

МИКСОМНАЯ БОЛЕЗНЬ, ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ПРОЯВЛЕНИЯ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ У ПАЦИЕНТКИ 21 ГОДА

Р.М. Витовский, Маари Ахмед, В.В. Исаенко, А.В. Кривенький,
И.Г. Яковенко, Т.И. Деткова, Л.Г. Матюшко, М.Ю. Атаманюк

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии

им. Н.М.Амосова АМН Украины

Национальная медицинская академия последипломного

образования им. П.Л.Шупика

В работе представлен клинический случай миксомного синдрома у больной 21 года. Такие признаки как необычная локализация множественных миксом в полости левого желудочка в сочетании с типичной пигментацией кожных покровов, эндокринными нарушениями требуют повышенного внимания в послеоперационном периоде в связи с возможным рецидивированием удаленных новообразований.

Ключевые слова: доброкачественные опухоли сердца, миксомы предсердий.

Среди доброкачественных новообразований сердца миксома занимает особое место. Это наиболее часто диагностируемая внутрисполостная опухоль сердца, составляющая около 50 % всех первичных опухолей сердца, однако, по данным кардиохирургов миксома занимает от 50 до 96 % всех первичных новообразований сердца [1, 2, 3, 4]. Большая часть миксом сердца носит спорадический характер, но в последнее время появляются работы, доказывающие семейный характер заболевания, имеющего аутосомно-доминантный путь наследования, что позволяет выделить такие наблюдения в особую группу т.н. семейных миксом [9, 11]. В последние годы в клинической картине миксомы сердца исследователи стали выделять миксомный синдром, известный также как NAME, LAMB, SWISS –

синдром или комплекс Карни [2, 5, 9, 10].

Этот синдром очень редкое заболевание, встречается примерно 1 на 15000 населения [8,15], представляет собой сочетание миксомы сердца, преимущественно у лиц молодого возраста, с пятнистой пигментацией кожи (такое сочетание встречается в 68 % случаев) и различными новообразованиями кожи, в том числе и миксомами кожи (57%). В 30 % наблюдений у больных выявляют эндокринные нарушения или опухоли эндокринных органов [3, 6, 7].

Пигментные изменения кожи могут быть в виде лентиго, невусов и / или веснушек с необычной локализацией в периорбитальной и периоральной областях с распространением до границы с конъюнктивой и красной каймой губ. Новообразования кожи разнообразны и представлены, в основном, папилломами, миксомами, трихоэпителиомами, фолликулярными кератомами, дерматофибромами, нейрофибромами, липомами. Из эндокринных новообразований чаще всего встречаются аденомы надпочечников, гипофиза, яичек, яичников, молочной и щитовидной желез. В некоторых наблюдениях при этом регистрируют серьезные эндокринные нарушения в виде синдрома Иценко-Кушинга, гигантизма, акромегалии или адрено-генитального синдрома [8, 10, 11].

Весьма важной особенностью миксомного синдрома является характеристика самой миксомы сердца. В 50 % наблюдений при миксомном синдроме регистрируют первично-множественный рост опухоли в различных камерах сердца. Как правило, они не имеют ножки и прикрепляются к эндокарду широким основанием, в одной трети наблюдений миксома имеют экстрасептальное расположение. В 25% наблюдений при миксомном синдроме опухоли носят семейный характер и в 17-21 % после их хирургического удаления склонны к рецидивированию или отсроченному множественному росту. В то же время при спорадических миксомах множественный рост не наблюдали, а рецидивы отмечены лишь в 4-7 % [1, 3].

В связи с этим публикация результатов диагностики и хирургического лечения

очередного наблюдения миксомного синдрома представляет определенный интерес для специалистов, занимающихся хирургической патологией сердца.

Целью настоящей работы явилось демонстрация особенностей клинического течения, диагностики и хирургического лечения миксомы сердца у пациента с миксомным синдромом.

Материалы и методы. В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им.Н.М. Амосова АМН Украины (НИССХ АМН Украины) до 1.01.2010 года наблюдалось 598 больных с первичными доброкачественными опухолями сердца. в подавляющем большинстве случаев (581) – миксомы сердца, в остальных (17) – другие доброкачественные новообразования. Миксомная болезнь была диагностирована только в семи случаях, что составило 1,17% среди всех первичных доброкачественных опухолей сердца.

Методы исследования, кроме клинических и рутинных включали ЭКГ и комплексную эхокардиографию (ЭхоКГ). Она включала двухмерную трансторакальную (ТТ) и чреспищеводную (ТП) ЭхоКГ, цветное доплеровское картирование (ЦДК) и непрерывноволновую доплер-ЭхоКГ, которые позволяли выявить наличие новообразования и определить объем поражения сердечных структур и степень нарушения гемодинамики. Представленное клиническое наблюдение демонстрирует результаты хирургического лечения пациента с миксомой левого желудочка при миксомном синдроме.

Результаты и обсуждения. Больная К., 21 год, поступила в НИССХ АМН Украины им. Н.М. Амосова 26.05.2009 года с жалобами на периодическую боль в области сердца, одышку при физической нагрузке, периодически возникающие приступы сердцебиения и перебои в работе сердца. При поступлении у больной наблюдались: небольшая бледность кожных покровов, частота сердечных сокращений при аускультации 65 ударов в минуту, небольшой диастолический шум на верхушке сердца и усиленный первый тон в проекции верхушки сердца. Признаков застойной сердечной недостаточности не было. АД 100/60 мм.рт.ст. При перкуссии лёгких – звук нормальный.

При обследовании других органов и систем – патологические изменения не выявлены, а также не наблюдались патологические изменения в результатах лабораторных исследований. Из анамнеза болезни, пациентка считает себя больной с февраля 2007 года, когда находилась на лечение в кардиоревматологическом отделением ООКБ с подозрением на синдром Рейно. Следует отметить, что ЭхоКГ, проведенная 17.02.2007 года патологических изменений не выявила.

В феврале 2008 года на фоне физической нагрузки (наклоне туловища в сторону) возникла потеря сознания, левосторонний гемипарез, дизартрия. Длительность потери сознания неизвестна. Чувствительность левых конечностей появилась через три часа. Гемипарез и дизартрия регрессировали в течении суток. Лечилась амбулаторно (диагноз и медикаментозная терапия неизвестны). 19.05.2008 года на фоне физической нагрузки появились боли выраженной интенсивности в обеих руках, а также возникли острые распирающие боли за грудиной, которые не купировались введением анальгина. Боли носили рецидивирующий характер. Прошли после приёма найса. В последующие сутки боли многократно возобновлялись, купировались на 40 % приёмом найса.

Известно, что 21.05.2009 года пациентка была доставлена каретой СМП в приёмное отделение ГКБ №3 г. Одессы с жалобами на чувство нехватки воздуха при незначительной физической нагрузке, колющие боли в области сердца, усиливающиеся при перемене положения тела в постели. Больной было сделано транскраниальную доплерографию сосудов головы и шеи, результаты которого показали церебральную ангиодистонию с тенденцией к вазоспастическим реакциям, выраженная гиперперфузия по СМА, ПМА с двух сторон, в сифоне ВСА слева. Выраженное затруднение венозного оттока из полости черепа. По результатам компьютерной томографии выявлено дископатию на уровне ТН8 – ТН10. Результаты ЭхоКГ показали наличие миксомы левого желудочка.

25.05.2009 года была пациентка выписана из ГКБ №3 г. Одессы и направлена в НИССХ АМН Украины им.Н.М.Амосова, где исследования были продолжены. ЭКГ определила синусовый ритм, ЧСС 71/мин., субэпикардальная гипоксия миокарда

(элевация ST во втором и третьем отведении, V3 – V6), низковольтная ЭКГ кривая V3 – V6. Двухмерная ЭхоКГ показала наличие в области верхушки левого желудочка ближе к папиллярной мышце ЛЖ образование, размером 2,7 X 2,7см, умеренно подвижное фрагментированное (без капсулы), частично фиксированное к стенке ЛЖ с угрозой отрыва фрагментов, без обструкции левого атриовентрикулярного отверстия. По данным коронарографии поражений коронарных сосудов не выявлено.

При осмотре больной было обращено внимание на наличие на коже мелких (диаметром до 1-3мм) округлых или овальных гиперпигментированных пятен светло- или темно-коричневого цвета, располагающихся преимущественно в периоральной и периорбитальной областях лица, на красной кайме губ, а также на границе кожной и конъюнктивальной поверхности нижних век (рис. 1). Кроме того, отмечены множественные папилломы кожи.



Рис.1 Больная К., 21 год Пятнистая пигментация кожи лица с преимущественной локализацией в пероральной и периорбитальной областях.

В результате проведенных методов исследования, был поставлен клинический диагноз: миксома левого желудочка.

27.05.2009 года в условиях искусственного кровообращения, умеренной гипотермии (30 гр.) и холодовой фармакологической кардиopleгии (кустодиол), выполнено оперативное лечение – удаление множественных миксом левого желудочка. Доступом через правое предсердие и межпредсердную перегородку выполнена ревизия левого желудочка через отверстие митрального клапана. В полости левого желудочка были обнаружены 2 миксоми с основаниями, расположенными рядом на расстоянии до 1 см на передней стенке левого желудочка, в проекции передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии, без капсулы, размером 1x1 и 3x3 см. Миксомы удалены фрагментами, используя в качестве инструмента лапчатый пинцет. Основания новообразований иссечены, обработаны диатермией. Гистологическое исследование удалённых опухолей подтвердило их миксомный характер.

Таким образом, данные объективного исследования, анамнез болезни пациентки, характерные изменения кожных покровов, множественный характер миксом, которые располагались в нетипичном месте, друг возле друга на передней стенке левого желудочка – позволяет сделать вывод о наличии миксомного синдрома (синдром Carney).

Пациентка переведена на самостоятельное дыхание через 4 часа после операции. Ближайший послеоперационный период протекал без осложнений. Контрольная ЭхоКГ выявила отсутствие признаков опухоли, размеры камер сердца в норме. Признаков митральной недостаточности не было. Больная была выписана домой в удовлетворительном состоянии на 10-е сутки после операции.

Вывод. Изложенные данные подтверждают существование необычного и емкого клинического симптомокомплекса, названного в зарубежной литературе „миксомным” синдромом, и свидетельствуют о его диагностической и прогностической значимости. Сочетание характерных проявлений, таких как пигментация и папилломатоз кожи, атипичная локализация опухоли, множественный ее характер требуют повышенного внимания к таким пациентам как на этапе диагностики и хирургического лечения, так и в отдаленном послеоперационном

периоде.

Литература

1. Кнышов Г.В., Витовский Р.М., Захарова В.П. Опухоли сердца, проблемы диагностики и хирургического лечения 2005- 256 с.
2. Константинов Б.А., Нечаенко МА, Винницкий Л.И. и др.// Клинико-диагностические и прогностические аспекты миксомного синдрома // В кн.: Современные инвазивные и неинвазивные методы диагностики // Москва.- АИР-АРТ.- 2000.- С. 18-25.
3. Akita M., Ando H., Iida Y. // The Annals of thoracic surgery. – 2009. –m Vol. 87. – P. 928- 930.
4. Amano J, Kono T, Wada Y, Zhang T, Koide N, Fujimori M, Ito K. Cardiac myxoma: its origin and tumor characteristics // Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2003. – Vol. 9(4). – P. 215-21.
5. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VLW. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity // Medicine (Baltimore). – 1985. – Vol. 64. – P. 270–83.
6. James S. Gammie, MD, A. Reza Abrishamchian, MD, and Bartley P. Griffith, MD. Cardiac Autotransplantation and Radical Bi-Atrial Resection for Recurrent Atrial Myxoma // Ann. Thorac Surg. – 2007. – Vol. 83. – P. 1545–7.
7. Kojima S, Sumiyoshi M, Watanabe Y, Suwa S, Matsumoto M, Nakata Y, Daida H A Japanese case of familial cardiac myxoma associated with a mutation of the PRKAR1alpha gene. Intern Med 2005;44:607–610.
8. Macarie C, Stoica E, Chioncel O, Carp A, Gherghiceanu D, Stiru O, Zarma L, Herlea V. Recurrent atrial myxoma // Rom. J. Intern Med. – 2004. – Vol. 42. – №3. – P. 625-34.
9. Rayhaneh G. Zahedi, BS, David S. Carney Complex. // Ann Thorac Surg 2006. – Vol. 82. – P. 320 –2.
10. Soeren Torge Mees, MD, Tilmann Spieker, MD, Elke Eltze, MD, Jens Brockmann, PhD, Norbert Senninger, PhD, and Matthias Bruewer, PhD // Intrathoracic

Psammomatous Melanotic Schwannoma Associated With the Carney Complex. Ann Thorac Surg – 2008. – Vol. 86. – P. 657–60

11. Yoon S.J., Park S.C., You Y.P., Kim B.Y., Kim M.K., Jeong K.T., Lee J.W. Multicentric biatrial myxoma in a young female patient: case report // Korean J. Intern. – 2000. – Vol. 15, №3. – P. 236-9.

**МІКСОМНА ХВОРОБА, ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНОГО
ПРОЯВУ І ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ У ПАЦІЄНТКИ 21 РОКУ
Р.М. Вітовський, Маарі Ахмед, В.В. Ісаєнко, А.В. Кривенький,
І.Г. Яковенко, Т.І. Дєткова, Л.Г. Матюшко, М.Ю. Атаманюк**

У роботі представлено клінічний випадок міксомного синдрому у хворого 21 року. Такі ознаки як незвичайна локалізація множинних міксом в порожнині лівого шлуночку у поєднанні з типовою пігментацією шкірних покривів, ендокринними порушеннями вимагають підвищеної уваги в післяопераційному періоді у зв'язку з можливим рецидивуванням видалених новообразованих.

Ключові слова: доброякісні пухлини серця, міксоми передсердь.

**THE MIXOMA DISEASE, CLINICAL MANIFESTATIONS AND SURGICAL
TREATMENT OF THE PATIENT OF 21 YEARS OLD**

**R.M. Vitovskiy, Maari Akhmed, V.V. Isaenko, A.A. Krivenkiy,
I.G. Yakovenko, T.I. Detkova, L.G. Matyushko, M.Yu. Atamanyuk**

This article presents a clinical case of mixoma syndrome in patient 21 years old. Such features as an unusual localization of multiple mixoma in the cavity of the left ventricle in combination with typical skin pigmentation, endocrine disruption, requires increased attention in the postoperative period in connection with a possible recurrence of removed tumors.

Key words: benign heart tumors, atrial myxomas.