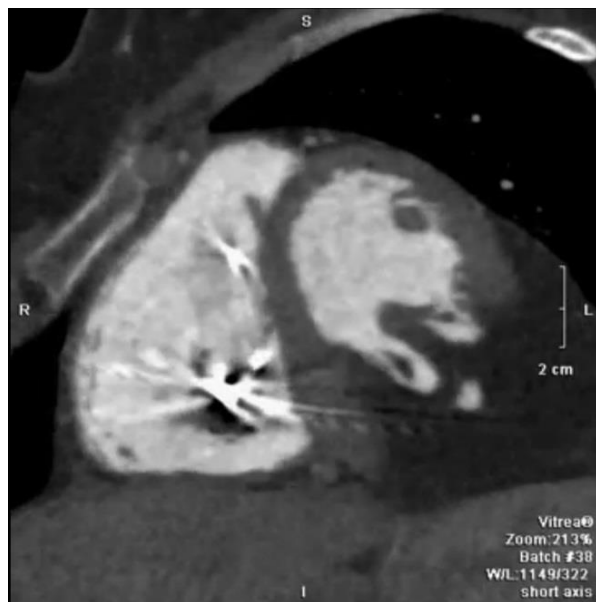


Рис.3.14. КТ серця тієї ж пацієнтки через 8 років. Коротка вісь демонструє витік контрасту у велетенську пухлину ЛШ. Також видно відведений в ПШ електрод, імплантованого кардіовертера-дефібрилятора.

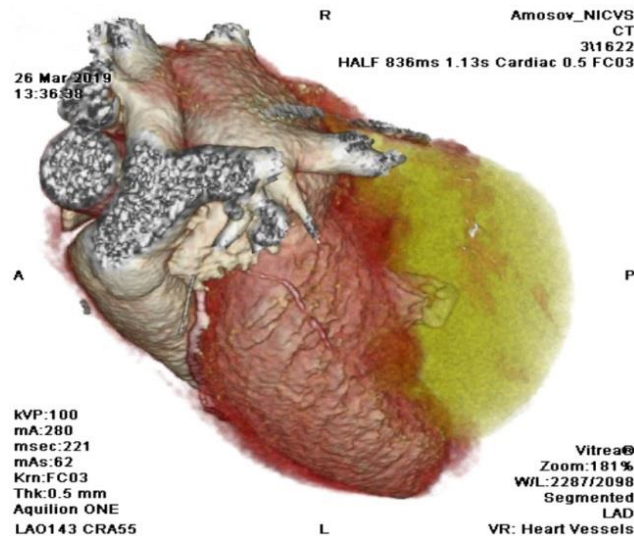


Рис. 3.15. Тривимірна реконструкція показує витік контрастної речовини у велетенську пухлину ЛШ з щільністю жиру (відмічена жовтим кольором).

Характеризуючи інструментальне дослідження при **папілярних фіброеластомах** зазначимо, що в наших хворих вони діагностувалися виключно ЕхоКГ.

У випадку гігантської ПФ у жінки 42 років (див. пункт 3.2) рентгенологічне дослідження виявило незначне збільшення серця та його мітральну конфігурацію з деяким посиленням легеневого малюнка. На ЕКГ - синусовий ритм з частотою 76 уд./хв без ознак гіпертрофії міокарда. При ЕхоКГ в порожнині ЛП і ЛШ лоціювалась пухлина у вигляді пов'язаних між собою ехопозитивних округлих утворень. У систолу пухлина знаходилася у передсерді і відходила від передсердної поверхні передньої стулки МК. У діастолу вона пролабувала в клапанний отвір, практично заповнюючи припливний відділ ЛШ (рис. 3.16).

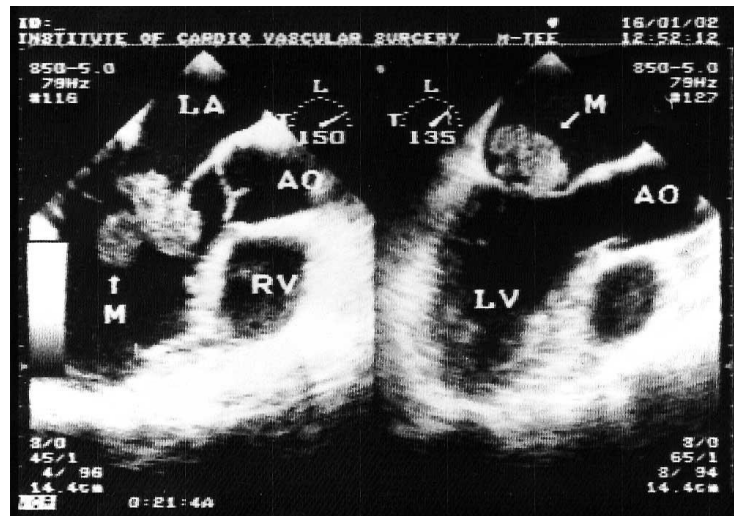


Умовні позначення: *M* – пухлина; *RV*-правий шлуночок ; *LA* - ліве передсердя; *LV* - лівий шлуночок; *AO* - аорта.

Рис. 3.16. ЕхоКГ хворої з ПФ в парастернальній позиції по довгій вісі. Праворуч - систола, зліва - діастола.

Пухлина кріпилася на ніжці, мала аморфні контури, мінливі в процесі руху, та розміри в фазу діастоли 3,5×2,5 см. Її внутрішня структура була неоднорідною, з включеннями у вигляді кіст і ділянок фіброзу, кальцінозу. Згідно з переліченими ознаками (прикріплення на ніжці, висока рухливість, неоднорідна структура з включеннями кіст, наявність кальцінозу, аморфна структура з множинними фрагментами) пухлина була первинно діагностована як атипова міксома. Відсутність ознак капсули новоутворення передбачала можливість його фрагментації із загрозою емболії. Діаметр ЛПІ був незначно збільшений до 3,7 см. Скорочення і розміри ЛШІ в межах норми. Діастолічний градієнт тиску між ЛПІ і ЛШІ, визначений при доплер-ЕхоКГ, становив 22 мм рт. ст., що свідчило про виражену обструкцію МК. Супутня мітральна недостатність, що виникла в результаті травматизації стулок МК пухлиною, оцінена як невелика. Відзначалася легенева гіпертензія - тиск в ПШІ близько 35 - 40 мм рт. ст. Для уточнення місця прикріплення

неоплазми, ширини її ніжки і ступеня супутньої мітральної недостатності була виконана трансозофагеальна ЕхоКГ (рис. 3.17).

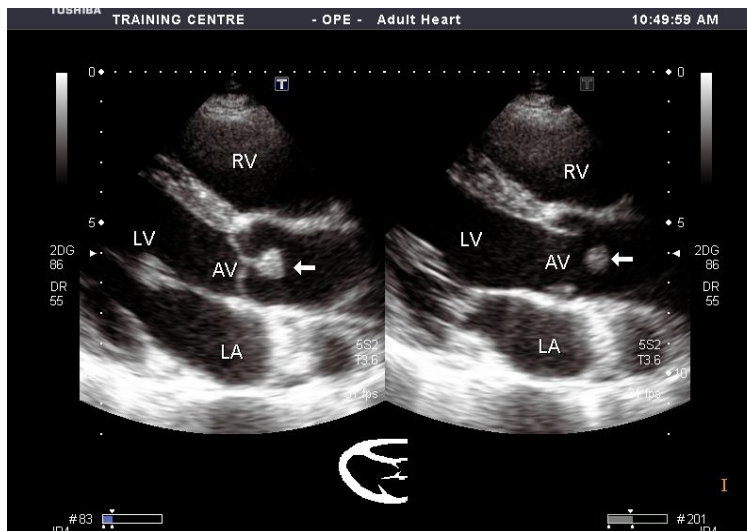


Умовні позначення: *M* – пухлина; *RV*-правий шлуночок ; *LA* - ліве передсердя; *LV* - лівий шлуночок; *AO* - аорта.

Рис. 3.17. Трансозофагеальна ЕхоКГ хворої з ПФ в позиції датчика за довгою віссю. Праворуч – стан пухлини в систолу, зліва - в діастолу.

За даними методу пухлина прикріплювалася широкою основою до центрального сегменту передньої стулки МК і через значне механічне навантаження викликала її пролапс з невеликою мітральною недостатністю. Стан МК дозволяв виконати клапанозберігаючу операцію (пункт 3.4).

Верифікація інших ПФ також здійснювалася за допомогою ЕхоКГ-досліджень, при яких новоутворення здебільшого виявляли на стулках МК або АК (рис. 3.18). Тільки в одному з 9 спостережених нами випадків новоутворення локалізувалося на папілярному м'язі МК (рис. 3.19). При цьому функція клапанів частіше за все не порушувалася, або відзначалася невелика їх недостатність, гемодинамічно не значуща.



Умовні позначення: LA - ліве передсердя; LV лівий шлуночок; AV - аортальний клапан; RV – правий шлуночок.

Рис. 3.18. ЕхоКГ при ПФ АК в парастернальній позиції датчика поза довгою віссю (пухлина вказана стрілкою). Праворуч - систола, зліва - діастола.



Рис. 3.19. ЕхоКГ при ПФ на папілярному м'язі МК у верхівковій позиції датчика за короткою віссю (пухлина вказана +-пунктир).

В жодному випадку діагностики ПФ такі методи, як КТ і МРТ, не застосовувались.

Будь-якої специфіки щодо візуалізації при інструментальному дослідженні трьох **лейоміофібром** серця не спостерігалось, і ці пухлини були випадковими знахідками під час проведення профілактичного огляду. Особливості діагностики ангіолейоміофіброми, що потребувала протезування ТК, як вже було зазначено вище, представлені при розгляді хірургічного лікування ПНДПС (пункт 3.4).

Таким чином, узагальнюючи наші дослідження, можна прийти до висновку, що усі методи клінічного обстеження хворих з ПНДПС не дають впевненості в правильному діагнозі у зв'язку з великим спектром неспецифічних для даного захворювання клінічних проявів. З іншого боку, певні ознаки, наприклад шумові феномени, можуть бути відсутні навіть при великому обсязі серця та локалізації пухлини на клапаному апараті. Тому необхідно пам'ятати про інформативність інструментальних методів дослідження, які дозволяють візуалізувати утворення або спростувати його наявність, що і було підтверджено у наведених нами клінічних випадках.

Провідна роль у діагностиці та диференційній діагностиці належить двомірній ЕхоКГ, в тому числі і трансезофагеальній. Маючи високу роздільну здатність, цей метод досить точно визначає локалізацію, розміри, інвазивний характер зростання при таких пухлинах, як рабдоміоми і фіброми серця, папілярні фіброеластоми, гемангіоми, а також функціональний стан клапанного апарату і скоротливу здатність міокарда. Диференційна діагностика ПНДПС може бути заснована, в основному, на характері зростання пухлини, її рухливості, зв'язку з клапанним апаратом і найбільш реально можлива для новоутворень з характерним інвазивним ростом (рабдоміома, фіброма). КТ- та МРТ-дослідження дають додаткову інформацію, що дозволяє ретельніше підготуватись до хірургічного лікування. Разом з тим слід зазначити, що, за нашим досвідом, потреба в

застосуванні таких методів мінімальна (8,8%). Остаточний діагноз про вид новоутворення ставиться тільки під час хірургічного втручання та після патогістологічного дослідження.

3.4. Хірургічне лікування ПНДПС

Хірургія хворих з ПНДПС вивчена менш детально, ніж з такими поширеними неоплазмами, якими є міксони. На особливу увагу заслуговують операції при доброякісних неоплазмах з інтраміокардіальним характером росту, що обумовлює значні складності оперативної техніки, проблему вибору оптимального обсягу втручання при одночасній вимозі максимального збереження як клапанного апарату та коронарних судин, так і скорочувальної здатності міокарда. Слід зазначити, що немає певних стандартів в техніці виконання операції з видалення таких новоутворень, оскільки кожен випадок унікальний і відразу визначити обсяг втручання вкрай складно. Найчастіше це відбувається безпосередньо під час операції. З 35 хворих з ПНДПС, що спостерігалися, хірургічні втручання проведені всім пацієнтам.

Особливості локалізації та зростання пухлини, а також різний обсяг ураження у хворих з **рабдоміомами** серця обумовили необхідність суто індивідуального підходу до втручання з різною тактикою та широким діапазоном хірургічних методик. З онкологічної точки зору ідеальним хірургічним втручанням є радикальне видалення рабдоміоми. Однак його практичному здійсненню можуть перешкоджати виражені вторинні зміни на межі пухлини з прилеглим міокардом, великий розмір і особливості розташування новоутворення, радикальне видалення якого може бути пов'язане з небезпекою пошкодження в'язцевих артерій, клапанного апарату і провідної системи серця, а також погіршення його «насосної» функції. Саме тому в найближчому післяопераційному періоді у подібних хворих часто відзначається низька продуктивність серця, і загальна госпітальна

летальність може бути високою. Тому питання про об'єм хірургічного лікування є головним в хірургії рабдоміом серця.

Усім 8 хворим з рабдоміомами серця було проведено хірургічне лікування. Показанням до операції виявилася обструктивна форма внутрішньопорожнинної пухлини. Тільки в одному випадку (пацієнтка П., 51 рік (і. х. №3979)) ураження рабдоміомою всіх шарів П зробило радикальне хірургічне втручання неможливим і воно було обмежено діагностичною торакотомією та біопсією.

У 5 хворих з множинним ураженням ПШ вузли пухлини локалізувалися в різних його відділах. В одному випадку (хворий С., 11 міс (і.х. №2913)) ураженими виявилися вихідний тракт ПШ, фіброзне кільце ТК, ендокард передньої стінки ПШ. У другого хворого (хворий Г., 1,5 міс (і.х. №1226)) пухлина розміром 2×1,5 см локалізувалась на МШП з боку ПШ, досягаючи клапана ЛА. В області верхівки також були виявлені 2 вузлика діаметром 0,5 см кожен. У третього пацієнта (хворий М., 1 міс (і.х. №1269)) множинні желеподібні пухлиноподібні утворення, що проростали в міокард, розміром від 0,3 до 2 см вражали мембранозний, вихідний, трабекулярний відділи МШП, а також стінки ПШ (всього їх було виявлено 7). Всі описані новоутворення, включаючи ще один випадок ураження ПШ, були видалені, по можливості, в межах здорової тканини. Тільки у одного пацієнта два невеликих (до 0,5 см) вузлика, розташованих в області верхівки ПШ, в зв'язку з доброякісним характером, малою величиною, не впливом на гемодинаміку і великими технічними труднощами щодо можливої спроби доступу до них не були видалені. Всі операції при рабдоміомах ПШ виконувалися доступом через ПП.

В одному випадку (пацієнт Д., 1,5 міс (і. х. №3534)) рабдоміома розміром 2×1,5 см розташовувалася в ЛШ між хордами передньої стулки МК. Видалення її виконано з урахуванням збереження підклапанного апарату, тому міжхордальна частина пухлини частково була залишена. Для

оптимального підходу до місця локалізації утворення були використані доступи через ПП і овальне вікно, також додатково була поперечно розсічена аорта, що дозволило виконати оптимальну ревізію МШП.

У одному з наших спостережень (хворий С., 1 доба (і.х. №182)) у пацієнта в тяжкому стані, з вираженою серцевою недостатністю діагностована пухлина, яка була діагностована перинатально, заповнювала всю порожнину ПШ та вражала стулки ТК. Новоутворення було максимально видалено з відновленням цілісності ТК, був при цьому пошкоджений. Однак після завершення ШК спостерігалась виражена серцева слабкість з незадовільною скоротливістю ПШ та атриовентрикулярною блокадою, внаслідок чого пацієнт помер. Фактично причиною смерті тут виявилася "надмірна радикальність" при виконанні операції, яка призвела до значної травми ПШ і критично зменшила його скоротливу здатність. У даному випадку радикальне видалення рабдоміоми серця виявилось невиправданою операцією.

Таким чином, виходячи з вищевикладеного, можна зробити висновок, що хірургічне лікування при рабдоміомах серця обов'язково виконується виключно при їх симптоматичних формах і має паліативний характер. Видалятися повинна лише та частина пухлини, яка призводить до стенозування або оклюзії припливного або вихідного відділу уражених камер серця. Теоретичною основою для таких операцій є морфологічний характер рабдоміоми, яка представляє собою доброякісну пухлину, що відрізняється незначним потенційним ростом, а в деяких спостереженнях – повільною спонтанною регресією, яка відбувається з віком. Усвідомлення доброякісності рабдоміоми як пухлини веде до визнання того факту, що можливий негативний результат від її повної резекції може бути більш руйнівним ніж не радикальність операції.

Аналогічна тактика застосовується при видаленні **фібром** серця, що мають також інвазивний характер росту і можуть проникати глибоко в

міокард. Як вже було відмічено вище, у наших 4 спостереженнях фіброми виявлялись у верхівковому відділі ЛШ (2 випадки), передній стінці ПШ та боковій стінці ЛП. Видалення фіброми ЛШ (хворий І., 16 років (і.х. №3834)) проводили доступом через ЛШ, при якому можна було ефективно резеціювати пухлину, що знаходилася на верхівці та зовнішньо-боковій стінці ЛШ. Пухлина дуже щільної консистенції розмірами 6,6×5,5×5,2 см та широкою основою, яка знаходилася в товщі міокарда, видалена єдиним блоком в межах видимих здорових тканин. Патогістологічне дослідження показало, що її поверхня не відмежована капсулою та має зв'язок з міокардом у вигляді фіброзних тяжів, що свідчило про інвазивний характер росту. Тому, за нашим висновком, видалення фіброми до видимих здорових тканин оманливе і практично нездійсненне. Однак, часткове видалення пухлинної тканини такої щільності значно полегшує скоротливість міокарда та покращує клінічний стан хворого, що саме і спостерігалось в даному випадку. Схожий об'єм втручання був при видаленні фіброми передньої стінки ПШ, яка створювала перешкоду кровотоку в ЛА. При цьому, операцію було обмежено, в основному, звільненням вихідного відділу ПШ для чого доступом через ПП виконано економне видалення тканин пухлини.

Фіброма ЛП, розмірами до 7 см, широкою основою кріпилась до фіброзного кільця МК з переходом на його передню стулку і купол ЛП. Після видалення пухлини виникла необхідність пластики дефекта ЛП, що утворився, латкою з аутоперикарду розміром 2×3 см, а також шовної пластики фіброзного кільця і передньої стулки МК з метою їх відновлення.

Більш детально хочемо представити цікавий випадок видалення фіброми верхівки ЛШ, проведеного із застосуванням інструментів для відеоторакоскопічної хірургії у пацієнта Д. 54 років, і.х. №3469 (подробіці діагностики цієї пухлини представлені вище). Після встановлення діагнозу внутрішньопорожнистої пухлини верхівки ЛШ було прийнято рішення про оперативне лікування - видалення новоутворення, яке було виконано

31.07.2015 р. Доступ до пухлини (в стандартних умовах ШК, гіпотермії та кардіоплегії) здійснювався через ПП і МПП, а також аорту. Але, з огляду на локалізацію процесу - верхівкова область ЛШ, для поліпшення його візуалізації застосовувалися 2 відеокамери діаметром 5 мм (вигнута і пряма) і кардіологічний набір для міні-інвазивної хірургії. Рухоме новоутворення овальної конфігурації, до 5 см в діаметрі, білястого кольору, щільно-еластичної консистенції фіксувалося в верхівково-перетинковій області ЛШ. Ніжка пухлини (до 5 мм в діаметрі) являла собою еластичний тяж між основами папілярних м'язів. З огляду на ці дані, виявилось можливим видалити новоутворення без порушення цілісності структур МК, з подальшою обробкою місця фіксації діатермокоагуляцією. Використання відеокамер значно полегшило візуалізацію основи новоутворення. Також, за їх допомогою, в умовах дефіциту простору між папілярними м'язами, було здійснене локальне освітлення (підсвічування) самої пухлини та її основи.

Спочатку новоутворення намагалися мобілізувати звичайними кардіохірургічними інструментами через МК, однак маніпуляції з його стулками (відсунення гачками) представляли значну загрозу їх травматизації з відривом хорд. При цьому візуалізація новоутворення з деталізацією його макроструктури була вкрай незручною. Доступ через аорту мав меншу, але, все одно, істотну небезпеку ятрогенного пошкодження стулок АК гачками. Крім того, при фіксації пінцетом самої пухлини, не залишалось простору для інших інструментів. Досягнути основи пухлини вдалося тільки застосувавши довгі ножиці з набору інструментів для міні-інвазивної хірургії, оскільки вони мають мінімальну товщину. Видалене новоутворення представлене на рис. 3.20.

Післяопераційний період протікав без ускладнень. Хворий був виписаний і скерований під спостереження онколога за місцем проживання.



Рис. 3.20. Макропрепарат фіброми ЛШ.

Таким чином, видалення фібром серця супроводжувалося певними технічними труднощами, які залежали від локалізації та розміру утворення. Загалом, радикальність їх видалення сумнівна у зв'язку з інвазивним характером зростання і спрямована на усунення перешкоди проходженню крові в камерах серця. Це може бути досягнуто подальшим виконанням (за необхідності) додаткових пластичних маніпуляцій для відновлення цілісності структур серця. Також, наш досвід дозволяє рекомендувати застосування торакоскопичних інструментів для видалення фібром важкодоступної локалізації, про що свідчить останній описаний випадок.

Не було значних технічних труднощів при видаленні **гемангіом** ЛП і ПШ. Гемангіома ЛП розміром $1,0 \times 1,0 \times 0,5$ см, що локалізувалася на його вушці, була виявлена випадково, при виконанні операції з приводу ексудативного перикардиту, і була видалена разом з вушком. Гемангіома ПШ розміром $2 \times 1,5 \times 1,5$ см, що прикріплювалася короткою ніжкою до його стінки безпосередньо під передньою стулкою ТК, була вилучена в межах видимих здорових тканин без пошкодження серцевих структур.

Раніше згадувалося про пацієнта з гемангіомою підклапанного апарату

МК, що симулювала ехінококове ураження (пацієнт Р., 61 рік (і.х. №4370)). Видалення її потребувало протезування МК. Особливості операції, яка виконана 22.09.2017 р., наводяться нижче.

Доступ до МК в умовах ШК, помірної гіпотермії та кардіopleгії здійснювали стандартно через поздовжній розріз ПП і МПП. В порожнині ЛШ виявлено утворення із багаточастковою структурою - пухлина виходила з верхівки переднього папілярного м'язу, залучала до себе відповідні хорди та вросла в передню стулку МК, практично захоплюючи половину її площі. Повна візуалізація новоутворення (розміри 5×3×2,5 см), з одночасним збереженням його вихідної цілісності, була досягнута лише після відсікання стулки від фіброзного кільця (рис. 3.21).

Через значне ураження пухлинним процесом структур МК і порушення функції зберегти його не уявлялося можливим. Клапан було видалено разом з верхівкою (в межах незміненої тканини) переднього папілярного м'язу, звідки виходила пухлина, та імпантовано механічний протез.

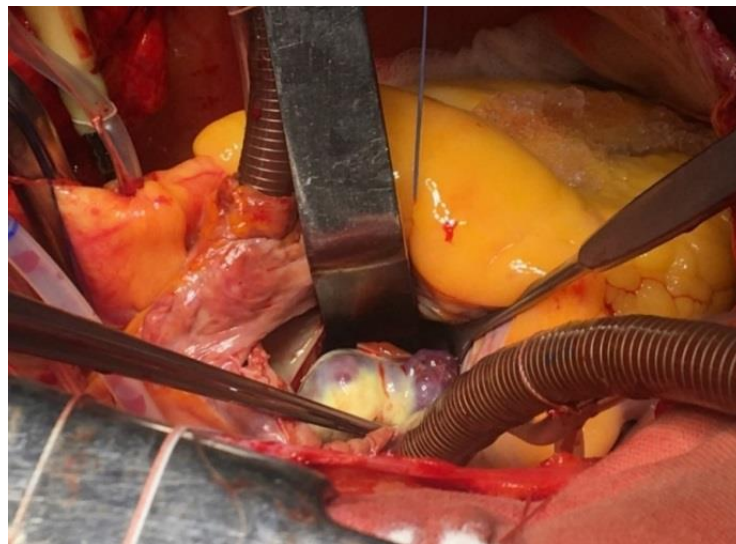


Рис. 3.21. Момент вилучення гемангіоми ЛШ через розріз ПП і МПП.

При цьому була збережена цілісність утворення у зв'язку з підозрою на можливе ехінококове ураження (рис. 3.22).



Рис. 3.22. Макропрепарат гемангіоми ЛШ (видно передню ступку МК і верхівку папілярного м'язу, звідки виходило новоутворення).

Патогістологічне дослідження виявило наявність в ступках МК ознак тривалої гемодинамічної травми з вогнищами жирової дегенерації, а саме новоутворення визначено як кавернозна гемангіома МК з формуванням кров'яної кісти в одній з каверн.

У ранньому післяопераційному періоді відзначалися епізоди фібриляції передсердь, які купірували медикаментозно. В подальшому без ускладнень.

Ще в одному випадку гемангіома ЛП, що прикріплювалась в області гирла правої верхньої легеневої вени, супроводжувалася недостатністю МК ревматичної етіології, що також потребувало його протезування. Гемангіома ПП прикріплювалася між овальною ямкою і гирлом нижньої порожнистої вени (НПВ). При цьому відзначалася значна дилатація фіброзного кільця ТК з порушенням змикання його ступок. Тому після видалення гемангіоми виконана пластика ТК опорним кільцем. Не можна виключити зв'язок між формуванням новоутворення і виникненням недостатності ТК, хоча прямого механічного впливу на клапан не спостерігалось. Інші гемангіоми (у ПШ (2) і у ПП (1)) були видалені без будь-яких особливостей у виконанні операцій.

Втручання з приводу **ліпони** ПП представляло певні технічні труднощі в зв'язку з величезними розмірами новоутворення, яке займало всю порожнину ПП. Операція (в умовах ШК, нормотермії та штучної фібриляції) полягала в видаленні пухлини разом зі стінкою ПП в області міжпередсердної борозни, звідки вона походила.

Інтрамуральне ураження серця ліпоною спостерігалось у 2 хворих (особливості діагностики наведені вище). Хірургічна тактика в цих випадках визначалася характером ураження.

Інтрамуральне ураження ПШ (хворий Б., 35 років, (і.х. №3665, №1991)) було виявлено під час операції. Після розтину перикарда в області верхівки значно збільшеного ПШ виявлено пухлиноподібне утворення жовтого кольору, з круглою основою розміром 6,5×6,5 см, щільно-еластичної консистенції, що піднімалося над поверхнею шлуночка у вигляді гриба (див. рис. 3.1). Слід зауважити, що такий вигляд пухлини, з її частковим розташуванням на поверхні серця, не був діагностованим до операції. З обох сторін до новоутворення щільно примикали коронарні судини. Пальпаторно, також визначалося, що під епікардом пухлина поширюється на міжшлуночкову борозну і верхівку ЛШ. В умовах ШК, гіпотермії та кардіopleгії доступом через ПП і ТК проведена ревізія ПШ, велика частина якого була заповнена аналогічною щільно-еластичною масою жовтого кольору, щільно зрощеною зі стінками шлуночка із залученням папілярних м'язів і частково хорд ТК. Вхід в шлуночок і вихід в ЛА були вільні від новоутворення. Інакше кажучи, виявлене новоутворення заміщувало стінку ПШ на великій площі, проростаючи в його порожнину і підносячись над поверхнею серця.

Пухлина була частково видалена з боку порожнини ПШ і відправлена на гістологічне дослідження. Виконана також часткова мобілізація передньої міжшлуночкової артерії в найбільш підозрілому місці її можливої деформації утворенням. Подальші хірургічні маніпуляції були визнані небезпечними і

безперспективними. Після відновлення серцевої діяльності спостерігалися виражені порушення ритму, що потребували додаткової паралельної перфузії та медикаментозного лікування. ЕКГ-дослідження, проведене відразу після операції, показало наявність гостро виниклої повної блокади правої ніжки пучка Гіса, субендокардіальної гіпоксії міокарда, міграцію водія автоматизму з переходом в миготливу аритмію, часту групову шлуночкову екстрасистолію. Надалі в післяопераційному періоді відбувалася неодноразова зміна ритму - миготливої аритмії та синусового ритму. Описаний випадок демонструє можливу значну небезпеку ураження серця доброякісними новоутвореннями, операбельність яких багато в чому визначається локалізацією та об'ємом ураження міокарда.

При інтрамуральному ураженні ліпомою ЛШ (пацієнтка М., 27 років (і.х. №1622)) діагноз був поставлений після виконання КТ і підтверджений біопсією (рис. 3.23). Хворій виконана трансплантація серця.

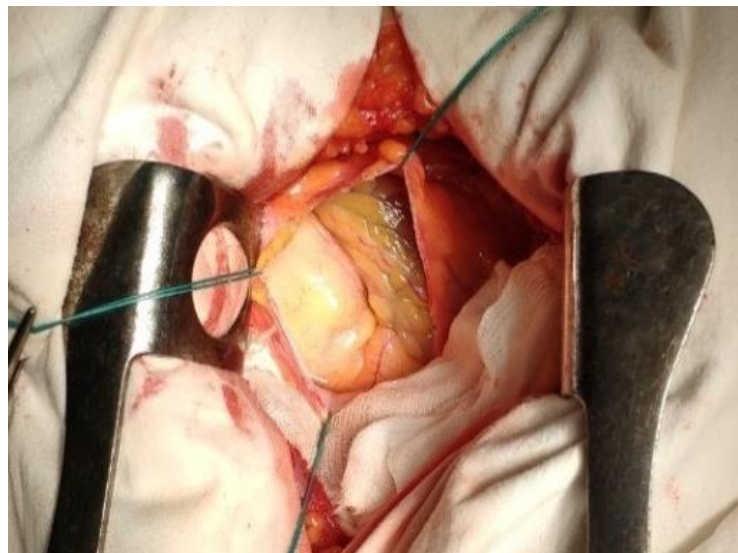


Рис. 3.23. Ліпома ЛШ, що локалізується в ділянці його бокової стінки та заходить в порожнину серця (фото під час біопсії ліптоми ЛШ).

Таким чином, хірургічна тактика при ліпомі серця повинна ґрунтуватися на величині пухлини, її локалізації та наявності значних гемодинамічних порушень, обумовлених інвазивною формою новоутворення. Наш досвід вказує на те, що одним з характерних проявів інвазивної ліпоми серця є порушення серцевого ритму “злоякісного” перебігу (атріовентрикулярна блокада, шлуночкова тахікардія, фібриляція шлуночків), що несе ризик для життя і може вимагати невідкладної трансплантації серця.

Хірургія дев'яти **папілярних фіброеластом** не відрізнялася великою різноманітністю маніпуляцій і в абсолютній більшості випадків (вісім з дев'яти) полягала в ізольованому висіченні новоутворення. З огляду на переважне розташування ПФ на клапанному апараті, а саме на стулках МК і АК, слід було б очікувати порушення функції останніх. Однак цього не спостерігалось, незважаючи на ураження як стулок, так і папілярних м'язів. Тільки в одній хворій, при ураженні новоутворенням розміром 0,9×0,9 см лівої коронарної стулки АК, після його видалення потрібно було виконати зміцнення серпоподібної зв'язки проленовим швом. Наводимо опис цього випадку.

Хвора Г., 56 років, (і.х. №2884) поступила в клініку 14.06.2006 р. зі скаргами на невелику задишку та болі, які періодично виникали в ділянці серця. Попередній діагноз пухлини на стулці АК був поставлений при обстеженні в поліклініці за місцем проживання.

При ЕхоКГ в просвіті аорти лоціювалося ехопозитивне округле утворення з чіткими контурами, розмірами 1×1 см, яке прикріплювалося до лівої коронарної стулки, ближче до її краю, переміщаючись в систолу та діастолу разом з останньою (див. рис. 3.18). З огляду на досить тонку основу новоутворення та мінливість її контурів у процесі руху, передбачалася висока ступінь ймовірності відриву пухлини із загрозою емболії. Згідно з ознаками, виявленими при ЕхоКГ, пухлина була діагностована як ПФ. Вона була висічена доступом через аорту (в умовах ШК, гіпотермії та кардіopleгії) та

представляла собою білувате утворення м'яко-еластичної консистенції, гроноподібної форми з ворсинчастою поверхнею, розміром 0,9×0,9×0,9 см, яке розташовувалося на широкій ніжці (до 0,4 см) на самому краю лівої коронарної стулки АК, поруч з горбком Аранція. Рухливість стулки була збережена.

При висіченні утворення було пошкоджено частину серпоподібної зв'язки з виникненням крайового дефекту стулки, що загрожувало її пролабуванню з розвитком аортальної недостатності. Після зміцнення вказаної зв'язки проленовим швом (prolene 5-0) проба на спроможність клапана показала його хорошу замикальну функцію. Обстеження в післяопераційному періоді також підтвердило компетентність АК.

Особливий інтерес представляє методика проведення операції з приводу гігантської ПФ (див. пункт 3.2 та 3.3). Після візуалізації новоутворення на ЕхоКГ за екстремними показаннями (можлива загроза емболії) в умовах ШК, помірної гіпотермії та кардіopleгії виконано видалення пухлини доступом через ПП та МПП. Попередній огляд серця показав його помірне збільшення за рахунок ЛП і ПШ.

Дана ПФ представляла собою білувате утворення щільно-еластичної консистенції, гроноподібної форми з ворсинчастою поверхнею, розміром 4×3×3 см (рис. 3.24). Пухлина виходила з передньої стулки МК і прикріплювалася в її центральному сегменті короткою ніжкою діаметром до 1 см. При цьому стулка була фіброзована, але рухливість її збережена. Стан МК дозволяв виконати клапанозберігаючу операцію. Після висічення новоутворення в межах видимих здорових тканин з подальшою обробкою пухлинного ложа діатерміокоагуляцією була проведена гідравлічна проба на компетентність клапана, яка показала його хорошу замикальну функцію. Післяопераційна ЕхоКГ виявила відсутність ознак мітральної недостатності, а також нормалізацію розмірів серця.



Рис. 3.24. ПФ передньої стінки МК.

Наводимо також результати іншого клінічного спостереження ПФ, локалізованої на папілярному м'язі МК. Хвора Ж., 56 років (і.х. №127), поступила в НІССХ імені М.М. Амосова 12.01.2017 р. з діагнозом: новоутворення ЛШ. Діагноз був встановлений під час планового профілактичного медичного обстеження, коли при проведенні ЕхоКГ в порожнині ЛШ було виявлено рухливе новоутворення невеликих розмірів. За даними трансторакальної ЕхоКГ в Інституті, в порожнині ЛШ також визначалося рухоме утворення з нечіткими контурами та ознаками фрагментації, без капсули, що виходило з папілярних м'язів МК, мало розміри 1,6×0,8 см - ймовірно ПФ (рис. 3.25). Значна фрагментованість утворення і висока рухливість візуалізованих фрагментів передбачали загрозу їх відриву з подальшими емболічними ускладненнями. Порушень гемодинаміки при цьому не спостерігалось - скорочення і розміри ЛШ були в межах норми, функція МК не страждала, ЛП збільшено незначно (до 4,2 см).

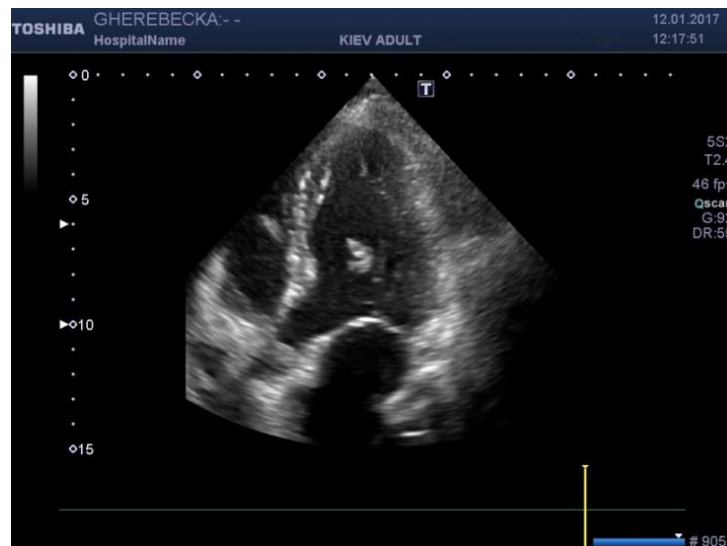


Рис. 3.25. ЕхоКГ-зображення ПФ з фрагментованими краями, що знаходиться в порожнині ЛШ.

З огляду на високий ризик емболічних ускладнень, було прийнято рішення виконати операцію з видалення новоутворення в екстреному порядку. 13.01.2017 р. в умовах ШК, помірної гіпотермії та кардіopleгії доступом через ПП, МПП та мітральний отвір виявлена пухлина гронаподібної форми, м'яко-еластичної консистенції, розмірами $1,7 \times 0,7 \times 0,8$ см. Утворення прикріплювалося короткою ніжкою діаметром 0,8 см до верхівки задньо-медіального папілярного м'язу МК поруч з місцем відходження хорд. Захопивши пінцетом тіло пухлини і дещо відтягнувши його, новоутворення відсікли від папілярного м'язу в межах видимих здорових тканин (рис. 3.26) з подальшою обробкою пухлинного ложа діатермокоагуляцією і прошиванням проленовим швом (prolene 6-0).

З огляду на розташування місця прикріплення новоутворення безпосередньо біля хорд МК була проведена гідравлічна проба на його компетентність, яка показала хорошу замикальну функцію.



Рис. 3.26. Папілярна фіброеластома ЛШ (пінцетом зафіксовано основу пухлини, яка оточена краплею фізіологічного розчину завдяки природній силі поверхневого натягу).

Справжня макроструктура видаленої пухлини, яка представляла собою виражену гіллястість з множинними дрібними і великими відростками, що нагадують гілки дерева, була розглянута після поміщення в чашку Петрі з фізіологічним розчином (рис. 3.27).



Рис. 3.27. Макроструктура видаленої ПФ, вміщеної в фізіологічний розчин.

Проведене патогістологічне дослідження підтвердило передбачуваний характер новоутворення, яке виявилось ПФ.

Демонстрація ще одного випадку представляє можливість збереження МК при видаленні великої ПФ передньої його стулки. Хвора К., 49 років, (і.х. №3299), госпіталізована в НІССХ імені М.М. Амосова 22.06.2009 р. зі скаргами на періодичний біль в ділянці серця, помірну задишку при фізичному навантаженні, напади серцебиття і відчуття перебоїв в роботі серця. Відчуття перебоїв, очевидно епізодів екстрасистолії, які періодично виникали та викликали дискомфорт, пацієнтка відзначала протягом декількох років. Але вони, разом з іншими скаргами, поступово посилювалися з квітня 2009 р. При черговій консультації кардіолога та проведеному ЕхоКГ-дослідженні було виявлено новоутворення на передній стулці МК, що вимагало консультації в кардіохірургічному центрі. Основним методом діагностики ПФ в Інституті була комплексна ЕхоКГ, яка включала двомірне трансторакальне і трансстравохідне дослідження з кольоровим доплерівським картуванням та з індивідуальним підбором перетинів. Пухлина лоціювалася в просвіті лівих відділів серця у вигляді ехопозитивного округлого утворення з чіткими контурами. У систолу вона знаходилася в ЛП і відходила від передсердної поверхні центрального сегмента передньої стулки МК. У діастолу - пролабувала в просвіт МК, частково перекриваючи приплив крові в ЛШ. При цьому відзначалися коливальні рухи утворення разом з передньою стулкою МК, що підтверджувало його прикріплення до цієї стулки. Новоутворення мало аморфні контури, мінливі в процесі руху та розміри 1,9×1,1 см. Відсутність ознак капсули передбачало можливість фрагментації із загрозою емболії. Діаметр ЛП складав 3,5 см. Скорочення і розміри ЛШ також були в межах норми. Діастолічний градієнт тиску між ЛП і ЛШ дорівнював 5 мм рт. ст. і свідчив про незначну обструкцію МК. Супутня мітральна недостатність, яка виникла через деформацію передньої стулки МК пухлиною, була оцінена як

невелика, що не викликала порушення гемодинаміки. Для уточнення місця прикріплення пухлини, ширини її ніжки і ступеня супутньої мітральної недостатності була виконана транстравохідна ЕхоКГ, яка підтвердила дані трансторакальної ЕхоКГ та виявила тонку ніжку неоплазми. Був поставлений діагноз: ПФ. Стан МК дозволяв виконати клапанозберігаючу операцію.

З огляду на виражену рухливість новоутворення та ймовірність його часткового або повного відриву, оперативне лікування вирішено проводити негайно. 24.06.2009 р. в умовах ШК, помірної гіпотермії та кардіopleгії доступом через ПП і МПП експоновано МК. Пухлина знаходилася в центральному сегменті його передньої стулки на короткій і тонкій ніжці діаметром до 0,5 см. Вона являла собою білувате утворення дольчатої форми з безліччю округлих розростань, щільно-еластичної консистенції, розміром 2,5×2×1,8 см. Рухливість утворення щодо стулки була обмежена завдяки практично інтимному зв'язку між ними. При цьому стулка була фіброзована, однак рухливість її збережена (рис. 3.28).

Новоутворення було відсічене від стулки в межах видимих здорових тканин з подальшою щадною обробкою пухлинної основи діатермокоагуляцією (рис. 3.29). Гідравлічна проба на компетентність клапана показала його хорошу замикальну функцію.

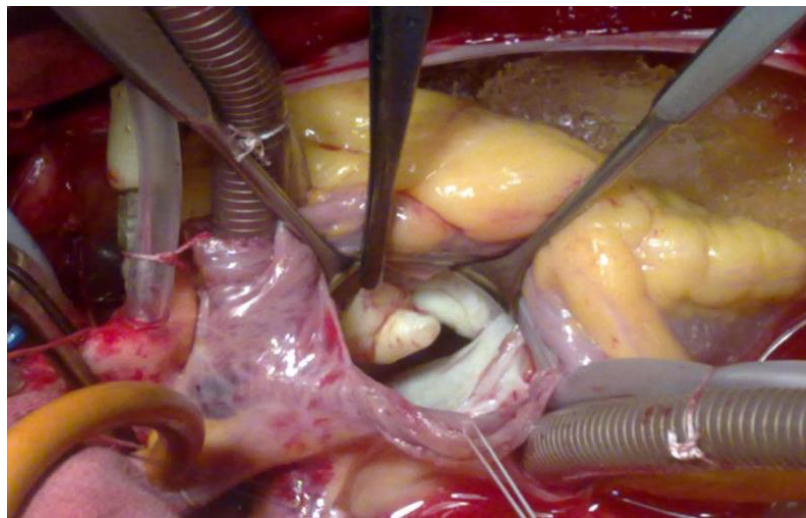


Рис. 3.28. ПФ центрального сегменту передньої стулки МК (пінцет спрямований на тіло новоутворення, правіше розташована стулка МК).



Рис. 3.29. ПФ передньої стулки МК.

Найближчий післяопераційний період протікав без ускладнень. При контрольній ЕхоКГ ознак мітральної недостатності не було.

З представлених даних випливає, що виявлення внутрішньосерцевого рухомого новоутворення фрагментованої структури, що є характерним для ПФ, завжди викликає необхідність екстреного хірургічного втручання, спрямованого на радикальне видалення пухлини. Також, дані нашого дослідження свідчать про ймовірність значного ураження клапанів серця при ПФ, однак в усіх випадках клапанний апарат при втручанні залишався збереженим. Імовірність протезування клапанів при ПФ дуже низька.

Хірургічне лікування трьох **лейоміофібром** не викликало особливих труднощів. У двох випадках операція полягала у простому видаленні утворень, що кріпились до здорового міокарду стінок ПП. Ще один з прикладів діагностики та хірургічного втручання представимо нижче, оскільки даний випадок цікавий незвичайним ураженням ТК. Хвора П., 54 роки (і.х. №5199), поступила в клініку 09.10.2014 р. в задовільному стані зі скаргами на задишку при фізичному навантаженні та напади серцебиття. При огляді відмічена незначна блідість шкірних покривів, ознак застійної серцевої недостатності не було. При аускультатії вислуховувався невеликий

систолічний шум над верхівкою серця. На ЕКГ реєструвався синусовий ритм з частотою 71 уд./хв, помірна гіпертрофія ЛП і ЛШ та неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. При ЕхоКГ в порожнині ПШ візуалізувалися об'ємні, рухливі пухлиноподібні утворення розміром до 6 см, з місцем фіксації в області основи ТК (приточний відділ шлуночка) (рис. 3.30).



Рис. 3.30. ЕхоКГ при лейоміофібромі серця при парастернальній позиції датчика за короткою віссю серця (стрілкою вказано новоутворення в порожнині ПШ).

У момент систоли пухлина пролабувала у вихідний тракт ПШ і ЛА. При цьому градієнт систолічного тиску у вихідному тракті дорівнював 40 мм рт. ст., а тиск в ПШ - 60 мм рт. ст. (рис. 3.31). При доплер-ЕхоКГ дослідженні на ТК визначався помірний зворотний тік.

З боку інших органів і систем, а також результатів лабораторних досліджень змін не виявлено.

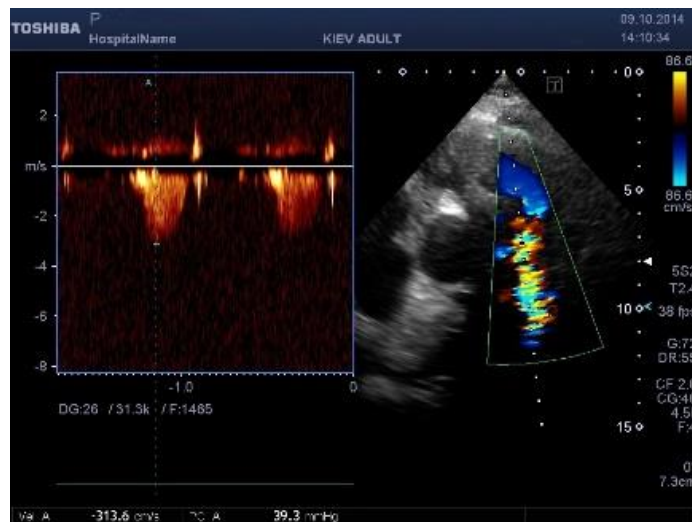


Рис. 3.31 Кольорова доплер-ЕхоКГ при лейоміофібромі серця при парастернальній позиції датчика за короткою віссю серця. Систолічний градієнт тиску і турбулентний потік крові в вихідному тракті ПШ.

10.10.2014 р. за невідкладними показами була виконана операція, спрямована на видалення пухлини. При візуальному огляді серця відзначено збільшення його розмірів за рахунок ПП. В умовах ШК, гіпотермії та кардіopleгії доступом через ПП проведена ревізія ТК і ПШ. У порожнині останнього виявлена багатокomпонентна, вузлова пухлина щільної консистенції загальним розміром 6×6×2 см. При цьому передня і задня стулки ТК разом із хордальним апаратом і єдиним папілярним м'язом були безпосередньо залученими в патологічний процес (рис. 3.32).

Спроби відсепарувати утворення від клапанних структур виявилися безуспішними. У зв'язку з цим для досягнення радикальності операції було прийнято рішення про висічення клапана з подальшим його протезуванням механічним протезом. Вилучена пухлина була представлена п'ятьма фрагментами довжиною від 2 до 2,5 см, з'єднаними між собою за типом "виноградної грони". Фрагменти мали гладку, блискучу і білясту поверхню, на розрізі сірувато-білу. Консистенція пухлинної тканини дуже щільна (рис. 3.33).

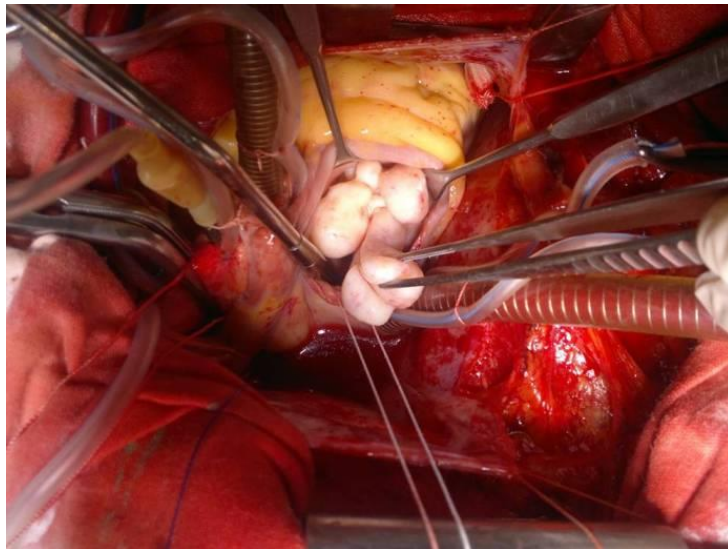


Рис. 3.32. Момент вилучення лейоміофіброми через розріз ПП.



Рис. 3.33. Макроперат лейоміофіброми серця (видно фрагмент передньої стулки ТК разом з хордами).

При контрольній ЕхоКГ фрагментів пухлини і додаткових утворень в порожнинах серця не виявлено. Градієнт тиску на протезі ТК дорівнював 4 мм рт. ст., функція протеза не порушена. Дані, що отримані під час

патогістологічного дослідження, дозволили верифікувати зазначену пухлину як ангіолейоміофіброму.

Таким чином, хірургічна тактика при видаленні лейоміофібром залежала від локалізації пухлини та ступеня залучення у пухлинний процес клапанного апарату, що в одному випадку потребувала заміни клапана.

Підсумовуючи наведену інформацію щодо хірургічного лікування ПНДПС, представляємо таблицю, яка демонструє додаткові маніпуляції, що виконувалися у процесі втручань та свідчать про складність радикального виконання цих операцій (табл. 3.5).

Таблиця 3.5

Додаткові хірургічні маніпуляції при видаленні ПНДПС

Маніпуляція	ПНДПС (n = 35)	
	Кількість випадків	Питома вага, %
Пластика МК	1	2,9
Пластика АК	1	2,9
Пластика ТК	3	8,6
ПМК	2	5,7
ПТК	1	2,9
Пластика МПП (шовна або латкою)	2	5,7
Пластика вихідного тракту ПШ	1	2,9
Всього	11	31,6

Умовні скорочення: ПМК – протезування мітрального клапана; ПТК – протезування тристулкового клапана.

Як видно з представлених в табл. 3.5 даних, майже третина пацієнтів з ПНДПС потребували додаткових хірургічних маніпуляцій для досягнення радикальності втручання та відновлення функції пошкоджених структур. Це свідчить про те, що, незважаючи на доброякісний характер зростання, сумарна частота пошкодження внутрішньосерцевих структур різного характеру є досить суттєвою, що не може залишатися без відповідної уваги. Так, пластика ТК була потрібна у 8,6% пацієнтів з ПНДПС, протезування МК – у 5,7%, протезування ТК – у 2,9%, пластика МК – у 2,9%. Виконувалися і інші маніпуляції, спрямовані на радикальність і гемодинамічну ефективність. Таким чином, при виконанні операцій з приводу ПНДПС слід володіти всім арсеналом хірургічних прийомів, які часто можуть застосовуватись для отримання максимально позитивного та довготривалого результату.

Таким чином, хірургічна тактика при ПНДПС залежить від величини пухлини, її локалізації, рухливості, ступеня залученості в патологічний процес клапанного апарату і відносини новоутворення безпосередньо до міокарда.

Поширення неоплазми по всьому міокарду, що найчастіше спостерігається при рабдоміомах, фібромах та ліпомах руйнує усі надії кардіохірургів на радикальність лікування. У більшості випадків пухлин з інтрамуральним зростанням повне видалення новоутворення практично неможливо, але висічення обструктивної частини неоплазми є надзвичайно важливою процедурою для життя пацієнта.

Гемангіоми більшою мірою мають внутрішньопорожнинну локалізацію, проте можуть вражати і підклапанний апарат серця, значно порушуючи клапанну функцію. На відміну від них, папілярні фіброеластоми здебільшого вражають клапанний апарат, але, як правило, не призводять до виражених порушень функції клапанів, однак вимагають негайного видалення.

3.5. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНДПС

При виконанні хірургічних втручань, проведених 35 хворим з ПНДПС, як вказувалося раніше, загинув один пацієнт з рабдоміомою ПШ. Летальність склала 2,8%. Причиною смерті стала гостра правошлуночкова недостатність в результаті надмірного радикалізму при видаленні пухлини, що привело до значної травми ПШ і критичного зниження його скорочувальної здатності.

У **ранньому післяопераційному періоді** ускладнень, пов'язаних з роботою серцево судинної системи, у цій групі хворих не спостерігалось, за винятком одного випадку, коли після видалення множинних рабдоміом ПШ в інтраопераційному періоді виникла повна атріовентрикулярна блокада. Відновлення синусового ритму відбулося протягом трьох діб.

Також в одному випадку (після видалення ліпони ПП) перебіг найближчого післяопераційного періоду ускладнила поверхнева раньова інфекція. Ускладнення було виліковано за допомогою антибактеріальної терапії, що проводилася з урахуванням чутливості мікрофлори до антибіотиків, і активної хірургічної тактики, яка полягала в розведенні шкіри та підшкірно-жирової клітковини та відкритому веденні рани до повного її очищення з подальшою хірургічною обробкою і накладанням вторинних швів.

В усіх пацієнтів зникли клінічні та гемодинамічні прояви захворювання, що відзначалися в доопераційному періоді. Тільки в одному випадку після експлоративної торакотомії у пацієнтки з рабдоміомою ПШ зберігався доопераційний стан, однак ознак прогресування хвороби на госпітальному етапі не спостерігалось. Пацієнтка з інтракардіальною ліпомою ЛШ після виконання біопсії була скерована на трансплантацію серця у зв'язку зі злоякісними порушеннями ритму. Решта пацієнтів були виписані в задовільному стані під спостереження кардіологів та педіатрів за місцем проживання.

Віддалені результати хірургічного лікування ПНДПС були вивчені в усіх 34 хворих, що виписалися в терміни від 6 міс до 11 років (в середньому, $3,7 \pm 0,4$ року). За цей період загинули 2 пацієнта. Неоперабельна хвора з великим ураженням рабдоміомою ПШ, яка перенесла експлоративну торакотомію, померла через 3,5 міс після операції від прогресуючої правошлуночкової недостатності. З огляду на дані анамнезу захворювання, від моменту появи клінічних ознак до загибелі хворої пройшло 2,5 роки. Причиною смерті другої пацієнтки (після видалення гігантської ліпони ПП) також стало прогресування серцевої недостатності. Через 3 роки після втручання вона була госпіталізована з приводу виникнення миготливої аритмії зі скаргами на задишку, що посилювалася та серцебиття. Після проведеного консервативного лікування і електроімпульсної терапії синусовий ритм був відновлений і хвора в задовільному стані виписана за місцем проживання. Тільки анкетування дозволило виявити загибель пацієнтки, за словами родичів, від прогресуючої серцево-судинної недостатності через 11 років після операції.

Порушення ритму у вигляді приступів фібриляції передсердь та шлуночкової тахікардії спостерігались у випадку після видалення ліпони ПШ, що значно погіршувало фізичний стан пацієнта. На жаль, зв'язок з ним було втрачено, що, на наш погляд, може бути пов'язано зі смертю хворого. Зафіксовані у віддаленому періоді після видалення ліпом серця “злаякісні” порушення ритму з високою вірогідністю можуть стати причиною загибелі хворих. Методом, що дозволив би покращити стан таких пацієнтів, може бути трансплантація серця.

У решти хворих із вдалими операціями при рабдоміомах, фібромах, гемангіомах, папілярних фіброеластомах серця у віддаленому післяопераційному періоді спостерігалася адекватна і стабільна внутрішньосерцева гемодинаміка і, незважаючи на інвазивний характер зростання цих новоутворень, порушення серцевої діяльності не виникали.

Про радикальність проведених операцій свідчать повторні ЕхоКГ-дослідження, які показали відсутність рецидивів захворювань, що так само супроводжувалося хорошим клінічним станом пацієнтів.

Таким чином, велика різноманітність та варіабельність локалізації ПНДПС, їх розміри, відношення до клапанного апарату і здатність до фрагментації можуть імітувати клінічну картину різних кардіологічних захворювань.

Максимальне використання візуалізуючих методів дослідження дозволяє визначити наявність новоутворення, виявити причину клінічних проявів і порушень кровообігу та встановити правильний діагноз. Рекомендації з хірургічного та терапевтичного лікування пухлини залежать від локалізації процесу, обсягу ураження серцевих структур і специфіки його впливу на внутрішньосерцеву гемодинаміку. Визначальним в ефективності хірургічного лікування ПНДПС є своєчасна діагностика захворювання, що дозволяє радикально провести втручання, забезпечивши при цьому максимальний гемодинамічний ефект. При виконанні операцій з приводу ПНДПС слід володіти всім арсеналом хірургічних маніпуляцій, включаючи торакоскопичну техніку та інструментарій, які часто можуть знадобитися для досягнення технічної та гемодинамічної радикальності операції. Не виключається також і трансплантація серця, як найбільш радикальний метод хірургічного лікування ПНДПС. Дослідження показують, що при вчасній діагностиці та досягненні максимальної радикальності операції рецидиви захворювання не спостерігаються, а тривалість та якість життя хворих можуть не відрізнятися від загальної популяції.

РОЗДІЛ 4. ПЕРВИННІ НЕМІКСОМНІ ЗЛОЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ

4.1. Локалізація та частота виявлення ПНЗПС

Під нашим спостереженням, як вже було зазначено вище, знаходилися 68 хворих з різноманітними видами і локалізацією злоякісних новоутворень серця, які були оперовані у ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України”, починаючи з 1969 року по 01.09.2019 р., та склали 7,2% від загальної кількості (949) спостережуваних пацієнтів із серцевими пухлинами. Вік пацієнтів з ПНЗПС, їх розподіл за статтю та видами утворень в залежності від гістогенезу також були описані вище (див. пункт 2.1).

В табл. 4.1 представлені дані про вік хворих в залежності від виду пухлини. З цієї таблиці видно, що найбільша кількість пацієнтів із злоякісними ПС перебувала у вікових межах від 20 до 40 років. Дітей у віці до 1 року було 5, що склало 7,4%. При цьому, у трьох з них була виявлена рабдоміосаркома, у одного – фібросаркома, ще у одного - ліпосаркома. Ангіосаркома, як найчастіша пухлина, що зустрічалася (23 випадки), спостерігалася у пацієнтів у віці від 11 до 72 років.

Злоякісним процесом уражалися різні камери серця (табл. 4.2). Найбільш часто пухлини локалізувалися в ЛП - 31 випадок, що склало 45,6%. З них 3 випадки припадало на рабдоміосаркоми і 13 на ангіосаркоми. У 2 хворих ЛП вражали міксосаркоми, у 5 – лейоміосаркоми, по 3 випадки - фібросаркома та злоякісна фіброзна гістіоцитомата та 2 випадки низькодиференційованих сарком. Другим за частотою (14,7%) ізольованого ураження злоякісними новоутвореннями виявився ПШ - 10 випадків, де було діагностовано 3 ангіосаркоми, по два випадки злоякісної міксосаркоми та фібросаркоми, по одному – рабдоміосаркоми та двох метастатичних уражень. В 9 випадках (13,2%) (ангіосаркомою (3), рабдоміосаркомою (1),

лейоміосаркомою (2), міксосаркомою (1), хондросаркомою (1), лімфоною (1)) ізольовано уражалося ПП.

Ізольоване ураження ЛШ спостерігалось у 8 (11,8%) хворих – 3 випадки ангіосаркоми і по одному випадку рабдоміосаркоми, хондросаркоми, низькодиференційованої саркоми, мезотеліоми та незрілої тератоми.

Таблиця 4.1

Вік пацієнтів в залежності від виду пухлини

Вид ПНЗПС	Вік пацієнтів (роки)								
	до 1	1-10	11-20	21-30	31-40	41-50	> 51	Всього	
Ангіосаркома	-	-	2	6	6	5	4	23	
Рабдоміосаркома	3	1	1	1	1	1	1	9	
Лейоміосаркома	-	-	-	-	5	1	1	7	
Міксосаркома	-	-	1	1	1	1	2	6	
Фібросаркома	1	-	-	3	-	1	1	6	
Низькодиференційована саркома	-	-	1	-	2	1	1	5	
Хондросаркома	-	-	-	1	-	1	-	2	
Ліпосаркома	1	-	-	-	-	-	-	1	
Злоякісна фіброзна гістіоцитома	-	-	-	-	1	-	3	4	
Лімфома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Мезотеліома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Незріла тератома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Метастаз світлоклітинного раку нирки + семінома	-	-	1	1	-	-	-	2	
Всього:	n	5	1	6	16	16	11	13	68
	%	7,4	1,5	8,8	23,5	23,5	16,2	19,1	100,0

Таблиця 4.2

Локалізація злоякісних ПС

Вид ПНЗПС	Локалізація					Всього	
	ПП	ЛП	ПШ	ЛШ	Багатокамерна локалізація	n	%
Ангіосаркома	3	13	3	3	1	23	33,8
Рабдоміосаркома	1	3	1	1	3	9	13,2
Лейоміосаркома	2	5	-	-	-	7	10,3
Злоякісна міксосаркома	1	2	2	-	1	6	8,8
Фібросаркома	-	3	2	-	1	6	8,8
Низькодиференційована саркома	-	2	-	1	2	5	7,4
Хондросаркома	1	-	-	1	-	2	2,9
Ліпосаркома	-	-	-	-	1	1	1,5
Злоякісна фіброзна гістіоцитома	-	3	-	-	1	4	5,9
Лімфома	1	-	-	-	-	1	1,5
Мезотеліома	-	-	-	1	-	1	1,5
Незріла тератома	-	-	-	1	-	1	1,5
Метастатична	-	-	2	-	-	2	2,9
Всього	N	9	31	10	8	10	68 100%
	%	13,2	45,6	14,7	11,8	14,7	

У 10 (14,7%) хворих з множинною локалізацією злоякісних новоутворень виявлені рабдоміосаркоми (3), ангіосаркома (1), міксосаркома (1), фібросаркома (1), ліпосаркома (1), злоякісна фіброзна гістіоцитома (1) та низькодиференційована саркома (2). При цьому рабдоміосаркоми вражали, відповідно, ЛП і ЛШ, ЛП і ПШ, ЛШ і ПШ. Ангіосаркома була виявлена в ЛП і ЛШ, аналогічно з двома випадками низькодиференційованих сарком, а міксосаркома, як і фібросаркома, - в ПП і ПШ. Ліпосаркома та злоякісна гістіоцитома вражали обидва шлуночка і ПП.

Таким чином, в наших спостереженнях ліві відділи серця вражалися злоякісними новоутвореннями частіше, ніж праві (співвідношення 39 до 19), на відміну від більшості літературних даних, де вказується про більш часте ураження злоякісним процесом правих відділів. До того ж, серед багатокамерних уражень переважали також ліві відділи серця, тому сумарна кількість ПНЗПС у лівих відділах сягає 65%. Отже, на нашу думку, можна зробити припущення, що злоякісні ПС переважно зростають у тих камерах серця, де кров більш оксигенована і тому існують сприятливі умови для їх розвитку.

Всі хворі пройшли повне клінічне обстеження з широким застосуванням інструментальних методів (ЕКГ, рентгенологічне дослідження, ЕхоКГ та, за показаннями, зондування камер серця з ангіографією), причому комплексна ЕхоКГ була вирішальним методом діагностики. Також проведено морфологічне дослідження пухлин в усіх 68 хворих, що дозволило точно визначити злоякісний характер і генез пухлини.

4.2. Клінічні прояви ПНЗПС

Про складність діагностики злоякісних ПС свідчить перелік і частота їх клінічних проявів (табл. 4.3). Діапазон останніх достатньо широкий: від невеликих проявів захворювання до різноманітної за вираженістю застійної серцевої недостатності, порушень ритму серця, больових нападів і багатьох інших.

Найбільш частою клінічною ознакою ПНЗПС була недостатність кровообігу, яка спостерігалася в усіх наших пацієнтів. За нашими даними вираженість недостатності кровообігу визначалася не стільки морфологічною характеристикою злоякісних пухлин, скільки їх внутрішньопорожнинним зростанням і розміром. Саме тому більшість пацієнтів (52), що поступили в клініку з вираженими симптомами застійної серцевої недостатності, були віднесені до III - IV функціонального класу NYHA (табл. 4.4). До II

функціонального класу, в зв'язку з помірною вираженістю симптомів захворювання, були віднесені 7 (11,9%) хворих.

Таблиця 4.3.

Клінічні прояви неміксомних доброякісних та злоякісних пухлин серця

Симптоми	ПНДПС n=35		ПНЗПС n=68	
	n	%	n	%
Загальна слабкість, швидка стомлюваність	7	20,0	50	73,5
Задишка	8	22,9	58	85,3
Втрата ваги	4	11,4	39	57,4
Ціаноз, акроціаноз	4	11,4	24	35,2
Болі в серці	6	17,1	42	61,8
Артралгія та міалгія	-	-	22	32,4
Короткотривала втрата свідомості	2	5,7	4	5,9
Симптом пошуку зручного положення тіла хворого	2	5,7	10	14,7
Кашель	5	14,3	34	50,0
Кровохаркання	-	-	14	20,6
Лихоманка без видимих причин	-	-	34	50,0
Перикардіальний випіт	1	2,9	28	41,2
Асцит	-	-	10	14,7
Емболія (артеріальна)	-	-	1	1,5
Ритм:				
Синусовий	33	94,3	68	100,0
Стійка тахікардія	2	5,7	40	58,8
Пароксизмальна тахікардія	8	22,9	6	8,8

Переважає більшість хворих із злоякісними ураженнями серця мали виражену ступінь недостатності кровообігу по Н.Д. Стражеско і В.Х. Василенко НК - II-Б (38 хворих - 55,9%) і НК - III (19 хворих 27,9%). Особливостями застійної серцевої недостатності були її рефрактерність до медикаментозної терапії і неухильне прогресування при короткому анамнезі захворювання (від 1 - до 10 місяців).

Таблиця 4.4.

Функціональний клас за NYHA у хворих старше 5 років із ПНЗПС

Функціональний клас NYHA	Всього	
	N	%
I	-	-
II	9	14,5
III	34	54,8
IV	19	30,7
Всього	62	100,0

Швидкий розвиток застійної серцевої недостатності у хворих з даною патологією проявлявся у вигляді задишки (29), ціанозу (24), серцебиття (46), кашлю з кровохарканням (14), недостатності за великим колом кровообігу (36).

Задишка різної вираженості була присутня в абсолютній більшості випадків - 58 (85,3%) і була обумовлена не тільки наявністю пухлини, що уражала камери серця і міокард, але і накопиченням рідини в порожнині перикарда з наступним здавленням серця. Мала місце також пухлинна інтоксикація.

Кровохаркання частіше зустрічалося при злоякісних неоплазмах, ніж при міксомах або інших ПНДПС. Цей симптом мали в анамнезі 14 (20,6%) пацієнтів. Однак його не можна віднести до характерної ознаки захворювання, бо кровохаркання може зустрічатися при будь-якій серцевій

патології з легеневою гіпертензією. Болі в ділянці серця різної вираженості турбували більшу частину хворих 42 (61,8%) і мали, як правило, постійний характер. У 18 хворих болі іррадіювали в спину, плече або руку. Можна припустити, що природа кардіалгії може бути пов'язана з ураженням міокарда злоякісною пухлиною, здавленням або проростанням коронарних судин, пухлинною інтоксикацією. Частим проявом злоякісних ПС були порушення ритму і провідності, зареєстровані у 46 (67,7%) хворих. Вони були представлені стійкими (40) або пароксизмальними (6) тахікардіями в сполученні з екстрасистолією, вираженими дифузними змінами і хронічною гіпоксією міокарда. При цьому в усіх випадках спостерігався синусовий ритм.

Емболічний синдром також не був характерним проявом ПНЗПС. Тільки в одному випадку (1,5%) при рухомій ангіосаркомі ЛП була зареєстрована ознака емболії судин нижніх кінцівок. При цьому відзначалися помірна слабкість в нижніх кінцівках, періодично виникаючі болі в литкових м'язах. З огляду на помірну вираженість цих проявів, вдалося обмежитися консервативним лікуванням. На особливу увагу заслуговує аускультативна картина, яка значно відрізнялась від рухомих міксом серця. Наявність шуму при ПНЗПС часто обумовлювало діагностичні помилки, які виникали при первинному зверненні даних пацієнтів до лікарів, що інтерпретували їх у 22 (32,4%) хворих, як набуту або вроджену ваду серця. При цьому клініцистами не враховувалась відсутність чіткого ревматичного анамнезу або даних, які свідчили про наявність вродженої вади серця (давність захворювання, наявність у більшості хворих больового синдрому, більшою мірою не характерного для набутих вад, резистентність декомпенсації кровообігу до медикаментозної терапії).

В 27 (39,7%) випадках аускультативна картина імітувала клапанні ураження серця, які проявлялися систолічним або діастолічним шумом різної локалізації, в залежності від розташування пухлини і ступеня залучення в

процес клапанних структур. У 26 (38,2%) пацієнтів не відзначалися будь-які шумові прояви захворювання, що також було підтверджено даними аускультатії. Причому з 26 хворих з пухлинами ЛП відсутність шуму при аускультатії відзначено у 11 хворих. У всіх 7 випадках ізольованого ураження ПП також були відсутні шумові прояви захворювання. Крім того, з 12 хворих з множинною локалізацією пухлин, коли в процес залучалися кілька камер серця, дані шумових проявів не виявлено у половини пацієнтів. Відсутність у багатьох випадках шумової картини захворювання пов'язано з малою рухливістю злякисних пухлин, що не створює раптового звуження клапанних отворів.

Ексудативний перикардит був зареєстрований в 28 (41,2%) випадках. У 8 (11,8%) з них він супроводжувався вираженою недостатністю кровообігу, накопиченням рідини в черевній і плевральних порожнинах, у решти 20 (29,4%) ексудативний перикардит різного ступеня мав ізольований характер. Пункція перикарда, яка була виконана у 4 (5,9%) хворих, дозволила виявити геморагічний характер випоту, присутність в ньому атипових клітин, схильність до швидкого повторного його накопичення (ознаки можливого злякисного ураження серця і перикарда).

ПНЗПС також супроводжувалися загальною реакцією організму на пухлину і її супроводжували лихоманка, зниження маси тіла, висока ШОЕ, анемія, зміна складу білків сироватки крові. Субфебрильна температура при ПНЗПС є одним з клінічних проявів загальної реакції організму. Вона відзначалася в 34 (50,0%) випадках, мала стійкий або інтермітуючий характер. У 11 (16,2%) хворих відзначалися періодичні підйоми температури до 38 - 40° С, іноді супроводжувалися ознобами. Лихоманка у хворих з'являлася раптово, і не купірувалась медикаментозно (протизапальні препарати, антибіотики). Тому в клінічній практиці має місце помилкова інтерпретація цього клінічного прояву з підозрою на підгострий інфекційний ендокардит. За нашими даними у 21 (30,1%) пацієнта перебіг захворювання

був під маскою інфекційного ендокардиту та характеризувався підвищенням температури тіла, пітливістю, загальною слабкістю, прискоренням ШОЕ, лейкоцитозом. У цих хворих в анамнезі неодноразово проводився забір крові на стерильність, при цьому ні в одному випадку не було отримано зростання бактерій. Причина подібної температурної реакції, яка триває від декількох годин до декількох діб і самовільно припиняється, до кінця залишається не ясною. Таку реакцію можна пояснити множинними інтоксикаційними мікроемболами або аутоімунною реакцією організму на вихід в кров полісахаридних і білкових субстанцій пухлини. Як видно з даних табл. 4.4 іншими ознаками загальної реакції організму на пухлину були схуднення (57,4%), артралгії або міалгії (32,4%), пов'язані з пухлинною інтоксикацією. Зазначені зміни лабораторних показників крові, перелік і частота виявлення яких представлена в табл. 4.5.

Вони були зареєстровані майже в усіх хворих і відрізнялися значною переконливістю. Як видно з даних табл. 4.5, анемія також може служити важливою клінічною ознакою, характерною для злоякісного ураження серця. У наших спостереженнях зниження гемоглобіну крові було відзначено у 46 (67,7%) пацієнтів і в середньому склало $91 \pm 3,2$ г/л. Підвищення ШОЕ вище 10 мм/год відмічено в абсолютної більшості хворих, причому середнє доопераційне значення її склало $27,2 \pm 1,1$ мм/год. Лейкоцитоз відзначений у 34 (50,0%) хворих, при цьому зсув формули вліво спостерігався у 48 (70,1%) пацієнтів.

Аналіз наших даних показав (табл. 4.5), що позитивний С-реактивний білок має місце при всіх видах пухлин серця, але при злоякісних новоутвореннях зустрічається практично в 100% випадків і рівень його значно вище, ніж у хворих з міксомами та іншими доброякісними пухлинами. У наших спостереженнях у 20 пацієнтів, яким було виконано це дослідження, активність СРБ була 3 або 4 +.

Таблиця 4.5.

Основні клініко-біохімічні показники крові хворих із злякисними пухлинами серця (n – 68).

Показники	Кількість хворих	
	n	%
Анемія	46	67,7
ШОЕ (мм/г)		
До 10	8	11,8
11-20	20	29,4
21-30	23	33,8
31-40	10	14,7
41-50	4	5,9
більше 50	2	2,9
Лейкоцитоз	34	50,0
Зсув формули вліво	48	70,1
Низький загальний білок	44	64,7
C – реакт. Білок (n-40)		
+++	26	65,0
++++	14	35,0
Підвищення трансаміназ крові (n-40)		
АСТ	34	85,0
АЛТ	38	95,0

Звертала на себе увагу підвищена активність трансаміназ крові, що є найбільш характерним для злякисних новоутворень. У нашому матеріалі високу активність АЛТ виявили у 38 хворих, АСТ була підвищена у 34 пацієнтів з 40 з ПНЗПС, яким було проведено це дослідження. Зниження вмісту в крові загального білка було відзначено у 44 хворих (64,7%) та, в середньому, склало $56,2 \pm 2,0$ г/л, що також є характерним біохімічним показником злякисного ураження серця. Слід зауважити, що в окремих випадках злякисного процесу характерні клінічні і лабораторні ознаки можуть бути відсутні. В наших спостереженнях, в одному випадку хондросаркоми ПП лабораторні показники були в абсолютній нормі, незважаючи на значні пухлинні ураження.

Зниження вмісту в крові загального білка було відзначено у 44 хворих (64,7%) та, в середньому, склало $56,2 \pm 2,0$ г/л, що також є характерним

біохімічним показником злякисного ураження серця. При ПНЗПС механічний фактор обструкції атріовентрикулярних отворів і вихідних трактів шлуночків може бути відсутнім, а недостатність кровообігу частіше обумовлена інтоксикацією організму хворого. У зв'язку з цим, запаморочення, пов'язані з обструкцією серцевих клапанів, частіше зустрічаються у хворих з великими і рухливими міксомами на ніжках, і не характерні для малорухомих злякисних новоутворень. Ця обставина також пояснює відсутність шумових проявів захворювання у великої частини хворих із злякисними неоплазмами, на відміну від міксом. Крім того, декомпенсація кровообігу може бути обумовлена частковим заміщенням контрактильного міокарда пухлинною тканиною або хронічною тампонадою. У цих випадках з упевненістю можна говорити про злякисне ураження, особливо якщо при пункції перикардіальної порожнини отримано геморагічну рідину і визначається наявність атипових клітин. Незважаючи на досить різноманітну клінічну картину ПС, а також з огляду на рідкість даної патології, необхідно брати до уваги і правильно інтерпретувати клінічні прояви та клініко-біохімічні показники, що сприяють диференціальній діагностиці доброякісних і злякисних неоплазм і інших захворювань серця.

Таким чином, представлені дані свідчать про те, що злякисні ПС є важкою патологією, яка відрізняється різноманітністю клінічних проявів, симулює клапанні ураження серця, ревмокардит, інфекційний ендокардит, ексудативний перикардит і іншу патологію. Тому діагностувати цю патологію надзвичайно важко. Можливість вчасної діагностики може бути пов'язана з медичною освітченістю лікарів першої медичної ланки. Інтерпретація анамнезу захворювання і деяких фізикальних даних зі своєчасним проведенням інструментальних досліджень дозволить поставити правильний діагноз.

4.3 Інструментальні методи діагностики ПНЗПС

Діагностичні можливості рутинних методів дослідження, таких як ЕКГ і рентгенографія, при ПНЗПС значно обмежені, бо в більшості випадків вони не дозволяють діагностувати неоплазму через відсутність специфічних змін. Однак при інтерпретації даних цих методів дослідження в зіставленні з клінічними особливостями захворювання можливо запідозрити зляжісну ПС.

4.3.1. Електрокардіографія. Стандартні ЕКГ-дослідження проведені нами 65 пацієнтам з ПНЗПС. Характер ЕКГ змін вивчався з урахуванням локалізації новоутворень. Аналіз ЕКГ 28 хворих із зляжісними пухлинами ЛП показав, що в усіх пацієнтів, окрім одного, відзначалась гіпертрофія різних відділів серця, дифузні і вогнищеві зміни міокарда. При цьому у 22 з них вони були виявлені на фоні стійких порушень ритму - синусової тахікардії (20), передсердної (4) або шлуночкової (6) екстрасистолії. У 8 пацієнтів ЕКГ-зміни були у вигляді ізольованої гіпертрофії ЛП в поєднанні з порушенням внутрішньошлуночкової провідності або блокадою правої ніжки пучка Гіса. У одного пацієнта ЕКГ показала помірну гіпертрофію ЛП і ЛШ. У решти 16 спостереженнях зміни на ЕКГ характеризувалися гіпертрофією ЛП і ПШ з його перевантаженням, що в поєднанні з аускультативною і рентгенологічною картиною можна було помилково інтерпретувати, як мітральна вада серця. Необхідно також відзначити реєстрацію дифузних змін міокарда (9 хворих), низького вольтажу комплексів QRS у 6 пацієнтів. При аналізі ЕКГ 6 хворих з ізольованим ураженням пухлиною ПП була зареєстрована стійка синусова тахікардія. Крім того, відзначена гіпертрофія ПП в 2 випадках та поєднання правопредсердної гіпертрофії з правошлуночковою - в 4 випадках. У всіх 6 випадках відзначені дифузні зміни міокарда, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

З 9 хворих з ізольованим ураженням ПШ у 6 хворих відзначені ознаки його гіпертрофії з дифузними змінами міокарда та зниженням вольтажу

комплексу QRS. У 4 хворих відзначалися політопні екстрасистоли і блокада правої ніжки пучка Гіса. В 2 випадках спостерігалася гіпертрофія ПП.

У 6 з 8 хворих з ізольованим ураженням пухлиною ЛШ на ЕКГ відзначалися ознаки його гіпертрофії на фоні вираженої тахікардії. У одного хворого гіпертрофія ЛШ поєднувалася з гіпертрофією ЛП. Дифузні зміни міокарда відзначені в усіх випадках лівошлуночкової локалізації пухлин. Крім цього, у однієї пацієнтки 45 років з рабдоміосаркомою, що локалізувалась в апікальній частині ЛШ, ЕКГ-дослідження показало порушення коронарного кровообігу в басейні ПМШГ ЛКА можливо пов'язане з ураженням або здавленням її пухлиною.

ЕКГ-зміни при множинній локалізації пухлини були зареєстровані в усіх 10 хворих, яким проведено це дослідження. У одного з них, який страждав рабдоміосаркомою ЛП і ПШ, вони були представлені помірною гіпертрофією ЛШ, тахікардією, зниженням вольтажу комплексу QRS, дифузними змінами в міокарді (ознаки здавлюючого перикардиту). ЕКГ-показники, зареєстровані у хворого з рабдоміосаркомою ПШ і ЛШ, також характеризувалися наявністю ознак дифузних змін в міокарді, зниженням вольтажу комплексу QRS. При цьому, ознак вираженої гіпертрофії шлуночків не було, тому що пухлина локалізувалась в апікальній частині і не створювала перешкоди виходу крові до клапанів. У хворого з ангіосаркомою ЛШ і ЛП так само були відсутні ознаки перевантаження і гіпертрофії камер серця. Однак, наявність ексудативного перикардиту у цього пацієнта виявлялося помірним зниженням вольтажу комплексу QRS і дифузними змінами в міокарді. При ЕКГ-дослідженні у пацієнта зі злоякісною міксосаркомою правих відділів серця єдиним проявом захворювання виявилася стійка синусова тахікардія з частотою до 120 уд./хв з вираженими дифузними змінами в міокарді, незважаючи на значні розміри пухлин ПП і ПШ (відповідно 6×8 см і 6×6 см). При цьому правошлуночкова пухлина виходила зі стулки ТК. ЕКГ-дані, зареєстровані у пацієнта місячного віку з

ембріональною ліпосаркомою ЛШ, ПШ, ЛП також не мали будь-яких особливостей. Єдиним проявом захворювання була помірна тахікардія.

На підставі наших спостережень можна відзначити, що ЕКГ-зміни у хворих з ПНЗПС зводилися до:

- порушень серцевого ритму зі схильністю до синусової тахікардії;
- гіпертрофії тих чи інших відділів серця в залежності від розташування пухлини і порушення внутрішньошлуночкової провідності;
- дифузних змін міокарда при наявності інтраміокардіального зростання новоутворення;
- зниження вольтажу всіх зубців ЕКГ, появи ознак здавлення серця або проростання пухлиною коронарних артерій (локальна гіпоксія або ішемія).

Дані ЕКГ не є патогномічними для ПНЗПС, однак, їм надається певне значення в оцінці функціонального стану міокарда. Зміни ЕКГ повинні спонукати спеціалістів продовжити інструментальні дослідження для виявлення причини цих змін та подальшої діагностики пухлинного процесу.

4.3.2. Рентгенологічне дослідження. Рентгенологічне дослідження - рутинний метод діагностики, так само як ЕКГ, при ПНЗПС був малоінформативним і, як правило, виявляв лише збільшення розмірів серця, гіпертрофію камер серця, неправильний контур тіні серця, збільшення кардіоторакального індексу (КТІ), а також виражений застій в малому колі кровообігу.

Аналіз рентгенограм 28 хворих із злякисними новоутвореннями ЛП показав, що у переважної більшості - 22 (78,6%) відзначався виражений застій в легнях, а також спостерігалось збільшення показників КТІ, збільшення серця за рахунок ЛП. При цьому, у 8 (28,5%) пацієнтів відзначалося згладження контурів серця зі збільшенням тіні як вправо так і вліво, що характерно для прояву ексудативного перикардиту. У решти 6 (21,4%) пацієнтів рентгенологічно виявлявся незначно виражений застій в

малому колу кровообігу (4) або його відсутність (2) при невеликому ізольованому збільшенні ЛП.

У 6 хворих з пухлинами ПП аналіз рентгенограм показав, що у 4х легеневі поля і корені легенів без видимої патології. При цьому, розміри серця були значно збільшені у 2 хворих - з рабдоміосаркомою розміром 8×5 см і лейоміосаркомою розміром 10×8 см. Показник КТІ був вище за 0,7 з явищами реактивного перикардиту. У одному випадку з ангіосаркомою ПП на тлі незмінених меж серця праворуч в кардіодіафрагмальному кутку зазначалося затемнення, яке розцінювалося як кіста перикарда і високе стояння купола діафрагми. Діагноз ПС був поставлений тільки при ЕхоКГ-дослідженні і підтверджений даними зондування камер серця. Рентгенологічна картина у 6 хворих з пухлинами ЛШ також відрізнялася різноманітністю і відсутністю характерних для цієї локалізації ознак. Деформація тіні серця відзначена в усіх хворих. Проте, у 4 пацієнтів з ангіосаркомама та хондросаркомама ЛШ спостерігалось більш виражене збільшення серця за рахунок лівих відділів, причому у одного з них відзначались виражені ознаки ексудації в перикарді зі зниженням пульсації серця. В усіх 4 пацієнтів відзначений виражений застій в судинах малого кола кровообігу. Рентгенологічні ознаки пухлин ПШ також були різноманітними і залежали від локалізації пухлини, характеру її росту і поширеності процесу. З 9 хворих з пухлиною цієї локалізації помірне збільшення розмірів серця відзначено у 2 з ангіосаркомою і міксосаркомою ПШ, що локалізувались в його вихідному відділі. Однак, незважаючи на відносно невеликі розміри ПШ, у першого хворого відзначалася виражена правошлуночкова декомпенсація з ексудацією в обидві плевральні порожнини, що знаходило відображення на рентгенограмах. У решти хворих виявлена деформація контурів серця, що додавала йому незвичайну форму на рентгенограмах. При цьому у 2 хворих з ангіосаркомою і фібросаркомою

спостерігалось значне ураження діафрагмальної і передньої стінки ПШ з його деформацією і неможливістю виконання будь-якої операції.

Серед 10 хворих з пухлинами множинної локалізації рентгенологічні дослідження проведено у 9 пацієнтів. При цьому рентгенограми 2 пацієнтів з рабдоміосаркомою ЛШ і ПШ і ангіосаркомою ЛШ і ЛП показали значне збільшення тіні серця переважно за рахунок лівих відділів. При цьому КТІ у цих хворих перевищив 0,7. При рентгеноскопії відзначалася знижена пульсація серця за рахунок наявності в порожнині перикарда ексудату. Це супроводжувалося явищами вираженого застою в малому колі кровообігу. У решти хворих тінь серця була помірно збільшена.

Представлені дані свідчать про те, що рентгенологічне дослідження хворих з ПНЗПС дозволяє виявити різноманітні ознаки, властиві цьому захворюванню. Однак діагноз злоякісного новоутворення при цьому поставити вкрай важко. Це пояснюється тим, що на рентгенограмі тінь пухлини на фоні серцевої тіні не визначається, так як коефіцієнт поглинання рентгенівських променів тканиною неоплазми істотно не відрізняється від коефіцієнта поглинання серцевою тканиною і кров'ю. Збільшення розмірів камер серця з гіпертрофією міокарда як передсердь, так і шлуночків є відображенням гемодинамічних змін, наступаючих, як правило при новоутвореннях великих розмірів, які частково обтурують атріовентрикулярні отвори або пролабують через них в порожнини шлуночків. ПНЗПС часто супроводжуються випотом в порожнину перикарда, про що свідчить на рентгенограмах ознаки ексудативного перикардиту: розширення тіні переднього середостіння, збільшення тіні самого серця зі згладженістю контурів, а також зниження амплітуди пульсації серця. Правильна інтерпретація даних рентгенологічного дослідження можлива в тісному взаємозв'язку з клінічною картиною і особливостями анамнезу захворювання.

4.3.3. Катетеризація порожнин серця і ангіографія. В даний час методи катетеризації порожнин серця і ангіокардіографії не займають провідного місця для постановки діагнозу ПНЗПС. З одного боку це пов'язано з небезпекою застосування даних методів діагностики в зв'язку з можливістю фрагментації пухлини, а з іншого боку, впровадження більш безпечних неінвазивних методів дослідження дозволило в якійсь мірі утримуватися від їх застосування. У зв'язку з цим це дослідження було проведено тільки 25 (45,5%) хворим з 55 ПНЗПС у віці від 18 до 72 років. Підставами для проведення зондування були недостатня інформованість результатів проведених неінвазивних досліджень і необхідність додаткової інформації про характер патології, локалізації та поширеності пухлинного процесу. Серед пацієнтів, яким виконано зондування серця, були хворі з рабдоміосаркомою ЛШ (1), лейоміосаркомами ЛП (5), лейоміосаркомами ПП (2), ангіосаркомами ПШ (8), ПП (3) та ЛШ (6),

Обсяг дослідження залежав від локалізації пухлини, особливостей клінічного перебігу захворювання, які давали можливість запідозрити можливість залучення в патологічний процес вінцевих артерій або наявність ішемічної хвороби серця.

Хотілося б представити випадок діагностики та хірургічного лікування злоякісного ураження клапанного апарату серця першим проявом якого був гострий коронарний синдром з інфарктом міокарда в результаті ураження ПМШГ ЛКА.

Пацієнт Ф., 21 року (і.х. №5118) поступив в НІССХ імені М.М. Амосова 02.10.2014 р. з діагнозом пухлини ЛШ. З анамнезу було відомо, що 10.03.2014 р був доставлений в кардіологічне відділення в зв'язку з раптовим інтенсивним приступом за грудинного болю. Біль носила стискаючий характер з іррадіацією в ліву і праву руку. На ЕКГ ритм синусовий, правильний з частотою серцевих скорочень (ЧСС) 99 уд./хв, елевація сегмента ST у відведеннях V1-V4 становила 3-10 мм. Хворому був

поставлений діагноз: гострий трансмуральний інфаркт міокарда передньо-перегородкової-верхівково-бокової стінки ЛШ. Проведена в ургентному порядку коронарографія виявила 100% оклюзію в середній третині ПМШГ ЛКА. Дані коронарографії були розцінені, як спонтанне відшарування інтими ПМШГ з поширенням також і на огинаючу гілку ЛКА. У зв'язку з цим була виконана балонна ангіопластика з подальшим стентуванням зазначеного сегмента. При повторній коронарографії, проведеної 13.03.2014 р, стент був прохідний, дистальний кровотік не порушений. Надалі, після проведеного консервативного лікування і курсу реабілітації, хворий в клінічно стабільному стані був виписаний під спостереження кардіолога за місцем проживання. ЕхоКГ-дослідження, проведене перед випискою показало вогнищеві зміни у вигляді ділянок гіпокінезії на передній і передньо-перегородковій стінці ЛШ, а також пролапс передньої стулки МК з невеликою мітральною регургітацією. Іншої внутрішньосерцевої патології не виявлено. Однак, через 6 міс, в результаті знову проведеного планового ЕхоКГ-дослідження в порожнині ЛШ було виявлено рухоме пухлиноподібне утворення, пов'язане з передньою стулкою МК. Для уточнення діагнозу і визначення тактики подальшого лікування хворий був направлений в Інститут. При надходженні в клініку загальний стан пацієнта задовільний. Скарги на задишку, що виникала при помірному фізичному навантаженні. Аускультативно вислуховувався невеликої інтенсивності систолічний шум в області верхівки серця. При ЕхоКГ-дослідженні у вихідному тракті ЛШ виявлено флотуюче новоутворення без капсули, що прикріплювалось до передньої стулки МК, з високим ризиком фрагментації і відриву (рис. 4.1). Відзначались рубцеві зміни передньо-перегородкової області ЛШ. При доплер-дослідженні визначався помірний зворотній потік крові через МК (рис. 4.2).



Рис. 4.1. ЕхоКГ при парастернальній позиції датчика за довгою віссю серця (стрілкою вказано новоутворення, що пролабує в вихідний тракт ЛШ).

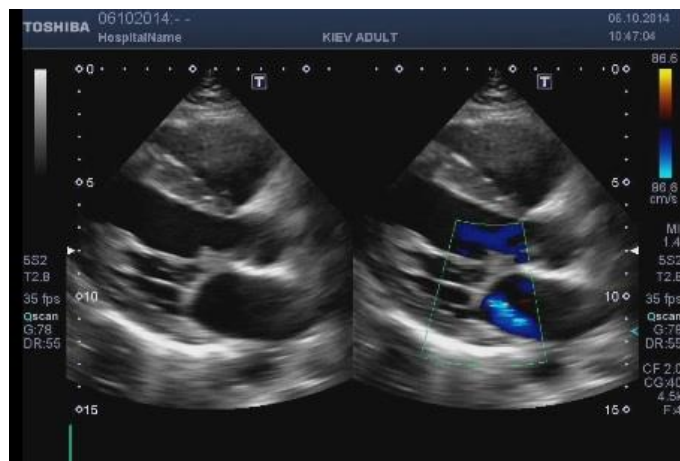


Рис. 4.2. Кольорова доплер-ехокардіограма при парастернальній позиції датчика за довгою віссю серця. Визначається помірний зворотній потік крові через МК, виникаючий за рахунок підтягування його передньої стулки.

Проведена коронарографія не виявила гемодинамічно значущих уражень коронарних артерій, прохідність стента в ПМШГ ЛКА не порушена. 8.10.2014 р. хворий був взятий в операційну. В умовах ШК, гіпотермії та кардіopleгії доступом через ПП і МПП виконано видалення пухлини. Вона представляла собою білувате утворення, що мало ворсинчасту поверхню, на якій подекуди спостерігалися дрібні геморагічні вогнища. Це новоутворення

з безліччю округлих відростків і загальним розміром $6 \times 2 \times 2$ см мало щільноеластичну консистенцію і фіксувалося до однієї з хорд I порядку МК в сегменті A2 (рис. 4.3).

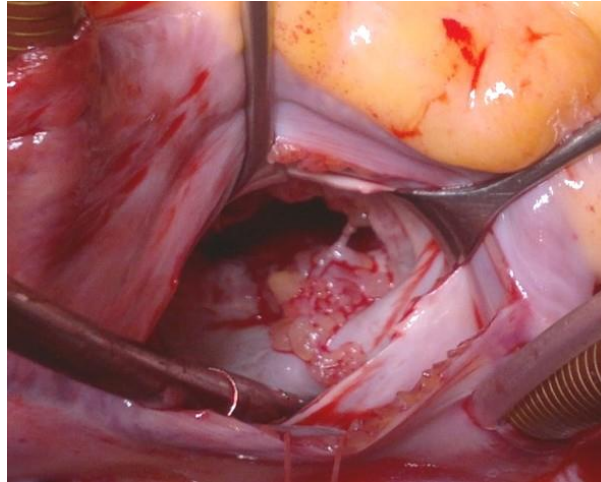


Рис. 4.3. Візуалізація пухлиноподібного утворення після поздовжнього розсічення МПП (добре видно фіксацію пухлини до передньої стулки МК).

Оскільки дана хорда функціонально дублювалася двома сусідніми і, до того ж, більш потужними хордами, вона була резеційована разом з неоплазмою. Проведена після видалення пухлини гідравлічна проба продемонструвала компетентність замикальних функцій клапана. Інтраопераційне вивчення структури макропрепаратів дозволило припустити, що видалене новоутворення, з огляду на його локалізацію і структуру, є незрілою тератомою, що було підтверджено патогістологічним дослідженням (рис. 4.4).

Реанімаційний і ранній післяопераційний період протікали без ускладнень. Контрольна ЕхоКГ показала, що зворотний потік крові через МК був відсутній. Таким чином, маюча місце до операції мітральна недостатність була викликана систолічним підтягуванням передньої стулки МК пухлиною, оскільки остання прикріплювалася до однієї з її хорд, та пролабувала в вихідний тракт ЛШ в момент його скорочення. У задовільному стані і після консультації онкологом пацієнт на 10 добу після операції був виписаний для

подальшого спостереження за місцем проживання. Можна не сумніватися, що маюча місце кілька місяців тому оклюзія ПМШГ ЛКА, викликана нібито спонтанним відшаруванням її інтими, насправді була наслідком матеріальної емболії артерії фрагментом пухлини. Прицільно проведений ретроспективний аналіз наявної в нашому розпорядженні коронарограми підтвердив правильність цього висновку і виявив наявність слабоконтуруючих, округлих тіней в просвіті ураженої судини (рис. 4.5).



Рис. 4.4. Макропрепарат пухлини з резеційованою ділянкою хорди.

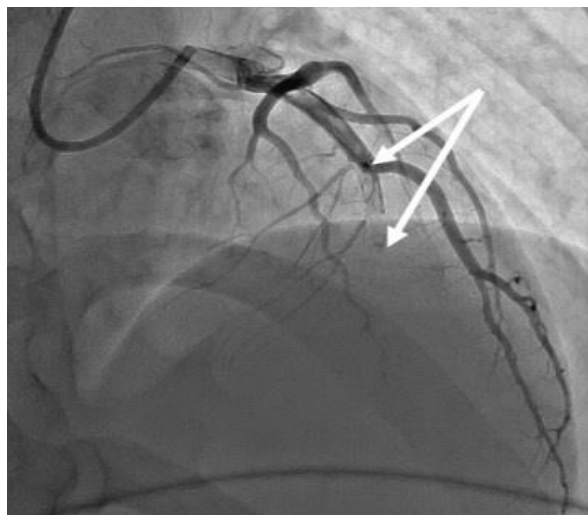


Рис. 4.5. Ураження ПМШГ ЛКА, що викликало розвиток гострого інфаркту міокарда (стрілками обмежено ділянку оклюзії з фрагментами пухлини в просвіті судини).

Таким чином, відповідна онкологічна настороженість при вперше виникшому нападі гострої ішемії міокарда в осіб молодого віку, поряд з ретельним інструментальним обстеженням, може сприяти виявленню справжньої причини виниклого захворювання.

Одному пацієнту з ангіосаркомою ПШ було виконано зондування правих відділів серця, що передбачало катетеризацію ПП і ПШ. У решти 6 хворих проведено зондування як правих, так і лівих відділів у зв'язку з можливою наявністю множинних уражень пухлинним процесом.

Дефекти наповнення виявлені у 21 (84%) з 25 пацієнтів з пухлинами різної локалізації. При цьому, у пацієнтки з лейоміосаркомою ПП виявлено величезне пухлиноподібне утворення, пролабує в ПШ, що досягало клапана ЛА. Однак, незважаючи на рухливість пухлини, вона не розцінювалася як міксосома, у зв'язку з широким і атипичним її місцем фіксації та нечіткістю контурів. Лейоміосаркома ЛП також проявлялася дефектом наповнення при вторинному заповненні. При цьому відзначалася її малорухомість з великою площею інтимного зв'язку новоутворення з ЛП в області задньої його стінки.

Ангіосаркома, що вражала вихідний відділ ПШ, на вентрикулографії представляла собою нерухоме утворення, що займала 2/3 передньої стінки ПШ з нерівними контурами, що створювала перешкоду виходу крові в ЛА з градієнтом тиску 75 мм рт.ст. Ангіосаркома ПП також виявлялася у вигляді нерухомого дефекту наповнення ПП, що займала значну його частину. Рабдоміосаркома ЛШ на ангіограмі виявлялася дефектом наповнення ЛШ вірхівкової його частини розміром 4,1×3,2 см з ділянкою гіпокінезії ЛШ в цьому відділі. У одного хворого з ангіосаркомою ЛШ дефект наповнення шлуночка, як прояв пухлинного процесу, був відсутній. При цьому спостерігалася деформація ПШ і незвичайне розташування гілок ЛА, що було пов'язано з вираженим здавленням цих відділів новоутворенням, що виходило з бічної стінки ЛШ.

Про значну небезпеку проведення катетеризації серця і можливості помилково негативних результатів у хворих з ПНЗПС свідчить наступне спостереження ангіосаркоми ПШ. При проведенні зондування правих відділів серця була діагностована міксосома ПП з пролабуванням через ТК в порожнину ПШ. При проведенні дослідження різко погіршилася гемодинаміка та, візуально, скоротливість серця. Пункція перикарда показала наявність в його порожнині крові. Оперативне лікування проводилося екстрено, за життєвими показами, в зв'язку з тампонадою перикарда. При розтині перикардальної порожнини виявлено до 800 мл геморагічного ексудату. Пухлина візуально розміром 15×10 см, з ділянками розпаду, що нагадувала вид риб'ячого м'яса, вражала весь ПШ. При пальцевій ревізії через ПП на діафрагмальній поверхні ПШ виявлена пухлина розміром з куряче яйце. З огляду на значну площу і глибину ураження, вирішено зробити експрес біопсію і на цьому закінчити операцію. Наведене спостереження демонструє можливість отримання хибнопозитивних результатів ангіографічного дослідження, яке показало в цьому випадку наявність пухлини в ПП, чого на операції не виявилось. Крім того, тампонада перикарда, виявлена під час дослідження, могла бути наслідком пошкодження ослабленої стінки серця катетером для зондування, як результат її ураження пухлиною.

Наведені дані свідчать про те, що зондування камер серця і ангіографія дозволяють об'єктивізувати діагноз злоякісних ПС, виявляючи характерні для них такі особливості, як нерухомість, інтимний зв'язок зі стінками серця на великій площі, нерівність країв пухлини, виражену деформацію порожнин серця, магістральних і коронарних судин, викликану інвазивним ростом пухлини і деформацією структур серця. Однак, цей інвазивний метод дослідження не гарантує правильності діагнозу. Хибнопозитивний результат зареєстрований нами в одному з випадків (4%), який визначив наявність пухлини ПП при її відсутності там. Крім того, зондування серця при ПНЗПС

пов'язане з підвищеним ризиком пошкодження його стінок катетером, в зв'язку з ослабленням їх структури злоякісним процесом, а також небезпекою виникнення пухлинної емболії в результаті можливої фрагментації пухлини. У зв'язку з цим в даний час ми воліємо утримуватися від проведення зазначеного дослідження, віддаючи перевагу ЕхоКГ та КТ, які дають більше інформації і не несуть небезпеки.

У той же час необхідно відзначити, що повністю виключити ангіокардіографію і коронарографію з арсеналу діагностичних методів дослідження не можна. Це пов'язано з тим, що в деяких випадках злоякісних ПС ці методи можуть дати додаткову корисну інформацію про поширеність процесу, його зв'язок з клапанними структурами і вінцевими артеріями, що може зіграти вирішальну роль у виборі оптимального хірургічного втручання.

4.3.4. Ехокардіографія. ЕхоКГ, будучи простим і надійним методом дослідження, володіє високою інформативною здатністю. Завдяки цьому методу, визначалися реальні розміри новоутворення в камерах серця, форма неоплазми, контури, точна локалізація пухлини, її рухливість і співвідношення з клапанним апаратом в залежності від фаз серцевої діяльності, оцінювалася функціональна здатність клапанів серця і стан міокарда, ураженого пухлинним процесом. Однак судження про наявність злоякісного процесу представляло найбільші діагностичні складнощі в порівнянні з таким при ПНДПС. Це було обумовлено в ряді випадків невизначеністю ЕхоКГ-ознак самої неоплазми і її контурів, малої ехогенності насиченістю сигналів від пухлини і схожістю останніх з різними артефактними проявами ультразвукового дослідження серця.

Ехокардіографічне дослідження проведено 67 з 68 хворих із ПНЗПС. ЕхоКГ не застосовувалася у одного хворого з ангіосаркомою ПШ в зв'язку з тим, що цей діагностичний метод був відсутній на момент перебування пацієнта в клініці.

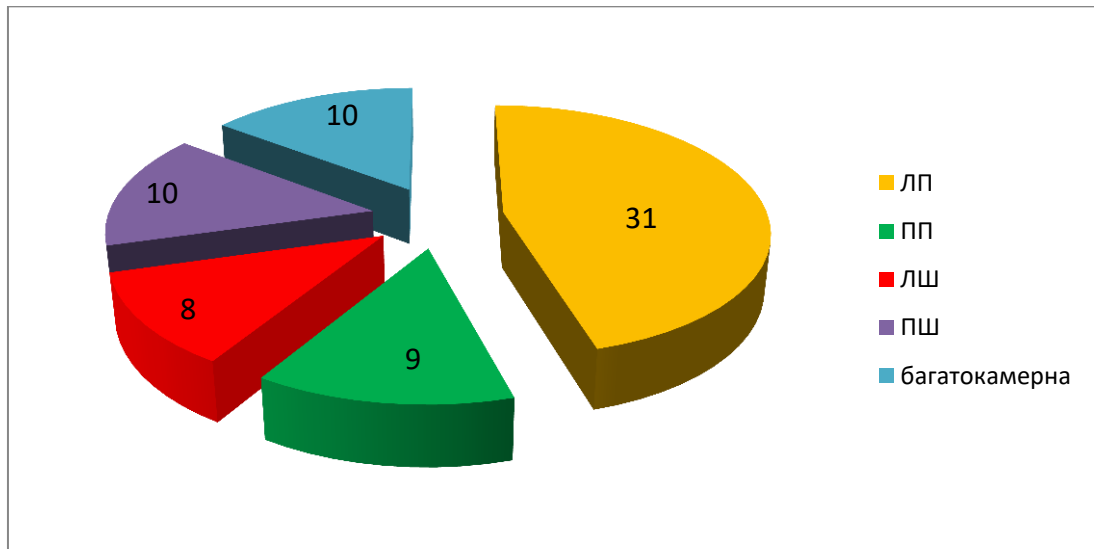


Рис.4.6. Локалізація ПНЗПС (n=68)

При ультразвуковому дослідженні 31 хворого з пухлинами ЛП діагноз пухлини серця був поставлений всім хворим. Однак діагностувати характер пухлини представляло значні труднощі. Про труднощі диференціальної діагностики ПНЗПС і ПНДПС свідчить той факт, що ехокардіографічним заключенням у 24 (77,4%) з 31 пацієнтів була міксома ЛП. У 7 (22,5%) хворих був поставлений попередній діагноз: пухлина серця зі схильністю до злоякісного росту, на підставі виявлення невиразних розрізаних ехосигналів, нерухомості неоплазм, спаяних з клапанними структурами серця. Приводом для припущення в 24 (77,4%) випадках про міксому серця, в основному, було пов'язано з малим досвідом діагностики злоякісних неоплазм, хоча, в деяких випадках, поставити правильний діагноз було дуже складно у зв'язку з рухливістю новоутворення і типовим для міксом місцем локалізації. При чому значна рухливість неоплазм виявлена тільки у 12(38,7%) хворих. В інших 10 (32,3%) випадках пухлини були малорухомі. При цьому звертало на себе увагу нетипове для міксом місце фіксації пухлин, яке визначалося у 20 з цих хворих і локалізувалось в області гирл лівих легеневих вен (7), правих легеневих вен (2), задньої стінки ЛП (8), близько

мітрального клапана (2), інтимне зрощення пухлини з більшою частиною ЛП (2). (рис. 4.7).



Рис. 4.7. Злоякісна пухлина ЛП.

І тільки в двох випадках, один з яких представляв собою рухому, пролабуючу в ЛП ангіосаркому, розміром 5 x 2,5 см, з 31 (6,5%) лівопередсердних новоутворень місцем прикріплення, була МПП. До важливої диференційно - діагностичної ЕхоКГ-ознаки, що дозволяє запідозрити злоякісний процес, слід віднести широку основу пухлини, яка спостерігалася у 27 (87,1%) з 31 пацієнтів і становила понад 4 см.

У трьох випадках ПНЗПС ПП (ангіосаркома, рабдоміосаркома, лейоміосаркома) при проведенні ехокардіографічного дослідження були діагностовані пухлиноподібні утворення і висловлено припущення про злоякісний характер їх зростання. При цьому ПС представляли собою малорухомі новоутворення, що займали майже весь об'єм ПП. Так, ЕхоКГ висновок при ангіосаркомі ПП формулювався наступним чином: "У порожнині ПП локується малорухоме, округле утворення з нерівними контурами і зонами підвищеної та зниженої ехогенності, розміром 7x3,6 см. Найбільш імовірний зв'язок новоутворення з стінкою ПП в області гирла НПВ. Більше даних за злоякісну пухлину серця". Аналогічні висновки були

зроблені відносно рабдоміосаркоми і лейоміосаркоми ПП, які характеризувалися малою рухливістю, що заповнювали практично повністю порожнину передсердя, вражаючи його стінку на великому протязі (рис. 4.8).

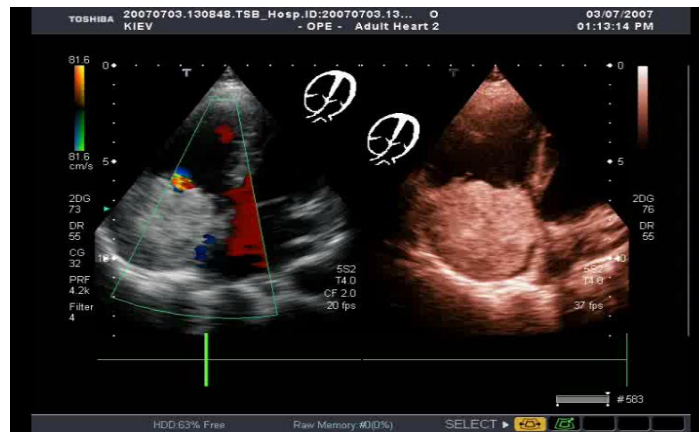


Рис. 4.8. Злоякісна пухлина ПП.

ЕхоКГ-дослідження ізольованого ураження пухлинним процесом ЛШ проведено у 3 хворих з рабдоміосаркомою, ангіосаркомою і хондросаркомою. Діагноз пухлинного ураження з можливим злоякісним характером зростання було визначено в усіх випадках. Причому, при діагностиці хондросаркоми на ЕхоКГ в вихідному тракті ЛШ локувалося щільне утворення, рухоме, з пролабуванням в аорту, яке виходило з папілярних м'язів і передньої стулки МК на широкій основі (рис. 4.9).

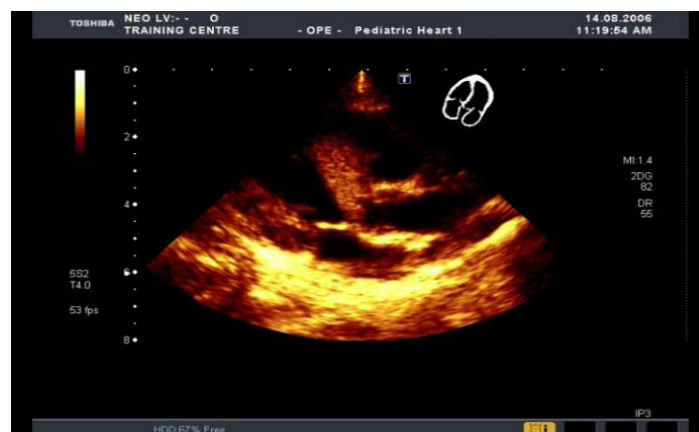
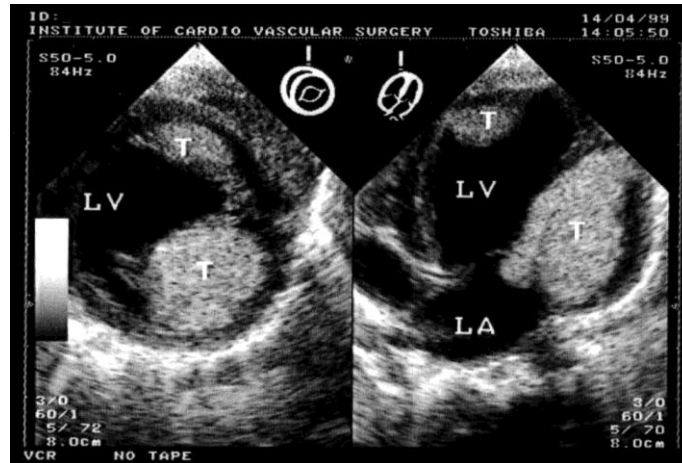


Рис. 4.9. Злоякісна пухлина ЛШ.

Ехокардіографічна картина рабдоміосаркоми ЛШ була представлена об'ємним утворенням з відсутністю чіткого поверхневого контуру, що виходило із задньої стінки ЛШ з переходом на папілярні м'язи задньої стулки мітрального клапана. Рухливість пухлини була значно обмежена (рис. 4.10).



T – рабдоміосаркома, LV – лівий шлуночок, LA – ліве передсердя.

Рис 4.10. Рабдоміосаркома ЛШ.

Ангіосаркома ЛШ при ЕхоКГ-дослідженні виявилася об'ємним новоутворенням, яке ніби укутувало серце з боку ЛШ, порушувало його повноцінну діастолічну функцію. При цьому дані ЕхоКГ були розцінені як пухлина перикарду. Тільки під час операції вдалось діагностувати неоперабельну зляквісну пухлину з ознаками розпаду, що виходила із стінки ЛШ і проростала в перикард. Морфологічне дослідження підтвердило ураження серця ангіосаркомою.

Пухлини ПШ, діагностовані ЕхоКГ, так само представляли собою новоутворення з ознаками, характерними для зляквісних ПС. Так, ангіосаркома ПШ візуалізувалася як пухлиноподібне утворення, спаяне широкою основою з передньою стінкою ПШ у вихідному його відділі, розміром 5×3×4 см. Контури утворення були розмиті, поверхня була нерівна, горбиста (Рис. 4.11)

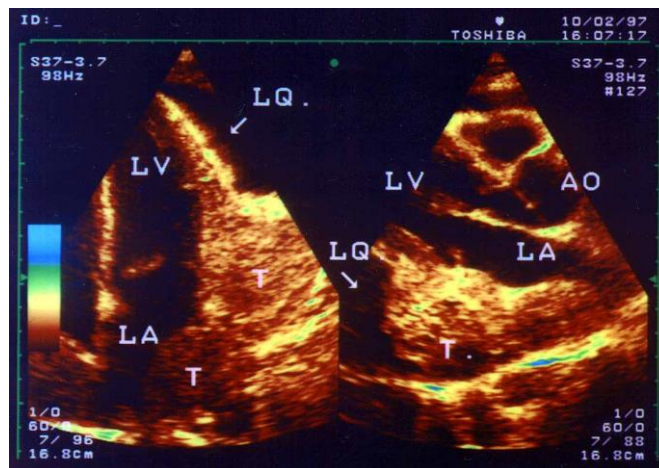


Рис. 4.11. Злоякісна пухлина ПШ.

Гradient тиску на вихідному відділі ПШ 75 мм рт.ст. При рабдоміосаркомі ПШ майже вся порожнина ПШ була вистлана пухлиноподібним утворенням помірної рухливості, з широким місцем прикріплення на передній стінці ПШ з проростанням папілярних м'язів і передньої стулки ТК, що так само характерно для ПНЗПС. Аналогічні ехокардіографічні ознаки були виявлені і у інших пацієнтів з новоутвореннями ПШ.

Ехокардіографічна характеристика ПНЗПС з множинними ураженнями була представлена об'ємними утвореннями в різних камерах серця, як правило, малорухомими з нечіткими контурами й відсутністю ніжки. Так, при рабдоміосаркомі ЛШ і ПШ на ЕхоКГ в апікальній частині шлуночків лоціювали гіперехогенне, нерухоме утворення з не рівною поверхнею, яке мало вигляд потовщеного міокарду на верхівці серця. При цьому товщина стінки в цьому місці сягала 5 см. Рабдоміосаркома ЛП і ПШ виявлялася, як малорухоме пухлиноподібне утворення великих розмірів в порожнині ЛП і ПШ, яке виповнювало практично весь просвіт відповідних камер серця. Рабдоміосаркома лівих відділів серця представляла собою гіперехогенне утворення, що займало більшу частину ЛШ і частину ЛП з проростанням їх задньої стінки та фіброзного кільця МК з частковою obturaцією його просвіту (рис. 4.12) і вираженим зниженням скоротливості шлуночків.

Необхідно відзначити, що, незважаючи на високу ефективність ЕхоКГ в діагностиці ПС, цей метод не завжди може діагностувати пухлинне ураження. Так, при злоякісній міксомі ПП і ПШ ЕхоКГ діагностувала тільки правошлуночкову частину пухлини, яка давала ехосигнал рухомого утворення розміром 6×4 см з можливою основою на стулці ТК. Пухлина ПП, при цьому, діагностована під час операції.



T – саркома, LV – лівий шлуночок, LA – ліве передсердя, Ao - аорта

Рис. 4.12. Саркома лівого передсердя і шлуночка.

При ангіосаркомі ЛП і ЛШ ЕхоКГ виявила тільки пухлинне ураження ЛШ, яке багато в чому нагадувало тромб, який вкривав задню стінку ЛШ.

При ліпосаркомі, що вражала ПП, ПШ і ЛШ і була представлена чотирма вузловими утвореннями, які знаходилися на передній стінці ПП (0,5 см), основі септальної стулки ТК (0,6 см), вихідному відділі ЛШ (1 см), вихідному відділі ПШ (3 см), ехокардіографічне дослідження виявило лише 2 утворення, більшого розміру, які локалізувалися в вихідному відділі ЛШ і ПШ. Малі розміри двох інших вузлових утворень не дозволили зареєструвати їх за допомогою ЕхоКГ. Все ж представлені дані свідчать про те, що ЕхоКГ є високоефективним неінвазивним методом дослідження при ПНЗПС.

При ЕхоКГ з успіхом виявляються такі важливі відмінні риси злоякісних новоутворень, як малорухомість пухлини, тісний взаємозв'язок з

серцевими структурами, відсутність ніжки пухлини, атипове розташування та ін. Дані про частоту основних ехокардіографічних ознак ПНЗПС, що відрізняють їх від ПНДПС, представлені в табл. 4.6. З даних табл. 4.6 видно, що в абсолютній більшості випадків ПНЗПС локалізувалися в тих відділах серця, де рідко зустрічаються ПНДПС. Типовим місцем фіксації доброякісних пухлин серця, зокрема міксом, є МПП. При злоякісних же пухлинах тільки в двох випадках пухлина фіксувалася до МПП.

Звертала на себе увагу малорухливість ПНЗПС, що зафіксовано в 42 (61,8%) випадках. Відсутність вираженої ніжки пухлини спостерігалось у 53 (77,9%) пацієнтів, інтрамуральний ріст у 62 (91,2%). У 15 (22,1%) хворих при ЕхоКГ був виявлений інтимний контакт злоякісних пухлин з клапанними структурами серця. У більшості випадків - 48 (70,6%) спостерігалися нерівні краї пухлини, що також більшою мірою характерно для злоякісного процесу.

Таблиця 4.6.

ЕхоКГ-ознаки ПНЗПС в порівнянні з ознаками ПНДПС

ЕхоКГ-ознаки	Доброякісні (n=35)		Злоякісні (n=68)	
	n	%	n	%
Атипове, у порівнянні з міксомами, розташування пухлини та її місця фіксації	11	31,4	61	89,7
Відсутність ніжки	16	45,7	53	77,9
Нерівні контури	11	31,4	48	70,6
Малорухомість	14	40,0	42	61,8
Тісний взаємозв'язок з клапанними структурами	18	51,4	15	22,1
Інтрамуральний ріст	15	42,9	62	91,2

Кожна ознака окремо не дозволяє з певною точністю припустити наявність пухлини злоякісного генезу. Однак сукупність ехокардіографічних ознак дозволяє запідозрити злоякісний процес, а зіставлення цих даних з

особливостями клінічної картини і даними інших методів дослідження робить можливим в більшості випадків поставити правильний діагноз і розробити оптимальну хірургічну тактику. Велике значення також має досвід спеціаліста в діагностиці ПС, що дозволяє адекватно інтерпретувати отримані дані і поставити правильний діагноз.

Таким чином, аналіз діагностичних можливостей традиційних і спеціальних методів обстеження хворих із ПНЗПС свідчать про їх різну значимість в клінічній практиці, і, в той же час, наочно демонструє істотний прогрес в прижиттєвій діагностиці цього важкого захворювання. ЕхоКГ є високоефективним неінвазивним методом дослідження при первинних ПНЗПС. Зокрема, В-сканування надає можливість реєструвати в реальному масштабі часу розміри і форму новоутворень, їх рухливість та співвідношення з клапанним апаратом, а також здійснити одночасну візуалізацію всіх камер серця. При двомірній ЕхоКГ з успіхом виявляються такі важливі відмінні риси злоякісних новоутворень, як малорухомість пухлини, тісний взаємозв'язок з серцевими структурами, відсутність ніжки пухлини, атипове розташування та ін. Кожна ознака окремо не дозволяє з певною точністю припустити наявність пухлини злоякісного генезу. Однак група ехокардіографічних ознак дозволяє запідозрити злоякісний процес, а зпівставлення цих даних з анамнестичними даними, особливостями клінічної картини і даними інших методів дослідження уможлиблює в більшості випадків поставити правильний діагноз і розробити оптимальну хірургічну тактику.

4.3.5 Біопсія. Згадуючи про біопсію, слід зауважити, що діагноз в онкології завжди виставляється за результатами гістологічного дослідження. Досвід лікування ПС в НІССХ імені М.М. Амосова показує, що питання проведення біопсії, наряду з іншими методами діагностики, особливо гостро постає при підозрі на ПНЗПС. Сучасні візуалізаційні методи дослідження – ЕхоКГ, КТ і МРТ, безумовно, можуть значно полегшити задачу визначення

характеру патологічного процесу, навіть запідозрити той чи інший різновид пухлини. Поєднання сучасних методів діагностики з гістологічною верифікацією може значно полегшити визначення характеру захворювання і, відповідно, дає можливість розробити оптимальну стратегію подальшого лікування.

Методи біопсії, що застосовувались у діагностиці новоутворень, умовно розподілені на дві групи:

- 1) при проведенні експлоративної стернотомії та діагностичної бокової торакотомії (хірургія) ;
- 2) при проведенні пункційної біопсії під контролем КТ – навігації.

Діагностична біопсія, що неодноразово проводилась ендovasкулярними методами, не дозволяла отримати необхідний для гістологічного дослідження матеріал.

В першій групі було проведено 10 експлоративних стернотомій з подальшою інцизійною біопсією пухлинної тканини та два випадки бокової діагностичної торакотомії . Детальніше про ці випадки описано у попередніх та наступних розділах.

Ми свою увагу хотіли б зацентрувати на новому виді дослідження – біопсія під контролем КТ. Пацієнти, на яких проводилось дане дослідження не входять в загальну групу пацієнтів з ПНДПС в нашій роботі у зв'язку з тим, що їм не виконувалось хірургічне втручання. Даний діагностичний метод суттєво полегшує отримання матеріалу для гістологічного дослідження, особливо якщо взяти до уваги відсутність необхідності виконання діагностичної торакотомії, визначення тактики лікування та підбору спецефічної хіміотерапії у певних ситуаціях. Тому ми вважаємо за необхідне представити наш досвід у розвитку даного напрямку. При цьому слід зазначити, що це дослідження проводилось вперше в Україні, а досвід діагностичних процедур такого характеру описаний тільки у двох зарубіжних статтях.

Такий метод діагностичної біопсії ми застосували у трьох випадках новоутворень правих відділів серця.

Перший випадок пацієнт М., 59 років (і.х. №4738), поступив 02.09.2019 р., зі скаргами на задишку та порушення ритму серця, які з'явилися 3 місяці тому. Клінічне та біохімічне дослідження крові патологічних змін не виявило. При ЕКГ визначався синусовий ритм, частота 67 уд/хв. Дані ЕхоКГ-дослідження: у порожнині перикарда, в проекції правих відділів серця визначалось щільне, малорухоме утворення 10,8×6,4 см, з ознаками зрощення з ПП, ПШ. Мінімальна недостатність ТК. Фракція викиду (ФВ) 75%.

06.09.2019р. виконано пункційну біопсію під контролем КТ-дослідження. Проведено обробку шкіри грудної клітки антисептиками. Праворуч від мечоподібного відростка пуктовано перикард та заведено перикардіальний дренаж. Після КТ позиціонування біотомною голкою 1Б виконана пункція новоутворення ПШ. Місце біопсії повторно підтверджено за допомогою КТ-сканування. Напрямок та глибина проникнення функціонального елемента пункційної голки ретельно прораховувалася кількома КТ-скануваннями (рис.4.13). Послідовно виконано 3 пункції пухлини біотомними голками (трепан-біопсія) та отримані зразки тканин відправлені на гістологічне дослідження. Через 10 хв виконано котрастне КТ-дослідження (в/в введення контрасту) з метою виявлення можливого порушення цілісності серця (кровотечі). Кровотечі немає. Пацієнт переведений у відділення інтенсивної терапії. Патогістологічне дослідження матеріалу біопсії визначило злоякісну лімфому. Даний діагноз був підтверджений імуногістохімічним дослідженням. У цій ситуації прийнято рішення щодо доцільності спецефічної терапії, а не хірургічного втручання. Пацієнт був направлений до онкологічного центру для проведення хіміотерапевтичного лікування.

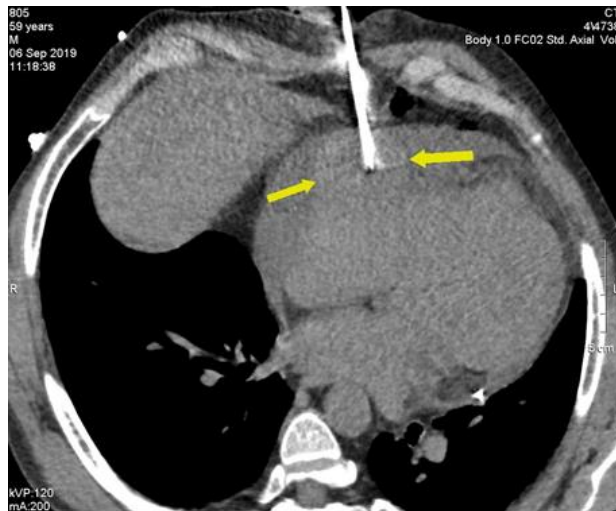


Рис.4.13. Пункційна біопсія новоутворення під контролем КТ-дослідження (стрілки показують напрямок пункційної голки).

При контрольному обстеженні через 1 рік стан пацієнта після проведення спеціального хіміотерапевтичного лікування був задовільним.

Другий випадок. Пацієнтка Д., 41 рік (і.х. №6185), поступила 18.11.2019р. зі скаргами на підвищення температури, тобто лихоманку неясного генезу, озноби, задишку при невеликому фізичному навантаженні, запаморочення. За місцем проживання виконано обстеження, отримувала багаторазово антибактеріальну терапію.

МРТ дослідження: У передньому середостінні, щільно прилягаючи до висхідної аорти, легеневої артерії і огортаючи їх, досягаючи вушка ПП, ЛП та частково легневих вен, без чіткої візуалізації межі з перикардом, визначається неправильної форми об'ємне утворення з досить чіткими рівними контурами, відносно гомогенної структури, ізоінтенсивне у всіх послідовностях, умовними розмірами 72×110×100 мм. Новоутворення інтенсивно нерівномірно накопичує контраст, з візуалізацією по внутрішній стінці перикарда, на рівні бічної стінки ЛШ та верхівки. У порожнині перикарда випіт завтовшки 8-12 мм (рис.4.14).

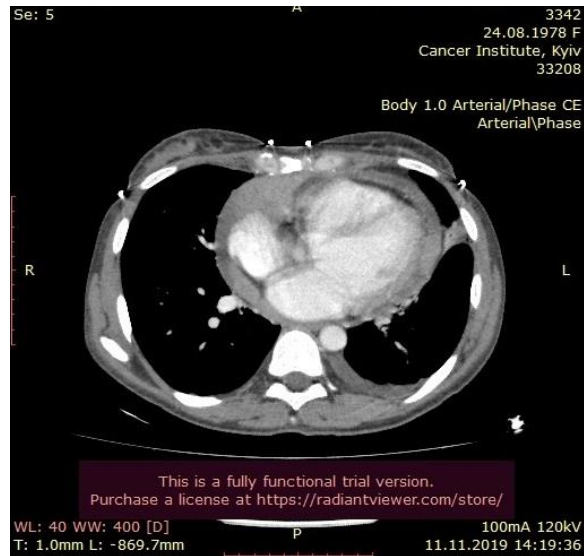


Рис. 4.14. КТ-дослідження пацієнтки Д.

26.11.2019р. під контролем КТ виконано пункційну біопсію новоутворення в третьому міжребер'ї зліва. По краю грудини вводилася голка для біопсії, яка позиціонувалась за допомогою КТ-навігації. Після проникнення в пухлинну тканину виконаний триразовий забір матеріалу з невеликим зміщенням голки для якісного забору тканини. Для виявлення можливого порушення цілісності серця (кровотечі) виконано КТ сканування із введенням контрасту.

При гістологічному дослідженні отриманого матеріалу визначалася злоякісна біфазна мезотеліома. Для проведення подальшого специфічного хіміотерапевтичного лікування пацієнтку переведено до онкологічного центру.

Контрольне обстеження проводилося через 1 рік, стан пацієнтки після проведення спеціального хіміотерапевтичного лікування було задовільним (рис.4.15).

Третій випадок. Пацієнтка К., 37 років (і.х. №6207), надійшла в клініку 18.11.2019р. зі скаргами на задишку та серцебиття при фізичному навантаженні. Клінічне та біохімічне дослідження крові – без патологічних змін.

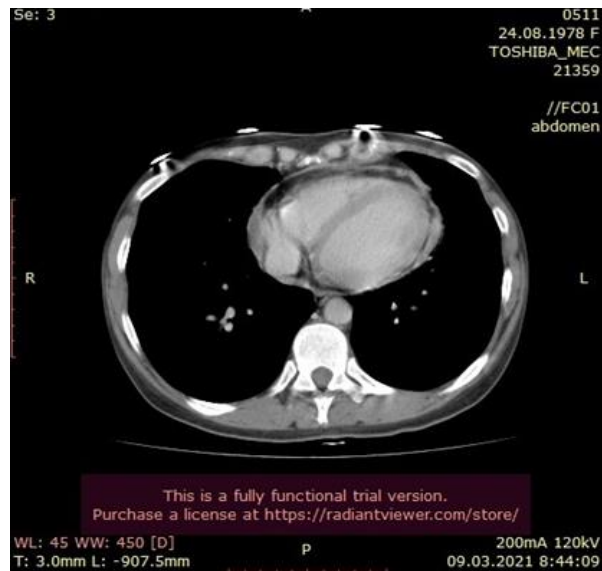


Рис. 4.15. Контрольне КТ-дослідження пацієнтки Д., виконане через 1 рік.

Згідно з даними ЕхоКГ-дослідження, у просвіті ЛА локується помірно рухоме новоутворення, що створює обструкцію ЛА (градієнт тиску 70 мм рт.ст.). Невелика недостатність ТК. За даними КТ-дослідження: у передньо-верхньому середостінні визначається неправильної форми, з відносно чіткими контурами, м'якотканною щільністю утворення, розмірами 87×57×40мм. Утвір інтимно прилягає до кореня аорти на рівні правого синуса Вальсальви, до переднього контуру висхідної аорти і до переднього контуру ВПВ. Пухлина створює інвазію у вихідний тракт ПШ та в стовбур ЛА (визначається звуження просвіту останньої до 99%). Має місце дилатація ПШ (рис.4.16).

28.11.2019р. під контролем КТ виконано пункційну біопсію новоутворення в третьому міжребер'ї праворуч по парастернальній лінії. Голка для біопсії була з позиціонуванням за допомогою КТ-навігації (Рис.4.17). Виконаний чотириразовий забір матеріалу з невеликим зміщенням голки. Для виявлення можливого порушення цілісності серця (кровотечі) виконано КТ санування із введенням контрасту.

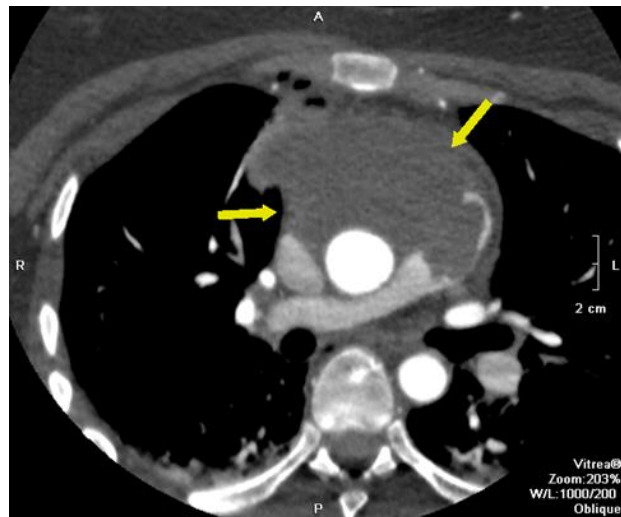


Рис.4.16. КТ-дослідження пацієнтки К. (пухлина позначена стрілками).

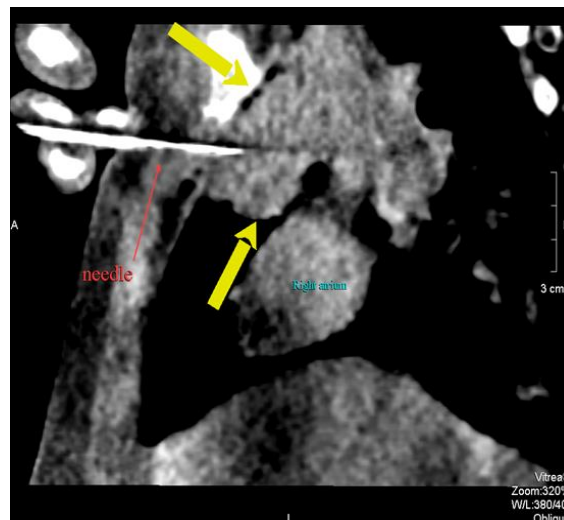


Рис.4.17. Пункційна біопсія новоутворення під контролем КТ-дослідження 19.11.2019р. у пацієнтки К. Червоною стрілкою позначено пункційну голку, жовтими стрілками позначено пухлину.

При гістологічному дослідженні отриманого матеріалу визначалося: злоякісна тимома I типу з ділянками фіброзу, некрозу, поліморфоклітинною інфільтрацією з великою кількістю еозинофілів та тільцями Гассаля. Для проведення подальшого специфічного хіміотерапевтичного лікування пацієнтка переведена до онкологічного центру. Обстеження, виконане через 1 рік, аналогічно пацієнтам після пункційної біопсії у першому та другому

випадках, визначило адекватність проведеного специфічного хіміотерапевтичного лікування – стан пацієнтки був задовільний.

Отже, точна діагностика пухлинного процесу, виконана методом пункції під контролем КТ-навігації, дозволяє визначити адекватну тактику специфічної хіміотерапії у випадках новоутворення серця.

Слід зазначити, що описаний метод пункційної трепан-біопсії пухлин серця та середостіння під контролем КТ є маловивченим методом діагностики і може бути застосований у випадках сприятливого анатомічного розташування новоутворення, що переважно примикає до грудної клітини. Ретельне вивчення КТ дає можливість точно визначити просторове розташування новоутворення щодо грудини, ребер, навколишніх тканин з розрахунком до міліметра. Це дозволяє провести точну КТ-навігацію з визначенням напрямку та глибини проведення пункційної голки. Крім того, запобігає можливому пошкодженню навколишніх тканин. Поетапне введення пункційної голки з КТ-контролем напрямку та глибини проникнення в тканину новоутворення дозволяє отримати пухлинні біоптати та уникнути ускладнень, пов'язаних із пошкодженням стінки серця.

При ураженні правих відділів серця є реальна можливість проведення пункційної біопсії під контролем КТ, що значно менш травматично порівняно з торакотомією. При цьому визначення сприятливої локалізації та точні розрахунки глибини розташування новоутворення дозволяють ефективно виконати забір пухлинної тканини без додаткової травмуючої операції. Незважаючи на невеликий досвід проведення таких маніпуляцій, практично всі вони були вдалими. Тому подальше накопичення досвіду застосування пункційної біопсії при пухлинному ураженні серця дозволить ефективніше використовувати його у кардіохірургічній практиці.

4.4. Хірургічне лікування ПНЗПС.

Всі 68 хворих із злоякісними ПС, які перебували в НІССХ, перенесли хірургічне лікування. З них у 10 пацієнтів виконана експлоративна

торакотомія, що виявила повну неоперабельність хворих з великим ураженням серця і ознаками розпаду пухлини. Один пацієнт (дитина - 12 днів) загинув протягом першої доби перебування в клініці з діагнозом рабдоміосаркома ЛП і ЛШ. Госпітальна летальність склала 19,1% (13 хворих).

Три операції (4,4%) носили екстрений характер в зв'язку з виникненням неконтрольованого набряку легенів. Значна тяжкість стану поступаючих в клініку хворих з ПНЗПС вимагала в більшості випадків певної короткочасної, інтенсивної передопераційної підготовки, спрямованої на зниження проявів декомпенсації серцевої діяльності, зменшення симптомів порушення кровообігу, і включало в себе серцеві глікозиди, діуретики і препарати, що покращують метаболічні процеси в міокарді. Інтенсивність медикаментозної підготовки залежала також від загальної реакції організму на пухлину, що проявлялася лихоманкою, прискоренням ШОЕ, анемією та ін. Застосовуючи короткочасове комплексне лікування, вдавалося поліпшити стан більшості хворих і, таким чином, підготувати їх до важкої операції.

Анестезіологічне забезпечення зазначених 68 операцій здійснювали методом багатокomпонентної збалансованої анестезії, а штучну вентиляцію легенів проводили об'ємними респіраторами. Контроль стану оперованих хворих здійснювали протягом усього оперативного втручання в реальному часі: ЕКГ, АТ, ЦВТ, ЧСС. Кожні 20 - 30 хвилин проводилася оцінка і необхідна корекція змін електролітного і кислотно-лужного стану, газового складу крові.

З 68 операцій 57 (83,8%) проведено із застосуванням ШК в умовах гіотермії, перетиснутої аорти і холодового та фармакологічного захисту міокарда. У одного пацієнта (1,5%) пухлина ЛШ частково видалена на працюючому серці. У 10 (14,7%) випадках, проведена експлоративна торакотомія з подальшою біопсією. У цих пацієнтів злоякісною пухлиною уражалась велика зона серця. Поширеність неоплазми на сусідні прилеглі

органи і тканини (метастази, які неможливо видалити), не дало можливості здійснювати подальше хірургічне втручання по усуненню патологічного процесу, і хворі в цих випадках, консилиумом лікарів, були визнані неоперабельними.

У 67 (98,5 %) хворих доступ до серця здійснювали через поздовжню серединну стернотомію. Він був найбільш зручний для огляду всіх відділів серця, канюляції аорти і порожнистих вен, а також для вибору оптимального доступу до уражених камер. У 1 хворого доступ до серця здійснювався через лівосторонню торакотомію по 4 межребір'ю. Цей доступ використовувався у пацієнта з неоперабельною ангіосаркомою ЛШ, що протікала під маскою ексудативного перикардиту.

Хірургічні маніпуляції, пов'язані з використанням апарата штучного кровообігу (АШК) при ПНЗПС, так само, як і при доброякісних, зводилися до мінімуму і здійснювалися з особливою делікатністю. Це було обумовлено можливістю фрагментації пухлин з подальшою емболією артеріальних судин. Підключення апарату ШК було стандартним і починалося з канюляції висхідної аорти і роздільної канюляції верхньої і нижньої порожнистих вен. Цей порядок був змінений в випадках при наявності пухлин ПП. В одному випадку ангіосаркома, що вражала ПП і виходила із НПВ, не дала можливості канюляції цієї судини. Тому ШК здійснювався за допомогою однієї венозної канюлі, введеної в верхню порожнисту вену. При цьому кров, яка надходила з нижньої порожнистої вени, забиравася відсмоктувачами в АШК. У іншому випадку, коли лейоміосаркома ПП проростала його стінку близько до гирла верхньої порожнистої вени, вдалося поставити венозну канюлю тільки в НПВ і провести перфузію в такому режимі з активним застосуванням відсмоктувачів, які працюють на АШК. Таким чином, при злоякісних пухлинах, що локалізуються в ПП, підключення апарату ШК має бути суто індивідуальним і залежить від величини і поширеності процесу і

значною мірою від ступеня залученості в патологічний процес порожнистих вен.

Хірургічна тактика при злоякісних новоутвореннях ЛП полягала в їх видаленні в умовах гіпотермічної перфузії із застосуванням ШК і кров'яної і кристалоїдної кардіopleгії. Для видалення пухлин ЛП використовувалися 3 доступи. У 3 хворих із зазначеною патологією доступ до новоутворень здійснювали через ЛП, яке розсікали ззаду міжпередсердної борозни і паралельно їй. Однак, цей доступ не давав достатньо можливостей для ревізії усіх відділів ЛП. Тому у всіх інших пацієнтів з даною локалізацією для видалення пухлин ми застосували доступ через ПП і МПП, який більшою мірою придатний для ревізії всіх відділів ЛП і дозволяє краще провести ревізію МК і порожнини ЛШ. Окрім того, в одному випадку з лівопередсердною локалізацією ангіосаркоми ми застосували *розроблений нами черездвопередсердний доступ до ЛП* (рис. 4.18). Застосування його дозволило видалити пухлину, яка кріпилася до МПП, єдиним блоком і адекватно провести ревізію МК. При його ревізії виявили відрив хорд передньої стулки в центральному сегменті з виникненням недостатності клапана, яка вимагала пластичної операції.

Злоякісні пухлини ЛП локалізувалися в різних місцях ЛП. Найбільш частим місцем прикріплення була задня стінка ЛП - 17 (54,8%) випадків. Серед інших місць фіксації також відзначені область лівих легневих вен - 4 (12,9%), область МК - 2 (6,5%), нижня стінка ЛП - 2 (6,5%), зрощення з усіма стінками ЛП в 4 (12,9%) випадках. При цьому слід зазначити, що прикріплення злоякісних пухлин ЛП до МПП відмічено тільки в 2 випадках (6,5%), що є відмінним від доброякісних пухлин цієї локалізації, які в 90,4% випадків походять саме з МПП, що може являти собою диференційно-діагностичну ознаку, яка відрізняє пухлини за їх характером.

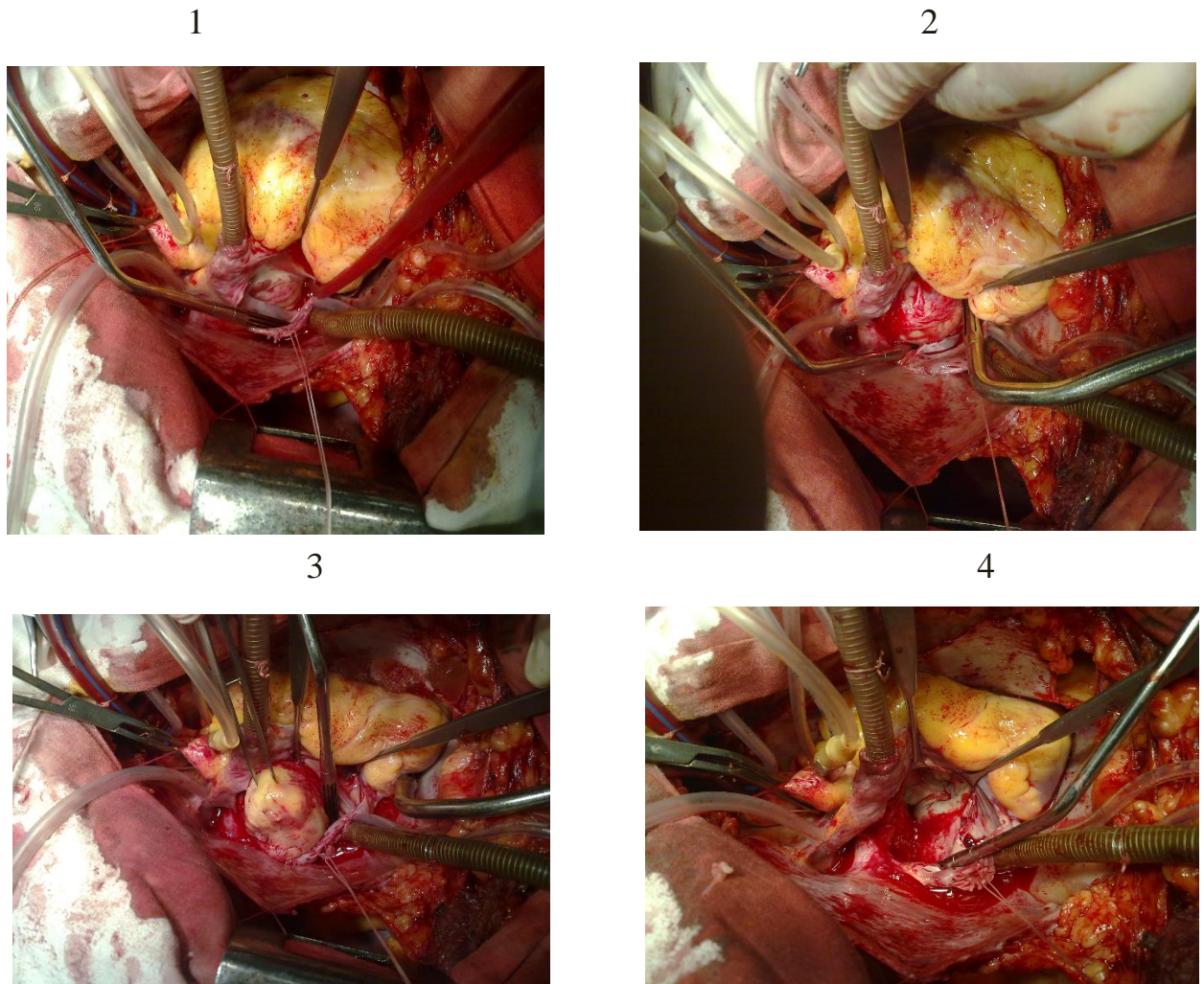


Рис. 4.18. Видалення ангіосаркоми ЛП з застосуванням черездвопередсердного доступу:

1. Етап розрізу МПП.
2. Етап переходу до черездвопередсердного доступу (перехід розрізу з МПП на легеневу вену).
3. Етап мобілізації злоякісної пухлини ЛП.
4. Етап ревізії ЛП після видалення пухлини, що уражала його купол.

Особливістю хірургічної тактики при злоякісних пухлинах ПП було використання під час ШК в одному випадку штучної фібриляції замість кардіopleгії в інших 8 хворих. Доступ до пухлини в усіх випадках

здійснювався через ПП і полягав у його широкому розтині в поздовжньому напрямку.

При цьому, у двох хворих, коли пухлини проростали, відповідно, в верхню і нижню порожнисті вени, виникла необхідність в продовженні розрізу на верхню порожнисту вену і на передню стінку нижньої порожнистої вени. Це дозволило в усіх випадках здійснити ревізію камери серця, виявити місце фіксації пухлин і намітити межі їх видалення.

В одному випадку рабдоміосаркома ПП прикріплювалася до МПП і стінки ПП безпосередньо біля вусть правих легеневих вен. Пухлина видалена разом з частиною МПП і стінкою ПП з подальшим ушиванням дефекту, що утворився. У другого хворого з лейоміосаркомою ПП пухлина проростала стінку ПП ближче до гирла ВПВ і її задню стінку. Видалення пухлини також було проведено радикально. При цьому видалення частини задньої стінки ВПВ проводилось з наступною пластикою дефекту, що утворився, латкою з аутоперикарда. У третьому випадку ангіосаркому ПП, що виходила з нижньої порожнистої вени, розміром 9×6×6 см радикально видалити не вдалося. Максимальне видалення новоутворення з НПВ зроблено на глибину до 5 - 6 см, однак частина пухлини залишилася в просвіті НПВ.

Таким чином, прикріплення ПНЗПС ПП було різноманітним і у всіх випадках було відмінним від типового місця прикріплення ПНДПС. Технічно, видалення пухлин цієї локалізації у всіх випадках були пов'язані зі значними труднощами, внаслідок намагання досягти максимальної радикальності оперативного втручання.

У 3 хворих з ізольованим ураженням ЛШ (всього 8 випадків) хірургічне втручання було проведене зі значними технічними труднощами. В одному випадку вони були обумовлені множинним ураженням ЛШ рабдоміосаркомою, вузли якої розташовувалися на вихідному відділі ЛШ і його верхівці. Ще один фрагмент пухлини прикріплювався до папілярного м'яза задньої стулки МК. Виявити ці особливості вдалося тільки завдяки

застосуванню комбінованого доступу до ЛШ - лівої атріотомії та лівої венстрікулотомії в області верхівки. При цьому, досягти радикального видалення пухлинного фрагмента, що прикріплюється до клапанних структур, вдалося тільки резекцією частини задньої стулки, хорд і папілярного м'язу. Недостатність МК була корегована плікацією його клапанного кільця. У ще одному випадку хондросаркома ЛШ мала ніжку, яка прикріплювалася до папілярного м'язу і була зрощена з передньою стулкою МК. Для видалення пухлини використовувався доступ через ЛП. При видаленні пухлини була пошкоджена передня стулка і відірвана її хорда. Для відновлення компетентності МК проведена складна пластична корекція, яка полягала в ушиванні утвореного дефекту і переміщенні відіраного місця на вцілілу хорду, що дозволило добитися адекватної функції клапана.

Пацієнту з ізольованою ангіосаркомою ЛШ була проведена експлоративна торакотомія в зв'язку зі значним пухлинним ураженням шлуночка з елементами розпаду пухлини. Видалити її не представлялося можливим. Біопсія підтвердила злоякісний процес.

Хірургічна тактика при злоякісних пухлинах ПШ (10 хворих) залежала від поширеності процесу і в двох випадках закінчилася експлоративною торакотомією з подальшою біопсією пухлини. В одному з цих випадків ангіосаркома вражала всю товщу стінки ПШ. При зовнішньому огляді відмічені ознаки розпаду пухлини, в порожнині перикарда до 800 мл геморагічного ексудату. При пальцевій ревізії ПП в порожнині ПШ виявлена пухлина розміром з куряче яйце. Аналогічний випадок спостерігався при фібросаркомі ПШ, що також поширювалася на більшу його частину. Видалення її було неможливим. У хворих з ангіосаркомою, рабдоміосаркомою і злоякісною міксомою ПШ видалення новоутворень виконувалося в умовах ШК з застосуванням кардіоплегії. При цьому доступ до новоутворень залежав від локалізації процесу і здійснювався, відповідно, через ПШ, ПП, і в одному випадку ми змушені були застосувати

комбінований доступ через ПШ і ЛА. Радикальне видалення пухлини вдалося домогтися лише у одного пацієнта. Ангіосаркома рихлої консистенції, що кріпилася широкою основою до передньої стінки ПШ ближче до його вихідного відділу, видалена фрагментами до видимих здорових тканин міокарда (рис.4.19).



Рис. 4.19. Пухлина ПШ з проростанням в ЛА після видалення

Паліативні операції – це втручання, при яких повністю видалити пухлину не представлялося можливим. В одному випадку, рабдоміосаркома ПШ (дитина 11 міс) являла собою два пухлиноподібні утворення, що локалізувалися в області вихідного тракту ПШ, а також на передній його стінці з проростанням в папілярний м'яз і передню стулку ТК. Складність радикального видалення цих фрагментів новоутворення полягала в їх глибокому ураженні міокарда, що загрожувало ушкодженням стінки ПШ і клапанних структур. Тому був максимально звільнений вихідний тракт ПШ від пухлинних мас і очищені ТК і підклапанні структури, що також викликало особливу складність. У другого хворого міксосаркома ПШ, поширювалася в просвіт стовбура і гілок ЛА. Виявити таку локалізацію і поширеність пухлини вдалося тільки завдяки застосуванню комбінованого доступу - поздовжньої правої вентрікулотомії і поздовжнього розтину

стовбура ЛА. Повністю видалити пухлину вдалося з ПШ, стовбура і лівої гілки ЛА. І тільки частково новоутворення було видалено з просвіту правої гілки ЛА.

На особливу увагу заслуговує методика проведення операції у хворих з множинним ураженням різних камер серця злоякісними пухлинами. У наших спостереженнях хірургічна тактика остаточно визначалася інтраопераційно і залежала від локалізації та поширеності новоутворення. Вибір оптимального доступу також був суто індивідуальний і в деяких випадках вимагав комбінованого підходу.

З 10 пацієнтів з множинним пухлинами серця, котрим проведено хірургічне втручання, ШК було застосовано в 8 випадках. У одного хворого з рабдоміосаркомою ПШ і ЛП обмежилися експлоративною торакотомією в зв'язку зі значним ураженням пухлинним процесом як серця, так і перикарда з формуванням щільного новоутворення в області вилочкової залози. У наших спостереженнях був пацієнт, якому часткове видалення рабдоміосаркоми ЛШ і ПШ виконувалося без застосування ШК. В цьому випадку при зовнішній ревізії серця звертало увагу пухлинне новоутворення щільної консистенції, з нерівною поверхнею, що займало передню поверхню ПШ і передньо-верхівково-бічну поверхню ЛШ, розміром з гусяче яйце. На працюючому серці проведена часткова резекція пухлини, що розташовувалась на поверхні ЛШ з подальшою біопсією.

Серед 8 пацієнтів з множинними ПНЗПС, яким оперативне лікування проводилося в умовах ШК, звертали увагу на себе випадок злоякісної міксосаркоми, що вражала ПП і ПШ (1), ангіосаркоми, що розташовувалась в лівих відділах серця (1) та ембріональної ліпосаркоми з локалізацією в обох шлуночках і ПП. Міксосаркому ПП і ПШ вдалося видалити доступом через ПП. При цьому, виявилася незвичайною фіксація пухлини - до однієї із ступок ТК, причому, в ПП перебувала одна частина пухлини розміром 6×8 см, горбиста, щільної консистенції зі слабовираженою капсулою.

Аналогічного виду пухлина, розміром 6×6 см, від стулки ТК йшла в порожнину ПШ. Для досягнення радикальності операції пухлина була видалена разом з клапаном. На його місце вшитий протез ЛКС - 32. Ангіосаркома ЛП і ЛШ видалена доступом через ЛП. При ревізії ЛП виявлена пухлина розміром 5×5 см, що прикріплювалась широкою основою до його стінки нижче вушка ЛП. У порожнині ЛШ виявлено 2 новоутворення розміром 4×3 і 5×4 см, що локалізувались, відповідно, на задній стінці і верхівці ЛШ. По можливості максимально, фрагментами були висічені 2 новоутворення, що знаходились в ЛП і на задній стінці ЛШ. Одне утворення в області верхівки ЛШ видалити не вдалося. У зв'язку з цим в даному випадку не йде мова про умовну радикальність операції.

Ембріональна ліпосаркома у пацієнта місячного віку - єднина пухлина з множинною локалізацією, вузли якої виявлені в трьох порожнинах серця - обох шлуночках і ПП. При цьому були виявлені наступні локалізації чотирьох вузлових утворень пухлини, розміри яких коливалися від 0,3 до 1,0 см: передня стінка ПП, основа септальної стулки ТК, вихідний відділ ЛШ під правою коронарною стулкою АК і вихідний відділ ПШ. Виявити особливості локалізації та видалити ці багаточисельні новоутворення вдалося тільки завдяки застосуванню комбінованого доступу: через ПП, аорту і ЛА. Всі вузлові утворення були висічені до видимих здорових тканин міокарда. Таким чином, вибір доступу і обсяг операції при первинних ПНЗПС, здійснюється суто індивідуально і ґрунтується на локалізації, поширенності, ступені залученості в пухлинний процес клапанного апарата серця. Основна мета хірургічного лікування ПНЗПС - максимальне видалення пухлинної тканини і, по можливості, досягнення умовної радикальності операції. З вищевикладених даних слід зазначити, що домогтися радикальності операції вдається далеко не в усіх випадках. У табл. 4.7 наведено сумарні дані варіантів радикальності виконання операцій при видаленні ПНЗПС.

З даних табл. 4.7 видно, що в НІССХ здійснено 21 (30,9%) умовно радикальне кардіохірургічне втручання, 37 (54,4%) паліативних операцій з частковим видаленням новоутворення і 10 (14,7%) експлоративних торакотомій з подальшою біопсією.

Таблиця 4.7.

Радикальність операції в залежності від виду злоякісної пухлини (n = 68)

Вид пухлини	Умовна радикальність	Часткове видалення	Експлоративна торакотомія	Всього	
Ангіосаркома	5	14	5	24	
Рабдоміосаркома	3	4	2	9	
Лейоміосаркома	2	5		7	
Злоякісна міксосаркома	2	3	1	6	
Фібросаркома	3	1	2	6	
Хондросаркома	1	1		2	
Злоякісна гістіоцитома	2	2		4	
Низькодиф. саркома	2	3		5	
Лімфома		1		1	
Мезотеліома	1			1	
Ліпосаркома		1		1	
Метаст. ураження серця		2		2	
Всього	n	21	37	10	68
	%	30,9	54,4	14,7	100

Експлоративна торакотомія при ПНЗПС в обов'язковому порядку повинна супроводжуватися біопсією пухлинної тканини. Пухлинне ураження серця часто значно деформує орган, іноді не дозволяючи відразу зорієнтуватися в анатомічному розташуванні камер серця, особливо у випадках зовнішнього проростання правих відділів серця з переходом на ЛШ і магістральні судини. Наявність перикардіальних злук часто супроводжують пухлинний процес, що також може сприяти труднощам в адекватній візуалізації серця (Рис. 4.20).

З огляду на характер оперованого об'єкту, а саме скорочення наповненого кров'ю серця, виконання біопсії пов'язане з ризиком виникнення такого серйозного ускладнення, як кровотеча або пошкодження коронарних судин, що в ряді випадків робить цю маніпуляцію вкрай небезпечною. Крім того, висічення дуже васкуляризованої пухлинної тканини також може супроводжуватися підвищеною кровоточивістю. При цьому звичайне ушивання пошкодженої ділянки може бути неефективним у зв'язку з частою ригідністю новоутворення і підвищеною його крихкістю. Прорізування шовним матеріалом тканини пухлини може не дати адекватно закрити утворений дефект, що кровоточить.

У зв'язку з цим в трьох випадках експлоративних торакотомій після ретельного вибору місця біопсії і забору пухлинного матеріалу з метою герметизації утвореного дефекту ми застосували методику його пластики аутоперикардальною латкою (Рис. 4.20, 4.21, 4.22).



Рис. 4.20. Злуковий процес в результаті ураження серця злоякісною пухлиною.

На представлених світлинах демонструється випадок неоперабельної ангіосаркоми серця з ураженням правих його відділів, що супроводжувалось значним проростанням стінки і вираженим злуковим процесом, що спотворював вигляд серця.

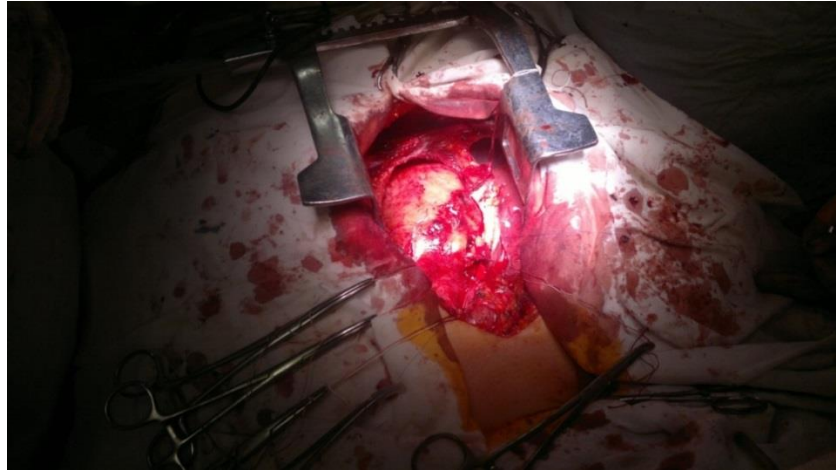


Рис. 4.21. Висічення ділянки міокарда.

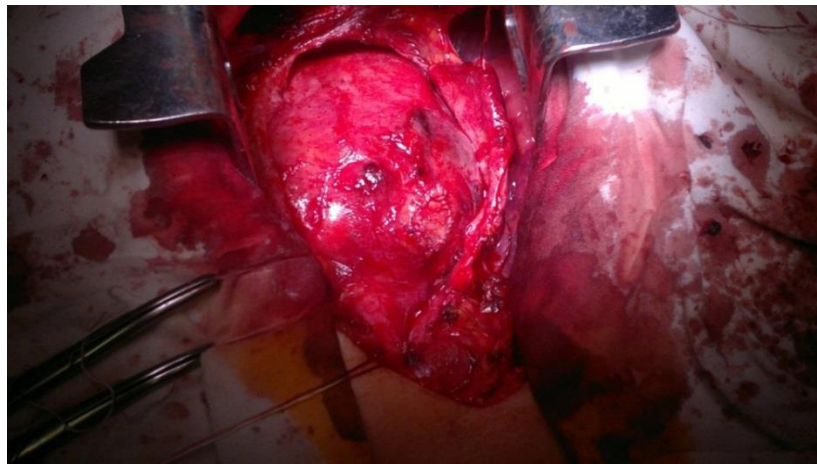


Рис.4.22. Пластика дефекта тканини латкою з перикарду.

Вибір місця забору матеріалу в деякій мірі був утруднений в зв'язку з вираженою щільністю всієї поверхні серця і відсутністю диференціації його камер. Тому висічення фрагмента пухлини зроблено орієнтовно з поверхні ПП з подальшою герметизацією утвореного кровоточивого дефекту латкою з аутоперикарда проленовим швом. Ця методика не створює додаткового натягу шовного матеріалу і перешкоджає прорізанню пухлинної тканини, надійно герметизує дефект забору, що робить біопсію безпечнішою. Про такий метод проведення біопсії потрібно пам'ятати та використовувати його за потребою.

Тільки в 30% хворих з ПНЗПС при видаленні новоутворення вдавалося висікти його до видимих здорових тканин, не уражених пухлиною. Приблизно в однаковій кількості зроблено радикальних і паліативних операцій при рабдоміосаркомах і ангіосаркомах. При цьому експлоративна торакотомія у таких пацієнтів виконана, відповідно, в одному і в двох випадках, що також свідчить про схильність їх до швидкого інвазивного росту. Інакше було в випадках із злюкисними міксосаркомами, де радикальне видалення пухлини вдалося виконати у 4 з 6 пацієнтів. Що ж стосується лейоміосарком, то з 7 пацієнтів з цією патологією тільки в одному випадку вдалося досягти умовної радикальності операції, у 6 пацієнтів вдалося виконати тільки паліативні втручання, сенс яких полягав в усуненні обструкції кровотоку, шляхом часткового видалення злюкисних новоутворень серця. Це свідчить про швидке і значне пошкодження міокарда цим видом пухлини, що унеможлиблює виконання радикальної операції.

Хірургічні втручання, спрямовані на видалення первинних ПНЗПС, включали також додаткові хірургічні маніпуляції, пов'язані з порушенням цілісності стінок передсердь (5), МПП (6), верхньої порожнистої вени (1), клапанних і підклапанних структур (11). Необхідність виконання цих додаткових хірургічних маніпуляцій при видаленні ПНЗПС виникала набагато частіше, в порівнянні з операціями при ПНДПС. Найчастіше вони були зумовлені прагненням хірургів підвищити радикальність хірургічного втручання. Необхідність в розширенні обсягу операції виникла у 29 хворих, що склало 50,9% пацієнтів, оперованих з ШК.

Дані таблиці 4.8 дають інформацію про ті хірургічні ускладнення, які виникли в ході операцій при видаленні ПНЗПС та методи їх корекції. Вони залежали від локалізації ПНЗПС, площі ураження, ступеня залученості в патологічний процес клапанних структур серця. Використовувалася найменша можливість радикального видалення новоутворення разом з прилеглими тканинами. Це призвело до необхідності після видалення пухлин

виконати в 5 випадках пластичні операції на передсердях, 6 пластик МПП і 1 відновлення цілісності задньої стінки ВПВ. Крім того, у 11 (16,2%) пацієнтів злоякісний пухлинний процес поширювався на клапанний апарат серця, викликаючи тим самим незворотні деструктивні зміни і дисфункцію серцевих клапанів. В 1 (1,5%) випадку при ангіосаркомі ЛП в передопераційному періоді діагностовано відрив хорд центрального сегмента передньої стулки МК. Досягнення радикальності операції вимагало часткової або повної резекції уражених клапанних і підклапанних структур з виконанням різних пластичних операцій (8) або протезування клапана (6).

Виконання реконструктивних операцій на клапанному апараті знадобилося в наступних випадках. У одного пацієнта видалення рабдоміосаркоми ЛШ супроводжувалося вилученням частини задньої стулки, хорд і папілярних м'язів МК. В цьому випадку була виконана плікація клапанного кільця, що дозволила відновити компетентність клапана.

У другого хворого при видаленні хондросаркоми ЛШ була пошкоджена передня стулка з відривом її хорди. Відновлення функціональної здатності клапана потребувало проведення ушивання стулки з переміщенням відірваного місця на цілу хорду. У третьому випадку рухома ангіосаркома ЛП пролабувала в просвіт МК, при його ревізії було виявлено травматичний відрив хорд центрального сегменту передньої стулки, мабуть, в результаті впливу новоутворення. У цьому випадку було проведено видалення сегмента передньої стулки з подальшим її ушиванням.

Зведена табл. 4.8 також дозволяє порівняти види додаткових маніпуляцій, які виконувалися при видаленні ПНПС та свідчили про ступінь ураження серцевих структур і складність радикального виконання операцій, як при злоякісних, так і при доброякісних пухлинах.

Таблиця 4.8

Додаткові хірургічні маніпуляції при видаленні ПНПС

Маніпуляція	ПНДПС (n = 35)		ПНЗПС (n = 68)	
	кількість випадків	питома вага, %	кількість випадків	питома вага, %
Пластика МК	1	2,9	5	7,4
Пластика АК	1	2,9	-	-
Пластика ТК	3	8,6	3	4,4
ПМК	2	5,7	3	4,4
ПТК	1	2,9	3	4,4
Пластика МПП (шовна або латкою)	2	5,7	6	8,8
Пластика ПШ	1	2,9	2	2,9
Пластика передсердь (шовна або латкою)	-	-	5	7,4
Пластика ВПВ	-	-	1	1,5
АКШ	-	-	1	1,5
Всього	11	31,6	29	42,7

Умовні скорочення: АКШ – аортокоронарне шунтування; ПМК – протезування мітрального клапана; ПТК – протезування тристулкового клапана.

Так, пластика МК в групі пацієнтів з ПНДПС була потрібна у 2,9% пацієнтів, в той час як в групі з ПНЗПС таких пацієнтів було 7,4%. Пластика ТК при ПНДПС була у 8,6% хворих, при ПНЗПС - 4,4%. При ПНДПС також виконувалися протезування МК і ТК, відповідно, у 5,7% і у 2,9% хворих. У групі ПНЗПС ці показники дорівнювали 4,4% кожний. Це свідчить про те,

що, незважаючи на доброякісний характер зростання, частота пошкодження внутрішньосерцевих структур різного характеру при ПНДПС може порівнюватися зі злякисним ураженням серця.

Характеризуючи хірургічне лікування злякисних ПС, вважаємо за доцільне представити одне з наших спостережень метастатичного ураження ПШ світлоклітинним раком нирки. Цей випадок цікавий в зв'язку зі складністю діагностики пухлинного процесу, вкрай рідкісним напрямком метастазування з недіагностованим обсягом ураження та, відповідно, непередбачуваним об'ємом втручання. Також вивчалися особливості клінічного перебігу захворювання, застосовування лабораторних та інструментальних методів дослідження, в тому числі КТ і МРТ, які дозволили виявити точну локалізацію новоутворення.

Отже, пацієнт К., 55 років (і.х. №2349) поступив в клініку 11.05.2017 р. з діагнозом пухлини ПШ, що був поставлений після ЕхоКГ-дослідження в поліклініці за місцем проживання, куди хворий звернувся зі скаргами на задишку і загальну слабкість. У зв'язку з виявленням в порожнині ПШ малорухомого новоутворення, яке заповнювало більшу його частину, пацієнт був скерований в Інститут. З анамнезу було відомо, що хворому 02.12. 2016 р. виконана часткова резекція лівої нирки з приводу світлоклітинного раку.

При поступленні хворий скаржився на виражену задишку і стомлюваність, пов'язані з фізичним навантаженням, загальну слабкість та періодично виникаючі болі в ділянці серця. При фізикальному обстеженні – пацієнт зниженого харчування, шкірні покриви бліді, невеликий ціаноз губ, відзначаються помірні набряки нижніх кінцівок, печінка виступає нижче реберної дуги на 2 см. Аускультативно визначається систолічний шум малої інтенсивності в проекції ТК та над верхівкою серця, рентгенологічне дослідження виявило незначне збільшення серця, яке мало мітральну конфігурацію, з деяким ослабленням легеневого малюнка. На ЕКГ – ЧСС 80 уд./хв, повна блокада правої ніжки пучка Гіса, ознак гіпертрофії та

коронарної недостатності не виявлено. Загальний аналіз крові визначив: гемоглобін - 115 г/л, еритроцити - $4,8 \times 10^{12}$ /л, ШОЕ - 9 мм/год, лейкоцити - $14,2 \times 10^9$ /л (лейкоцитарна формула в межах норми).

Також було зроблене ЕхоКГ-обстеження, при якому в порожнині ПШ виявлено гроноподібне, нерухоме утворення розміром 7,6×6 см, що щільно зрощене з МШП та пролабує у вихідний тракт з обструкцією останнього (градієнт тиску більше 28 мм рт. ст.), також виявлена невелика тристулкова недостатність (рис. 4.23). ФВ ЛШ становила 68%.

З анамнезу стало також відомо, що при обстеженні під час підготовки до операції часткової резекції лівої нирки хворому проводилося ЕхоКГ-дослідження, яке показало наявність в порожнині ПШ невеликого новоутворення в області його верхівки, щільно зрощеного зі стінкою шлуночка. Однак на той момент консультація кардіохірурга не проводилася. Цей факт може свідчити про те, що це новоутворення вже тоді могло бути метастазом раку нирки, що вимагало подальшого регулярного контролю за його можливим зростанням.

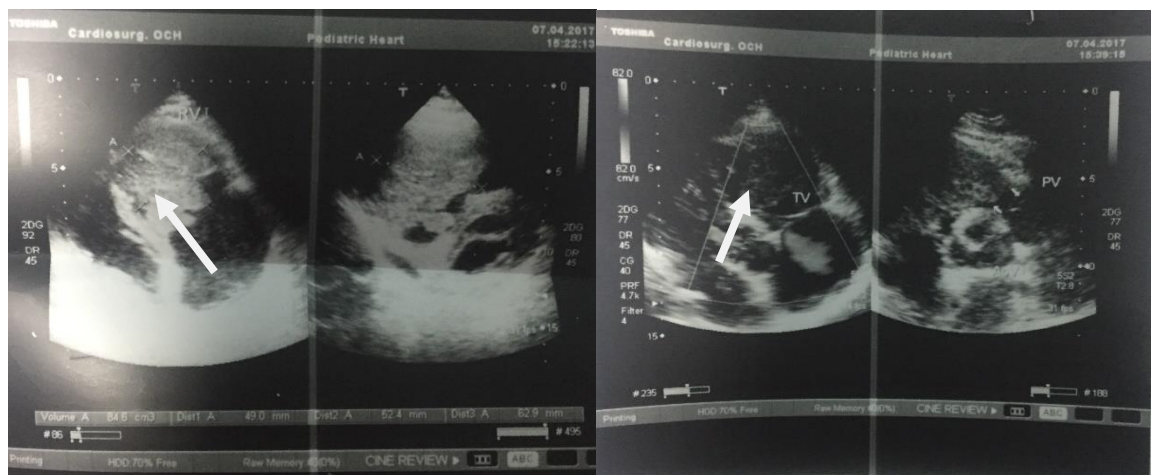


Рис. 4.23. ЕхоКГ-дослідження при метастатичному ураженні ПШ (стрілкою вказано новоутворення в порожнині ПШ).

З огляду на підозру злоякісного характеру ураження серця, для уточнення поширеності процесу хворому проведена спіральна КТ. При цьому в порожнині ПШ було виявлено утворення неправильної форми з горбистим контуром, чіткими краями, умовними розмірами 72×58×65 мм та об'ємом до 110 мл. Папілярно-трабекулярний апарат ТК інтимно зв'язаний з утворенням. Контур пухлини заповнював більшу частину порожнини шлуночка, частково перекриваючи вихідний тракт (рис. 4.24).



Рис. 4.24. КТ-дослідження при метастатичному ураженні ПШ (стрілкою вказано новоутворення в порожнині ПШ).

Додаткову інформацію про поширення пухлинного процесу дала МРТ, яка візуалізувала пухлину ПШ з внутрішньопорожнинним характером росту, чіткими горбистими контурами, часточкоподібної будови, розмірами 80×63×69 мм. Утворення субтотально вистеляло порожнину шлуночка, прилягало до його нижньої стінки, апікальної частини МШП та вільної стінки ПШ (середні, апікальні відділи), поширювалось в область вихідного тракту, зумовлюючи його обструкцію. Пухлина інтимно прилягала до задніх відділів фіброзного кільця ТК, протяжністю до 23 мм, частково зрощена з його стулками. Таким чином, разом з ураженням стінки ПШ в пухлинний

процес був значно залучений клапанний апарат ТК з частковим ураженням фіброзного кільця, що в деякій мірі викликало сумніви в можливості виконання його протезування після обширного видалення пухлини з разом з клапаном. Слід зазначити, що при КТ і МРТ в порожнині ПП будь-яких утворень не було виявлено.

У зв'язку з лікуванням ерозивної гастропатії оперативне втручання на цей період було відкладено. При наступному ЕхоКГ-контролі 07.06.2017 р. в порожнині ПП був виявлений тромб розміром до 3 см та без ознак фіксації. З огляду на значний ризик повної обструкції правого атріовентрикулярного отвору, фрагментації новоутворення і розвитку емболічних ускладнень, наявність вільного тромбу в ПП, хворому 09.06.2017 р. була проведена операція в умовах ШК, помірної гіпотермії (28°C) та кардіоплегії.

При огляді серця ПП і його вушко значно збільшені, пальпаторно виявляється їх наповненість щільним вмістом. Стінка передсердя також вкрай щільна. З огляду на крайню нетиповість анатомії ПП, НПВ була канюльована вже після початку ШК і розкриття та ревізії порожнини передсердя з використанням відсмоктувачів. Після часткового видалення тромбів, що знаходились в порожнині ПП у великій кількості, вдалося безпечно ввести канюлю в просвіт НПВ і обжати її тасьмою.

В ПП виявлена значна кількість пристінкових тромбів (об'ємом до 120 мл), щільно прилягаючих практично до всіх його стінок і міцно пов'язаних з трабекулами (рис. 4.25), а також овоїдний тромб, що вільно плаває розміром 4×3×3 см (рис. 4.26). Вушко ПП також повністю заповнене тромботичними масами.

Усі тромби були видалені та, в міру можливості, очищений міжтрабекулярний простір (рис. 4.27).

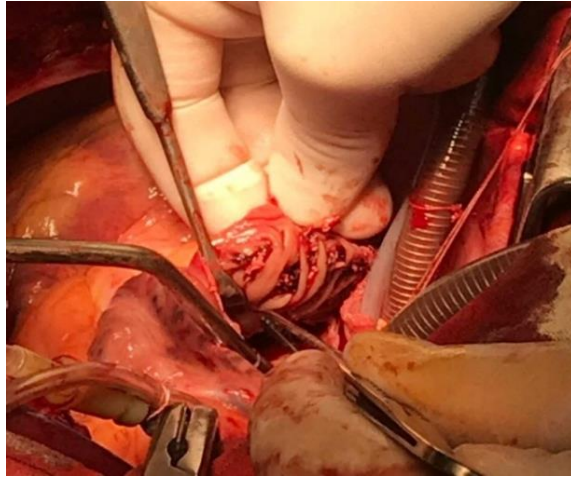


Рис. 4.25. Пристінкові тромби, що зв'язані з трабекулами ПП (момент операції).



Рис. 4.26. Овоїдний тромб, що видалений з ПП.

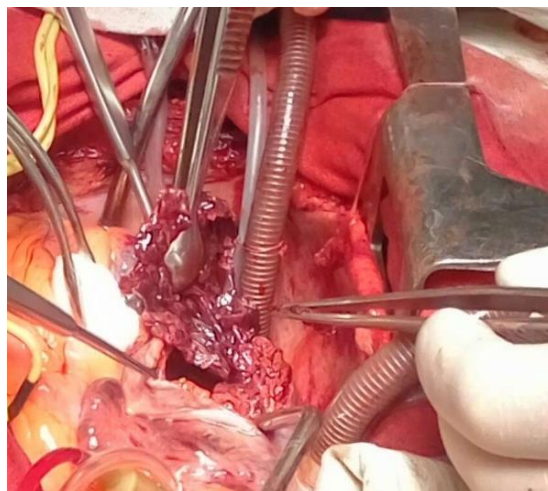


Рис. 4.27. Момент видалення тромбів з порожнини ПП.

Пухлина була зрощена зі стулками ТК та підклапанним апаратом і практично повністю заповнювала ПШ, фіксуючись до його стінки в області верхівки і МШП. “Гострим” і “тупим” шляхом утворення фрагментами було видалене разом зі стулками і папілярними м'язами ТК, порожнина шлуночка практично повністю звільнена від пухлинної тканини. Місце фіксації неоплазми на МШП оброблено діатермокоагуляцією. Після багаторазового промивання правих відділів серця було виконано протезування ТК протезом (рис. 4.29). Додатково відмітимо, що під час операції з правої плевральної порожнини було евакуйовано 1100 мл світло-жовтого ексудату.

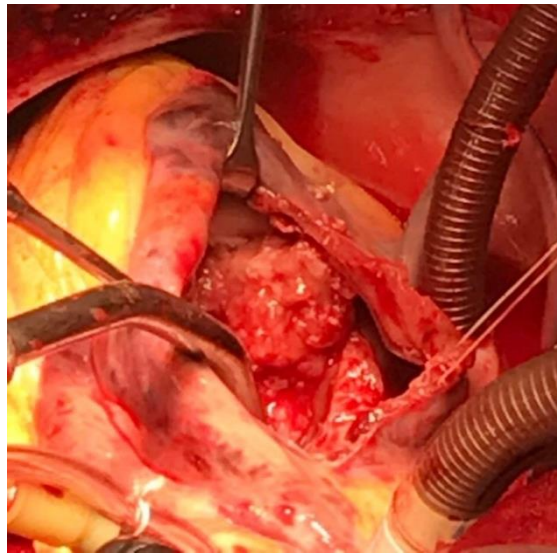


Рис. 4.28. Пухлина ПШ (гачками відведені стулки ТК).

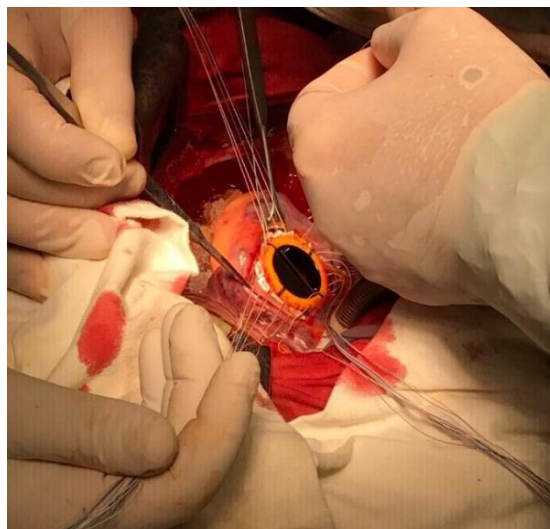


Рис 4.29. Протезування ТК після видалення пухлини ПШ.

При патогістологічному дослідженні видаленого новоутворення для уточнення діагнозу виникла необхідність виконання імуногістохімічного аналізу, що був проведений у Київському міському клінічному онкоцентрі. Згідно з його висновком досліджений матеріал був метастазом світлоклітинної карциноми нирки.

Протягом раннього післяопераційного періоду неодноразово виникала необхідність проведення дезінтоксикаційної терапії, яка тривала до виписки зі стаціонару. У задовільному стані пацієнт був виписаний на 33 добу після операції та зкерований на подальше лікування в онкологічний стаціонар за місцем проживання.

Представлений випадок є неординарним прикладом вторинного ураження серця злоякісним пухлинним процесом, первинний осередок якого розташовувався в лівій нирці. Припустити метастазування пухлини в серце було можливо, з огляду на анамнез захворювання. Також зауважимо, що при проведенні ЕхоКГ у ПП було виявлено плаваючий тромб, який не міг переміститися в порожнину ПШ через її заповнення пухлиною. З іншого боку, саме злоякісна пухлина могла обумовити утворення тромбів в ПП через порушення гемодинаміки у вигляді створення перешкоди проходження крові.

Оскільки клінічні прояви захворювання на злоякісну пухлину часто починають з'являтися (та можуть потім вкрай швидко прогресувати) лише при значному ураженні серця, пізня діагностика цієї патології не є рідкістю. Також може виникати певна складність при визначенні обсягу ураження злоякісним новоутворенням серця, характеру його поширення, а також первинності або вторинності патологічного процесу. Про все це свідчить наступний клінічний випадок, який спостерігався в НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України.

Пацієнт Т., 24 роки, (і.х. №251) поступив 16.01.2018р. в НІССХ ім. Н.М. Амосова НАМН України, з діагнозом - пухлина ПШ. З анамнезу було відомо, що у хворого зрідка після фізичного навантаження були підйоми

артеріального тиску. За останній місяць з'явилася задишка, яка з часом посилювалася, пацієнт звернувся до кардіолога за місцем проживання. При проведенні ехокардіографічного дослідження в порожнині ПШ було виявлено малорухоме новоутворення, щільно пов'язане зі стінкою ПШ. У зв'язку з цим, для уточнення діагнозу і проведення кардіохірургічної операції пацієнт був направлений в НІССХ.

При поступленні в кардіохірургічну клініку: пацієнт підвищеного харчування, шкірні покриви бліді. Відзначалися скарги на постійну задишку і стомлюваність, пов'язані з незначним фізичним навантаженням. Клінічних ознак вираженої застійної серцевої недостатності не було. АТ - 120/80 мм рт. ст. З анамнезу життя стало відомо, що у пацієнта в дитячому віці був виявлений крипторхізм, проте корекція даної патології не виконувалася.

З боку інших органів і систем, а також результатів лабораторних досліджень патологічних змін не відзначено. При аускультатії вислуховувався систолічний шум малої інтенсивності в проекції тристулкового клапана. Рентгенологічне дослідження виявило незначне збільшення серця. На ЕКГ - повний блок правої ніжки пучка Гіса, частота пульсу 80 ударів за 1 хв. Ознак коронарної недостатності - не виявлено. Загальні клінічні аналізи крові і сечі, біохімічний аналіз крові були в межах норми.

При двомірній ЕхоКГ в порожнині ПШ лоціювалось масивне малорухоме утворення 9×6 см з переходом на вихідний тракт ПШ (рис. 4.30) з обструкцією останнього, невелика недостатність мітрального і тристулкового клапанів. Скорочення і розміри лівого шлуночка були задовільними (КДІ - 42мл, ФВ - 58%).



Рис. 4.30. Дані ЕхоКГ. Пухлина в порожнині ПШ.

Згідно з ознаками, виявленими при ЕхоКГ, диференціювати характер пухлини не уявлялося можливим.

При проведенні КТ було виявлено утворення ПШ, що заповнювало його порожнину і було щільно зрощене з передньо-верхівковою його стінкою (рис. 4.31). При цьому диференціювати ступінь ураження підклапанного апарату не уявлялося можливим.

З огляду на значний ризик повної обструкції правого атріовентрикулярного отвору, фрагментації новоутворення і розвитку емболічних ускладнень, хворому було запропоновано хірургічне лікування, яке було проведено 22.01.2018р. в умовах ШК, гіпотермії та кардіopleгії. Передбачуваним обсягом операції було видалення новоутворення ПШ.

Звертала на себе увагу візуально незвичайна конфігурація серця: збільшені в розмірах праві його відділи. При цьому ПШ був особливо великим в співвідношенні навіть зі збільшеним ПП, визначалася «сідлоподібна» деформація передньої стінки шлуночка (рис. 4.32). Рухливість стінки ПШ була значно обмежена, пальпаторно визначалася наповненість його щільним утворенням.



Рис. 4.31. КТ дослідження пухлини ПШ, що заповнює його порожнину, щільно зрощене з його передньо-верхівкової стінкою.

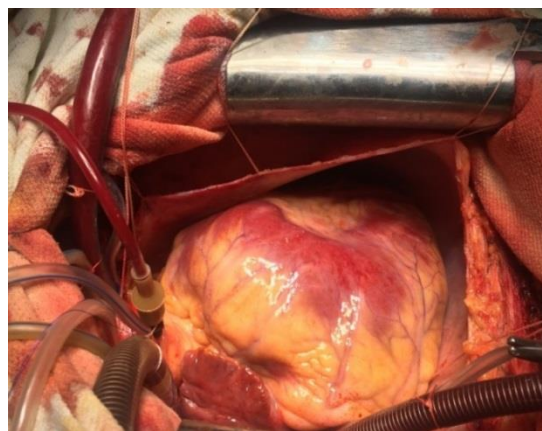


Рис. 4.32 Сідлоподібна деформація ПШ.

Після поздовжнього розсічення ПП в порожнині ПШ виявлена пухлинна тканина з тромбами, яка розташовувалась у безпосередній близькості до стулок ТК, обтуруючи його просвіт. (Рис. 4.33).

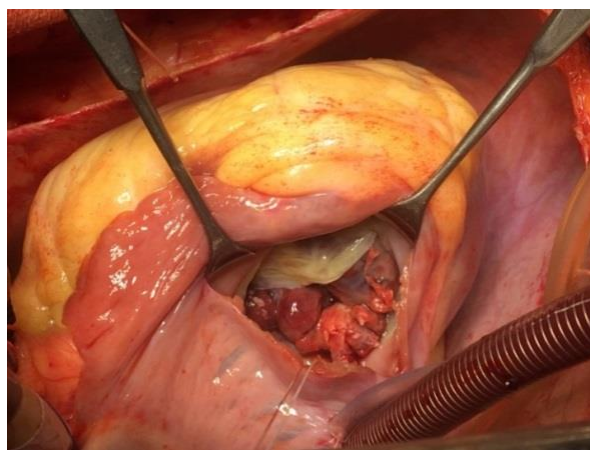


Рис. 4.33. Пухлинна тканина в просвіті ТК.

Після видалення тромбів виявлено білувате утворення, щільноеластичної консистенції і нерівної форми 8×6×6 см. Пухлина була зрощена з передньою стінкою ПШ і папілярними м'язами та поширювалася на верхівку ПШ, де найбільш інтенсивно інвазувала в міокард. Гострим і тупим шляхом пухлина була видалена, що викликало значні труднощі через безпосередню близькість пухлинної тканини до папілярних м'язів і хорд ТК (рис. 4.34). При оцінці останніх, в міру видалення фрагментів пухлинної тканини, можна було зрозуміти, що їх стан задовільний, тканини клапанного апарата не були вражені патологічним процесом.

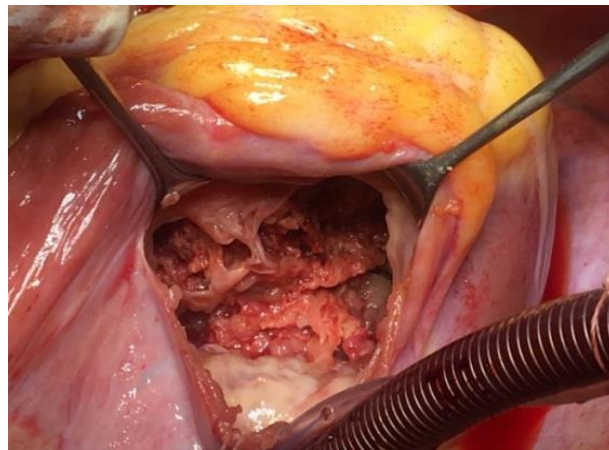


Рис. 4.34. Етап інтраопераційного видалення пухлини. Ізоляція хордального-папілярного апарату ТК.

Дана обставина слугувала підставою для рішення про виконання клапанозберігаючої операції на ТК. Після максимального видалення пухлинної тканини з ПШ і звільнення підклапанного апарату ТК (рис. 4.35) була виконана його аннулоплікація двома напівкисетами. Гідропроба виявила задовільну компетенцію ТК (рис. 4.36).

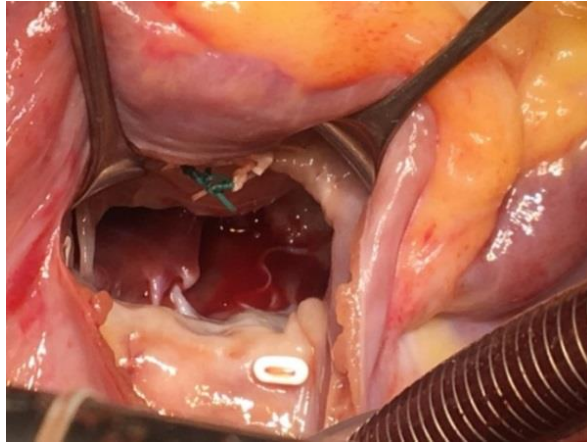


Рис. 4.35. Порожнина ПШ після видалення новоутворення.

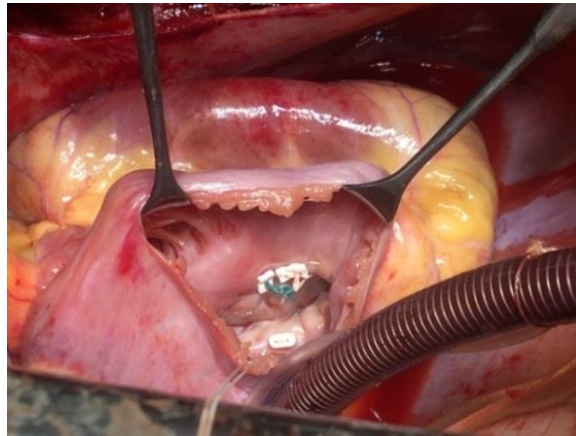


Рис. 4.36. Етап перевірки компетентності ТК після його аннулоплекції за допомогою гідропроби. Клапан компетентний.

Після герметизації серця і гемостазу була відновлена серцева діяльність. На завершальному етапі операції візуально визначалася задовільна механіка правих відділів серця - передня стінка ПШ рухалася майже нормально, скорочуючись і розслабляючись адекватно серцевому циклу, що свідчило про нормалізацію внутрішньосерцевої гемодинаміки.

При проведенні гістологічного дослідження видаленого новоутворення був поставлений діагноз метастаз сіменоми, що було підтверджено в подальшому імуногістологічним дослідженням.

В післяопераційному періоді пацієнт був екстубований через 5 годин. У загальноклінічне відділення пацієнт був переведений на 4 добу. Протягом

цього часу неодноразово виникала необхідність проведення дезінтоксикаційної і знеболюючої терапії, яка тривала до виписки з кардіохірургічного стаціонару.

В післяопераційному періоді у пацієнта зникли ознаки серцевої недостатності - задишка і набряки нижніх кінцівок, збільшилася толерантність до помірних фізичних навантажень. У задовільному стані пацієнт був виписаний на 10-у добу після операції і спрямований на подальше лікування в онкологічний стаціонар за місцем проживання. За місцем проживання 12.02.2018р. пацієнту була проведена операція видалення сіменоми неопущеного яєчка, після якого призначено хіміотерапевтичне лікування.

Представлений випадок є неординарним прикладом вторинного ураження злоякісним пухлинним процесом ПШ серця. В описаному клінічному випадку, первинний осередок злоякісного ураження ПШ - злоякісна пухлина - сіменома. З анамнезу захворювання стало відомо, що у пацієнта був крипторхізм, який не отримав адекватного лікування в дитячому віці, що слугувало причиною утворення сіменоми, яка метастазувала в серце. У доступній кардіохірургічній літературі немає даних про метастази сіменоми в серце. Припустити метастазування пухлини в серці було можливо, безумовно з певними труднощами, з огляду на анамнез захворювання.

Таким чином метастази в серце зазвичай виникають завдяки їх гематогенному або лімфогенному поширенню або внаслідок прямої інвазії. Клінічні прояви на ранніх стадіях розвитку ПС можуть бути дуже мізерними але при появі симптоматики швидко прогресують. Необхідне своєчасне застосування ЕхоКГ для діагностики злоякісних захворювань, що обумовлене клінічною настороженістю при даній патології.

Метастатичні злоякісні пухлини серця також можуть вражати не тільки його стінки, а й поширюватися на його клапанні структури, що може

потребувати корекції клапанних уражень. При проведенні хірургічної операції, видалення злоякісної ПС необхідно прагнути, за можливістю, виконати збереження клапана і підклапанних структур з тим, щоб уникнути протезування серцевих клапанів. Не можна виключити наявність тромбів в камерах серця, по причині порушення гемодинаміки, пов'язане з наявністю новоутворення.

Порівняльний аналіз показав, що розширення хірургічного втручання, включаючи елементи реконструкції серцевих структур, покращило гемодинамічний ефект і радикальність усунення запущених ПНЗПС і істотно не вплинуло на ризик самого втручання. Так, серед 29 хворих, оперованих за розширеними методиками померли 5 (17,2%), в той час, як при 39 операціях без додаткових реконструктивних заходів померли 8 (20,5%). Причиною летальних випадків в переважній більшості явилась поширеність патологічного процесу, що зумовило тяжкість стану хворих.

Таким чином, вважаємо за доцільне прагнення до можливо більш повної радикальності хірургічного втручання при ПНЗПС, одночасно із забезпеченням кращого гемодинамічного ефекту за рахунок реконструкції пошкоджених серцевих структур.

В заключенні розділу хірургічного лікування ПНЗПС, приводимо описання випадку результатів діагностики та хірургічного лікування рідкісної злоякісної ПС – лімфоми Беркіта. Особливістю цього випадку є застосування повного спектру діагностичних методів, проведеного хірургічного та подальшого хіміотерапевтичного лікування, що дало позитивний результат перебігу захворювання.

Пацієнт З., 29 років (і.х. № 4218), вступив Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова 06.08.2014 р. з діагнозом «пухлина серця». З анамнезу стало відомо, що вважає себе хворим із березня 2014 р., коли почали турбувати загальна слабкість, задишка та серцебиття. Незабаром до цього приєдналися пароксизми тріпотіння та мерехтіння

передсердь. До цього часу активно займався спортом, зокрема бігом. 31.07.2014 р. у тяжкому клінічному стані поступив до обласного кардіологічного відділення з нападом фібриляції передсердь з частотою серцевих скорочень 90–100 уд./хв та ознаками тампонади перикарда. Ехокардіографічне дослідження визначило наявність значної кількості рідини в порожнині перикарда, а також об'ємного утворення ПП, що заповнює його порожнину і поширюється вздовж стінок передсердя до фіброзного кільця ТК, що було розцінено, як пухлинна тканина або свіжі тромби. При пункції та дрениванні порожнини перикарду евакуйовано близько 1000 мл каламутного ексудату жовтого кольору, що значно покращило стан пацієнта. Цитологічне дослідження одержаної рідини виявило атипову проліферацію мезотелію на тлі елементів запалення. Додатково виконано КТ органів грудної порожнини. При цьому у базальних відділах легень з обох боків визначалися ділянки консолідації легеневої тканини неправильної полігональної форми. В інших відділах легень осередкових та інфільтративних змін не виявлено.

На момент поступлення до ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» хворий пред'являв скарги на виражену загальну слабкість, біль у серці. При огляді відзначено блідість шкірних покривів, помірну набряклість нижніх кінцівок, виступ печінки нижче реберної дуги на 2 см. При аускультатії вислуховувався невеликий інтенсивності систолічний шум у проекції верхівки серця. На електрокардіограмі тріпотіння передсердь із частотою серцевих скорочень 82 уд/хв. Рентгенологічно виражених відхилень з боку контурів серцевої тіні не відзначалося, кардіоторакальний індекс 0,45, патологічних утворень у легенях не виявлено. Загальний аналіз крові: гемоглобін – 115г/л, еритроцити – $4,8 \cdot 10^{12}$ /л, ШОЕ – 9мм/год, лейкоцити – $14,2 \cdot 10^9$ /л, лейкоцитарна формула в межах норми.

Пацієнту проведена ЕхоКГ, що виявила малорухливе фрагментоване пухлинне утворення розміром 5,2×5,8 см, з інвазивним ураженням стінки ПП, ПШ та фіброзного кільця ТК. Утворення частково заповнювало порожнину ПП та створювало помірну обструкцію правого атріовентрикулярного отвору з градієнтом тиску 15 мм рт. ст. (Рис. 4.37). Зворотний тік через ТК не визначався. ФВ ЛШ становила 66%. У порожнині перикарду міститься невелика кількість рідини.

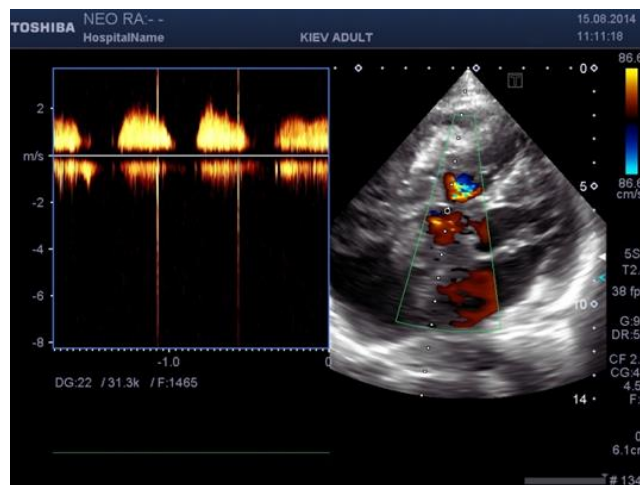


Рис. 4.37. ЕхоКГ при апікальній позиції ультразвукового датчика. Виражене ураження пухлиною правих відділів серця з обструкцією правого атріовентрикулярного отвору та систолічним градієнтом тиску на ньому.

Таким чином, результати ЕхоКГ-дослідження свідчили про те, що в даному випадку йдеться про можливе злоякісне ураження серця. Враховуючи підозру на злоякісний характер новоутворення, для уточнення поширеності пухлинного процесу хворому було проведено спіральну КТ. Обстеження показало наявність утворення серця загальними розмірами 87×80×70 мм, розташованого переважно в області правих відділів, що заповнює $\frac{1}{3}$ порожнини ПП, що проростає в порожнину ПШ і викликає різкий стеноз приточного відділу, а також деформацію ТК.

Пухлина проростає в нижню третину МПП, задню стінку ЛП, задній та нижньоперегородковий сегмент ЛШ на базальному рівні. Процес

поширюється на стовбур ЛА і її праву гілку без ознак стенозування просвіту. Контур новоутворення чіткий, горбистий, диференціювання прилеглого міокарда утруднене. Права коронарна артерія в середній та дистальній третині, а також дистальна третина огинаючої гілки лівої коронарної артерії муфтообразно оточені утворенням. Коронарний синус стенозований у проксимальній третині на 30–50% за рахунок стискування утворенням.

Також виявлено лімфаденопатію заднього середостіння та кореня правої легені. В результаті проведеного дослідження діагностовано пухлинне ураження серця з підозрою на лімфому. Для додаткової інформації щодо поширення процесу пацієнту проведено МРТ. Згідно з отриманими даними, інтраміокардіально, в проекції передсердношлуночкової борозни визначалося утворення загальними розмірами 81×58×81 мм, що поширюється на бічну стінку ПП і ПШ, задньобазальні відділи ЛШ, а також проростає в нижню третину міжпередсердної перегородки.

Утворення заповнювало порожнину ПП та ПШ, викликаючи їх редукцію та деформацію ТК. Приточна частина ПШ щільна. Також визначалося поширення утвору на нижню частину стовбура ЛА та її праву гілку, без ознак стенозу просвіту (рис. 4.38).

Надалі, з метою диференційної діагностики пухлинного ураження та для визначення тактики лікування, зроблено спробу біопсії новоутворення ендovasкулярним способом. З урахуванням значного заповнення пухлинної тканиною порожнин ПП і ПШ ймовірність успішного забору пухлинної тканини спеціальними щипцями здавалася досить високою. Доступом через праву стегнову вену здійснено забір п'яти біоптатів із ПП та ПШ.

Однак, незважаючи на супутній ЕхоКГ-контроль при проведенні процедури, при гістологічному дослідженні в біоптаті визначалася виключно міокардіальна тканина, а пухлинні клітини були відсутні. Доцільність хірургічного втручання у цьому клінічному випадку значною мірою обумовлювалася гістологічним характером пухлини. Прагнення отримати

точний діагноз спонукало нас вдатися до ще одного методу ідентифікації новоутворення — трансторакальної транскутанної пункційної біопсії.

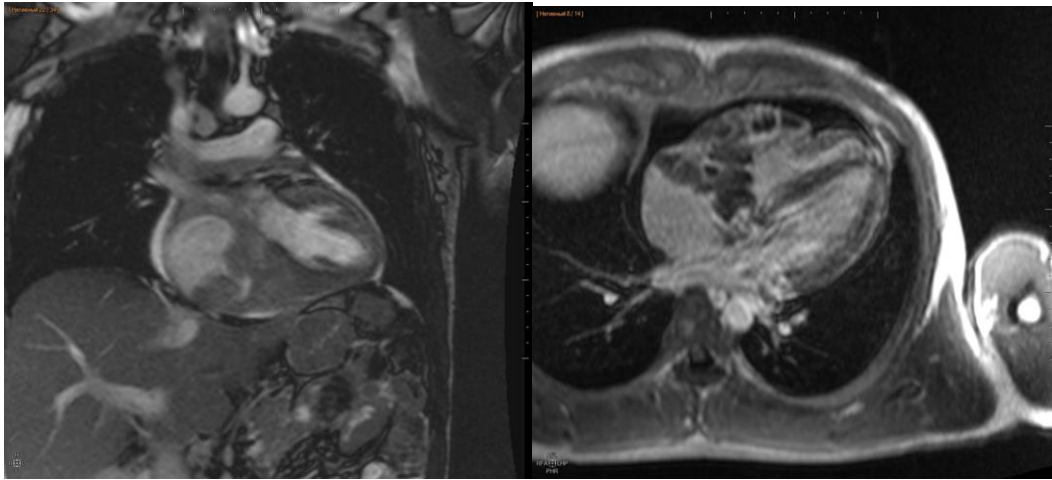


Рис.4.38 МРТ-зображення, що демонструє виражене поширення пухлинного процесу у правих відділах серця з редукцією порожнини ПШ та деформацією ТК(а). Ураження нижньої частини стовбура ЛА та її правої гілки без ознак стенозу просвіту (б).

Комп'ютерне моделювання пухлинного ураження серця продемонструвало наявність пухлинної тканини із заміщенням міокарда на передній стінці серця. Виходячи з цього, трансторакально і під контролем ЕхоКГ голкою для біопсії було взято біоптат зі стінки ПШ. Оскільки така маніпуляція може супроводжуватись розвитком гемоперикарда аж до тампонади серця, через деякий час після її виконання повторно проведено ЕхоКГ-дослідження порожнини навколосерцевої сумки. Ознаки кровотечі не виявлено. Виявити пухлинні клітини в отриманому таким методом біоптаті також не вдалося. Разом з тим, в результаті чергового ЕхоКГ-контролю стану новоутворення виявлено ознаки його стрімкого зростання порівняно з даними, отриманими при надходженні хворого до клініки. Відзначено практично повне заповнення пухлиною порожнини ПП зі значною

прогресуючою обструкцією правого атріовентрикулярного отвору та високим тиском у сегменті ПП над пухлиною.

Пов'язаний із цим критичний стан хворого зумовив необхідність виконання екстреної операції, незважаючи на відсутність достовірних відомостей про гістологічний характер новоутворення. 18.08.2014 р. у пацієнта проведено паліативну операцію, спрямовану на усунення перешкоди притоку крові до правого атріовентрикулярного отвору. Доступом до серця обрано поздовжню серединну стернотомію. Перикардiальна порожнина вільна від спайкового процесу, виявлено до 50 мл гемолізованої крові (наслідок проведення біопсії). При огляді серця відзначалось щільне, горбисте утворення, що підіймалось над ПШ і займало практично всю його передню поверхню. Пухлина інвазивно проростала в стінку шлуночка, з переходом на діафрагмальну поверхню серця і на ПП, залишаючи недоторканою невелику бічну поверхню останнього в області впадання верхньої та нижньої порожнистої вени. Пальпаторно визначалось проростання пухлиною базального відділу ЛШ, стовбура та правої гілки ЛА (рис. 4.39).

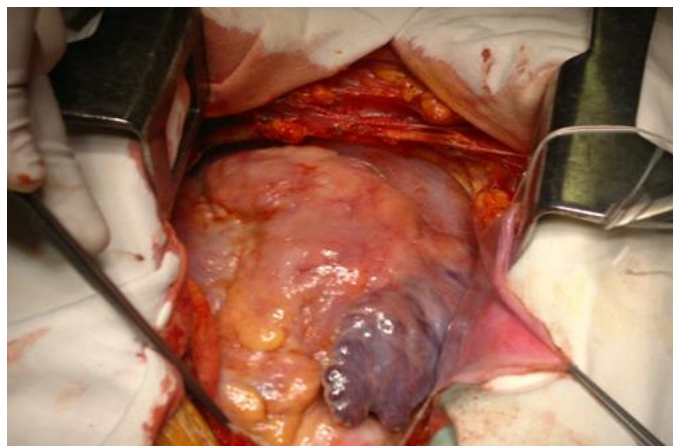


Рис. 4.39. Пухлинне ураження правих відділів серця

Незважаючи на значне заповнення новоутворенням порожнини ПП, нижню порожнисту вену вдалося канюлювати через її стінку, ВПВ

канюльована вище місця впадання в ПП на 2,5 см. Після підключення апарату ШК стінка ПП, що спалася, позначила контури пухлини (рис. 4.40).

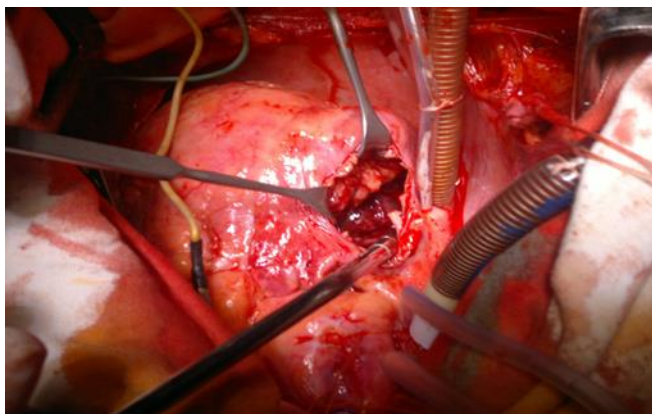


Рис.4.40. Вид ураженого пухлиною серця після підключення апарату ШК та забору крові з порожнини ПП (пухлина височить над міокардом)

Після розтину передньої стінки ПП у незмінній її частині стало видно, що пухлинна тканина заповнює всю порожнину передсердя, має множинні ділянки кріплення та неоднакову щільність – від тканини, подібної до неорганізованих тромбів, до щільної сполучної тканини. Залишаючи лише вузький щілинний отвір, новоутворення щільно прикриває ТК, тим самим значно перешкоджаючи вільному припливу крові до ПШ (рис. 4.41). При цьому сам ТК не був залучений до патологічного процесу.

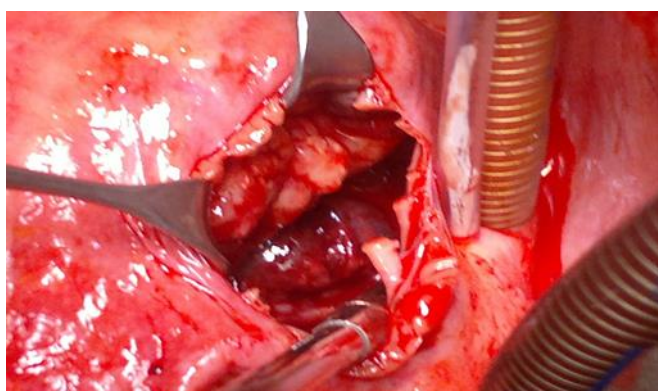


Рис. 4.41. Пухлинна тканина, що заповнює порожнину ПП, у проясненні його розрізу

«Гострим» шляхом пухлинні тканини максимально видалені з ПП таким чином, щоб забезпечити вільний притік крові до ТК (рис. 4.42).

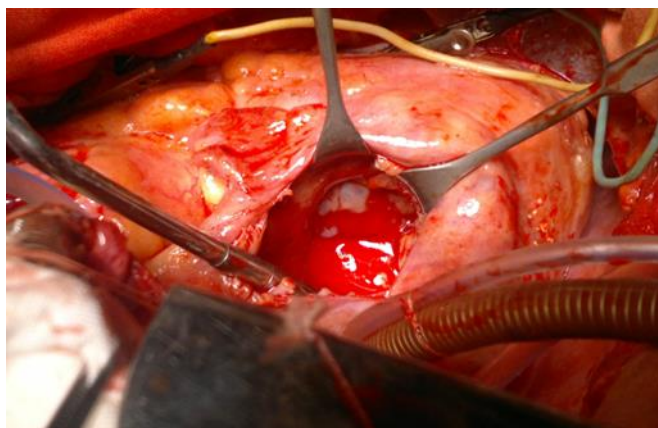


Рис. 4.42. Етап операції - ПП звільнено від пухлинної тканини, через його розріз вільно візуалізується ТК

Виконана гідропроба продемонструвала компетентність ТК, а огляд підклапанного простору свідчив про достатній обсяг вільної порожнини ПШ. Подальші маніпуляції на «відкритому» серці визнали недоцільними. Після відновлення самостійної серцевої діяльності та за мінімальної інотропної підтримки операцію завершили. За допомогою патогістологічного дослідження видалене новоутворення класифікували як лімфому. У післяопераційний період в умовах реанімації та у відділенні у пацієнта неодноразово виникала необхідність проведення дезінтоксикаційної терапії, в решті ускладнень не зазначено. Імуногістохімічне дослідження отриманого під час операції матеріалу проведено у Київському міському клінічному онкологічному центрі та Інституті експериментальної патології, онкології та радіобіології ім. Р.Є. Кавецького НАМН України.

Для верифікації діагнозу та визначення тактики подальшого лікування хворий також консультований у Національному інституті раку, де було проведено молекулярно-цитогенетичний аналіз пухлинної тканини. В результаті всіх досліджень розглянуте новоутворення визначено як лімфома Беркітта. У задовільному стані пацієнт виписаний на 14-ту добу після операції та направлений для подальшого лікування до стаціонару за місцем проживання, де отримав кілька курсів протипухлинної терапії, що включає

комплексне хіміотерапевтичне, протівірусне, гормональне та імуномодулююче лікування.

Шестиразове проведення курсів протипухлинної терапії проходило за програмою DA-R-EPOCH (циклофосфамід, вінкрисин, доксорубіцин, преднізолон, етопозид, ритуксімаб). Внаслідок лікування, як вказується в епікризах історії хвороби, стан пацієнта значно покращився, прояви серцевої недостатності зменшились. Вивчення чотиримісячних віддалених результатів хірургічного та консервативного протирецидивного лікування із застосуванням ЕхоКГ та МРТ показало не лише відсутність рецидиву новоутворення в порожнині ПП, а й виражене зменшення всього об'єму ураження серця пухлинним процесом (рис. 4.43).

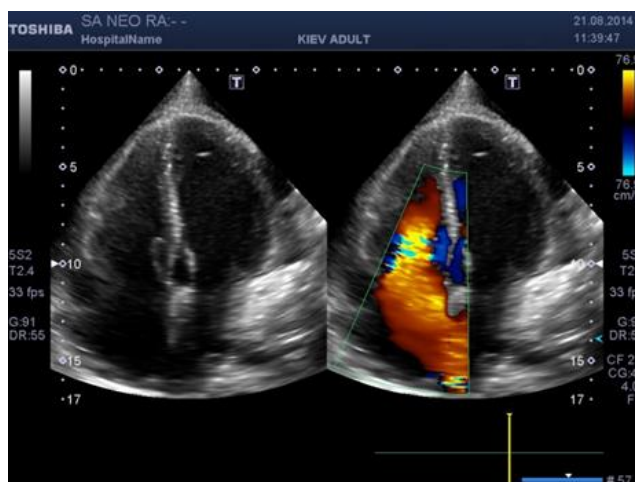


Рис. 4.43. Кольорова доплер-ехокардіограма при апікальній позиції ультразвукового датчика, що демонструє значний регрес пухлини з відсутністю обструкції ТК

Більше того, вивчення віддалених результатів через 3 роки після операції із застосуванням тих самих методів діагностики продемонструвало повну відсутність пухлинної тканини в серці. Таким чином, отримані дані інструментальних методів дослідження, а також задовільний стан пацієнта у віддалений період спостереження свідчили про ефективність проведеного лікування та правильно обрану його тактику.

Аналіз накопиченого досвіду показує, що злоякісні ПС є різноманітною онкологічною патологією. З огляду на поліморфізм локалізації та перебігу, їх діагностика має значні труднощі. Це в більшості випадків призводить до несвоєчасного виявлення і направлення хворих на хірургічне лікування в кардіохірургічні центри. Операції при цій патології пов'язані зі значними технічними труднощами. Їх обсяг здійснюється строго індивідуально і ґрунтується на локалізації, поширеності новоутворення і ступені залученості в пухлинний процес клапанного апарату серця. З вищевикладених даних слід зауважити, що домогтися радикальності операції вдається далеко не у всіх випадках. Однак основною метою хірургічного лікування злоякісних ПС повинно бути максимальне видалення пухлинної тканини і, по можливості, досягнення умовної радикальності операції із забезпеченням кращого гемодинамічного ефекту за рахунок реконструкції пошкоджених серцевих структур.

4.5. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ПНЗПС.

У госпітальному періоді з 68 хворих, що перенесли операції померли 13 пацієнтів. Летальність склала 19,1%. Причини смерті, зареєстровані протягом 1 - 14 діб після операції, ми розділили на три групи:

1. Неможливість повного видалення пухлини - 4 спостереження (30,8%)
2. Інфаркт міокарда - 1 спостереження (7,7%).
3. Пухлинна інтоксикація, серцева недостатність - 8 спостережень (61,5%).

До першої групи увійшли пацієнти, яким була виконана експлоративна торакотомія. В одному випадку рабдоміосаркома ПШ і ЛП перекривала просвіт ПШ, внаслідок чого розвинулася серцева недостатність. У іншого хворого ангіосаркома ПШ, розташована в області задньої його стінки,

частково обтурувала його порожнину і блокувала просвіт тристулкового клапана. В обох випадках важливу роль в смерті пацієнтів зіграли пухлинна інтоксикація і виражена дистрофія паренхіматозних органів. До першої групи увійшли також 2 хворих, які перенесли операцію з видалення пухлин. У одного з пацієнтів після видалення рабдоміосаркоми ПШ залишена пухлинна тканина створювала порушення відтоку крові в ЛА, що викликало виражений венозний застій і серцеву слабкість. У другого хворого після видалення лейоміосаркоми ЛП збереглася обтурація правих легеневих вен пухлинної тканиною, що призвело до виникнення множинних ділянок інфаркт-пневмонії правої легені. При цьому також виявлена виражена дистрофія внутрішніх органів.

Інфаркт міокарда явився причиною загибелі однієї пацієнтки Ф., 45 років (і.х. №170) після видалення рабдоміосаркоми ПШ і ЛШ, яка проростала всю товщину стінки з ураженням передньої міжшлуночкової артерії. Смерть наступила раптово через 14 днів після операції. При цьому у пацієнтки різко виникли виражені болі за грудиною з втратою свідомості. Констатована смерть. При проведенні патологоанатомічного дослідження безпосередньою причиною смерті виявився гострий інфаркт міокарда в передньо-боковій стінці ЛШ в результаті ураження пухлиною передньої міжшлуночкової артерії.

До третьої групи увійшли хворі, які загинули в результаті вираженої серцевої слабкості на фоні великих уражень міокарда злоякісною неоплазмою і пухлинної інтоксикації в результаті інтропераційної фрагментації пухлини та потраплянням великої кількості токсинів в кров'яне русло. Одним із проявів післяопераційної інтоксикації, що і стало причиною летальних наслідків, було порушення функції нирок.

Намагаючись зменшити можливість виникнення пухлинної інтоксикації в післяопераційному періоді нами було проведено пошук

причин та способів уникнення цього ускладнення. Тому була проведена низка заходів, що сприяла істотному покращенню результатів лікування ПНЗПС.

При проведенні мікроскопічного дослідження матеріалу видалених пухлин, особливо низькодиференційованих, було виявлено наявність зон некрозу (Рис. 4.44), що свідчить про те, що механічне ушкодження таких пухлин може привести, і приводить, до значної інтоксикації пацієнта, особливо в умовах штучного кровообігу, коли значна кількість токсинів внаслідок руйнування пухлини попадає безпосередньо в судинне русло.

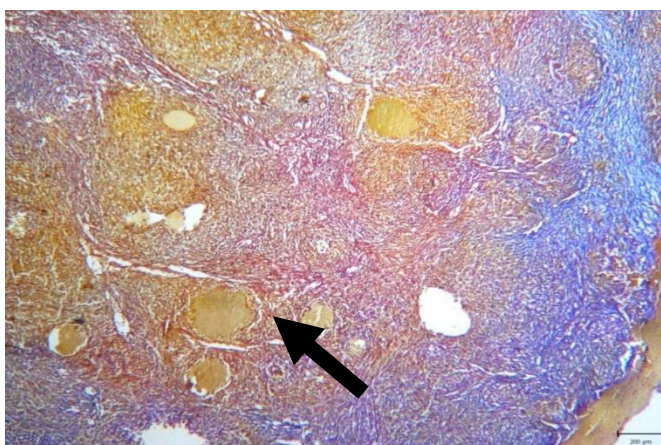


Рис. 4.44. Мікроскопія низькодиференційованої пухлини. Стрілкою вказані зони некрозу.

Так, для запобігання виникнення пухлинної інтоксикації в операційному та ранньому післяопераційному періодах нами були застосовані нові методи боротьби з цим фактором шпитальної летальності:

I. На операційному етапі (для мінімізації потрапляння пухлинної тканини в судинне русло):

- видалення пухлинної тканини виконується, по можливості, великими фрагментами (мінімізація травми пухлини);
- виключення відсмоктувачів апарату ШК і використання зовнішнього відсмоктувача на етапі висічення пухлини.

II. На післяопераційному етапі - застосування активної дезінтоксикаційної терапії в перші 3 доби після операції (форсований діурез, коригування буферних систем крові, профілактика ниркової недостатності).

Впровадження такої нової тактики у хірургічному лікуванні злоякісних ПС із застосуванням дезінтоксикаційних заходів на операційному та ранньому післяопераційному етапах (табл. 4.9) дозволило знизити шпитальну летальність з 33,3% (1970 – 2001 рр.) до 5,5% за останні 18 років. (рис. 4.45).

Табл. 4.9.

Схема дезінтоксикаційної терапії у пацієнтів після видалення ПНЗПС

Завдання	Препарати	Контроль
1. Ліквідація гіпоксії	Концентрація O ₂ (30-40%)	Пульсоксиметрія, визначення газів крові
2. Інфузійна терапія (зв'язування та вивід токсинів)	Ізотонічний р-н NaCl 0,9% Добовий об'єм – 3000мл/м2 Швидкість – 200-250 мл/год	
3. Попередження розвитку нефропатії, корекція ацидозу	4% бікарбонат натрію – 5-7 мл/кг (не більше 315 мл/добу)	Контроль КОС Аналіз сечі – рН>7
4. Гемодилуція (дезінтоксикаційний ефект, збільшення об'єму циркулюючої плазми, покращення реологічних властивостей крові)	Реосорбілакт – 5-7 мл/кг в дозі 400мл Альбумін 10% - індивідуальне призначення Розчин Рінгера – лактат – 5-20 мл/кг/доба Рефортан 6-8 мл/кг/доба	Контроль діурезу Контроль КОС, електролітного складу крові, функціонального стану печінки
5. Форсований діурез та підтримка водно-електролітного балансу	Фуросемід 1-5 мг/кг/доба Еуфілін 2-3 мг/кг/доба Допамін 1-2 мкг/кг/хв Манітол 0,5-1,5 г/кг/доба але не більше 180 г Трентал до 5 мг/кг	Контроль діурезу – 1-2 мл/кг/год 20 мл/кг/доба Контроль електролітів крові
6.Замісна інфузія електролітних розчинів	К, Na, Mg, Ca, Cl	Контроль електролітів крові

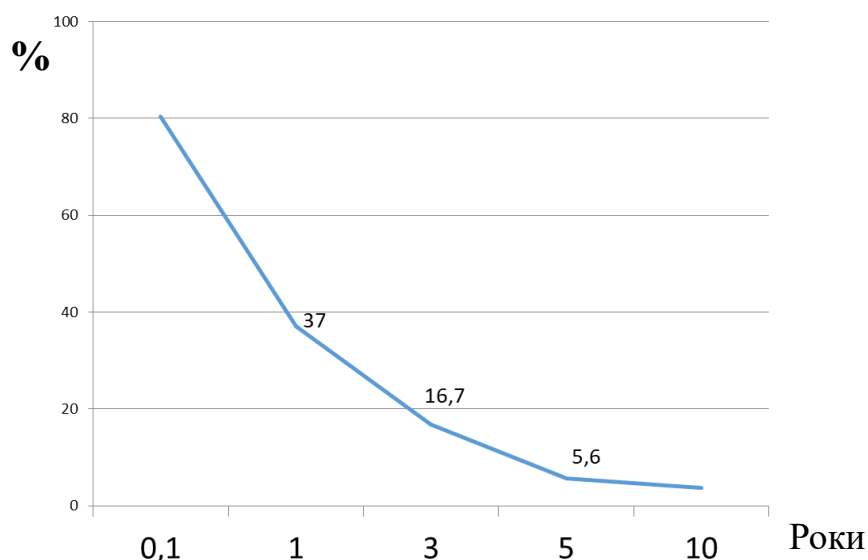


Рис. 4.45. Виживання пацієнтів із ПНЗПС

Таким чином, причиною летальних наслідків при хірургічному лікуванні злоякісних ПС в переважній більшості випадків стала поширеність патологічного процесу, що зумовило тяжкість стану. Поліпшення найближчих результатів хірургічного лікування злоякісних ПС залежить від більш ранньої їх діагностики.

Після проведених хірургічних втручань у хворих з ПНЗПС з клініки були виписані і направлені для продовження лікування в онкологічні центри 55 пацієнтів, в тому числі 7 хворих після експлоративної торакотомії.

У переважній більшості випадків, за винятком пацієнтів з пробними торакотоміями, вдалося домогтися поліпшення гемодинаміки, яке проявилось значним поліпшенням клінічного стану зі зменшенням або зникненням задишки. Тільки у 3 хворих після видалення пухлин ЛП (2) і ЛШ (1) в ранньому післяопераційному періоді значної позитивної динаміки в клінічному стані не спостерігалось. У них зберігалася виражена загальна слабкість, задишка, серцебиття, що ми пов'язували зі значною поширеністю пухлинного процесу і пухлинної інтоксикацією. У всіх цих випадках під час операцій відзначалося значне ураження серця новоутвореннями з

проростанням в легеневі вени і ЛА, що не дозволило домогтися максимальної радикальності при їх видаленні.

Таким чином, поліпшення найближчих результатів оперативного лікування ПНЗПС залежить від більш ранньої їх діагностики, що дозволяє провести адекватну операцію з максимальним і, по можливості, радикальним видаленням пухлини, і забезпеченням оптимального гемодинамічного ефекту та адекватної медикаментозної терапії, в першу чергу спрямованої на проведення дезінтоксикації.

Вивчення перебігу віддаленого періоду хірургічного лікування ПНЗПС демонструє дещо оптимістичні результати, які можуть бути наслідком вчасного радикального хірургічного втручання. Так, однорічне виживання склало 37% (20 хворих). Три роки пережили 9 пацієнтів (16,7%). П'ять років – 3 пацієнта (5,6%). Десятирічний термін пережили 2 хворих (3,6%).

Аналіз віддалених результатів демонструє високу якість видалення ПС, що підтверджується інструментальними методами візуалізації його камер у пацієнтів, що відвідували НІССХ у післяопераційному періоді. Так із усіх пацієнтів, що спостерігались у віддаленому періоді даних за рецидивування пухлини серця не виявлено. У абсолютній більшості випадків летальні наслідки були пов'язані з явищами пухлинної інтоксикації та не виключено метастазуванням в інші органи і системи.

Застосування раннього післяопераційного хіміотерапевтичного лікування може значно покращити віддалені результати операції. Про це свідчить наступний дуже інформативний випадок діагностики та хірургічного лікування пухлини ЛП. Цей приклад є характерним прикладом післяопераційного перебігу абсолютної більшості оперованих пацієнтів із злякисними ПС. Тому його ретельне описання дозволить медикам зрозуміти ті проблеми, які необхідно вирішувати в післяопераційному періоді для покращення якості та тривалості життя оперованих хворих.

Пацієнт В, 41 рік (і.х. №3408), вступив в НІССХ 05.07.2018р. зі скаргами на виражену задишку, періодично виникаючі болі у області серця, які виникали з квітня 2018р.

При поступленні хворого, звертали на себе увагу помірна блідість шкірних покривів, при аускультатії - трохи приглушені тони серця, частота пульсу до 86 ударів. АТ 110/70 мм рт.ст. При аускультатії серця в проекції його верхівки вислуховувався невеликий систолічний шум. Ознаки застійної серцевої недостатності проявлялися вираженою задишкою, застійними явищами в легенях, що при аускультатії легень виявлялося ослабленим диханням і сухими хрипами в нижніх їх відділах. З анамнезу захворювання: у пацієнта за 1 місяць до госпіталізації розвинулася клінічна картина бронхіту, що супроводжувалася сухим кашлем і вираженою загальною слабкістю, особливо після фізичного навантаження. Через тиждень після виникнення таких симптомів каретою швидкої допомоги пацієнт був доставлений і госпіталізований до терапевтичного відділення, де була проведена рентгенологічна діагностика, поставлений діагноз пневмонії і призначено протизапальне лікування. Однак антибактеріальна терапія протягом тижня до бажаного результату не привела. Тому пацієнту була проведена комп'ютерна томографія органів грудної клітини, в результаті чого був поставлений діагноз саркоїдоз легень II ст., Змішана форма. Крім того, при комплексному обстеженні після проведення ехокардіографічного дослідження був поставлений діагноз міксоми ЛП, після чого пацієнт був направлений в НІССХ для подальшого лікування.

При ЕхоКГ в порожнині ЛП було визуалізовано помірно рухоме утворення округлої форми, ймовірно в капсулі, розміром 64×40 мм, яке пролабувало в лівий атріовентрикулярний отвір. При цьому не можна було виключити безпосередній контакт пухлини зі стулками МК. Виявлено також невелика мітральна недостатність (Рис. 4.46).

З боку інших органів і систем, а також лабораторних показників патологічних змін не визначалося.



Рис.4.46. ЕхоКГ новоутворення ЛП. Візуалізується новоутворення ЛП, що заповнює більшу його частину, обтуруючи МК як в систолу, так і в діастолу.

З огляду на незадовільний стан пацієнта і виражену обструкцію мітрального клапана новоутворенням, було прийнято рішення про невідкладне хірургічне лікування - видалення новоутворення ЛП, яке було виконано 05.07.2018р. Хірургічним доступом виконана серединна стернотомія. Для підключення апарату штучного кровообігу канюлювались порожнисті вени і аорта. Застосовувалися помірні гіпотермія (30°C) і кардіopleгія. Розсікались ПП і МПП: в порожнині ЛП візуалізувалось новоутворення, що заповнювало практично всю його порожнину, зпаєне зі стінками ЛП. Пухлина обтурувала гирла лівих легеневих вен і вистилала просвіт правих ЛВ. Новоутворення максимально відсепароване від стінок ЛП. Стулки МК так само були щільно залучені в процес, їх звільнення не представлялося можливим. Прийнято рішення про видалення ступок МК з пухлинною тканиною. Просвіт лівих ЛВ звільнений від новоутворення. Просвіт правої нижньої ЛВ повністю вистланий пухлинною тканиною, яка зрощена з стінкою ЛВ - видалення з просвіту ЛВ цієї тканини пов'язане з можливою травматизацією стінки судини. Висловлено припущення, про

проростання пухлини в праву легеню, і не виключена можливість первинного ураження саме легеневої тканини з подальшим проростанням в просвіт ЛП. Загальний розмір видаленої пухлини склав 12×7×5 см, структура її - неоднорідна: велика частина щільна, білесоватого забарвлення, але є ділянки желеподібної структури. У мітральну позицію імплантований протез St. Jude №27. Виконана пластика МПП, частково вилюченої в зв'язку вираженим її проростанням пухлиною, латкою з аутоперикарда. Багаторазовий туалет камер серця фізіологічним розчином, після якого виконана герметизація серця і відновлення серцевої діяльності. В обов'язковому порядку на ранньому післяопераційному (реанімаційному) періоді застосовувалася дезінтоксикаційна терапія за прийнятою в клініці методикою для профілактики пухлинної інтоксикації, що загрожувала виникненню фатальних ускладнень.

Гістологічне дослідження пухлини визначило нізкодиференційовану ангіофібросаркому. У препараті виявлені ділянки мезенхімоподібної тканини і міксоматозу, крім того - домінували явища некрозу пухлинної тканини.

Контрольне ЕхоКГ-дослідження показало відсутність новоутворення в порожнині ЛП. 14.07.2018р. хворого було виписано і зкеровано до онкологічного центру за місцем проживання з наданням рекомендацій щодо проведення невідкладної хіміотерапії, з урахуванням специфіки проведення операції в умовах ШК і безсумнівного обсіменіння пухлинними клітинами всього організму.

Хіміотерапевтичне лікування, яке було рекомендовано, не проводилося. Через 2 тижні після виписки в одній з онкологічних клінік пацієнту була виконана комп'ютерна томографія, яка показала наявність внутрішньопередсердного рецидиву пухлини (Рис. 4.47).

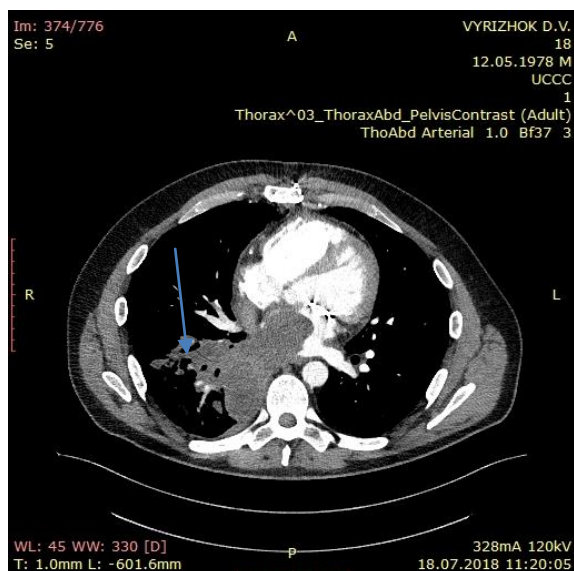


Рис. 4.47. КТ серця. Рецидив новоутворення ЛП.

При цьому тканина новоутворення заповнювала порожнину ЛП, підходячи близько до протезу мітрального клапана, що потребувало госпіталізації в НІССХ для визначення подальшої тактики лікування. При вивченні даних КТ органів грудної клітки і даних бронхоскопії був поставлений діагноз пухлини нижньої частки правої легені з проростанням в ліве передсердя. Через тиждень після госпіталізації, в перебігу якої проводилися консультації з фахівцями торакального відділення Інституту раку, з метою виконання операції, спрямованої на одномоментне видалення нижньої частки легені і пухлини ЛП в умовах штучного кровообігу, у пацієнта спостерігалася клінічна картина прогресування захворювання. Він був переведений до реанімаційного відділення, де через добу заінтубований на фоні клініки набряку легенів. Додаткове вивчення даних КТ показало наявність ознак проростання пухлини в стравохід, що стало підставою для відмови в симультанній операції. Чергове ехокардіографічне дослідження показало наявність порушення функції протеза пухлинною тканиною, яка за короткий проміжок часу впритул до нього наблизилася. Повторне хірургічне лікування виконувалося за життєвими показаннями 02.08.2018р., при цьому не виключалася можливість репротезування мітрального клапана.

Була проведена рестернотомія, кардіоліз серця і підключений АШК. Після проведення кардіоплегії розкрито ПП і МПП. У порожнині ЛП виявлена пухлинна тканина, яка виходила із гирла правої нижньої ЛВ, яка так само як і при першій операції заповнювала більшу частину ЛП. При цьому ліві легеневі вени пухлиною не блокувались, однак МК адекватно не функціонував у зв'язку з порушенням функції однієї стулки протеза, заблокованої пухлинною тканиною, що входила в його просвіт. Таким чином, робочою залишалася одна стулка протеза, створюючи умови функціонального стенозу МК, що обумовлювало тяжкість стану пацієнта. При повторній операції зрощень пухлини зі стінками ЛП не спостерігалось, що пояснювалось коротким періодом між операціями. Протез клапана був звільнений від проникаючої в нього пухлини. При цьому функція його замикальних елементів не постраждала. Ліве передсердя повністю звільнено від новоутворення до рівня впадіння правої нижньої легеневої вени, просвіт якої залишався заповненим пухлиною. З огляду на те, що спостерігався блискавичне рецидивне зростання новоутворення з obturaцією порожнини лівого передсердя після першого хірургічного втручання, було вирішено відокремити пухлинну тканину від просвіту ЛП і безпосереднього контакту з кров'ю для запобігання швидкого рецидивного розростання пухлинної тканини. Тому гирло правої нижньої ЛВ, було закрито латкою з аутоперикарда розміром $3,5 \times 3,5$ см, яка була герметично пришта проленом до ендокарду ЛП (Рис. 4.48).

Після багаторазового промивання камер серця фізіологічним розчином, виконана повторна ревізія протеза МК - функція його не порушена. Після герметизації камер серця і відновлення серцевої діяльності операція була закінчена. Післяопераційний період протікав без ускладнень.

14.08.2018р. хворий був виписаний і зкерований під спостереження онколога за місцем проживання з рекомендаціями щодо проведення невідкладної хіміотерапії.

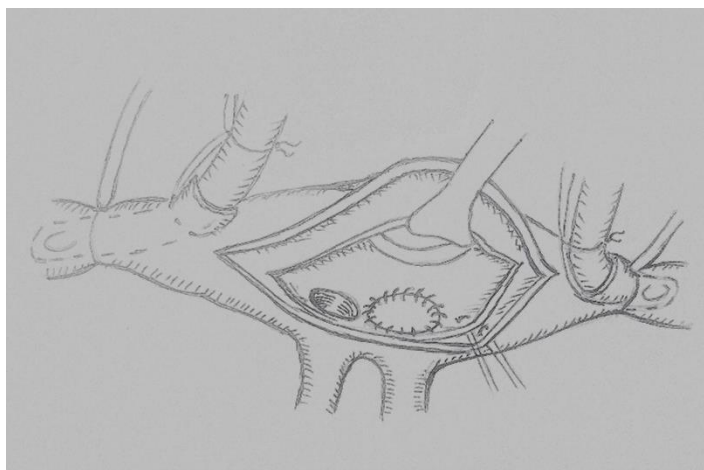


Рис. 4.48. Пластика гирла правої нижньої ЛВ аутоперикардiальною латкою.

Незважаючи на неодноразові звернення до фахівців з хіміотерапії за місцем проживання, в проведенні невідкладного хіміотерапевтичного лікування було відмовлено, що мотивувалося вираженим кардіотоксичним впливом хіміотерапевтичних препаратів на опероване серце. Хоча за даними літератури кардіотоксичний ефект хіміотерапевтичного лікування спостерігається тільки у 10% пацієнтів [9].

Тільки з 10.11.2018р., тобто через 3 місяці після повторної операції з приводу рецидиву ангіосаркоми серця пацієнту було проведено 3 курси хімотерапії в приватній клініці за системою GemTax (внутрішньовенне крапельне введення гемцитабіну по 1800 мг, доцетаксела по 160 мг, інших препаратів). Повторний курс хіміотерапевтичного лікування проводився в онкологічній клініці за місцем проживання, а також в онкологічних клініках інших областей. Очевидно, що основне вогнище ангіосаркоми розташовувалось в нижній частині правої легені, що підтверджувалося в подальшому КТ, бронхоскопією та іншими дослідженнями. Слід звернути увагу, що дані неодноразових контрольних КТ-досліджень після курсу хіміотерапії реєстрували помірне зростання пухлини в проекції легеневої тканини і при цьому був відсутній рецидивний ріст пухлини в порожнину ЛП. Таким чином, обрана нами хірургічна тактика ізолювання пухлинної

тканини від прямого контакту з кров'ю за допомогою аутоперикардіальної латки в зоні правої нижньої ЛВ була абсолютно виправдана і сприяла профілактиці внутрисерцевого зростання пухлини протягом 9 місяців спостереження хворого після повторної операції. Таку тактику хірургічного лікування пухлин серця, спрямовану на запобігання прямого контакту залишків пухлини безпосередньо з кров'ю бажано застосовувати в усіх можливих випадках.

Представлений клінічний випадок представляє величезний інтерес як для кардіохірургів, які займаються хірургічним лікуванням ПС і зокрема злоякісних, так і для онкологів - хіміотерапевтів до яких пацієнт потрапляє після операції з розрахунком на своєчасне, адекватне лікування. Не менш цікавий він і для сімейних лікарів, пульмонологів та терапевтів, які першими стикаються з пацієнтами з онкокардіохірургічною патологією.

Пухлинне ураження серця може симулювати найрізноманітніші захворювання, що багато в чому ускладнює своєчасну точну його діагностику. Слід пам'ятати, що новоутворення серця часто метастазують в легені, печінку, головний мозок, що може бути пізнім проявом основного захворювання. В описаному випадку першим проявом пухлинного ураження з'явилися клінічні ознаки бронхіту і пневмонії, що послужило приводом для самолікування і помилки в діагностиці пульмонологів стаціонару. Однак, в даному випадку, саркоїдоз легенів, діагноз якого був поставлений при проведенні КТ, міг симулювати і клінічну і рентгенологічну картину бронхіту і пневмонії.

Хірургічне лікування, виконане за життєвими показами, було направлено на усунення гемодинамічних порушень, пов'язаних з obturaцією пухлиною отворів мітрального клапана і, як виявилось, легеневих вен, звільнення яких від пухлинної тканини значно поліщило стан пацієнта. Однак при цьому не була достатньо оцінена і передбачена можливість швидкого прогресивного рецидивуючого зростання пухлинної тканини, яка

була неминуче залишена в просвіті правої нижньої легеневої вени, через яку, очевидно і сталося вrostання новоутворення в порожнину ЛП. Блискавичний рецидив пухлини, що виходив з даної легеневої вени, який розвинувся і заповнив ЛП протягом трьох тижнів після операції, свідчив про можливість прогресуючого зростання новоутворення при його безпосередньому контакті зі збагаченою киснем артеріальною кров'ю.

Слід зазначити, що ізоляція пухлинної тканини від прямого контакту з кров'ю при видаленні внутрішньосерцевих новоутворень сприяє значному уповільненню її зростання, про що свідчить віддалений результат повторної операції у даного хворого після застосування для цієї мети аутоперикардіальної латки для ізоляції пухлини від крові.

Однак, онкологи в даному випадку не вважали за доцільне відразу після кардіохірургічного втручання, проведення адекватної хіміотерапії. У березні 2019р. у даного пацієнта при проведенні КТ і МРТ, крім основного вогнища захворювання в правій легені, діагностовані метастази в L1, заочеревинний простір. Слід звернути увагу, що при виконанні МРТ 01.04.2019р. після виникнення клінічних ознак гострого порушення мозкового кровообігу, було виявлене метастатичне вогнище в лівій тім'яній ділянці головного мозку, яке призвело до даного ускладнення, і в кінцевому рахунку - до летального результату 4.04.2019р. (Рис. 4.49). При цьому, за п'ять місяців до цього, контрольна КТ головного мозку не надавала даних про будь-яке його ураження (Рис. 4.50).

З цього випливає, що метастазування пухлини проявило себе в пізньому післяопераційному періоді, чого можна було уникнути при своєчасному ранньому хіміотерапевтичному лікуванні.



Рис. 4.49. МРТ 01.04.2019р.: утворення лівої тім'яної частки головного мозку 3,2×2,5×2,6 см.

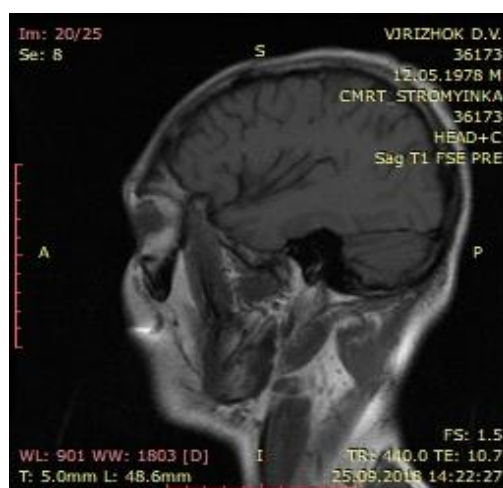


Рис. 4.50. МРТ 25.09.2018р.: відсутність утворень головного мозку

Поява і розвиток віддалених метастазів після хірургічного лікування злоякісних пухлин серця неминуче, враховуючи умови проведення штучного кровообігу, при яких відбувається значне обсіменіння пухлинними клітинами всього організму на фоні вираженої травматизації пухлини. Тому проведення негайної хіміотерапії є дуже важливою умовою адекватного післяопераційного лікування таких хворих. Опероване серце не завжди має іншу кардіологічну патологію. При пухлинному ураженні серця, і особливо, передсердної локалізації, міокард шлуночків як правило не страждає. Тому хіміотерапевтичні препарати мають в даному випадку такий же кардіотоксичний ефект, як і у випадках іншої пухлинної локалізації. При

цьому частота виникнення ознак кардіотоксичного впливу хіміотерапевтичних препаратів виникає приблизно у 10% всіх хворих, які зазнали цього лікування [9]. Тому в описаному нами випадку час для проведення адекватної хіміотерапії, яка значно загальмувала б розвиток метастазів, міг бути втрачений як після виконання першої операції, так і після повторного втручання. Поза всякими сумнівами - три місяці з моменту виписки пацієнта з кардіохірургічного стаціонару перевищує обгрунтоване відтермінування агресивного, але вкрай необхідного хіміотерапевтичного лікування.

Ефективність вчасного хіміотерапевтичного лікування, що значно покращує віддалені результати операції демонструються у наступних двох випадках, згаданих у пункті 4.4. Це випадки лімфоми Беркіта та метастазу семіноми.

Таким чином, діагностика злоякісних ПС і, зокрема, ангіосарком, надзвичайно важка, що обумовлено відсутністю патогномонічних ознак захворювання і, нерідко, малосимптомним перебігом.

Метастази в серці зазвичай виникають завдяки їх гематогенному, або лімфогенному поширенню, або внаслідок прямої інвазії. Клінічні прояви на ранніх стадіях розвитку ПС можуть бути дуже мізерними, тому необхідно застосування ЕхоКГ при злоякісних захворюваннях, що обумовлено клінічною настороженістю при даній патології.

Злоякісні ПС можуть вражати не тільки його стінки, а й поширюватися на його клапанні структури, що вимагає корекції клапанних уражень та широких пластичних маніпуляцій. Не можна виключити наявність тромбів в камерах серця, з огляду на порушення гемодинаміки, пов'язане з наявністю новоутворення.

Досвід показує, що хірургічне лікування злоякісних ПС повинно бути направлено на максимально радикальне видалення новоутворення, відновлення адекватної внутрішньосерцевої гемодинаміки, а в разі

неможливості виконання радикальної операції, по можливості - ізоляцію пухлинної тканини від прямого контакту з кров'ю для профілактики швидкого рецидивного внутрішньосерцевого зростання новоутворення. Адекватна медикаментозна терапія, в першу чергу спрямована на проведення дезінтоксикації може значно покращити безпосередні результати операції

З огляду на неминучість обсіменіння пухлинними клітинами всього організму в результаті хірургічного видалення ПС в умовах ШК, для забезпечення тривалого життя пацієнтів з даною патологією необхідно невідкладне проведення адекватної хіміотерапії в ранньому післяопераційному періоді, що дозволить запобігти рецидивуванню пухлини та розвитку метастазів, як найчастішого ускладнення у віддаленому періоді, що призводить до загибелі хворих.

В цілому проведені дослідження щодо вдосконалення діагностики та хірургічного лікування злоякісних ПС представили велику різноманітність цих новоутворень, відкрили можливості більш своєчасного виявлення цих патологічних процесів, їх діагностики та диференціальної діагностики, підвищення ефективності і зниження ризику їх хірургічного лікування, а також підвищення якості і тривалості життя хворих з цієї важкою патологією.

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ

В останні роки спостерігається значний інтерес до маловивченої проблеми кардіології та кардіохірургії - діагностики та лікування ПС. Новоутворення серця достатньо рідкісна патологія з надзвичайно поліморфною клінічною картиною і несприятливим природнім перебігом. На них припадає, за даними різних авторів, від 25 до 500 випадків на 1 млн розтинів, причому 80% становлять доброякісні пухлини [4, 28].

Дані літератури, в основному, представляють опис поодиноких випадків захворювання. Найбільша статистика відображає досвід спостереження і хірургічного лікування ПС (в межах до 100-200 випадків) провідними кардіохірургічними клініками таких розвинутих держав, як США, Німеччина, Китай, Франція, Канада та ін. [9, 11, 13]. При цьому, ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України”, на базі якого виконувалася дана робота, має один з найбільших досвідів у світі (понад 900 різних ПС) в лікуванні серцевої онкопатології, що зконцентрований в одному центрі.

Широке впровадження в повсякденну практику нових діагностичних методів дослідження та вдосконалення кардіохірургії як галузі медицини дозволило істотно поліпшити прогноз при ПС, однак своєчасна і точна діагностика новоутворень серця і хірургічне лікування таких хворих становлять до цього часу серйозну та далеко невирішену проблему. Окрім цього, оскільки нерідко спостерігаються достатньо унікальні варіанти клінічного перебігу захворювання, то й методики їх хірургічного лікування можуть бути теж специфічними та неординарними, що значно ускладнює накопичення подібного досвіду навіть у великих клініках. В таких умовах вкрай важливим є колективний досвід, що формується з результатів, отриманих різними центрами при лікуванні даної патології.

Також, незважаючи на високу ефективність хірургії ПС, залишається відкритими низка важливих питань щодо хірургічних втручань, спрямованих

на їх максимальну безпеку і радикальність, а саме доступи до пухлини, необхідний обсяг і оптимальні методики її видалення, профілактика рецидиву (особливо злоякісних ПС), зниження летальності при видаленні (також особливо злоякісних ПС) та ін. Цим обумовлено прагнення хірургів до пошуку нових, більш ефективних методів виконання операцій і ведення післяопераційного періоду. Великий досвід, накопичений НІССХ імені М.М. Амосова, відкриває можливості суттєвого внеску у вирішення числених проблем діагностики та хірургічного лікування ПС.

Проведене дослідження базується на вивченні 103 послідовних хворих з морфологічно верифікованими ПНПС з 949 пацієнтів із ПС, що знаходились в ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України” за період з січня 1969 р. по 01.09.2019 р. Доброякісний характер новоутворення підтверджено у 35 (3,7%) випадках, злоякісний – у 68 (7,2%).

В когорті пацієнтів з ПНДПС найбільш часто (9 (25,7%) випадків) спостерігалися хворі з ПФ - новоутворенням, яке зазвичай вражає клапанний і хордальний апарат серця. По 8 (22,9%) випадків прийшлося на гемангіоми і рабдоміоми різної локалізації, фіброма виявлена у 4 (11,3%) хворих, на ліпому і лейоміофіброму припало по 3 (8,6%) випадки.

Вік хворих коливався від 1 доби до 67 років (сер. вік $34,5 \pm 4,3$ р.), при цьому 6 з них (з рабдоміомою ПШ(5) і фібромою ПШ (1)) були у віці до 1 року. Чоловічої статі було 12 пацієнтів, жіночої – 23.

Із загальної кількості (8) рабдоміом в 7 хворих вони вражали ПШ і тільки в одного - ЛШ. Гемангіоми локалізувалися в ЛП (2 випадки), в ЛШ (1 випадок), в ПП (2 випадки) та в ПШ (3 випадки). При цьому лівошлуночкова пухлина знаходилася на підклапанному апараті МК, що вкрай рідко зустрічається. Розташування фібром було наступним - одна в ПШ, дві в ЛШ і одна в ЛП. З трьох пацієнтів з ліпомами серця в одному випадку ми спостерігали типову ліпоматозну дегенерацію МПП (ліпома локалізувалася в

ПП) і в двох випадках трансмуральний процес вражав ПШ і ЛШ, що не дозволяло виконати радикальне видалення пухлин. З 9 ПФ одна кріпилася на передній стінці ПШ, одна - на папілярному м'язі МК, інші новоутворення (7) вражали безпосередньо стулки МК та АК. Лейоміофіброми знаходилися в ПШ і ПП, при цьому одна з пухлин вражала ТК.

Клінічна картина ПНДПС не є специфічною. Приблизно у третини хворих симптоми відсутні. Це пов'язано з рідкісною обтурацією клапанних отворів, наприклад при ПФ, незважаючи на їх переважну клапанну локалізацію, або при гемангіомах, які виявляються частіше на профілактичному огляді. Крім того, при ПНДПС можуть бути практично відсутні конституційні та лабораторні прояви захворювання, що також не сприяє їх ранній діагностиці. Переважне виникнення цих пухлин, особливо рабдоміом, у новонароджених ще більш ускладнює своєчасне виявлення характерних ознак захворювання, але наявність новоутворення серця у дитини можна припустити в зв'язку з неспецифічними шумами при аускультатії, симптомами застійної серцевої недостатності, порушеннями ритму, зниженням ваги з незрозумілих причин.

У нашому дослідженні клінічні прояви ПНДПС були вкрай різноманітні і багато в чому залежали від величини, локалізації, характеру ураження серцевих структур і стінок серця. Слід зазначити, що відсутність будь-яких клінічних проявів спостерігалася у 11 (31,4%) пацієнтів і захворювання було виявлено або на профілактичному огляді при ЕхоКГ, або запідозрене тільки завдяки невеликому систолічному шуму над ЛА і над верхівкою серця.

Розвиток застійної серцевої недостатності (7 випадків) за великим і малим колом кровообігу при даній патології проявлявся задишкою (8), ціанозом (4), серцебиттям (7), кашлем (5). Проведення порівняльного аналізу симптоматики інтраміокардіальних ПНДПС і таких, які локалізуються на клапанному апараті серця, показало, що у групі інтраміокардіальних

утворень в абсолютній більшості випадків захворювання супроводжувалося такими ознаками системного порушення кровообігу, як задишка, ціаноз з акроціанозом і кашель. В той же час, у групі з ураженням клапанного апарату задишка спостерігалася тільки у 22,2% хворих (ціаноз з акроціанозом і кашель не спостерігалися взагалі) і, в цілому, клінічні прояви були вкрай мізерними. Це свідчить про те, що при інтрамуральному ураженні порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки може також додатково супроводжуватися погіршенням контрактильної здатності міокарда, але при клапанному розташуванні пухлини картина захворювання залежить від ступеня деформації клапанів і, як правило, величини новоутворення.

Таким чином, будь-які методи фізикального обстеження хворих з ПНДПС не дають впевненості в правильному діагнозі у зв'язку з великим спектром неспецифічних для даного захворювання клінічних проявів. З іншого боку, певні ознаки, наприклад шумові феномени, можуть бути відсутні навіть при великому об'ємі серця та локалізації пухлини на клапанному апараті.

Тому встановлення факту наявності ПНДПС можливе тільки після використання інструментальних методів дослідження, що і було підтверджено у наведених нами клінічних випадках. Інформативність цих досліджень залежала від характеру росту пухлини, ступеня ураження міокарда та обструкції клапанних отворів. При цьому провідним методом діагностики була двомірна ЕхоКГ, в тому числі трансезофагеальна. Маючи високу роздільну здатність, цей метод досить точно визначає локалізацію, розміри, інвазивний характер зростання при таких пухлинах, як рабдоміоми і фіброми серця, папілярні фіброеластоми, гемангіоми, а також функціональний стан клапанного апарату і скоротливу здатність міокарда. Щодо диференційної діагностики ПНДПС, то вона заснована, в основному, на характері зростання пухлини, її рухливості, зв'язку з клапанним апаратом і найбільш реально можлива для новоутворень з інвазивним ростом

(рабдоміома, фіброма). КТ та МРТ дають додаткову інформацію, яка дозволяє ретельніше підготуватись до хірургічного лікування. Разом з тим, за нашим досвідом, потреба в застосуванні таких методів мінімальна (8,8%). Остаточний діагноз про вид новоутворення ставиться тільки під час хірургічного втручання та після патогістологічного дослідження.

Усім 35 хворим з ПНДПС, було проведене оперативне лікування. Хірургічна тактика залежала від величини пухлини, її локалізації, рухливості, ступеня залучення в патологічний процес клапанного апарату і відношення новоутворення безпосередньо до міокарда. На особливу увагу заслуговують операції при неоплазмах з інтраміокардіальним характером росту (найчастіше це рабдоміоми, фіброми та ліпоми), що обумовлює значні складності оперативної техніки з питанням вибору оптимального обсягу втручання при одночасній вимозі максимального збереження як клапанного апарату та коронарних судин, так і скорочувальної здатності міокарда. Оскільки кожен випадок є унікальним, то й певних стандартів в техніці виконання операції з видалення таких новоутворень немає. Також, вкрай складно заздалегідь визначити обсяг втручання, тому найчастіше це відбувається безпосередньо під час операції. У більшості пацієнтів з інтрамуральним зростанням повне видалення новоутворення практично неможливо, але висічення обструктивної частини неоплазми є надзвичайно важливою процедурою для життя пацієнта.

Гемангіоми більшою мірою мають внутрішньопорожнинну локалізацію, проте можуть вражати і підклапанний апарат серця, значно порушуючи клапанну функцію, що потребує відповідної корекції. На відміну від них, папілярні фіброеластоми здебільшого вражають серцеві клапани, але, як правило, не призводять до виражених порушень їх функції, однак вимагають негайного видалення.

Майже третина (31,6%) пацієнтів з ПНДПС потребували додаткових хірургічних маніпуляцій для досягнення радикальності втручання та

відновлення функції пошкоджених структур. Так, пластика ТК була потрібна у 8,6% випадків, протезування МК – у 5,7%, протезування ТК – у 2,9%, пластика МК – у 2,9%. Також виконувалися інші маніпуляції, спрямовані на радикальність і гемодинамічну ефективність. Це свідчить про те, що, незважаючи на доброякісний характер зростання, сумарна частота пошкодження внутрішньосерцевих структур різного характеру є досить суттєвою, що не може залишатися без відповідної уваги. Володіння всім арсеналом хірургічних методик і прийомів при виконанні операцій з приводу ПНДПС сприяє отриманню максимально позитивного та довготривалого результату.

При виконанні хірургічних втручань хворим з ПНДПС загинув один пацієнт з рабдоміомою ПШ. Летальність склала 2,8%. Причиною смерті стала гостра правошлуночкова недостатність через надмірний радикалізм при видаленні пухлини, що привело до значної травми ПШ і критичного зниження його скорочувальної здатності. В усіх інших пацієнтів зафіксоване зникнення клінічних і гемодинамічних проявів захворювання.

У ранньому післяопераційному періоді ускладнень, з боку серцево-судинної системи не спостерігалось, за винятком одного випадку, коли після видалення множинних рабдоміом ПШ виникла не тривала (протягом трьох діб) повна атріовентрикулярна блокада.

Віддалені результати хірургічного лікування ПНДПС були вивчені в усіх 34 хворих, що виписалися, в терміни від 6 міс до 11 років (середній термін спостереження склав $3,7 \pm 0,4$ року). За цей період загинули 2 пацієнта. Неоперабельна хвора з великим ураженням рабдоміомою ПШ, яка перенесла експлоративну торакотомію, померла через 3,5 міс після операції від прогресуючої правошлуночкової недостатності. Причиною смерті другої пацієнтки (після видалення гігантської ліпони ПП) також стало прогресування серцевої недостатності.

“Злоякісні” порушення серцевого ритму, що були зафіксовані у

віддаленому періоді після видалення ліпом серця з високою вірогідністю можуть стати причиною загибелі хворих. Методом, що дозволив би покращити стан таких пацієнтів, може бути трансплантація серця. У решти хворих із вдалим операціями при рабдомиомах, фібромах, гемангіомах, папілярних фіброеластомах у віддаленому післяопераційному періоді спостерігалася адекватна і стабільна внутрішньосерцева гемодинаміка і, незважаючи на інвазивний характер зростання цих новоутворень, порушення серцевої діяльності не виникали.

Таким чином, визначальним в ефективності хірургічного лікування ПНДПС є своєчасна діагностика захворювання, яка дозволяє радикально провести втручання, забезпечивши при цьому максимальний гемодинамічний ефект. При виконанні операцій з приводу ПНДПС слід володіти всім арсеналом хірургічних маніпуляцій, включаючи використання торакоскопичної техніки та інструментарію, що часто може знадобитися для досягнення технічної та гемодинамічної радикальності операції. Не виключається також і трансплантація серця, як найбільш радикальний метод хірургічного лікування ПНДПС. Дослідження показують, що при вчасній діагностиці та досягненні максимальної радикальності операції рецидиви захворювання не спостерігаються, а тривалість та якість життя хворих можуть не відрізнятися від загальної популяції.

У групі пацієнтів з ПНЗПС (68 хворих) на першому місці за поширеністю стояли ангіосаркоми і рабдіоміосаркоми, які становили, відповідно, 23 (33,8%) та 9 (13,2%) випадків. Лейоміосаркома спостерігалася у 7 (10,3%) пацієнтів, злоякісна міксома та фібрросаркома - у 6 (8,8%), низькодиференційована саркома - у 5 (7,3%). Інші різновиди злоякісних пухлин (злоякісна фіброзна гістіоцитома - 5,9%, хондросаркома - 2,9%, ліпосаркома - 1,5%, лімфома - 1,5%, мезотеліома - 1,5%, незріла тератома - 1,5%) виявлялися значно рідше.

Вік пацієнтів коливався від 12 днів до 72 років і в середньому склав $36,5 \pm 1,5$ років. Відзначено їх однаковий розподіл за статтю - 34 жінки і 34 чоловіка.

Злоякісним процесом уражалися різні камери серця. Найбільш часто пухлини локалізувалися в ЛП - 31 випадок, що склало 45,6%. З них 3 випадки припадало на рабдоміосаркоми і 13 на ангіосаркоми. У 2 хворих ЛП вражали міксосаркоми, у 5 – лейоміосаркоми, по 3 випадки - фібросаркома та злоякісна фіброзна гістіоцитома та 2 випадки низькодиференційованих сарком. Другим за частотою (14,7%) ізольованого ураження злоякісними новоутвореннями виявився ПШ - 10 випадків, де було діагностовано 3 ангіосаркоми, по два випадки злоякісної міксосаркоми та фібросаркоми, по одному – рабдоміосаркоми та 2 метастатичних ураження. В 9 випадках (13,2%) (ангіосаркомою (3), рабдоміосаркомою (1), лейоміосаркомою (2), міксосаркомою (1), хондросаркомою (1), лімфоною (1)) ізольовано уражалося ПП.

Ізольоване ураження ЛШ спостерігалось у 8 (11,8%) хворих – 3 випадки ангіосаркоми і по одному випадку рабдоміосаркоми, хондросаркоми, низькодиференційованої саркоми, мезотеліоми та незрілої тератоми.

У 10 (14,7%) хворих з множинною локалізацією злоякісних новоутворень виявлені рабдоміосаркоми (3), ангіосаркома (1), міксосаркома (1), фібросаркома (1), ліпосаркома (1), злоякісна фіброзна гістіоцитома (1) та низькодиференційована саркома (2). При цьому рабдоміосаркоми вражали, відповідно, ЛП і ЛШ, ЛП і ПШ, ЛШ і ПШ. Ангіосаркома була виявлена в ЛП і ЛШ, аналогічно з двома випадками низькодиференційованих сарком, а міксосаркома, як і фібросаркома, - в ПП і ПШ. Ліпосаркома та злоякісна гістіоцитома вражали обидва шлуночка і ПП.

Таким чином, в наших спостереженнях ліві відділи серця вражалися злоякісними новоутвореннями частіше, ніж праві (співвідношення 39 до 19),

на відміну від більшості літературних даних, де вказується про більш часте ураження злякисним процесом правих відділів. До того ж, серед багатоканерних уражень переважали також ліві відділи серця, тому сумарна кількість ПНЗПС у лівих відділах сягає 65%. Отже, на нашу думку, можна зробити припущення, що злякисні ПС переважно зростають у тих камерах серця, де кров більш оксигенована і тому існують сприятливі умови для їх розвитку.

Клінічна картина ПНЗПС характеризується несподіваним виникненням певних симптомів із швидко прогресуючою серцевою недостатністю зі збільшенням розмірів серця, болями в грудній клітині, тахікардією та гемоперикардом. Саме швидкий розвиток серцевої недостатності, незважаючи на кардіальну терапію, що проводиться, є відмінною рисою цих захворювань поряд із загальною реакцією організму на пухлину, яка проявляється значною втратою ваги, загальною слабкістю і швидкою стомлюваністю, лихоманкою, що розвивається без видимих причин і не піддається антибактеріальній терапії, високою ШОЕ та анемією. Слід також зауважити, що механічний фактор обструкції атріовентрикулярних отворів і вихідних трактів шлуночків при ПНЗПС може бути відсутнім, а недостатність кровообігу може, певною мірою, виникати внаслідок інтоксикації організму хворого. Крім того, у ряді випадків декомпенсація кровообігу обумовлена частковим заміщенням контрактильного міокарда пухлинною тканиною або хронічною тампонадою.

Клінічні прояви цієї важкої та рідкої патології відрізняються своєю різноманітністю, що симулює клапанні ураження серця, ревмокардит, інфекційний ендокардит, ексудативний перикардит та інші захворювання. Цей факт обумовлює надзвичайну важкість діагностики ПНЗПС та її запізненість в багатьох випадках. Уважне вивчення та правильна інтерпретація наявних симптомів і клініко-біохімічних показників буде

сприяти диференційній діагностиці злоякісних і доброякісних неоплазм, а також інших захворювань серця.

Можливість вчасної діагностики може бути пов'язана з медичною освіченістю лікарів первинної медичної ланки. Інтерпретація анамнезу захворювання і деяких фізикальних даних зі своєчасним проведенням інструментальних досліджень дозволить поставити правильний діагноз.

Діагностичні можливості рутинних методів дослідження, таких як ЕКГ і рентгенографія, при ПНЗПС значно обмежені, бо в більшості випадків вони не дозволяють діагностувати неоплазму через відсутність специфічних змін. Однак, при інтерпретації даних цих методів в зіставленні з особливостями клінічної картини захворювання можливо запідозрити наявність злоякісної ПС.

На підставі наших спостережень можна відзначити, що ЕКГ-зміни у хворих з ПНЗПС зводилися до:

- порушень серцевого ритму зі схильністю до синусової тахікардії;
- гіпертрофії тих чи інших відділів серця в залежності від розташування пухлини і порушення внутрішньошлуночкової провідності;
- дифузних змін міокарда при наявності інтраміокардіального зростання новоутворення;
- зниження вольтажу всіх зубців ЕКГ, появи ознак здавлення серця або проростання пухлиною коронарних артерій (локальна гіпоксія або ішемія).

Дані ЕКГ не є патогномічними для ПНЗПС, однак їм надається певне значення в оцінці функціонального стану міокарда.

Рентгенологічне дослідження при ПНЗПС було малоінформативним і, як правило, виявляло лише збільшення загальних розмірів серця, або окремих його камер, неправильний контур серцевої тіні, а також виражений застій в малому колі кровообігу.

ЕхоКГ є високоефективним неінвазивним методом дослідження при ПНЗПС. Зокрема, В-сканування надає можливість реєструвати в реальному

часі розміри і форму новоутворень, їх рухливість, співвідношення з клапанним апаратом, а також здійснити одночасну візуалізацію всіх камер серця. При двомірній ЕхоКГ з успіхом виявляються такі важливі відмінні риси злоякісних новоутворень, як атипове розташування, малорухомість пухлини, тісний взаємозв'язок із серцевими структурами, відсутність ніжки утворення та ін. Кожна ознака окремо не дозволяє з певною точністю припустити наявність пухлини злоякісного генезу. Однак група таких ЕхоКГ-ознак змушує запідозрити злоякісний процес, а зіставлення цих даних з особливостями клінічної картини, а також даними анамнезу та інших методів дослідження уможлиблює в більшості випадків провести правильну діагностику і розробити оптимальну хірургічну тактику.

Всі 68 хворих із злоякісними ПС, які перебували в НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України, були піддані хірургічному лікуванню. Вибір доступу і визначення обсягу втручання при здійснювався суто індивідуально, ґрунтуючись на локалізації та поширеності утворення, а також на ступені залучення в пухлинний процес клапанного апарата серця.

З 68 операцій 57 (83,8%) проведено із застосуванням ШК, в умовах гіпотермії, перетиснутої аорти і холодового та фармакологічного захисту міокарда. У одного (1,5%) пацієнта часткове видалення пухлини ЛШ здійснено на працюючому серці.

У 67 (98,5%) хворих доступ до серця здійснювали через поздовжню серединну стернотомію. Він був найбільш зручним для огляду всіх відділів серця, канюляції аорти і порожнистих вен, а також для вибору оптимального підходу до уражених камер. У 1 (1,5%) хворого доступ до серця виконувався через лівосторонню торакотомію по IV міжребер'ю.

Хірургічні маніпуляції, пов'язані з використанням апарата ШК при ПНЗПС, так само, як і при ПНДПС, зводилися до мінімуму і здійснювалися з особливою делікатністю. Це було обумовлено можливістю фрагментації пухлини з подальшою емболією артеріальних судин. Підключення апарату

ШК було стандартним і починалося з канюляції висхідної аорти та роздільної канюляції верхньої і нижньої порожнистих вен. Зауважимо, що при злоякісних пухлинах, що локалізуються в ПП, підключення апарату ШК має бути суто індивідуальним і залежить від величини і поширеності процесу та, значною мірою, від ступеня залучення в патологічний процес порожнистих вен.

При видаленні пухлин ЛП використовувалися 3 доступи. У 3 хворих доступ до новоутворень здійснювали через ЛП, яке розсікали ззаду міжпередсердної борозни та паралельно їй. В одному випадку з лівопередсердною локалізацією ангіосаркоми був застосований розроблений нами черездвопередсердний доступ до пухлини. У всіх інших (27) пацієнтів для видалення утворень цього розташування використовувався звичайний доступ через ПП і МПП, який більшою мірою придатний для ревізії всіх відділів ЛП і дозволяв краще провести ревізію МК і порожнини ЛШ.

У 3 хворих з ізольованим ураженням ЛШ (всього їх було 8) хірургічне втручання було проведене зі значними технічними труднощами, пов'язаними з поширеністю пухлинного процесу, і в одному випадку завершилося експлоративною торакотомією.

Особливістю хірургічної тактики при злоякісних пухлинах ПП було використання під час ШК в одному випадку штучної фібриляції замість кардіopleгії в інших 8 хворих. Доступ до пухлини в усіх випадках здійснювався через ПП і полягав у його широкому поздовжньому розтині.

При злоякісних пухлинах ПШ (10 хворих) проведення операції залежало від поширеності процесу і залучення клапанних структур і у двох випадках закінчилося експлоративною торакотомією з подальшою біопсією пухлини.

З 10 пацієнтів з багатокамерним ураженням серця ШК був застосований в 8 (80%) випадках. У одного хворого (10%) з рабдоміосаркомою ПШ і ЛП обмежилися експлоративною торакотомією у

зв'язку зі значним ураженням пухлинним процесом як серця, так і перикарда, з формуванням новоутворення в області вилочкової залози, що унеможливило подальші хірургічні дії. Ще одному пацієнту часткове видалення рабдоміосаркоми лівого і правого шлуночків виконувалося без використання ШК.

Основна мета хірургічного лікування ПНЗПС - максимальне видалення пухлинної тканини з досягненням, по можливості, умовної радикальності операції. Проте домогтися означеної радикальності вдається далеко не в усіх випадках. Так, серед 68 досліджуваних хворих з ПНЗПС тільки у 21 (30,9%) здійснено умовно радикальне кардіохірургічне втручання з висіченням пухлини до видимих здорових тканин, у 37 (54,4%) - паліативні операції з частковим видаленням новоутворення і у 10 (14,7%) - експлоративні торакотомії з подальшою біопсією.

Експлоративні торакотомії виявили повну неоперабельність хворих з великим ураженням серця і ознаками розпаду пухлини. Пухлинне ураження часто значно деформує серце, іноді не дозволяючи відразу зорієнтуватися в анатомічному розташуванні його камер, особливо у випадках зовнішнього проростання правих відділів з переходом на ЛШ і магістральні судини. Наявність перикардіальних злук, що часто супроводжують пухлинний процес, також може сприяти труднощам в адекватній візуалізації серця.

Експлоративна торакотомія при ПНЗПС в обов'язковому порядку повинна супроводжуватися біопсією пухлинної тканини. Відмітимо, що в трьох випадках після ретельного вибору місця біопсії і забору пухлинного матеріалу з метою профілактики можливої кровотечі та герметизації утвореного дефекту ми застосували методику його пластики аутоперикардіальною латкою.

Хірургічні втручання, спрямовані на видалення ПНЗПС, включали також додаткові хірургічні маніпуляції, пов'язані з порушенням цілісності стінок передсердь (5), МПП (6), ВПВ (1), клапанних і підклапанних структур

(11). Така необхідність в розширенні обсягу операції виникла у 29 хворих, що склало 50,9% пацієнтів оперованих з ШК.

Порівняльний аналіз показав, що розширення хірургічного втручання, включаючи елементи реконструкції серцевих структур, покращує гемодинамічний ефект і радикальність усунення запущених ПНЗПС і не вплинуло на ризик самого втручання. Так, серед 29 хворих, що оперовані за розширеними методиками, померли 5 (17,2%), в той час, як при 39 операціях без додаткових реконструктивних заходів померли 8 (20,5%). Тому, вважаємо за доцільне прагнення до можливо більш повної радикальності хірургічного втручання при ПНЗПС, одночасно із забезпеченням кращого гемодинамічного ефекту за рахунок реконструкції пошкоджених серцевих структур.

При порівнянні частоти застосування додаткових хірургічних прийомів у хворих з ПНЗПС (29 (42,7%) випадків з 68) та з ПНДПС (11 (31,6%) випадків з 35) виявилось, що: пластика МК в групі пацієнтів з ПНДПС була потрібна у 2,9% пацієнтів, в той час, як в групі з ПНЗПС таких пацієнтів було 7,4%; пластика ТК при ПНДПС була у 8,6% хворих, при ПНЗПС - 4,4%; протезування МК і ТК при ПНДПС виконувалися, відповідно, у 5,7% і у 2,9% хворих, а у групі ПНЗПС ці показники дорівнювали 4,4% кожний. Це свідчить про те, що, незважаючи на характер зростання, частота пошкодження внутрішньосерцевих структур різного характеру при злоякісному та доброякісному ураженні серця може порівнюватися.

У госпітальному періоді з 68 хворих, що перенесли операції з приводу ПНЗПС, померли 13 пацієнтів. Летальність склала 19,1%. Причини смерті протягом 1 - 14 діб після операції були розділені на три групи:

- 1) неможливість повного видалення пухлини - 4 випадки (30,8%)
- 2) інфаркт міокарда - 1 випадок (7,7%)
- 3) серцева недостатність на фоні пухлинної інтоксикації - 8 випадків (61,5%).

Намагаючись зменшити можливість розвитку пухлинної інтоксикації в післяопераційному періоді, ми провели пошук причин та способів уникнення цього ускладнення. Низка заходів, що в подальшому була запропонована, сприяла істотному покращенню результатів лікування ПНЗПС.

Так, для запобігання виникнення пухлинної інтоксикації в операційному та ранньому післяопераційному періодах нами були застосовані нові методи боротьби з цим фактором шпитальної летальності:

I. На операційному етапі (для мінімізації потрапляння пухлинної тканини в судинне русло):

- видалення пухлинної тканини виконується, по можливості, великими фрагментами (мінімізація травми пухлини);
- виключення відсмоктувачів апарату ШК і використання зовнішнього відсмоктувача на етапі висічення пухлини.

II. На післяопераційному етапі - застосування активної дезінтоксикаційної терапії в перші 3 доби після операції (форсований діурез, коригування буферних систем крові, профілактика ниркової недостатності).

Впровадження такої нової тактики у хірургічному лікуванні злоякісних ПС із застосуванням дезінтоксикаційних заходів на операційному та ранньому післяопераційному етапах дозволило знизити шпитальну летальність з 33,3% (1970 – 2001 рр.) до 5,5% за останні 18 років.

Вивчення перебігу віддаленого періоду після хірургічного лікування ПНЗПС демонструє дещо оптимістичні результати, які можуть бути наслідком вчасного радикального хірургічного втручання. Так, показник однорічного виживання склав 37% (20 випадків). Три роки пережили 9 пацієнтів (16,7%), п'ять років – 3 пацієнта (5,6%), десятирічний термін пережили 2 хворих (3,6%).

Наприкінці зауважимо, що з огляду на неминучість обсіменіння пухлинними клітинами всього організму в результаті хірургічного видалення в умовах ШК злоякісних ПС та для забезпечення тривалого життя пацієнтів з

даною патологією необхідно невідкладне проведення адекватної хіміотерапії в ранньому післяопераційному періоді, що дозволить запобігти рецидивуванню пухлини та розвитку метастазів, як найчастішого ускладнення у віддаленому періоді, яке призводить до загибелі хворих.

ВИСНОВКИ

1. Серед усіх первинних пухлин серця (949) ПНЗПС зустрічаються в 7,2% випадків, а ПНДПС – у 3,7%, при чому за характером зростання ПНДПС можна поділити на пухлини інтраміокардіального зростання, та пухлини з переважним ураженням клапанних структур.

2. Встановлено, що клінічні прояви ПНПС залежать від характеру ураження серцевих структур. Інтраміокардіальні новоутворення порушують внутрішньосерцеву гемодинаміку, а також впливають на контрактильну здатність міокарда. У випадку з переважним ураженням клапанних структур, клінічні прояви залежать від величини новоутворення і ступеня деформації клапанів.

3. Доведено, що провідна роль у встановленні попереднього клінічного діагноза належить ЕхоКГ (в т.ч.- трансезофагіального). Додаткові методи дослідження – КТ, МРТ та ПЕТ дозволяють визначити характер пухлини, ступінь розповсюдженості пухлинного процесу та ураження серцевих структур. Диференціальна діагностика ПНДПС може бути заснована в основному на характері росту пухлини, її рухливості, зв'язку з клапанним апаратом і найбільш реально можлива для новоутворень з характерним інвазивним ростом (рабдоміома, фіброма, ліпома). Остаточний діагноз про вид новоутворення ставиться виключно на підставі гістологічних досліджень.

4. Показано, що об'єм операції визначається індивідуально та залежить від локалізації, поширеності новоутворення та ступеня залучення в пухлинний процес клапанного апарата серця. Встановлено, що при досягненні максимальної радикальності операції рецидиви ПНДПС не спостерігаються.

5. Доведено, що хірургічне лікування злоякісних ПС повинно бути направлено на максимально радикальне видалення новоутворення, відновлення адекватної внутрішньо серцевої гемодинаміки. При неможливості виконання радикальної операції, необхідно провести ізоляцію

пухлинної тканини від прямого контакту з кров'ю з метою запобігання швидкого рецидивного внутрішньосерцевого зростання новоутворення.

6. Продемонстровано, що забезпечення максимального гемодинамічного ефекту в 43,9% ПНЗПС та у 30,6% випадків ПНДПС потребує реконструкції пошкоджених серцевих структур. Таким чином, при ПНДПС частота пошкодження внутрішньосерцевих структур є значущою і може порівнюватись зі злоякісним ураженням серця.

7. Розроблена система дезінтоксикаційних профілактичних заходів в інтраопераційному та в ранньому післяопераційному періодах дозволила знизити летальність з 33,3% до 7,9% у пацієнтів зі злоякісними ПС.

8. При вивченні віддалених результатів хірургічного лікування ПНЗПС встановлено, що задовільні результати є наслідком вчасного радикального лікування. Застосування ранньої післяопераційної хіміотерапії покращує віддалені результати операції. Однорічне виживання складало 37% (20 хворих); трирічне - 16,7% (9 пацієнтів); п'ятирічне – 5,6% (3 пацієнта); десятирічне – 3,6% (2 хворих).

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Амосов Н. М., Бендет Я. А. Терапевтические аспекты кардиохирургии. – Киев : Здоров'я, 1990. 286 с.
2. Иванов А. С., Белоян Г. М., Родионов А. С. и др. Папиллярная фиброэластома сердца. *Кардиология и сердечно сосудистая хирургия*. 2009. № 4. С. 91-94.
3. Кипренский А. Ю., Нечаенко М. А и др. Диагностика и хирургическое лечение немиксоматозных опухолей сердца. *Казанский медицинский журнал*. 2014. Т. 95. №6. С. 821-830.
4. Кнышов Г.В., Витовский Р. М., Захарова В. П. Опухоли сердца. Киев : Преса України, 2005. 256 с.
5. Коноплева Л. Ф., Кушнир С. Л. Опухоли сердца. Возможности клинической диагностики. *Серце і судини*. 2013. № 2. С. 86-91.
6. Петровский Б. В. Распознавание и хирургическое лечение опухолей сердца. *Хирургия*. 1963. №11. С. 74-78.
7. Приходько В. П., Нуждин М. Д. Первичные опухоли сердца: история развития, современные принципы и методы хирургического лечения. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2011. №4. С.65-70.
8. Agaimy A., Rösch J., Weyand M., Strecker T. Primary and metastatic cardiac sarcomas: a 12-year experience at a German heart center. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2012. Vol. 5, №9. P. 928-938.
9. Alcantara Lima N., Byers-Spencer K. et al. Benign Cardiac Neoplasms in the United States: A Thirteen-Year Review. *Cardiology*. 2021. Vol. 146, No 6. P. 748-753.
10. Amano J., Nakayama J., Yoshimura Y., Ikeda U. Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences. *General thoracic and cardiovascular surgery*. 2013. Vol. 61. P. 435–447.
11. Anvari M. S., Naderan M. et al. Clinicopathologic Review of Non- Мухома

- Cardiac Tumors: A 10-Year Single-Center Experience. *Cardiology*. 2014. Vol. 129. P. 199–202.
12. Barnes H, Conaglen P, Russell P. et al. Clinicopathological and surgical experience with primary cardiac tumors. *Asian Cardiovascular thoracic annals*. 2014. Vol. 22, No 9. P. 1054–8.
 13. Barreiro M, Renilla A, Jimenez J.M. et al. Primary cardiac tumors: 32 years of experience from a Spanish tertiary surgical center. *Cardiovascular Pathology*. 2013. Vol. 22, No 6. P. 424–7.
 14. Bhattacharyya S., Khattar R. S., Gujral D. M., Senior R. Cardiac tumors: the role of cardiovascular imaging. *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. 2014. Vol. 12. P.37–43.
 15. Blondeau P. Primary cardiac tumors—French studies of 533 cases. *Thoracic cardiovascular surgery*. 1990. Vol. 38. P. 192-5.
 16. Bonacchi M. Cardiac surgery for malignant cardiac neoplasms: "Futile" Surgery or "Bridge-to-Life" Surgery? *International journal surgery*. 2020. Vol. 78. P. 13-14.
 17. Bossert T. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interactive Cardiovascular Thoracic Surgery*. 2005. Vol. 4. P. 311-5.
 18. Boyacıoğlu K, Ak A et al. Outcomes After Surgical Resection of Primary Non-Myxoma Cardiac Tumors. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2018. Vol. 33, No 2. P. 162-168
 19. Bruce C. Cardiac tumors: diagnosis and management. *Heart*. 2011. Vol. 97 P. 151-160.
 20. Bruckner B. A. , Abu Saleh W. K. , Al Jabbari O. et al: Total artificial heart implantation after excision of right ventricular angiosarcoma. *Texas Heart Institute Journal*. 2016. Vol. 43, No 3. P. 252–54
 21. Burazor I., Aviel-Ronen S., Imazio M. et al. Primary Malignancies of the Heart and Pericardium. *Clinical Cardiology*. 2014. Vol. 37, No 9. P. 582–588.

22. Burke A, Virmani R. Pediatric heart tumors. *Cardiovascular Pathology*. 2008. Vol. 17. P. 193–198.
23. Burke A., Tavora F. The 2015 WHO Classification of Tumors of the Heart and Pericardium. *Journal of Thoracic Oncology*. 2016. Vol. 11, No 4. P. 441-452.
24. Bussani R., Castrichini M., Restivo L. et al. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis and Treatment. *Current Cardiology Reports*. 2020. Vol. 22, No 12. P.169 – 82.
25. Carrel T., G Erdös, B Eberle et al. Surgical treatment of cardiac tumors –an overview and presentation of interesting cases. *Cardiovascular Medicine*. 2011. Vol. 14, No 9. P. 242–257.
26. Castillo J. G., Silvay G., Boateng P. Characterization of surgical cardiac tumors. *Bratislava Medical Journal*. 2016. Vol. 117, No 1. P. 3-10.
27. Cho S. H., Fritz T. et al. Primary Cardiac Fibroma in an Adult. *Case Reports in Cardiology*. 2015. Vol. 2015:713702.
28. Cristian A. M., Moraru O. E., Goleanu V. C. et al. The cardiac tumors - some exceptional heart conditions. *Romanian Journal of Morphology & Embryology*. 2018. Vol. 59, No 1. P. 329-337.
29. Cresti A., Chiavarelli M., Glauber M. et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study. *Journal of Cardiovascular Medicine*. 2016. Vol. 17. P. 37–43.
30. Dias R. R., Fernandes F., Ramires F. J. et al. Mortality and embolic potential of cardiac tumors. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2014. Vol. 103. P. 8 – 13.
31. Elbardissi A. W., Dearani J. A., Daly R. C. et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: A 48-year experience. *Circulation*. 2008. Vol. 118, No 14. P. 7–15.
32. Fletcher CDM, Bridge J. A., Pancras C. W. et al. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed., Lyon: IARC Press. 2013. Vol. 5.

33. González L. R., Toloza A. C. et al. Primary cardiac tumors. Experience in 72 cases. *Revista médica de Chile*. 2020. Vol. 148, No 3. P. 327-335.
34. Gowda R. M., Khan I. A., Nair C. K. et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *American Heart Journal*. 2003. Vol. 146. P. 404-10.
35. Guo G-R., Wang X. et al. Outcome and Pathological Characteristics of Primary Malignant Cardiac Tumors. *International Heart Journal*. 2019. Vol. 60, No 4. P. 938-943.
36. Habertheuer A., Laufer G., Wiedemann D. et al. Primary cardiac tumors on the verge of oblivion: a European experience over 15 years. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2015. Vol. 10:56.
37. He S., Cao Y., Qin W., Chen W. et al. Prevalence of primary cardiac tumor malignancies in retrospective studies over six decades: a systematic review and meta-analysis. *Oncotarget*. 2017. Vol. 8, No. 26. P. 284 – 294.
38. Hoffmeier A., Sindermann J. R., Scheld H. H., Martens S. et al. Cardiac Tumors - Diagnosis and Surgical Treatment. *Deutsches Arzteblatt International*. 2014. Vol. 111, No 12. P. 205–11.
39. Hudzik B., Miszalski-Jamka K., Glowacki J. et al. Malignant tumors of the heart. *Cancer Epidemiology*. 2015. Vol. 39, No 5. P. 665–72.
40. Islam P Monica. Tuberos Sclerosis Complex. *Seminars in Pediatric Neurology*. 2021. Apr. 37:100875.
41. Isogai T., Yasunaga H., Matsui H. et al. Factors affecting in hospital mortality and likelihood of undergoing surgical resection in patients with primary cardiac tumors. *Journal of Cardiology*. 2017. Vol. 69, No 1. P. 287–92.
42. Jain D., Maleszewski J. J., Halushka M. K. Benign cardiac tumors and tumorlike conditions. *Annals of Diagnostic Pathology*. 2010. Vol. 14. P. 215–30.
43. Jeong D., Patel A. et al. Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Oncology.

- Cancer Control*. 2017. Vol. 24, No. 2. P. 147-160.
44. Kamiya H., Yasuda T., Nagamine N. et al. Surgical treatment of primary cardiac tumors 28Years' experience in Kanazawa University Hospital. *Japanese Circulation Journal*. 2001. Vol. 65. P.315-319.
45. Khalil J., Tamer O., Feder S. et al. Two Decades of Contemporary Surgery of Primary Cardiac Tumors. *The Surgery Journal*. 2018. Vol. 4, No. 4. P.176–181.
46. Kośmider A., Jaszewsk R. 23-year experience on diagnosis and surgical treatment of benign and malignant cardiac tumors. *Archives of Medical Science*. 2013. Vol. 9, No. 5. P. 826–830.
47. Kumar N., Agarwal S., Arvind A. et al. Spectrum of cardiac tumors excluding myxoma: Experience of a tertiary center with review of the literature. *Pathology – Research and Practice*. 2011. Vol. 207. P.769–774.
48. Kuplay H., Kurç E., Mete Müge E., Kuş Z., Erdoğan Bayer S., Akansel S. et al. Early and late results in surgical excision of primary cardiac tumors: Our single-institution experience. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Dergisi*. 2018. Vol. 26. P. 177-82.
49. Kupsky D.F., Newman D.B., Kumar G. et al: Echocardiographic features of cardiac angiosarcomas: The Mayo Clinic experience (1976–2013). *Echocardiography*. 2016. Vol. 33, No. 2. P. 186–92.
50. Lau C., Leonard J.R. A 20-Year Experience With Resection of Primary Cardiac Tumors and Metastatic Tumors of the Heart. *Annals Thoracic Surgery*. 2019. Vol. 107, No. 4. P. 1126-1131.
51. Leja M.J., Shah D.J., Reardon M.J. Primary cardiac tumors. *Texas Heart Institute Journal*. 2011. Vol. 38, No. 3. P. 261–62.
52. Lestuzzi C. Primary tumors of the heart. *Current Opinion Cardiology*. 2016. Vol. 31, No. 6. P. 593-598.
53. Liang Y., He D., Shen. H. et al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 5-year experience from a single cardiac center. *Journal of Thoracic Disease*.

2016. Vol. 8, No. 5. P. 911-919.
54. Linfeng Q., Xingjie X., Henry D. et al. Cardiac angiosarcoma: A case report and review of current treatment. *Medicine*. 2019. Vol. 98, No. 49. P. 181-193.
55. Maimaitiaili A., Zhang W.M. Survival of Patients with Primary Cardiac Tumors in an 11-Year Single Center Study. *Heart Surgery Forum*. 2019. Vol. 22(2). P. 97-102.
56. Maleszewski J.J., Anavekar N.S. et al. Pathology, imaging, and treatment of cardiac tumors. *Nature Reviews Cardiology*. 2017. Vol. 14, No. 9. P. 536-549.
57. Mankad R., Hermann J. Cardiac tumors: Echo assessment. *Echo Research and Practice*. 2016. Vol. 3, No. 4. P. 65–77.
58. McAllister H.A. Jr., Fenoglio J.J.Jr. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor pathology. Washington D.C. – 1978. Armed forces institute of pathology.
59. Meng Q., Hong L., Lima J., Tong W., Qian Y., Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *International Journal of Cardiology*. 2002. Vol. 84. P. 69-75.
60. Mkalaluh S., Szczechowicz M., Torabi S. et al. Surgical treatment of cardiac tumors. *Medical Science Monitor*. 2017. Vol. 23. P. 6201-6209.
61. Moeri-Schimmel R., Pras E. et al. Primary sarcoma of the heart: case report and literature review. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2020. Vol. 15, No. 1. P. 104.
62. Neragi-Miandoab S., Kim J., Vlahakes G.J. Malignant tumours of the heart: A review of tumor type, diagnosis and therapy. *Clinical Oncology*. 2007. Vol. 19, No. 10. P. 748–56.
63. Neuville A., Collin F., Bruneval P. et al. Intimal sarcoma is the most frequent primary cardiac sarcoma: clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2014. Vol. 38. P. 461–469.

64. Nomoto N., Tani T. et al. Primary and metastatic cardiac tumors: echocardiographic diagnosis, treatment and prognosis in a 15-years single center study. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2017. Vol. 12, No. 1. P. 103.
65. Oliveira G. H., Sadeer G., Hoimes., Soon J. Park et al. Characteristics and Survival of Malignant Cardiac Tumors A 40-Year Analysis of >500 Patients. *Circulation*. 2015. Vol. 132 (25). P. 395-402.
66. Pacini D., Careddu L. et al. Primary benign cardiac tumors: long-term results. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2012. Vol. 41. P. 812–819.
67. Padalino M.A., Vida V.L., Boccuzzo G. et al. Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European Congenital Heart Surgeons Association study. *Circulation*. 2012. Vol. 126. P. 22–30.
68. Paraf F. Pathology of primary cardiac tumors. *Annals of Pathology*. 2021. Vol. 41, No. 1. P. 50-57.
69. Patel J., Sheppard M.N. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series. *Cardiovascular Pathology*. 2010. Vol. 19. P. 343–52.
70. Patel R., Lim R.P., Saric M., Nayar A., Babb J., Ettel M. et al. Diagnostic performance of cardiac magnetic resonance imaging and echocardiography in evaluation of cardiac and paracardiac masses. *American Journal of Cardiology*. 2016. Vol. 117. P. 135–40.
71. Poterucha T.J., Kochav J., O'Connor D.S. et al. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Current Treatment Options in Oncology*. 2019. Vol. 20, No. 8. P. 66.
72. Qiu J., Sun Y., Wang S. et al. Clinical characteristics and prognostic factors of primary malignant cardiac tumors. *Chinese Medical Journal*. 2021. Vol. 135, No.3. P.341-343.

73. Rahouma M., Arisha M.J., Elmously A. et al. Cardiac tumors prevalence and mortality: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Surgery*. 2020. Vol. 76. P. 178-189.
74. Ramlawi B., Leja M.J., Abu Saleh W.K. et al: Surgical treatment of primary cardiac sarcomas: Review of a single-institution experience. *Annals of Thoracic Surgery*. 2016. Vol. 101, No. 2. P. 698–702.
75. Ren D.Y., Fuller N.D. et al. Cardiac Tumors: Clinical Perspective and Therapeutic Considerations. *Current Drug Targets*. 2017. Vol. 18(15). P.1805-1809.
76. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *American Journal of Cardiology*. 1996. Vol. 77, No. 1. P. 107.
77. Rocha R.V., Butany J., Cusimano R. Adipose tumors of the heart. *Journal of Cardiovascular Surgery*. 2018. Vol. 33, No. 8. P. 432-437.
78. Sarkar S., Siddiqui W.J. Cardiac Rhabdomyoma. StatPearls Publishing. Treasure Island. 2022.
79. Taguchi S. Comprehensive review of the epidemiology and treatments for malignant adult cardiac tumors. *General Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2018. Vol. 66, No. 5. P. 257-262.
80. Thiene G., Basso C. et al. Cardiac Tumors: Classification and epidemiology. *Cardiac Tumor Pathology*. 2013. P. 23-30.
81. Tianbo L., Chengcheng L., Yang L. et al. Retrospective analysis of 11 cases of primary cardiac valve tumors. *The Anatolian Journal of Cardiology*. 2018. Vol. 21, No. 1. P. 11–17.
82. Travis W.D., Brambilla E., Burke A.P. et. al. WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. 4th ed. Lyon, France. International Agency for Research on Cancer. 2015.
83. Tyebally S., Chen D., Bhattacharyya S. et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *CardioOncology*. 2020. Vol. 16, No. 2. P. 293-311.

84. Val-Bernal J.F., Mayorga M., Garijo M.F. et al. Cardiac papillary fibroelastoma: Retrospective clinicopathologic study of 17 tumors with resection at a single institution and literature review. *Pathology – Research and Practice*. 2013. Vol. 209. P. 208–214.
85. Wang J.G., Wang B. et al. Clinicopathologic features and outcomes of primary cardiac tumors: a 16-year-experience with 212 patients at a Chinese medical center. *Cardiovascular Pathology*. 2018. Vol. 33. P. 45-54.
86. Weiss S.W., Goldblum J.R., Folpe A.L. Undifferentiated pleomorphic sarcoma. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. Elseiver. 2014. P. 421–442.
87. Wu H.M., Chen Y. et al. Clinical and pathological characteristics of cardiac tumors: analyses of 689 cases at a single medical center. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2019. Vol. 48, No. 4. P.293-297.
88. Yanagawa B, Mazine A. et al. Surgery for Tumors of the Heart. *Semin Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2018. Vol. 30, No. 4. P. 385-397.
89. Yanagawa B., Chan E.Y. et al. Approach to Surgery for Cardiac Tumors: Primary Simple, Primary Complex, and Secondary. *Cardiology Clinics*. 2019. Vol. 37, No. 4. P. 525-531.
90. Yin K., Luo R. et al. Survival outcomes in patients with primary cardiac sarcoma in the United States. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2021. Vol. 162(1). P.107-115.
91. Yousuf K.Y., Tipoo F.A. Large intra-cardiac fibroma identified on cardiac MRI - a case report and review of literature. *The Journal of the Pakistan Medical Association*. 2018. Vol. 68, No. 7. P. 1105-1107.
92. Yu L., Tianxiang G. et al. Primary malignant cardiac tumors. *Journal of Cancer Research and Clinical Oncology*. 2014. Vol. 140. P. 1047–1055.
93. Yuan S.M., Shinfeld A., Lavee J. et al. Imaging morphology of cardiac tumors. *Cardiology Journal*. 2009. Vol. 16(1). P. 26–35.

ДОДАТОК А

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Вітовський Р.М., Піщурін О.А., Ісаєнко В.В., Горячев А.Г., Дядюн Д.М., Яковенко І.Г. Особенности диагностики и хирургического лечения первичных доброкачественных опухолей сердца. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2017. №2, вип. 28. С.33-35.
2. Ісаєнко В.В., О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, О.З. Парацій, Д.М. Дядюн, Т.І. Дедкова, Яковенко І.Г. Питання діагностики та хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. *Збірник наукових праць співробітників НМАПО імені П.Л. Шупика*. 2017. Вип. 28. С. 174-180.
3. Вітовський Р.М., Захарова В. П., Дядюн Д.М., Ісаєнко В.В., Семенів П.М. Папиллярная фиброэластома необычной локализации. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №1, вип. 30. С. 79-84.
4. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, О.З. Парацій, І.Г. Яковенко, Д.М. Дядюн. Случай необычного роста злокачественной опухоли левого предсердия. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2017. №3. С.44-47.
5. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко, Д.М. Дядюн. Необычный случай поражения правого желудочка сердца злокачественной опухолью. *Онкологія*. 2018. Т.20, №1. С.48-53.
6. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, В.Ф. Оніщенко, А.А. Лозовой, А.А. Піщурін, Д.Н. Дядюн, І.В. Мартыщенко. Особенности диагностики и хирургического лечения поражения сердца лимфомой Беркитта. *Кардиология в Беларуси*. 2018. Том 10, № 3. С. 397 – 416. (Scopus)
7. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, В.Ф. Оніщенко, О.А. Лозовий, О.А. Піщурін, Д.М. Дядюн, І.В. Мартищенко. Особенности диагностики и хирургического лечения поражения сердца лимфомой Беркитта. *Клінічна онкологія*. 2018, Т. 8, № 2, (30). С. 1–7.

8. Ісаєнко В.В., Оніщенко В.Ф., Піщурін О.А., Дядюн Д.М., Мартищенко І.В. Протезирование трёхстворчатого клапана при удалении злокачественной опухоли правого желудочка. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №3, вип. 32. С. 71 -76.
9. Ісаєнко В.В., Оніщенко В.Ф., Піщурін О.А., Дядюн Д.М., Жеков І.І. Особенности поражения правого желудочка сердца злокачественной опухолью. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2018. №2 (21). С. 51 – 57.
10. В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, Д.М. Дядюн, І.В. Мартищенко. Особливості клапанозберігаючого втручання при злоякісній пухлині правого шлуночка серця. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2018. №3 (22). С. 34 – 40.
11. Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Оніщенко В. Ф., Піщурін А. А., Дядюн Д. М. Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2019. №1, вип. 34. С. 21 -23. (Scopus).
12. Вітовський Р. М., Д.М. Дядюн В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Вопросы радикальности хирургического лечения злокачественных опухолей сердца. *Клінічна хірургія*. 2019. Том 86, № 1. С.17-20.
13. В.В. Ісаєнко, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, Д.М. Дядюн, Я.Р. Іванов, А.В. Купчинський. О тактике лечения ангиосаркомы левого предсердия. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2019. №3 (22). С. 36 – 43.
14. Р.М. Вітовський., В.В. Ісаєнко , Д.М. Дядюн, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Тактика хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2019. №2 (22). С. 51 – 56.

15. Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, Д.М. Дядюн, О.А. Піщурін, В.Ф. Оніщенко, І.В. Мартищенко. Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. *Український журнал серцево-судинної хірургії*. 2020. №1, вип. 38. С. 28 -31. (Scopus)

16. Vitovskiyy R.M., Isaienko V.V., Onishchenko V.F., Lozovyy O.A., Pishchurin O.A., Dyadyun D.M. Optimal Tactics for Surgical Treatment of Heart Damage with Burkitt's Lymphoma. *EC Cardiology*. 2020. Vol. 7 No 3. P.01-09.

17. Витовский Р.М., Дядюн Д.Н., Исаенко В.В., Онищенко В.Ф., Пищурин А.А., Мартищенко И.В. Особенности хирургического лечения злокачественных опухолей сердца. *Кардиология в Беларуси*. 2020. Том 12, № 6. С. 788 – 799. (Scopus)

18. Vitovskiyy R., Isaienko V., Dyadyun D., Onishchenko V., Martyshchenko I., Tregubova M., Pishchurin O. Retrospective Analysis of the Experience in Diagnostics and Surgical Treatment of Rare Cardiac Tumors – Lipomas. *E Journal of Cardiovascular Medicine*. 2021. Vol. 9, No 1. P. 1-8.

Наукові праці, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації

Основні результати роботи доповідалися та обговорювалися на:

1. Всеукраїнська науково-практична конференція молодих вчених "Young science", м. Київ, 16-17 травня 2019 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
2. XXV з'їзд серцево-судинних хірургів України з міжнародною участю, м. Одеса, 30-31 травня 2019 р. (*Форма участі: усна доповідь*).