

НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ  
ДУ «НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ  
ІМЕНІ М. М. АМОСОВА»

НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ  
ДУ «НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ  
ІМЕНІ М. М. АМОСОВА»

Кваліфікаційна наукова  
праця на правах рукопису

**ІСАЄНКО ВОЛОДИМИР ВЛАДИСЛАВОВИЧ**

УДК: 616.12-006.325-089

**ДИСЕРТАЦІЯ**

**СУЧАСНІ МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ ТА ХІРУРГІЧНОГО  
ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ ІЗ ПУХЛИНАМИ СЕРЦЯ РІЗНОГО  
ГЕНЕЗУ**

14.01.04 – серцево-судинна хірургія

Подається на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук

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



Ісаєнко В.В.

**Київ- 2025**

## АНОТАЦІЯ

*Ісаєнко В.В.* Сучасні методи діагностики та хірургічного лікування пацієнтів з пухлинами серця різного генезу. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук за спеціальністю 14.01.04 – серцево-судинна хірургія. – ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України».

Дисертація присвячена вивченню проблем діагностики та розробці сучасних методів хірургічного лікування пухлин серця (ПС). Це захворювання не часто трапляється серед іншої патології в кардіохірургії, відрізняється складною клінічною симптоматикою, що вимагає використання різноманітних діагностичних заходів та розробки оптимальної системи їх впровадження для ефективного визначення даної патології. Основним методом лікування ПС є хірургічний, який потребує подальшого вдосконалення, розробки нових методик, що забезпечать підвищення ефективності операцій та запобігання розвитку ускладнень у післяопераційному періоді. Питання уникнення рецидивування новоутворень залишається актуальним на сьогодні, про що свідчать сучасні літературні джерела. Тому головною проблемою кардіоонкології є забезпечення радикальності втручання; до того ж єдиного погляду на це питання досі не спостерігається. Поглиблене вивчення безпосередніх і віддалених результатів хірургічного лікування ПС дозволить провести порівняльну оцінку ефективності різноманітних методик операцій, що сприятиме розв'язанню цих проблем. Робота ґрунтується на аналізі результатів обстеження та хірургічного лікування 110 послідовних пацієнтів з неміксомними пухлинами серця (НПС) (70 випадків – злоякісні пухлини серця (ЗПС), 40 випадків – неміксомні доброякісні пухлини серця (НДПС), та 902 випадки – з серцевими міксомами (СМ)), які спостерігалися у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» за період з січня 1969 р. по 01.01.2023 р.

В даній роботі розроблено алгоритм діагностики, диференційної діагностики

та хірургії НПС та СМ, що забезпечує значне покращення результатів лікування цієї патології. Представлені особливості клінічних проявів та розроблені кількісні диференційно-діагностичні ознаки ПС, які дозволяють своєчасно запідозрити наявність новоутворення серця та скерувати пацієнта на додаткові інструментальні дослідження (КТ, МРТ, ПЕТ-КТ).

Серед пацієнтів із НДПС найчастіше – 35% (14 випадків з 40) спостерігалися папілярні фіброеластоми (ПФЕ) – новоутворення, які переважно вражають клапанний апарат серця. Інші різновиди даної патології розподілялися таким чином: рабдоміоми – 8 (20%), фіброми – 4 (10%), ліпоми та лейоміофіброми по 3 відповідно.

В даній роботі продемонстровано, що велика різноманітність розмірів та різні локалізації НДПС, їх відношення до клапанного апарату та здатність до фрагментації можуть імітувати клінічну картину різноманітних кардіологічних захворювань. Крім того, доведено, що методи обстеження пацієнтів з даним захворюванням достатньо різноманітні та забезпечують точну діагностику НДПС. Певні прояви, наприклад, шумові феномени, можуть бути відсутніми навіть при локалізації новоутворення на клапанному апараті та великому об'ємі серця. Таким чином, стає необхідним використання інструментальних методів дослідження, які дозволяють візуалізувати утворення або спростувати такий діагноз, що і було підтверджено в представленому дослідженні.

У діагностиці та диференційній діагностиці ПС провідна роль до теперішнього часу належить двомірній ехокардіографії (ЕхоКГ), в тому числі трансезофагальній. Цей метод має високу роздільну здатність, достатньо адекватно визначає розміри, локалізацію, інвазивний характер новоутворення, особливості клапанних структур та стан скоротливості міокарда. При використанні УЗД диференційний діагноз ПС може базуватися, в основному, на характері росту пухлини, її рухливості, зв'язку з клапанним апаратом та з характерним інвазивним ростом (рабдоміома, фіброма).

Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографії доповнюють діагноз додатковою інформацією, що дозволяє ретельніше спланувати тактику

хірургічного лікування. Проте слід зазначити, що, за нашим досвідом діагностики ПС, потреба в застосуванні таких методів не велика – 8,7%. Згідно з канонами онкології, остаточний діагноз про вид новоутворення ставиться тільки під час хірургічного втручання та після патогістологічного дослідження.

Визначення рекомендацій з хірургічного та хімієтерапевтичного лікування новоутворень залежить від локалізації пухлини, її поширеності на тканини серця та особливостей пригнічення патологічним процесом внутрішньосерцевої гемодинаміки. Головне, що визначає ефективність хірургічного лікування ПС, – це своєчасна діагностика захворювання, що дозволяє виконати радикальне втручання, при якому має бути забезпечено максимальний гемодинамічний ефект.

В представлений роботі визначено основні хірургічні принципи, які спрямовані на профілактику фрагментації пухлини під час її видалення для запобігання матеріальній емболії. Крім того, розроблено та впроваджено нові методи радикального видалення ПС важкодоступної локалізації.

Слід зазначити, що при виконанні операцій з приводу ПС треба використовувати за необхідності весь арсенал хірургічних методик, включаючи торакоскопичну техніку та інструментарій, які можуть знадобитися для досягнення технічної та гемодинамічної радикальності хірургічних втручань. Може ймовірно виконуватися трансплантація серця в особливих випадках як метод хірургічного лікування даної патології. Дослідженням доведено, що при вчасній діагностиці та досягненні максимальної радикальності операції рецидиви захворювання не спостерігаються, а тривалість та якість життя пацієнтів не відрізняються від загальної популяції.

У групі пацієнтів з ЗПС (70 пацієнтів) перше місце за поширеністю посідали ангіосаркоми і рабдоміосаркоми, які становили 24 (34,3%) та 9 (12,9%) випадків відповідно. Лейоміосаркома виявлялася у 7 (10%) пацієнтів, злоякісна міксосаркома та фібросаркома – по 6 (8,6%), низькодиференційована саркома – у 5 (7,1%) пацієнтів відповідно. Інші різновиди злоякісних пухлин становили: злоякісна фіброзна гістіоцитома – 5,9%; хондросаркома – 2,9%; ліпосаркома, лімфома, мезотеліома та незріла тератома – по 1,4%.

Діагностика ЗПС лишається складною задачею. Це підтверджує значний перелік та частота їх клінічних ознак: від невеликих проявів захворювання до різноманітної за вираженістю застійної серцевої недостатності, больових нападів, порушень ритму серця та багатьох інших. Слід зауважити, що швидкий розвиток серцевої недостатності, рефрактерної до кардіальної терапії, є відмінною рисою цієї патології поряд із загальною реакцією організму на новоутворення: значна втрата ваги, загальна слабкість та швидка стомлюваність, лихоманка, яка розвивається без видимих причин і не піддається антибактеріальній терапії, висока ШОЕ та анемія.

В діагностиці ЗПС використання УЗД обумовлено його доступністю, неінвазивністю та високою ефективністю. Даний метод дослідження успішно визначає такі особливості ЗПС: відсутність вираженої ніжки пухлини – 54 (77,1%) випадки, малорухомість – 43 (61,4%) випадки, інтрамуральний ріст – 64 (91,4%) випадки, тісний контакт з клапанними структурами – 15 (21,4%) випадків, нерівні краї пухлини – 50 (71,4%) випадків.

При інструментальній діагностиці ЗПС було розроблено та застосовано новий метод пункційної біопсії під контролем КТ-навігації, який дозволяє визначити адекватну тактику специфічної хіміотерапії у випадках неоперабельних пухлин серця та середостіння. Цей метод особливо ефективний у випадках патологічного процесу в правих відділах серця та однозначно менш травматичний порівняно з торакотомією.

Хірургічні операції виконувались усім пацієнтам із ЗПС. У 59 (84,3%) випадках з 70 хірургічне лікування виконувалось в умовах штучного кровообігу. В 1 випадку (1,4%) було здійснено часткове видалення пухлини ЛШ на працюючому серці. У 14,3% хворих була проведена експлоративна торакотомія з подальшою біопсією, що було обумовлене великою зоною ураження серця злякисним процесом, а також поширеністю новоутворення на прилеглі тканини.

Розширені хірургічні втручання, в яких використовувалися клапанозберігаючі методики, поліпшували внутрішньосерцеву гемодинаміку та радикальність видалення великих ЗПС, до того ж це не збільшувало ризик самого

втручання. Так, серед 30 хворих, які були оперовані за розширеними методиками, померло 5 (16,7%) осіб, у той час як у 39 пацієнтів, які були оперовані без додаткових методик, летальні наслідки настали у 8 (20,5%) випадках. Тому доцільним є прагнення до більшої радикальності хірургічного втручання, за можливості, при ЗПС, яке одночасно забезпечує кращий гемодинамічний ефект завдяки відновленню пошкоджених структур серця.

В представленому дослідженні проаналізовано безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування НПС, причини шпитальної летальності та несприятливих віддалених результатів операцій. Вперше в кардіоонкології було розроблено та впроваджено в практику методи хірургічного лікування хворих із ЗПС, які забезпечували зменшення кількості важких післяопераційних ускладнень, а саме – зменшення пухлинної інтоксикації, цієї основної причини летальних наслідків. Задля запобігання потраплянню токсинів пухлин в кровотік під час основного етапу операцій здійснювалося видалення пухлин великими фрагментами, що запобігало травмі пухлини, та відключенню відсмоктувачів апарата ШК. На післяопераційному етапі здійснювалася активна дезінтоксикаційна терапія (форсований діурез, коригування буферних систем крові, профілактика ниркової недостатності).

Дане впровадження нової тактики лікування ЗПС із використанням дезінтоксикаційних методів на операційному та ранньому післяопераційному етапах забезпечило зниження шпитальної летальності з 33,3% (яка спостерігалася в 1970–2001 рр.) до 4,8% за останні 20 років.

Зважаючи на неминучість розповсюдження пухлинних клітин по всьому організму пацієнта, як наслідок операції видалення ЗПС в умовах штучного кровообігу та великого ризику розвитку метастазів у віддаленому періоді – найчастішого ускладнення, яке має фатальні наслідки для пацієнтів, необхідно невідкладне проведення хімієтерапії в ранньому післяопераційному періоді, що забезпечить запобігання розвитку цих ускладнень. Запобігання рецидивуванню ЗПС необхідне для забезпечення тривалого життя цієї когорти пацієнтів.

В цілому, наведені в даній роботі результати досліджень щодо вдосконалення діагностичних методів та хірургічної техніки лікування неміксомних ПС, що обумовлено значною різноманітністю даної патології, визначають своєчасність виявлення її клінічних проявів, її діагностики та диференційної діагностики. Продемонстровані методи зниження ризику, підвищення ефективності хірургічного лікування цих пухлин, а також запобігання розвитку післяопераційних ускладнень, що підвищують якість та тривалість життя цієї когорти пацієнтів.

Близько третини операцій з приводу НДПС (31,4%) проводилися із використанням додаткових хірургічних технік для відновлення функції пошкоджених серцевих структур, а також забезпечення радикальності втручань. Слід зауважити, що у всіх 14 випадках ПФЕ були виконані виключно клапанозберігаючі втручання. Загалом, при хірургічному лікуванні НДПС клапанозберігаючі операції на ТК виконувалися у 12,5% випадків, протезування ТК – у 2,5%, клапанозберігаючі операції на МК – у 5%, протезування МК – у 5% випадків. Крім того, були виконані інші техніки, що обумовлювали гемодинамічну ефективність та радикальність операцій. Навіть при доброякісному характері новоутворень кількість вражених серцевих структур різної локалізації є достатньо значною (37,5%), що заслуговує на відповідну увагу.

Серед первинних пухлин серця з доброякісним ростом провідне місце посідають серцеві міксоми (СМ) [1-4]. З усіх доброякісних пухлин серця СМ виявляються до 80% випадків, необхідність хірургічного видалення яких не викликає сумнівів. Ці новоутворення ростуть у просвіт порожнини серця, мають округлу або гронаподібну форму, наявну або відсутню капсулу, желеподібну, рідше еластичну консистенцію [5]. Здебільшого (80–85%) СМ формуються в лівому передсерді (ЛП).

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» (НІССХ) на 01.01.2023 р. має досвід хірургічного лікування 1012 пухлин серця. Це один з найбільших досвідів у світі, зосереджених в одному кардіохірургічному центрі. При цьому міксоми різної локалізації, у тому числі й

множинні, спостерігалися у 902 випадках. Слід зазначити, що 87,9% міксом серця мали локалізацію в лівому передсерді (ЛП). Досвід великої кількості спостережень пацієнтів з такою патологією дозволяє провести об'єктивний аналіз результатів хірургічного лікування та визначити деякі особливості прояву та перебігу захворювання, що вивчається в післяопераційному періоді. Багаторічний досвід та великий клінічний матеріал дозволяють вивчити частоту ускладнених форм серцевих міксом, які можуть супроводжуватися незвичайним перебігом, потребують додаткових методів діагностики та хірургічного лікування, що дуже важливо знати та застосовувати в лікуванні цієї важкої патології.

Серцеві міксоми легко фрагментуються, зазвичай рухливі, створюючи умови для можливої травматизації навколишніх тканин та емболізації судин великого кола кровообігу [7, 12]. Нерідко відзначається кальцинування СМ та її фіброзування, що підвищує агресивність механічного впливу на клапанні структури [5, 7, 32].

Патологію клапанного апарату в поєднанні з міксомами серця відзначено у 70 (8,1%) хворих. Причому у частини пацієнтів новоутворення безпосередньо контактувало з клапанним апаратом або проростало у клапанні структури. В інших випадках лівопередсердна міксосома створювала гемодинамічні умови для відносної недостатності тристулкового клапана (ТК), пов'язаної з перевантаженням правих відділів серця.

Наш досвід лікування супутньої клапанної патології при СМ показує, що клапанні ураження в абсолютній більшості пов'язані з безпосереднім впливом пухлини на клапанні структури. При цьому характер пошкоджень може бути найрізноманітнішим: від виникнення відносної недостатності МК або ТК внаслідок розширення фіброзного кільця до значних травматичних пошкоджень клапанних структур внутрішньосерцевою пухлиною, що проявляються деформацією або розривом стулок клапана, розривом його хорд і травмою папілярних м'язів з виникненням різного ступеня травматичної недостатності клапана. Вивчення макроструктури лівопередсердних міксом у пацієнтів з механічним пошкодженням мітрального клапана дозволило визначити, що із 22 випадків значного механічного

пошкодження стулок МК у 19 (86,3%) випадках міксоми відрізнялися наявністю масивних ділянок фіброзу й кальцинозу їх поверхні. При цьому у 18 (81,8%) випадках міксоми характеризувалися вираженою рухливістю.

Хірургічну корекцію клапанних уражень різного рівня складності виконано у 65 хворих, у 5 пацієнтів з проростанням клапанного апарату МК (n=4) і ТК (n=1) вдалося видалити пухлинну тканину, не пошкодивши клапанні й підклапанні структури.

Рецидив міксоми реєструється у 2,1-5,3% випадків. У випадках лікування «сімейних міксом» необхідність виконання повторних операцій може досягати 20-25%. Рецидивування захворювання трапляється досить рідко за умови радикального видалення новоутворення. При цьому повторні операції не завжди пов'язані зі справжнім рецидивуванням у місці первинної локалізації міксоми. Наш досвід хірургічного лікування СМ охоплює 902 операції. Кількість рецидивів міксом серця склала 16 випадків (1,8%). Вивчення проблеми рецидивування міксом серця після їх видалення показує, що є значні розбіжності в частоті виникнення рецидивів у пацієнтів з міксомним синдромом та у випадках зі спорадичними міксомами серця. Так, серед 895 пацієнтів, оперованих зі спорадичними міксомами серця, рецидив захворювання спостерігався у 13 (1,5%) осіб. У випадках з міксомним синдромом частота рецидиву склала 42,5%. При цьому в усіх випадках повторні міксоми виникали в інших ділянках серця, і це не завжди слід було називати рецидивом пухлини.

Пошук причин виникнення рецидиву захворювання показав, що частота цього ускладнення залежала від радикальності видалення пухлини. Так, серед 902 хворих, оперованих з СМ, принцип радикальності видалення пухлини був дотриманий у 806 випадках. При цьому рецидиви пухлини у віддаленому періоді виникли у 10 хворих, що склало 1,2%. Виходячи з даних про радикальність операцій в НІССХ, особливо на початковому етапі виконання операцій з видалення новоутворень серця, слід відзначити, що радикальність була під питанням у 96 (10,6%) випадках. Рецидив міксоми серед цих пацієнтів виник у 6 випадках, що склало 6,3%.

Наші дослідження доводять, що радикальність виконання хірургічного втручання при СМ залежить не тільки від видалення пухлини в межах здорових тканин, а також від повноти ураження змінених судин, ендотеліоцити яких можуть бути джерелом виникнення рецидиву міксому. Рецидивування міксом серця – одне з нечастих ускладнень післяопераційного періоду, яке, однак, вимагає певної настороженості та щорічного ЕхоКГ-контролю.

Не менш значним ускладненням перебігу СМ є емболія великого та малого кіл кровообігу. Частота виникнення такого ускладнення при клінічному перебігу СМ може досягати 30% і призводить до фатальних наслідків, особливо при ураженні судин головного мозку, а також може бути загрозою і для коронарних судин. За нашими даними, кількість пацієнтів з емболічними ускладненнями клінічного перебігу пухлинного процесу склала 58 (6,7%) осіб. При цьому переважна кількість емболічних ускладнень, що склала 46 (77,9%), саме уражала басейн судин головного мозку. Значно рідше траплялися випадки емболій периферійних судин (16,9%). І тільки у двох випадках (0,2%) спостерігалися емболії коронарних артерій.

Тільки 13% хворих із СМ, які отримали ускладнення у вигляді емболії судин головного мозку, отримали діагноз міксому серця після проведеної ехокардіографії в перші 10 днів після виникнення клінічних проявів порушення мозкового кровообігу. При цьому у 2 випадках цей термін склав 2 доби. А в інших 4 випадках діагноз міксому серця був визначений у термін від 6 до 10 діб. У інших 40 (87,0%) пацієнтів діагноз пухлини серця був поставлений у термін від 27 днів до 6 місяців. Значну роль саме у запізній діагностиці в цих випадках відіграє відсутність настороженості лікарів, що потребує проведення додаткової освітньої роботи. Можливість фрагментації СМ може призвести до ураження як судин головного мозку, так і КА. Емболічні ускладнення можуть бути у пацієнтів молодого віку, в клінічній картині яких мало інших симптомів ПС, що повинно насторожувати кардіологів щодо вірогідного пухлинного ураження серця.

Діапазон клінічних проявів емболії КА при ПС вкрай різноманітний, від сильного больового синдрому до незначного дискомфорту, що пов'язано зі

ступенем порушення кровообігу міокарда та залежить від типу кровопостачання серця, роботи анастомозів оклюзованих артерій і ступеня оклюзії коронарної судини.

Супутня ішемічна хвороба серця також може значно обтяжувати перебіг захворювання, спотворюючи симптоматику та впливаючи на функцію міокарда. При цьому поєднання пухлин серця з патологією коронарних артерій значно ускладнює клінічний перебіг захворювань у пацієнтів. У доступній медичній літературі дослідження такого поєднання представлені описом поодиноких випадків, і відсутній системний аналіз [4, 42]. З 1012 пацієнтів з пухлинами серця у 45 (4,5%) виявлено значне ураження коронарних артерій, що потребувало хірургічного втручання. Слід звернути увагу, що у 2 пацієнтів з них (4,5%) спостерігалась гостра емболія коронарних судин тканиною пухлини. Серед клінічних проявів у пацієнтів із супутнім ураженням коронарних артерій у 84,5% випадків на перше місце виступає біль стенокардичного характеру, на відміну від пацієнтів без ураження коронарного русла, де відзначається інша якість больового синдрому з частотою виникнення у 25,5%. Були вивчені особливості клінічних проявів у таких пацієнтів, ступінь ураження коронарних судин, а також методи їх корекції.

Одним із частих проявів міксом серця є гіпертермія та інші конституціональні ознаки, які можуть бути проявом секреторної активності новоутворення, але можуть бути також пов'язані з процесом інфікування пухлини чи інших органів. Видалення міксоми, в якій з високою ймовірністю наявний інфекційний процес (навіть при наявній гіпертермії у пацієнта), повинно з профілактичною метою супроводжуватися ретельною ревізією камер та клапанного апарату серця з додатковою обробкою їх антисептичними розчинами, а також добором адекватної антибактеріальної терапії у післяопераційному періоді.

Загалом, шпитальна летальність при хірургічному лікуванні СМ за останні 20 років склала 0%, всі пацієнти були виписані на амбулаторне лікування.

При дослідженні коронарографій 67 пацієнтів із СМ було доведено, що у цих хворих в усіх випадках присутні звивисті коронарні артерії (ЗКА) різного ступеня.

В переважній більшості ця когорта хворих має виражену (+2 та +3) ЗКА, яка загалом складала 86,6% (58 спостережень з 67), тоді як у загальній популяції населення частота спостереження ЗКА складає 9,2%.

Крім того, дослідження, яке було проведено спільно з Інститутом молекулярної біології та генетики НАМН України із використанням зразків крові пацієнтів, оперованих з приводу СМ в НІССХ, виявило, що плазма крові пацієнтів із СМ відзначалася особливо вираженою стимуляційною дією на ріст клітин-фібробластів 4BL6, які мають чутливість до наявних факторів росту у культуральному середовищі. Такий висновок є доказом секреторного впливу СМ на макроорганізм, а саме – впливом фактора росту, що може робити свій внесок у ремоделювання стінок судин, в тому числі коронарних артерій, обумовлюючи їх звивистість, що потребує подальшого вивчення.

В цілому проведене дослідження щодо розробки системи діагностики та хірургічного лікування ПС представило велику різноманітність клінічного перебігу цих захворювань, розвиток специфічних ускладнень, відкрили можливості визначення причин їх виникнення, своєчасної діагностики та диференційної діагностики, підвищення ефективності та зниження ризику хірургічного лікування, що сприяє підвищенню якості та тривалості життя хворих з цією важкою патологією.

**Ключові слова:** неміксомні доброякісні пухлини серця, злоякісні пухлини серця, серцеві міксоми, дезінтоксикаційна терапія, хірургічне лікування, радикальність операції, метастатичне ураження, ускладнений перебіг, звивистість коронарних артерій.

## SUMMARY

Isaienko V.V. Modern methods of diagnosis and surgical treatment of patients with heart tumors of various genesis. – Manuscript. The dissertation on competition of a scientific degree of the doctor of medical sciences on a specialty 14.01.04 "Cardiovascular surgery". – "National M.M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine".

The dissertation is devoted to the study of diagnostic problems and the development of modern methods of surgical treatment of heart tumors (HT). This disease is not often found among other pathologies in cardiac surgery, it is distinguished by complex clinical symptoms, which requires the use of various diagnostic measures and the development of an optimal system for their implementation for the effective determination of this pathology. The main method of treatment of HT is determined to be surgical, which requires further improvement, the development of new techniques that will ensure increased efficiency of operations and prevent the development of complications in the postoperative period. The issue of avoiding recurrence of neoplasms remains relevant at the present time, as evidenced by modern literary sources. Therefore, the main problem of cardio-oncology is to ensure the radicality of the intervention; moreover, there is still no unified view on this issue. An in-depth study of the immediate and long-term results of surgical treatment of HT will allow for a comparative assessment of the effectiveness of various surgical techniques, which contributes to the solution of these problems.

The work is based on the analysis of the results of examination and surgical treatment of 110 consecutive patients with non-myxomous cardiac tumors (NCT) (70 cases - malignant cardiac tumors (MCT), 40 cases - non-myxomous benign cardiac tumors (NBCT), and 902 consecutive patients with cardiac myxomas (CM), who were observed at the State Institution "National M.M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine" (NICVS) for the period from January 1969 to January 1, 2023.

This work has developed an algorithm for the diagnosis, differential diagnosis and surgery of NPS and CM, which provides a significant improvement in the results of the treatment of this pathology. The features of clinical manifestations are presented and quantitative differential diagnostic signs of HT have been developed, which allow timely suspicion of the presence of a cardiac neoplasm and referral of the patient to additional instrumental examinations (CT, MRI, PET-CT).

Among patients with NDPS, the most common - 35% (14 cases out of 40) - were patients with papillary fibroelastoma (PFE) - a neoplasm that mainly affects the valvular

apparatus of the heart. Other types of this pathology were determined in: rhabdomyomas - 8 (20%), fibromas - 4 (10%), lipomas and leiomyofibromas in 3 patients, respectively.

This work demonstrates that the wide variety of sizes and different localizations of NBCT, their relationship to the valve apparatus and the ability to fragment can mimic the clinical picture of various cardiac diseases. In addition, it has been proven that the methods of examination of patients with this disease are quite diverse and provide accurate diagnosis of NBCT. Certain manifestations, for example, noise phenomena, may be absent even when the neoplasm localized on the valve apparatus and the heart volume is large. Thus, it becomes necessary to use instrumental methods of research that allow visualization of the formation or refute such a diagnosis, which confirmed in the presented study.

In the diagnosis and differential diagnosis of HT, the leading role to date belongs to two-dimensional echocardiography (EchoCG), including transesophageal. This method has high resolution, sufficiently adequately determines the size, localization, invasive nature of the neoplasm, features of valve structures and the state of myocardial contractility. When using ultrasound, the differential diagnosis of HT can be based mainly on the nature of tumor growth, its mobility, connection with the valve apparatus and is most adequate for neoplasms with characteristic invasive growth (fibroma, rhabdomyoma).

Computed tomography and magnetic resonance imaging complement the diagnosis with additional information, which allows for more careful planning of surgical treatment tactics. Nevertheless, it should be noted that, in our experience in the diagnosis of HT, the need for the use of such methods is not great - 8.7%.

The determination of recommendations for surgical and chemotherapeutic treatment of neoplasms depends on the localization of the tumor, its prevalence in the heart tissue and the features of the pathological process of suppression of intracardiac hemodynamics. The main thing that determines the effectiveness of surgical treatment of HT is timely diagnosis of the disease, which allows for radical intervention, which should ensure maximum hemodynamic effect. The presented work defines the basic surgical principles aimed at preventing tumor fragmentation during its removal to prevent material

embolism. In addition, new methods of radical removal of HT of difficult-to-reach localization have been developed and implemented.

According to the canons of oncology, the final diagnosis of the type of tumor is made only during surgery and after pathohistological examination. The determination of recommendations for surgical and chemotherapeutic treatment of tumors depends on the localization of the neoplasm, its spread to the heart tissue and the features of the pathological process of suppression of intracardiac hemodynamics. The main thing that determines the effectiveness of surgical treatment of HT is timely diagnosis of the disease, which allows for radical operation, which should ensure maximum hemodynamic effect.

It should be noted that when performing operations on HT, the entire arsenal of surgical techniques should be used, including thoracoscopic techniques and instruments, which may be necessary to achieve technical and hemodynamic radicality of surgical interventions. Heart transplantation may be performed, in special cases, as a method of surgical treatment of this pathology. Studies have shown that with timely diagnosis and achieving maximum radicality of the operation, relapses of the disease not observed, and the duration and quality of life of patients do not differ from the general population.

In the group of patients with MCT (70 patients), the most common were angiosarcomas and rhabdomyosarcomas, which accounted for 24 (34.3%) and 9 (12.9%) cases, respectively. Leiomyosarcoma was detected in 7 (10%) patients, malignant myxosarcoma and fibrosarcoma - 6 (8.6%) patients, poorly differentiated sarcoma - 5 (7.1%) patients, respectively. Other types of malignant tumors were: malignant fibrous histiocytoma - 5.9%; chondrosarcoma - 2.9%; liposarcoma, lymphoma, mesothelioma and immature teratoma - 1.4% each.

Diagnosis of MCT remains a difficult task. This is confirmed by the significant list and frequency of their clinical signs: from minor manifestations of the disease to various degrees of congestive heart failure, pain attacks, heart rhythm disturbances and many others. It should be noted that the rapid development of heart failure, refractory to cardiac therapy, is a distinctive feature of this pathology along with the general reaction of the body to the neoplasm: significant weight loss, general weakness and rapid fatigue, fever

that develops for no apparent reason and does not respond to antibacterial therapy, high ESR and anemia.

In the diagnosis of MCT, the use of ultrasound is due to its availability, non-invasiveness and high efficiency. This method of investigation successfully identifies the following significant features of MCT: absence of a pronounced tumor pedicle – 54 (77.1%) cases, immobility – 43 (61.4%) cases, intramural growth – 64 (91.4%) cases, close contact with valvular structures – 15 (21.4%) cases, uneven tumor edges – 50 (71.4%) cases.

In instrumental diagnostics of MCT, a new method of puncture biopsy under the control of CT navigation was used, which allows determining the adequate tactics of specific chemotherapy in cases of heart and mediastinal tumors. This method is especially effective in cases of pathological process in the right heart and is clearly less traumatic compared to thoracotomy.

It should be noted that in all 14 cases of PFE, exclusively valve-preserving interventions were performed.

Surgical operations performed on all patients with MCT. In 59 (84.3%) cases out of 70, surgical treatment performed under conditions of artificial blood circulation. In 1 case (1.4%) partial removal of the LV tumor on a working heart was performed. In (14.3%) patients, exploratory thoracotomy with subsequent biopsy performed, which was due to the large area of heart damage by the malignant process, as well as the spread of the neoplasm to adjacent tissues. On these cases, a large area of damage to the heart by the malignant process detected, as well as the prevalence of neoplasms in adjacent tissues.

Advanced surgical interventions, in which valve-preserving techniques were used, improved intracardiac hemodynamics and radicality of removal of large MCTs, moreover, it did not increase the risk of the intervention itself. Thus, among 30 patients who were operated on using advanced techniques, 5 (16.7%) people died, while in 39 patients who were operated on without additional techniques, lethal consequences occurred in 8 (20.5%) cases. Therefore, it is advisable to strive for a more radical surgical intervention, if possible, with MCT, which simultaneously provides a better hemodynamic effect due to the restoration of damaged heart structures.

The presented study analyzed the immediate and long-term results of surgical treatment of nonmixomas HT, the causes of hospital mortality and adverse long-term outcomes of operations. For the first time in cardio-oncology, methods of surgical treatment of patients with nonmixomas HT were developed and implemented in practice, which ensured a reduction in the number of severe postoperative complications, namely, a reduction in tumor intoxication, this main cause of lethal consequences. In order to prevent tumor toxins from entering the bloodstream during the main stage of operations, tumors removed in large fragments, which prevented tumor trauma, and; the suction devices of the artificial circulatory system apparatus turned off. In the postoperative stage, active detoxification therapy was carried out (forced diuresis, correction of blood buffer systems, prevention of renal failure).

This introduction of a new tactic for the treatment of MCT using detoxification methods in the operative and early postoperative stages has ensured a decrease in hospital mortality from 33.3% (which observed in 1970-2001) to 4.8% over the past 20 years. Given the inevitability of the spread of tumor cells throughout the patient's body as a result of the operation to remove MCT under conditions of artificial blood circulation and the high risk of developing metastases in the distant period - the most frequent complication, which has fatal consequences for patients, it is necessary to urgently conduct chemotherapy in the early postoperative period, which will prevent the development of these complications. Prevention of MCT recurrence is necessary to ensure the long life of this cohort of patients,

In general, the results of research presented in this work on the improvement of diagnostic methods and surgical techniques for the treatment of non-myxoma NT, which is due to the significant diversity of this pathology, determine the timeliness of determining its clinical manifestations, its diagnosis and differential diagnosis. Methods for reducing the risk, increasing the effectiveness of surgical treatment of these tumors, and preventing the development of postoperative complications, as well as improving the quality and duration of life of this cohort of patients, have been demonstrated. About a third of operations for NBCT (31.4%) performed using additional surgical techniques to restore the function of damaged cardiac structures, as well as ensuring the radicality of

interventions. It should be noted that in all 14 cases of PFE, exclusively valve-sparing interventions were performed. In general, in the surgical treatment of NBCT, valve-sparing operations on the TV performed in 12.5% of cases, TV replacement - in 2.5%, valve-sparing operations on the MV - in 5%. MV replacement – in 5% of cases. In addition, other techniques performed, which determined the hemodynamic efficiency and radicality of the operations. Even with the benign nature of the neoplasms, the number of affected cardiac structures of various localization is quite significant (37.5%), which deserves appropriate attention.

Among primary heart tumors with benign growth, cardiac myxomas (CM) occupy a leading place [1-4]. Of all benign heart tumors, CM detected in up to 80% of cases, the need for surgical removal of which is beyond doubt. These neoplasms grow into the lumen of the heart cavities, have a rounded or cluster-shaped shape, a capsule present or absent, a jelly-like, less often elastic consistency [5]. In most cases (80–85%) CM formed in the left atrium (LA).

The "National M.M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine" (NICVS) as of 01.01.2023 has experience in surgical treatment of 1012 heart tumors. This is one of the largest experiences in the world, concentrated in one cardiac surgical center. At the same time, myxomas of various localization, including multiple ones, observed in 902 cases. It should be noted that 87.9% of cardiac myxomas were localized in the left atrium (LA). The experience of a large number of observations of patients with such pathology allows us to conduct an objective analysis of the results of surgical treatment and determine some features of the manifestation and course of the disease studied in the postoperative period. Many years of experience and extensive clinical material allow us to study the frequency of complicated forms of cardiac myxomas, which may be accompanied by an unusual course, require additional diagnostic methods and surgical treatment, which is very important to know and apply in the treatment of this serious pathology.

Cardiac myxomas are easily fragmented and usually mobile, creating conditions for possible trauma to surrounding tissues and embolization of the vessels of the large circulatory system [7, 12]. Calcification of the CM and its fibrosis are often noted, which

increases the aggressiveness of the mechanical effect on the valve structures [5, 7, 32]. Pathology of the valvular apparatus in combination with cardiac myxomas noted in 70 (8.1%) patients. Moreover, in some patients, the neoplasm directly contacted the valvular apparatus or sprouted valve structures. In other cases, the left atrial myxoma created hemodynamic conditions for relative tricuspid valve (TV) insufficiency, associated with overload of the right heart sections. Our experience in the treatment of concomitant valvular pathology in CM shows that valve lesions in the absolute majority are associated with the direct effect of the tumor on the valve structures. In this case, the nature of the damage can be very diverse, from the occurrence of relative insufficiency of the mitral valve (MV) or TV due to the expansion of the fibrous ring to significant traumatic damage to the valve structures by an intracardiac tumor, manifested by deformation or rupture of the valve leaflets, rupture of its chords and trauma to the papillary muscles with the occurrence of varying degrees of traumatic valve insufficiency. The study of the macrostructure of myxomas in patients with mechanical damage to heart valves allowed us to determine that out of 22 cases of significant mechanical damage to the valves of the heart, in 19 (86.3%) cases the myxomas were distinguished by the presence of massive areas of fibrosis and calcification on their surface. At the same time, in 18 (81.8%) cases the myxomas were characterized by pronounced mobility.

Surgical correction of valve lesions of varying complexity was performed in 65 patients, in 5 patients from the valve apparatus of the MV (4) and TV (1) it was possible to remove tumor tissue without damaging the valve and subvalvular structures.

Recurrence of myxoma recorded in 2.1 - 5.3% of cases. In cases of treatment with "family myxoma", the need for repeated operations can reach 20 - 25%. Recurrence of the disease occurs quite rarely, provided, that the neoplasm is radically removed. At the same time, repeated operations are not always associated with true recurrence at the site of the primary myxoma localization [8, 51]. Our experience in studying the problem of recurrence of CM after their removal shows that there are significant differences in the frequency of recurrence in patients with myxoma syndrome and in cases with sporadic CM. Thus, among 895 patients operated on for sporadic CM, recurrence of the disease observed in 13 cases, which was 1.5%. In cases with myxoma syndrome, the recurrence

rate was 42.5%. In all cases, repeated myxomas occurred in other parts of the heart and this should not always be called tumor recurrence.

The search for the causes of disease recurrence showed that the frequency of this complication depended on the radicality of tumor removal. Thus, among 902 patients operated on with CM, the principle of radicality of tumor removal observed in 806 cases. At the same time, tumor recurrences in the distant period occurred in 10 patients, which was 1.2%. Based on the data on the radicality of operations in the NICVS, especially at the initial stage of operations to remove cardiac neoplasms, it should be noted that radicality was questionable in 96 cases (10.6%). Among these patients, myxoma recurrence occurred in 6 cases, which was 6.3%. Our experience of surgical treatment of CM is 902 operations, the number of recurrences of cardiac myxoma was 16 cases (1.8%). Our studies indicate that the radicality of surgical intervention in CM depends not only on the removal of the tumor within the boundaries of healthy tissues, but also on the completeness of the lesion of the altered vessels, the endothelial cells of which can be a source of recurrence of myxoma. Recurrence of cardiac myxoma is one of the infrequent complications of the postoperative period, which, however, requires a certain vigilance and annual EchoCG control.

An equally significant complication of the course of CM is embolism of the large and small blood circulation circles, the frequency of occurrence of such a complication in the clinical course of CM can reach 30% and lead to fatal consequences in CM, especially in the case of damage to the cerebral vessels, and can also be a threat to the coronary vessels. According to our data, the number of patients with embolic complications of the clinical course of the tumor process was 58 (6.7%) people. At the same time, the overwhelming number of embolic complications, which amounted to 46 (77.9%), affected the cerebral vascular pool. Cases of peripheral vascular embolism were much less common (16.9%). Only in two cases (0.2%) were coronary artery (CA) embolisms observed. Only 13.0% of patients with CM who had complications in the form of cerebral vascular embolism diagnosed with cardiac myxoma after echocardiography in the first 10 days after the onset of the clinical signs of cerebral circulation disorders. In 2 cases, this period was 2 days. And in the other 4 cases, the diagnosis of cardiac myxoma

was determined within a period of 6 to 10 days. In the remaining 40 (87.0%) patients, the diagnosis of cardiac tumor made within a period of 27 days to 6 months. A significant role in the delayed diagnosis in these cases played by the lack of vigilance of doctors, which requires additional educational work.

The possibility of fragmentation of CM can lead to damage to both cerebral vessels and CA. Embolic complications can occur in young patients, in the clinical picture of which there are few other symptoms of HT, which should alert cardiologists to a probable tumor lesion of the heart. The range of clinical manifestations of CA embolism in HT is extremely diverse, from severe pain syndrome to minor discomfort, which is associated with the degree of myocardial circulatory disturbance, and depends on the type of blood supply to the heart and the work of anastomoses of occluded arteries and the degree of occlusion of the coronary vessel.

Concomitant ischemic heart disease can also significantly aggravate the course of the disease, distorting symptoms, affecting myocardial function. At the same time, the combination of heart tumors with coronary artery pathology significantly complicates the clinical course of diseases in patients. In the available medical literature, studies of such a combination are presented by descriptions of isolated cases and there is no systematic analysis [4, 42]. Of 1012 patients with heart tumors, 45 (4.5%) had significant coronary artery damage requiring surgical intervention. It should be noted that 2 of these patients (4.5%) had acute embolism of the coronary vessels by tumor tissue. Among the clinical manifestations in patients with concomitant coronary artery damage, angina pectoris pain is the most common in 84.5% of cases, in contrast to patients without coronary artery damage, where a different quality of pain syndrome noted with a frequency of 25.5%. The features of clinical manifestations in such patients, the degree of coronary artery damage, and methods of their correction studied. No fatal outcomes noted, all patients were discharged for outpatient treatment.

One of the frequent manifestations of cardiac myxoma is hyperthermia and other constitutional signs, which may be a manifestation of the secretory activity of the neoplasm, but may also be associated with the process of infection of the tumor or other organs. Removal of myxoma, in which there is a high probability of an infectious process

(even if the patient has hyperthermia), should be accompanied by a thorough revision of the chambers and valve apparatus of the heart with additional treatment with antiseptic solutions, as well as the selection of adequate antibacterial therapy in the postoperative period.

Overall, the in-hospital mortality rate for surgical treatment of CM over the past 20 years has been 0%, and all patients were discharged for outpatient treatment.

In the study of coronarography of 67 patients with CM, it proven that these patients in all cases have tortuous coronary arteries (TCA) of varying degrees. The vast majority of this cohort of patients has a pronounced (+2 and +3) TCA, which in total amounted to 86.6% (58 observations out of 67). It is worth paying attention to these data, which significantly distinguishes these patients from the general population, in which the frequency of TCA observation is 9.2%. In addition, a study conducted jointly with the Institute of Molecular Biology and Genetics of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, using blood samples from patients operated on for CM at the NICVS, found that the blood plasma of patients with CM was distinguished by a particularly pronounced stimulating effect on the growth of 4BJI6 fibroblast cells, which are sensitive to the available growth factors, in the culture medium. This conclusion is evidence of the secretory effect of CM on the macroorganism, namely, the effect of growth factors, which can contribute to the remodeling of the walls of blood vessels, including coronary arteries, causing their tortuosity.

In general, the research conducted on the development of algorithms for the diagnosis and surgical treatment of HT presented a wide variety of clinical course of these diseases, the development of specific complications, opened up the possibility of determining the causes of their occurrence, timely diagnosis and differential diagnosis, increasing the effectiveness and reducing the risk of surgical treatment, which contributes to improving the quality and duration of life of patients with this serious pathology.

**Key words:** non-myxomous benign cardiac tumors, malignant cardiac tumors, cardiac myxomas, detoxification therapy, surgical treatment, radicality of the operation, metastatic lesion, complicated course, tortuosity of the coronary arteries.

## СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

*Наукові праці, в яких опубліковані основні результати дисертації (Scopus):*

1. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін АА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ. Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;1(38):28-31. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/20.3803/007028-031>. *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*
2. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ. До питання про рецидиви міксом серця: незвичайний випадок із практики. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;2(43):37-43. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/21.4306/v027035-041/006.325-089>. *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*
3. Вітовський АР, Ісаєнко ВВ, Рябиця ВМ, Вітовський РМ. Особливості хірургічного лікування злоякісних пухлин серця та шляхи покращення безпосередніх результатів. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;4(45):50-5. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/21.4512/VI052-5055>. *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*
4. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Мартищенко ІВ, Купчинський ВО, Сердюк ММ. Хірургічне лікування пухлин серця в поєднанні з коронарною патологією. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;1(46):20-4. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/22.30\(02\)/VK021-3438](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/22.30(02)/VK021-3438). *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь*

*в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

5. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Вітовський АР, Сердюк ММ, Захарова ВП. Особливості кровопостачання міксоми серця, що можуть викликати кровотечу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;4(30):122-7. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/22.30\(04\)/VI060-122127](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/22.30(04)/VI060-122127). *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

6. Ісаєнко ВВ, Сердюк МН, Оніщенко ВФ, Горячев АГ, Дедкова ТІ, Вітовський РМ. Діагностика та хірургічне лікування ускладнених форм міксом серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;2(32):51-6. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32\(02\)/IS018-5157](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32(02)/IS018-5157). *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

***Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань України:***

7. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Захарова ВП, Піщурін ОА, Білинський ЄО, Єршова ОБ, Сатмарі ОВ. Ангіолойоміофіброма тристулкового клапана: випадок діагностики та хірургічного лікування. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2015;2(10):39-43. *(Здобувач брав участь в зборі клінічного матеріалу, аналізі результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

8. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Випадок діагностики міксоми лівого передсердя, першим проявом якої було гостре порушення мозкового кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;3(26):111-4. *(Здобувач запропонував дизайн дослідження, особисто виконував операції за описаними методиками, провів збір клінічного матеріалу та його аналіз, написав і підготував публікацію до друку).*

9. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Руснак АО, Гулак БГ. Нові методи хірургічного лікування рідкісних пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2016;2:19-24. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

10. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ, Дядюн ДМ, Дедкова ТІ. Випадок незвичайного росту злоякісної пухлини лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2017;3(18):44-7. *(Здобувач брав участь в розробці концепції публікації, в обговоренні результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

11. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Незвичний випадок ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Онкологія. 2018;20(1):48-53. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

12. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Сердюк ММ. Кавернозна гемангіома мітрального клапана – рідкісна пухлина серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;1(20):40-4. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.1.4044>. *(Здобувач особисто поставив мету дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

13. Вітовський РМ, Захарова ВП, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Семенів ПМ. Папілярна фіброеластома незвичної локалізації (випадок із практики). Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;1(30):79-84. [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/18.30/17\(079-084\)](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/18.30/17(079-084)). *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

14. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Протезування тристулкового клапана при видаленні злоякісної пухлини правого шлуночка серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;3(32):71-6. doi:10.30702/ujcvvs/18.32/18(071-076). *(Здобувач розробив концепцію публікації,*

*брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

15. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Жеков ІІ. Особливості ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;2(21):51-7. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.2.5157>. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

16. Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ, Грабарчук ВВ. Особливості клапанозберігаючого втручання при злоякісній пухлині правого шлуночка серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;3(22):34-40. *(Здобувач особисто проводив оперативне втручання. Брав участь в зборі матеріалу, та аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації. Написав, та підготував публікацію до друку).*

17. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Оніщенко ВФ, Піщурін АА, Дядюн ДН. Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2019;1(34):21-3. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/19.35/04\(021-023\)](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/19.35/04(021-023)). *(Здобувачем особисто проведено операції, які увійшли в матеріал дослідження. Здобувач брав участь в аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

18. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Мартищенко ІВ. Тактика хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;2(22):51-6. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

19. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Іванов ЯР, Купчинський ОВ. Тактика лікування ангіосаркоми лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;3(26):38-45. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2019.3.3845>. *(Здобувач особисто поставив мету*

*дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

20. Вітовський РМ, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Мартищенко ІВ. Питання радикальності хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Клінічна хірургія. 2019 January;86(1):17-20. doi: 10.26779/2522-1396.2019.01.17. *(Здобувач особисто поставив мету дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

21. Вітовський РМ, Захарова ВП, Мартищенко ІВ, Трегубова МО, Ісаєнко ВВ, Купчинський ОВ. Особливості перебігу, діагностики та хірургічного лікування ускладненої форми гігантської міксоми лівого передсердя з ураженням мітрального клапана. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2020;1:24-32. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2020.1.2432>. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

22. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Аксьонов ЄВ, Яковенко ІГ, Трегубова МО, Мазур ОА. До питання про складність диференціальної діагностики пухлин серця і перикарда. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2020;2(29):48-53. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2020.2.4853>. *(Здобувач особисто поставив мету дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

23. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін АА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ, Купчинський ОВ. Порушення функції клапанів при міксомах серця: механізм пошкодження і методи корекції. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;1:5-12. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2021.1.1323>. *(Здобувач розробив концепцію публікації, брав участь в обговоренні та інтерпретації результатів дослідження та підготовці роботи до публікації).*

24. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Купчинський ОВ, Мартищенко ІВ, Сердюк ММ. Клінічні прояви емболії коронарних артерій при пухлинах серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;3:5-17. doi:

<http://doi.org/10.31928/2305-3127-2021.3.2530>. *(Здобувач особисто поставив мету дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

25. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дєдкова ТІ, Піщурін ОА, Захарова ВП, Кіпіоро АД. Інфіковані міксони серця: огляд літератури та випадок із кардіохірургічної практики. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2022;3-4(37):34-40. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2022.3-4.5561>. *(Здобувач особисто проводив оперативне втручання, брав участь в зборі матеріалу та аналізі результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

26. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Вітовський АР, Піщурін ОА, Грабарчук ВВ, Сатмарі ОВ. Досвід діагностики та хірургічного лікування міксом серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2023;1-2(38-39):56-61. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2023.1-2.5661>. *(Здобувач особисто поставив мету дослідження, розробив дизайн дослідження, збір клінічного матеріалу, його аналіз та статистичну обробку, підготував публікацію до друку).*

***Публікації, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації:***

27. Vitovskiy R, Isaienko V. The tactics of optimal surgical treatment of heart myxomas; the experience of 818 Operations. 3<sup>rd</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, July 05-06, 2018, Berlin. P. 80. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

28. Vitovskiy R, Isaienko V. Malignant tumors of the heart – the experience of surgical treatment. 4<sup>th</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, September 26-27, 2019, London, UK, P. 23. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал, провів його статистичну обробку та аналіз, написав і підготував публікацію до друку).*

29. Vitovskiy R, Isaienko V, Dyadyun D. Optimal tactics of diagnosis and surgical treatment of nonmyxomal heart tumors. 35<sup>th</sup> World Congress on Cardiology and Heart Diseases. Cardiovascular Diseases and Diagnosis, Vol. 09. P. 21. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

30. Popov V, Deineka T, Yaroslavsky S, Vitovsky R, Isaienko V, Lazorishinets V. Surgical treatment of myxomas of the heart. 69<sup>th</sup> International Congress of the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery, March 26-27, 2021. Journal of Cardiovascular Surgery. 2021;62(Suppl. 1 to No. 2):34. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал, провів його статистичну обробку та аналіз, написав і підготував публікацію до друку).*

31. Vitovskiy R, Isaienko V, Dyadyun D, Martyshchenko I. Surgical correction of valvel lesions in heart myxomas. General Medicine: Open Access, 37<sup>th</sup> European Cardiology Conference, October 31, 2022. Webinar. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

32. Isaienko V, Vitovskiy R, Martyshchenko I, Dyadyun D. Diagnosis and surgical treatment of valvel lesions in heart myxomas [Internet]. General Medicine: Open Access December 05-06, 2022. Available from: <https://www.iomcworld.com/conference-abstracts-files/surgical-correction-of-valvel-lesions-in-heart-myxomas.pdf>. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

33. Isaienko V, Vitovskiy R. Issues of diagnostic and surgical treatment of cardiac myxoma. 38<sup>th</sup> World Cardiology Conference, March 27-28, 2023. J Cardiovasc Dis Diagn 2023, Volume 11. Webinar. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

34. Isaienko V. Optimal tactics of diagnostic and surgical treatment of cardiac myxomas. 8<sup>th</sup> International Conference on Primary Healthcare & Management, July 17 2023, Zurich, Switzerland. Primary Health Care Open Access 2023, Volume 13. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

35. Popov VV, Vitovsky RM, Isaienko VV, Lazorishinetz VV. The treatment of myxomas of the heart. 4<sup>th</sup> Edition of Cardiology World Conference, 18-19 Sept, 2023, Valencia, Spain. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал, провів його статистичну обробку та аналіз, написав і підготував публікацію до друку).*

36. Isaienko V, Vitovskiy R. Interesting experience in diagnosis and surgical treatment of rare heart tumors. 2<sup>nd</sup> International Webinar on Cardiology and Cardiovascular Research held during May 16-17, 2024, Bangkok, Thailand. Scientex Conference Where Hostilic Knoledge Blooms. P. 37. *(Здобувач особисто зібрав та узагальнив дані клінічних досліджень, брав участь в обговоренні результатів дослідження та їх інтерпретації, написав і підготував публікацію до друку).*

***Видання, які додатково відображають наукові результати дисертації (патенти):***

37. Книшов ГВ, Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Маарі Ахмед. Спосіб оптимального видалення міксоми лівого передсердя. Патент на корисну модель № 49758. 11.05. 2010 р. *(Здобувач самостійно провів патентний пошук, довів практичну значущість запропонованого методу, підготував патент до подання).*

38. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Оніщенко ВФ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Руснак АО, винахідники; Державна установа "Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова Національної академії медичних наук України", патентовласник. Спосіб хірургічного лікування пухлин лівого шлуночка. Патент України на корисну модель № 123278. 2016 лют. 26. *(Здобувач самостійно провів патентний пошук, довів практичну значущість запропонованого методу,*

*підготував патент до подання).*

39. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Парацій ОЗ, Піщурін ОА, Мартищенко ІВ, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб хірургічного запобігання рецидиву злоякісної пухлини серця. Патент України на корисну модель № 139277. 2019 груд. 26. *(Здобувач самостійно провів патентний пошук, довів практичну значущість запропонованого методу, підготував патент до подання).*

40. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб неінвазивної диференціальної діагностики пухлини серця за допомогою DWI послідовності отриманої при проведенні МРТ. Патент України № 121904. 2020 серп. 10. *(Здобувач самостійно провів патентний пошук, довів практичну значущість запропонованого методу, підготував авторське право на твір до подання).*

41. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Лозовий ОА. Метод застосування біопсії з КТ-навігацією у діагностиці пухлин серця». Авторське право на твір, свідоцтво № 119775, наукова стаття, дата реєстрації 14.06.2023 р. *(Здобувач самостійно провів патентний пошук, довів практичну значущість запропонованого методу, підготував авторське право на твір до подання).*

## ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ.....	34
ВСТУП.....	36
<b>РОЗДІЛ 1</b>	
СУЧАСНІ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПУХЛИН СЕРЦЯ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ).....	47
1.1 Частота реєстрації пухлин серця.....	47
1.2 Класифікація пухлин серця.....	56
1.3 Клінічні прояви та діагностика пухлин серця.....	64
1.4 Хірургічне лікування, його ефективність, взаємодія із хіміотерапевтичним лікуванням.....	84
1.5 Пухлини серця та звивистість коронарних артерій.....	89
<b>РОЗДІЛ 2</b>	
ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА КЛІНІЧНИХ СПОСТЕРЕЖЕНЬ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	94
2.1 Неміксомні пухлини серця.....	95
2.2 Структура та кількість пацієнтів з ускладненими формами серцевих міксом.....	97
2.3 Методи дослідження.....	98
<b>РОЗДІЛ 3</b>	
НЕМІКСОМНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ.....	104
3.1 Неміксомні доброякісні пухлини серця (НДПС) в структурі неміксомних пухлин серця.....	104
3.2 Клінічна картина та діагностика неміксомних доброякісних пухлин серця.....	105
3.3 Хірургічне лікування неміксомних доброякісних пухлин серця.....	126
3.4 Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування НДПС....	141
<b>РОЗДІЛ 4</b>	
ЗЛОЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ .....	146
4.1 Локалізація та частота спостережень злоякісних пухлин серця.....	146
4.2 Клінічні симптоми та діагностика злоякісних пухлин серця.....	150
4.3 Інструментальні методи діагностики злоякісних пухлин серця.....	155
4.4 Хірургічне лікування злоякісних пухлин серця .....	175
4.5 Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування злоякісних пухлин серця.....	202

## РОЗДІЛ 5

УСКЛАДНЕННЯ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ СЕРЦЕВИХ МІКСОМ.....	215
5.1 Ураження клапанного апарату при серцевих міксомах.....	215
5.2 Інфікування серцевих міксом .....	232
5.3 Рецидивування серцевих міксом .....	239
5.3.1 Частота та особливості рецидивування міксом.....	239
5.3.2 Гістогенез міксом серця і радикальність операції.....	245
5.3.3 Особливості даних коронарографії при серцевих міксомах.....	253
5.4 Емболічні ускладнення перебігу серцевих міксом.....	262
5.5 Ураження коронарних артерій при серцевих міксомах.....	275

## РОЗДІЛ 6

ЗВИВИСТІСТЬ КОРОНАРНИХ АРТЕРІЙ ПРИ СЕРЦЕВИХ МІКСОМАХ.	281
АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ.....	290
ВИСНОВКИ.....	313
ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ.....	316
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	318
ДОДАТОК А	
АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ (сканкопії).....	339
ДОДАТОК Б	
СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ.....	341

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

- АК – аортальний клапан  
АТ – артеріальний тиск  
АШК – апарат штучного кровообігу  
ВПВ – верхня порожниста вена  
ВВС – вроджені вади серця  
ГПМК – гостре порушення мозкового кровообігу  
ГСН – гостра серцева недостатність  
ЕКГ – електрокардіографія  
ЕхоКГ – ехокардіографія  
ЗКА – звивистість коронарних артерій  
ЗПС – злоякісні пухлини серця  
ІХС – ішемічна хвороба серця  
КОС – кислотно-основний стан  
КТ – комп'ютерна томографія  
КДІ – кінцево-діастолічний індекс  
КТІ – кардіоторакальний індекс  
ЛА – легенева артерія  
ЛКА – ліва коронарна артерія  
ЛП – ліве передсердя  
ЛШ – лівий шлуночок  
МК – мітральний клапан  
МПП – міжпередсердна перегородка  
МРТ – магнітно-резонансна томографія  
МШП – міжшлуночкова перетинка  
НВС – набута вада серця  
НДПС – неміксомні доброякісні пухлини серця  
НК – недостатність кровообігу  
НПВ – нижня порожниста вена

НПС – неміксомні пухлини серця  
НУНА – Нью-Йоркська Асоціація Серця  
ПАК – протезування аортального клапана  
ПМК – протезування мітрального клапана  
ПМШГ – передня міжшлуночкова гілка  
ПП – праве передсердя  
ППС – первинні пухлини серця  
ПС – пухлини серця  
ПШ – правий шлуночок  
ПФЕ – папілярна фіброеластома  
СМ – міксоми серця  
СН – серцева недостатність  
ТЕЛА – тромбоемболія легеневої артерії  
ТК – тристулковий клапан  
ТС – туберозний склероз  
УЗД – ультразвукове дослідження  
ЦВТ – центральний венозний тиск  
ЦНС – центральна нервова система  
ФВ – фракція викиду  
ШК – штучний кровообіг

## ВСТУП

**Обґрунтування актуальності теми дослідження.** Серед пацієнтів, шпиталізованих у кардіохірургічні відділення, кількість випадків виявлення діагностики пухлин серця (ПС) визначається від 0,8% до 1,9% [1, 14, 125]. За даними патології при аутопсії цей показник складає 0,02% [5, 42]. Серед пухлин серця (ПС) більшу частоту виявлення мають новоутворення з доброякісним ростом, серед яких провідне місце посідають серцеві міксом (СМ) –55-90% [4, 16]. Кількість ЗПС у США на 100 млн населення становить 46,2 випадку на рік (зі збільшенням за останню декаду з 30,2 випадку на рік), що вказує на збільшення використання УЗД, комп'ютерної томографії (КТ) та магнітно-резонансної томографії (МРТ) [38, 49]. Порівняння частоти реєстрації ПС в Україні з певною вірогідністю на даний час може визначити захворюваність для нашої країни такою патологією як СМ – 120-150 випадків, а злоякісних новоутворень серця на рівні від 12 до 18 випадків на рік. За даними секційних спостережень, на 10 000 розтинів виявляються 1-5 серцевих міксом.

Слід зауважити, що при природному перебігу неміксомних пухлин серця (НПС) у 30% випадків настає обструкція пухлиною одного з атріовентрикулярних отворів із фатальними наслідками. Другою причиною летальності від даної патології є емболія або серцева недостатність [18, 47]. При злоякісних пухлинах серця (ЗПС) з моменту визначення діагнозу без хірургічного лікування летальність складає 90% у перший рік [29, 42]. Складність діагностики ПС обумовлена неспецифічністю клінічної картини, її невираженістю, що визначає діагностику новоутворення не рідко на термінальних стадіях патологічного процесу, до того ж за наявності ускладнень. За наявності ЗПС можливість їх проростання у сусідні органи та тканини або метастазування сягає 47-89% випадків [58, 62].

Основними методами інструментальної діагностики ПС визначаються УЗД, КТ та МРТ. З усім тим, попри їх розповсюдженість, а також враховуючи особливості клінічних проявів новоутворень серця, останні являють собою навіть у теперішній час випадкові знахідки під час профілактичного огляду, а також при

аутопсіях [69]. Зважаючи на це, узагальнення критеріїв виявлення НПС та вироблення алгоритмів діагностики залишається викликом кардіохірургічної науки, що потребує свого вирішення.

Основним методом лікування ПС визначається хірургічний, який потребує подальшого вдосконалення, розробки нових методик, що мають забезпечити підвищення ефективності операцій та запобігти розвитку ускладнень в післяопераційному періоді. Останні можуть мати як загальний, так і специфічний характер, що обумовлено особливостями структури ПС та її видалення: травматизація клапанів, фрагментація, матеріальна емболія магістральних артерій, утворення дефектів інших структур серця тощо [34, 73, 83]. Важливою проблемою сьогодення для кардіохірургії лишається виконання операцій максимально радикально при даній патології. Навіть при тому, що видалення ПС є високоефективним хірургічним лікуванням, лишається проблемою запобігання рецидиву даній патології, про що свідчать сучасні публікації [89, 100]. Про останнє свідчить те, що пацієнти із ЗПС (особливо саркоми) досягають 5-річного порогу виживаності після хірургічного лікування менше ніж в 10% випадків через прогресуючий пухлинний процес [108, 110, 120]. Поглиблене вивчення безпосередніх і віддалених результатів хірургічного лікування ПС дозволяє аналізувати ефективності різноманітних методик операцій, методів післяопераційного лікування та сприяє вирішенню цих проблем.

Розробка заходів щодо профілактики та лікування операційних і післяопераційних ускладнень хірургічного лікування ПС мають забезпечити підвищення його ефективності. Особливої поваги заслуговує розробка хірургічних методик, які спрямовані на зниження ризику фрагментації ПС під час їх видалення, що значно знижує ризик матеріальної емболії. Водночас спостерігається відсутність єдиного погляду на це питання, вирішення якого є найважливішим завданням.

Згідно з деякими джерелами, щорічні темпи появи СМ, які можуть локалізуватися в будь-якій камері серця у загальній популяції оцінюють як 0,5 на 1 млн осіб за рік [19, 37, 55]. За даними літератури, найчастіше (75-85% випадків)

міксоми розташовуються у лівому передсерді (ЛП) [20, 114]. Близько 23% СМ знаходяться в правому передсерді (ПП), ще близько 2% таких пухлин містяться у шлуночках з однаковою частотою виявлення в правому та лівому [74, 106]. СМ можуть формуватися в будь-якому віці, але найчастіше вони трапляються у хворих віком 35–65 років, хоча в літературі описані також випадки захворювання в немовлят і осіб похилого віку [4, 115]. СМ легко фрагментуються та зазвичай рухливі, оскільки прикріплюються до міжпередсердної перегородки (МПП) або екстрасептально за допомогою добре розвиненої ніжки. Ці пухлини часто пролабують у фазі діастолі в порожнину шлуночка через передсердно-шлуночковий клапан, а в систолу повертаються у порожнину передсердь, тим самим здійснюючи виражені коливальні рухи та створюючи умови для можливої травматизації навколишніх тканин [97, 106, 121]. Нерідко відзначається кальцинування СМ – від невеликих острівців до повного завапніння пухлини [20, 88]. Уклинення новоутворення в один з клапанних отворів разом з його коливальним рухом, крім різноманітної клінічної симптоматики, в частині випадків може викликати органічні ураження клапанного апарату серця. Патологічні зміни клапанного апарату можуть бути пов'язані як з механічним ушкодженням пухлиною стулок клапанів і підклапанних структур, так і з розширенням фіброзного кільця внаслідок гемодинамічних змін в порожнинах серця [115]. Крім того, зростання міксом у ряді випадків може мати інвазивний або повзучий характер з ураженням пухлинним процесом стулок клапанів. Своєчасне виявлення та корекцію супутньої клапанної патології слід віднести до поняття гемодинамічної радикальності операції при хірургічному лікуванні СМ [114, 121]. Різноманітний характер ураження клапанних структур при пухлинному процесі в серці передбачає використання великого спектра хірургічних заходів, що забезпечують компетентність клапана. Проте питання ці багато в чому залишаються невирішеними.

Аналіз літературних джерел вказує, що рецидив міксом реєструється у 2,1–5,3% випадків [33, 47]. При виявленні так званих «сімейних міксом» необхідність виконання повторних операцій може досягати 20–25% [69, 165]. Проте дослідження

показують, що абсолютне дотримання умов абластики неспроможне повністю гарантувати відсутність розвитку рецидиву пухлинного процесу. При цьому повторні операції не завжди пов'язані зі справжнім рецидивуванням у місці первинної локалізації міксоми. Аналіз рецидивів даної патології може сприяти покращенню розуміння механізму розвитку цього захворювання, шляхів його радикального лікування та ефективної диспансеризації в післяопераційному періоді.

Не менш значним ускладненням перебігу СМ є емболія великого та малого кіл кровообігу. Частота виникнення такого ускладнення може досягати 30%. Зазначимо, що саме емболічні ускладнення, поряд з обструкцією атріо-вентрикулярних клапанів, призводять до фатального результату при СМ, особливо при ураженні судин головного мозку. Крім того, це ускладнення може загрожувати коронарним судинам. Хірургічне лікування пацієнтів з емболією також потребує певного вивчення.

Супутня патологія коронарних артерій значно обтяжує перебіг захворювання. У доступній медичній літературі дослідження такого поєднання представлені описом поодиноких випадків із відсутністю системного аналізу [40, 170]. Проте наш багаторічний досвід та великий клінічний матеріал дозволяє вивчити частоту ураження коронарних артерій при СМ та особливості перебігу такого захворювання, зробити необхідні висновки щодо клінічних проявів, діагностики та лікування цієї патології.

Отже, ускладнені форми СМ можуть супроводжуватись незвичайним перебігом і значно його обтяжувати, а також потребують додаткових методів діагностики та хірургічного лікування, що дуже важливо знати та застосовувати у менеджменті пацієнтів з такою важкою патологією. Вивченню цих питань присвячена дана наукова-практична робота.

Таким чином, наведені дані свідчать про високу актуальність та доцільність розробки системи діагностики, диференційної діагностики та хірургічного лікування ПС. Великий досвід, накопичений в ДУ «Національний інститут

серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», вносить значний внесок в низку не розв'язаних проблем лікування цього важкого захворювання.

**Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.** Дисертаційна робота виконана відповідно до основних наукових напрямків та є фрагментом прикладної НДР ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» «Розробити та вдосконалити диференційну діагностику та хірургічне лікування первинних неміксомних пухлин серця» (шифр теми ГК.17.01.64; № державної реєстрації 0117U000494), яка виконувалася у 2017–2019 рр., у якій здобувач був відповідальним виконавцем; а також фрагментом НДР «Розробити та удосконалити методи діагностики та хірургічного лікування ускладнених форм міксом серця» (шифр теми ГК.14.01.49; № державної реєстрації 0120U000072), у якій здобувач був відповідальним виконавцем.

**Мета роботи** полягає в розробці ефективної системи діагностики та лікування ПС, спрямованої на зниження ризику операції, покращення безпосередніх та віддалених результатів лікування хворих із ПС різного генезу.

**Задачі дослідження:**

1. Систематизувати клінічні та лабораторні критерії для вчасної діагностики ПС на основі досвіду ДУ «НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України».

2. Визначити місце різноманітних інструментальних діагностичних методів у виборі тактики лікування ПС, розробити ефективну систему діагностики та лікування хворих із ПС, особливо з урахуванням можливості метастазування злоякісних пухлин серця (ЗПС) (використання КТ і МРТ).

3. Розробити рекомендації щодо забезпечення радикальності хірургічного лікування ПС з впровадженням сучасних методів втручання залежно від локалізації, розповсюдженості пухлинного процесу та супутніх уражень серця.

4. Вивчити морфологічні особливості різноманітних доброякісних та злоякісних неміксомних ПС для оптимізації тактики лікування пацієнтів з цією патологією.

5. Вивчити особливості патогенезу СМ, враховуючи анатомічні дані звивистих коронарних судин, морфологічні особливості структури міксом та особливості біохімічних процесів у пацієнтів з цією патологією.

6. Розробити рекомендації щодо оптимізації ведення хворих у періопераційному періоді при хірургічному лікуванні ЗПС з метою профілактики та лікування можливих ускладнень.

7. Вивчити безпосередні та віддалені результати операцій, особливо при лікуванні ЗПС, які мають несприятливий перебіг; розробити рекомендації щодо диспансеризації та подальшого лікування оперованих хворих залежно від характеру пухлинного процесу (хімієтерапія та радіотерапія).

8. Вивчити особливості хірургічного лікування СМ з ускладненим перебігом (ураження клапанної системи, емболічні ускладнення, рецидиви, інфіковані міксоми) та розробити рекомендації для ефективного їх лікування.

**Об'єкт дослідження:** неміксомні пухлини серця (доброякісні та злоякісні), серцеві міксоми з ускладненим клінічним перебігом.

**Предмет дослідження:** особливості діагностики, клінічного перебігу та хірургічного лікування пацієнтів з неміксомними пухлинами серця (НПС), та пацієнтів із серцевими міксомами (СМ) при ускладненому клінічному перебігу, особливості коронарних судин при СМ.

**Методи дослідження:** загальноклінічні, фізикальні, лабораторні, інструментальні (ЕКГ, рентгенографія, ЕхоКГ, катетеризація порожнин серця і ангіокардіографія, КТ, МРТ), патоморфологічні, методи варіаційної статистики.

**Наукова новизна отриманих результатів.** У роботі, що ґрунтується на клінічному матеріалі, який включає 110 пацієнтів із НПС, а також 902 хворих із СМ, розроблено ефективну систему діагностики, диференційної діагностики та хірургічного лікування, що значно спрощує підходи до всіх етапів медичного ведення цих пацієнтів та забезпечує покращення результатів лікування.

Проаналізовані особливості клінічних симптомів, а також диференційно-діагностичні прояви неміксомних ПС, які дозволяють виявити новоутворення та своєчасно виконати пацієнту додаткові інструментальні дослідження. Визначені

можливості діагностики спеціальних методів дослідження, які визначають характер ПС (УЗД, КТ і МРТ).

Визначено основні хірургічні принципи, спрямовані на профілактику фрагментації новоутворення під час його видалення для запобігання матеріальній емболії.

Розроблено та широко впроваджено нові методи радикального видалення ПС важкодоступної локалізації.

Проаналізовано безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування НПС, причини шпитальної летальності, розроблено та впроваджено в практику методику виконання операцій у пацієнтів із ЗПС, спрямовану на зменшення частоти післяопераційних ускладнень.

Вперше проаналізовано та представлено частоту, причини та характер ураження клапанного апарату при СМ, визначено методи хірургічної корекції з урахуванням можливостей виконання клапанозберігаючих операцій.

Вперше на основі поглибленого вивчення особливостей коронарного кровообігу з детальним аналізом кровопостачання міксом та представленням теорії їх гістогенезу визначено частоту та причини рецидивування цих новоутворень. Доведено, що радикальність видалення СМ багато в чому залежить не лише від об'єму висічення уражених тканин, але й від адекватності обробки судин, що живлять новоутворення.

Виявлено специфічні особливості коронарних судин, що живлять пухлину, які дозволяють з високою ймовірністю провести диференційну діагностику, підтвердивши діагноз СМ.

Проаналізовано частоту виникнення емболічних ускладнень різних артеріальних басейнів з аналізом причин можливих розбіжностей у частоті виявлення ураження судин головного мозку та периферійних артерій.

Доведено, що ознаки порушення мозкового кровообігу не мають бути перешкодою для виконання термінових операцій зі ШК, оскільки запобігають високому ризику повторних емболічних ускладнень і мають бути проведені з

дотриманням умов профілактики прогресування порушення церебрального кровопостачання.

**Практичне значення отриманих результатів.** На основі даних сучасних патогенетичних досліджень представлені методи діагностики та хірургічного лікування ЗПС. Апробовано заходи щодо зниження частоти виникнення основних післяопераційних ускладнень, що дозволило зменшити шпитальну летальність з 33% до 4,8%.

Доведено, що при виконанні операцій з приводу НПС слід використовувати весь арсенал хірургічних методик, включаючи ендоскопічну техніку та інструментарій, задля досягнення технічної та гемодинамічної ефективності операції, а також враховувати виконання трансплантації серця як максимально радикального методу хірургічного лікування зазначеної патології.

У роботі запроваджена система ведення пацієнтів в інтраопераційному та ранньому післяопераційному періодах, що спрямована на усунення пухлинної інтоксикації як основної причини шпитальної летальності при ЗПС. З огляду на неминучість розповсюдження пухлинних клітин по всьому організму пацієнта в результаті хірургічного видалення ЗПС в умовах ШК, та для покращення якості та тривалості життя пацієнтів з даною патологією, після відновлення гемодинаміки необхідно невідкладне проведення адекватної хімієтерапії вже в ранньому післяопераційному періоді.

Досвід показує, що пошкодження клапанного апарату, особливо при великих СМ, буває прихованим і характеризується надривом хорд або стулок клапанів, що може бути не помічено при інтраопераційній перевірці їх замикальної функції та виявитися в післяопераційному періоді при підвищенні навантаження на клапан. Доведено, що на виявлення звапніння міксом при ЕхоКГ, особливо тієї її частини, що проникає в отвір клапана, необхідно звертати особливу увагу.

Отримані дані коронарографії показали, що в абсолютній більшості випадків у кровопостачанні СМ брала участь артерія, що відходить від проксимального відділу правої коронарної артерії. При цьому основи міксом розташовувалися у межах міжпередсердної перегородки та прилеглих до неї ділянках серця.

Кровопо́стачання пухлини саме цією коронарною артерією може з великою долею вірогідності служити диференційною ознакою СМ.

Емболічні ускладнення, у клінічній картині яких мало інших симптомів СМ, можуть виникати також і у пацієнтів молодого віку. Це повинно насторожувати кардіологів та інших фахівців щодо можливого пухлинного ураження серця.

Обґрунтовано необхідність інформування медичних працівників щодо специфічних ознак порушення мозкового кровообігу при СМ для якнайшвидшого виявлення пухлини та термінового хірургічного лікування.

Зауважено, що при проведенні втручань з приводу рецидивів СМ слід використовувати весь арсенал хірургічних методик, в тому числі техніку для ендоскопічних втручань, що може полегшити виконання операцій в важкодоступних відділах серця та сприяти її гемодинамічній радикальності.

**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», у відділенні кардіохірургії Херсонської обласної клінічної лікарні (2019, 2020, 2021 роки), у відділенні кардіохірургії ДУ «Національний інститут загальної та невідкладної хірургії ім. В.Т. Зайцева НАМН України» (2019 р.), у відділі трансплантації та хірургії серця ДУ «Національний інститут хірургії та трансплантології» імені О.О. Шалімова (2022 р.), у відділенні кардіохірургії Полтавського обласного кардіологічного диспансеру (2023 р.). 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 дисертаційної роботи, обґрунтування мети, завдань та методів їх вирішення належать автору. Автором особисто проведено аналіз вітчизняної та зарубіжної літератури за темою дослідження, патентно-інформаційний пошук, набір клінічного матеріалу, розробка та створення комп'ютерної бази даних пацієнтів з ПС, підготовлено до друку наукові публікації та заявки на винаходи. Особисто виконував хірургічне лікування більшості пацієнтів з даною патологією,

провів статистичну обробку даних, узагальнив результати дослідження, розробив інноваційні підходи щодо запобігання ризику розвитку ускладнень та сформулював висновки. Патоморфологічне дослідження операційного матеріалу виконувалося спільно з фахівцями відділу патології з патологічною анатомією ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» під керівництвом д.мед.н. В.П. Захарової. Автором зроблено доповіді на науково-практичних конференціях, написано та оформлено текст дисертації.

**Апробація результатів дисертації.** Основні положення дисертації презентовано та обговорено на наступних наукових заходах: XXIII Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2022; XXIV Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2023; XXV Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2024; Всеукраїнській науково-практичній конференції молодих вчених "Young Science", Київ, 2019; XXV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України, Одеса, 2018; XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів, Київ, 2021; XXIX Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів, Ужгород, 2024; 3<sup>rd</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, Berlin, Germany, 2018; 4<sup>th</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, London, UK, 2019. А також на наступних вебінарах (доповідях на онлайн конференціях): Webinar 35th World Congress on Cardiology and Heart Diseases, Cardiovascular Diseases and Diagnosis, 2021, Madrid, Spain; 37<sup>th</sup> European Cardiology Conference, October 31, 2022, London, UK; Joint Webinar on COPD 2022 & ENT-2022 & CARDIOVASCULAR 2022 & PEDIATRIC CARDIOLOGY 2022, December 05-06, 2022, Scientex Conference, Bangkok, Thailand; Webinar 38<sup>th</sup> World Cardiology Conference, March 27-28, 2023; 8th International Conference on Primary Healthcare & Management. July 17 2023, Zurich, Switzerland; 4<sup>th</sup> Edition of Cardiology World Conference, 18-19 Sept, 2023, Valencia, Spain; Webinar 35<sup>th</sup> Annual Cardiologists Conference, November 15-16, 2023 Barcelona, Spain; International Webinar on Cardiology and Cardio Care, 7-8 December, 2023; 2nd International Webinar on Cardiology and Cardiovascular Research 16-17 May, 2024, Bangkok, Thailand.

**Публікації.** За темою дисертації опубліковано 26 наукових статей, з них – 6 у виданнях, включених до наукометричних баз Scopus, 20 - у виданнях з реєстру наукових фахових видань України, опубліковано 10 тез у матеріалах симпозіумів, з'їздів та конференцій. Результати додатково відображено у 3 деклараційних патентах на корисну модель (Україна), 1 деклараційному патенті (Україна) та 1 авторському праві на твір.

**Структура та обсяг дисертації.** Дисертація викладена на 348 сторінках, включає 29 таблиць, 130 рисунків та складається зі вступу, 6 розділів, аналізу та обговорення результатів дослідження, висновків, практичних рекомендацій, двох додатків та списку використаних джерел, який містить 192 джерела, з них 40 – кирилицею та 152 – латиницею.

## РОЗДІЛ 1

### СУЧАСНІ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ПУХЛИН СЕРЦЯ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

Цей розділ можна демонструвати або статистичними дослідженнями, або історією питання діагностики, або історією хірургічного лікування пухлин серця (ПС). З усіх цих питань опубліковано достатньо літератури у спеціалізованих виданнях. Проте видається цікавим почати саме з хірургічного лікування ПС. У 1952 р. Бенсон і Ньюман, а потім Крауфорд у 1954 р. вперше виконали видалення пухлини серця із застосуванням штучного кровообігу (міксоми ПП у першому випадку та ЛП - у другому). Зрозуміло, до цього мали місце видалення пухлин, зокрема лівого вушка, але тільки застосувавши штучний кровообіг, стало можливим візуалізувати новоутворення і адекватно видалити його в межах здорових тканин. Історія хірургії пухлин серця, як і взагалі кардіохірургії, дуже неоднозначна, і поліпшенням своїх результатів зобов'язана вдосконаленню як штучного кровообігу, так і захисту міокарда від ішемії. Крім того, адекватність оперативних втручань обумовлена розвитком діагностики в кардіохірургії, зокрема ехокардіографії (ЕхоКГ) у 1980-х роках, а потім і комп'ютерної томографії (КТ) та магнітно-резонансної томографії (МРТ) у 1990-2000-х роках. Даний огляд літератури доцільно демонструвати, розділивши його в контексті проблеми ПС за такими структурними елементами:

1. Частота реєстрації ПС.
2. Класифікація ПС.
3. Клінічні прояви та діагностика ПС.
4. Хірургічне лікування ПС, його ефективність, взаємодія з хіміотерапевтичним лікуванням.
5. Пухлини серця та звивистість вінцевих артерій (ЗВА).

#### **1.1 Частота реєстрації пухлин серця**

Роботу G.H. Oliveira та співавт. (2015), в якій було проаналізовано 40-річний досвід лікування понад 500 пацієнтів з первинними злоякісними пухлинами серця

(ЗПС) на основі онкологічних реєстрів 18 національних ракових інститутів США, з наголосом на захворюваність, гістопатологічні та демографічні дані, без перебільшення можна назвати етапною [140]. Серед 7,4 млн випадків злоякісних пухлин первинні ЗПС становили 551 (0,008%). Захворюваність з 25,1 на 100 млн населення у 1970-х роках зросла до 46,6 у 2011 р., і в середньому становила 34 на 100 млн населення. Первинні ЗПС частіше виявлялися у жінок (54,1%), середній вік становив 50 років. За структурою новоутворення розподілилися наступним чином: саркоми – 64,8%, лімфоми – 27%, мезотеліоми – 8%.

Цікаво, що якщо частота реєстрації сарком та лімфом серця збільшилася з 16,8 до 29,2 та з 2,8 до 15,8 на 100 млн населення у 1970-х роках у порівнянні з 2011 роком, то частота реєстрації мезотеліом зменшилася із 5,5 до 1,5 на 100 млн населення відповідно. Серед сарком серця (0,3% від сарком інших локалізацій) автори виділяють ангіосаркому як найпоширенішу – 43,4% (лейоміосаркому – 6,5%), 5-річне виживання становило 8%, а у групі інших сарком серця – 14%. У пацієнтів із серцевими саркомами 5-річне виживання гірше, ніж у пацієнтів із несерцевими саркомами (42%). Серед лімфом серця (0,03% від лімфом інших локалізацій) більш поширена В-клітинна лімфома – 60,6%, 5-річне виживання у 2011 році становило 38%. Виживання при кардіальних лімфомах було гірше, ніж при некардіальних. Перикардіальні мезотеліоми склали 0,3% (середній вік становив 54,1 року, серед них чоловіків – 45,5%) порівняно з некардіальними (середній вік становив 70,2 року, чоловіків – 77,6%), які частіше піддавалися хірургічному лікуванню – 38,1% проти 24%. 1-, 3- та 5-річне виживання при перикардіальній мезотеліомі склало 26%, 14% і 9% відповідно.

При розтинах доброякісні та злоякісні пухлини виявлено у 0,021% випадків. Цифра 34 випадки на 100 млн населення для ЗПС виявилася нижчою більш ніж у 100 разів, ніж виявлені пухлини серця при розтинах, хоча Гроссето (1998-2011) вказує 130 випадків на 100 млн населення для ЗПС. Більше число виявлення ЗПС автори пов'язують з розвитком таких діагностичних методів, як ЕхоКГ, КТ та МРТ. Зменшення виявлення мезотеліом – з меншим застосуванням азбесту у народному

господарстві. Стабілізацію показників лімфом, зокрема кардіальних, особливо неходжкинської, пояснюють більш якісним лікуванням ВІЛ-інфекції у популяції.

Автори зауважили, що кардіосаркоми більше вражали молодший контингент, ніж несерцеві саркоми, і показники 43,6% і 19,1% хірургії та опромінення свідчать про виявлення цієї патології на пізніх стадіях захворювання, що пояснюється труднощами діагностики.

Робота Т. Isogai та співавт. (Японія, 2016) представляє інтерес у зв'язку з аналізом роботи 486 центрів Японії у 2010-2013 роках, в яких було проліковано 1317 пацієнтів з первинними пухлинами серця, серед яких 1023 були міксоми, 63 – неміксомні доброякісні ПС та 231 – ЗПС (72 – саркоми, 41 – лімфоми, 118 – недиференційовані пухлини), тобто 440 пацієнтів із ПС (і до 80 випадків ЗПС) за рік [96]. У перерахунку на 100 млн населення кількість ПС на рік становитиме 352 випадки, а кількість ЗПС на рік становитиме 63 випадки, тобто 18% від усіх ПС.

Цікавим є дослідження He Shuai, Li Yin і співавт. (Нанкін, Китай, 2016), в якому аналізується збільшення захворюваності пацієнтів з діагностованими первинними ЗПС за останні кілька десятиліть [91]. Автори провели систематичний огляд та метааналіз опублікованих ретроспективних досліджень за період з 1956 по 2014 роки, щоб визначити, чи збільшилася частота злоякісних новоутворень. Застосовувалася модель метааналізу випадкових ефектів, кумулятивна модель метааналізу використовувалася з метою оцінки об'єднаної поширеності та тенденції динамічної зміни ЗПС. Вплив часу, періоду дослідження та розмір вибірки були вивчені з використанням моделі логіт-лінійної регресії зі стійкою дисперсією помилок та часу варіабельності. Було проаналізовано 38 досліджень (35 з них – моноцентрові) за участю 5586 пацієнтів. Об'єднана поширеність ЗПС серед пацієнтів з діагнозом первинних пухлин серця (ППС) склала 9,9% ( $p < 0,001$ ), і ця поширеність залишається стабільною приблизно з 2003 року. Вік пацієнтів із ЗПС складав від 36 до 68 років, жінки становили 52,1%. У регресійній моделі ставлення шансів злоякісних новоутворень залишалось стабільним з 1975 р. і жодного тимчасового ефекту не спостерігалось. Дане дослідження підтверджує, що ЗПС трапляються рідко, а поширеність злоякісних новоутворень серед ППС залишається стабільною в останні

кілька десятиліть. Зростання захворюваності, що спостерігається клінічно, навряд чи відбиває справжнє збільшення захворюваності лише на рівні туморогенезу популяції. Отриманий результат переконливо свідчить про те, що збільшення захворюваності на ЗПС, швидше за все, відображає збільшення частоти діагностичного виявлення (ЕхоКГ, МРТ і мультидетекторна КТ) останнім часом.

Якщо вони не перешкоджають внутрішньокардіальному кровотоку і не заважають роботі серцевих клапанів або провідній системі, серцеві новоутворення можуть залишатися клінічно тихими, доки не досягнуть значної стадії. Проте дані Oliveira про 34 випадки ЗПС на 100 млн населення більш ніж у 100 разів менше даних, отриманих під час аутопсій.

Метастази в серці (серцеві метастази) розглядаються у роботі R. Bussani та співавт. (2007), де вказується, що дана патологія є однією з найменш відомих в онкології [48]. Якщо частота ППС становить від 0,001% до 0,28%, серце може метастазуватися будь-яким злоякісним новоутворенням, здатним поширюватися, при цьому захворюваність становить від 2,3% до 18,3%. Автори зазначають, що за 10 років при 7289 розтинах, серед яких було виявлено одне або кілька злоякісних новоутворень (38,8% були виявлені тільки при розтині), виявлено 622 випадки метастазів у серці, що становить 9,1% всіх злоякісних пухлин. Частота серцевих метастазів у пацієнтів віком молодше 64 років склала 16,8%, а у пацієнтів старше 85 років – 4,9%. Пухлини, що демонструють найвищий рівень метастазів у серці, були такі: мезотеліома плеври (48,4%), меланома (27,8%), аденокарцинома легень (21%), недиференційовані карциноми (19,5%), плоскоклітинний рак легень (18,2%) та грудей, карциноми (15,5%). Крім того, серед карцином: пацієнтів з карциномою яєчників – 10,3%, лімфо- та мієлопроліферативними новоутвореннями – 9,4%, бронхоальвеолярними карциномами – 9,8%, карциномами шлунка – 8%, карциномами нирок – 7,3 % та карциномами підшлункової залози – 6,4%. Серцеві метастази були зіставними у пацієнтів обох статей. Деякі злоякісні пухлини поширюються в серці частіше, ніж інші, наприклад, меланома, первинні пухлини середостіння, рак легень та рак молочних залоз. Метастази в перикарді є найбільш поширеним типом метастазів у серці, за ними йдуть епікардіальні та міокардіальні

метастази. Ендокардіальні метастази, що зазвичай локалізуються у правих відділах серця, трапляються рідко і зазвичай пов'язані з пухлинами з ендovasкулярним ростом, такими як рак нирок, печінки та матки.

Дуже цікаве дослідження А. Cresti та співавт. (Італія, 2016), в якому наводяться незвичайні розрахунки рівня захворюваності на первинні пухлини серця за 14 років дослідження населення [71]. Автори вказують, що розрахункова частота виявлення первинних пухлин серця (ППС) коливається від 0,002 до 3,3 на 1000 розтинів залежно від того, коли, де і як проводилися дослідження. Коли більшість пухлин серця були діагностовані при розтині, то міксоми і саркоми виявлялися з аналогічною частотою. ППС можна знайти в 1,5 з 1000 трансторакальних і в 5 з 1000 черезстравохідних ЕхоКГ досліджень і в трьох-семи на 1000 всіх відкритих операцій на серці. Автори аналізували дані області Гроссето (південна Тоскана) як частини даних національної системи охорони здоров'я Італії, причому дані діагностованих випадків (ЕхоКГ, КТ, МРТ, ПЕТ-КТ) зіставлялися з операціями з приводу даної патології, якщо пацієнти потім оперувалися в кардіохірургічних центрах інших областей. В результаті, при числі загальної популяції в регіоні близько 220 тис. осіб, за 14 років виявлено 42 випадки ППС. Таким чином, за результатами авторів, рівень захворюваності на первинні пухлини серця (ППС) склав 1,38 на 100 000 жителів на рік. У 38 (90,5%) пацієнтів ППС були доброякісними та у 4 (9,5%) осіб – злоякісними. Частота випадків доброякісних ППС склала 1,24 на 100 000 на рік; автори визначили, що захворюваність лише на міксоми становить 0,68 зі 100 000 випадків на рік. Автори зазначають, що виконали популяційне дослідження (відділення кардіології шпиталю в Гроссето, кардіохірургічне відділення університетського шпиталю Сієни, інститут клінічної фізіології, Піза, Італія): ППС – рідкісне захворювання з частотою 1,38 нових випадків на 100 000 нових випадків на рік.

Дані цього дослідження дещо суперечать роботі G. Olivera, де наводиться максимальна кількість ЗПС до 46,6 на 100 млн населення (2011) для США. В цьому ж дослідженні – це близько 10%, а саме від 1,38 на 100 тис. населення, тобто 1380 на 100 млн – ППС і 9,5% (n=131) з них ЗПС. Автори декларують, що захворюваність на малігнізовані пухлини серця склала 1,4 на мільйон населення на рік.

Хоча цифри виявлення ППС в А. Cresti перевищують такі цифри у дослідженні у США втричі, кількісне співвідношення доброякісних пухлин до злоякісних залишається аналогічним (10:1).

Якщо ж порівняти цю роботу зі статтею Isogai (2016), то для 126 млн населення Японії за 3 роки (2010-2013 рр.) було виявлено, у 1317 пацієнтів з первинними пухлинами серця, з яких 1023 були міксоми, 63 неміксомні доброякісні ПС, тобто - 440 пацієнтів із ППС (і до 80 випадків ЗПС) на рік. У перерахунку на 100 млн населення кількість ППС на рік становитиме 352 випадки, а кількість ЗПС на рік становитиме 63 випадки, тобто 18% від усіх ППС. Таким чином, якщо загальна кількість ППС є аналогічною дослідженню G. Olivera, то відсоткове співвідношення доброякісних пухлин до злоякісних у Японії демонструє більшу кількість останніх. Кількість ЗПС у роботі Isogai все ж таки менша за дані А. Cresti у 2 рази.

Дуже цікаві концепції діагностики ЗПС в США представлені в дослідженні А.М. Saad та співавт. (2017) [157]. Матеріалом дослідження слугували дані SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results – Реєстр результатів – 2000-2014 рр.) для вивчення поширення, захворюваності та виживання при ЗПС. Автори ідентифікували 497 пацієнтів зі ЗПС, включаючи ангіосаркоми – 136 випадків (27,3%) та неходжкінські лімфоми (НХЛ) – 134 випадки (26,9%), інші види сарком серця – 173 випадки (34,8%), та інші ЗПС – 54 випадки (10,9%). Більше ніж 40% всіх ЗПС реєструвалося в Каліфорнії порівняно з іншими 11 штатами, що, наприклад, втричі більше, ніж у Джорджії, на відміну від рівня захворюваності на НХЛ (0,108 на 106 людино-років), яка значно збільшилася за період дослідження, автори не виявили значних змін за частотою серцевих ангіосарком (0,107 на 106 людино-років). Дослідники посилаються на об'єднані дані з 22 серій розтинів, в яких зроблено висновок, що пухлини серця трапляються у 200 на мільйон осіб (або в перерахунку – 20000 на 100 млн). Автори також посилаються на звіт про поширеність різних типів сарком у серці, відповідно до якого, серед 137 серцевих сарком (121 хірургічна і 21 розтин), ангіосаркоми були найбільш поширеним видом ЗПС (33 випадки), якому відповідають некласифіковані пухлини (33 випадки), за якими йдуть фіброзні гістіоцити (12 випадків).

У роботі М. Joshi та співавт. (2020) узагальнено сучасні дослідження даної патології [100]. Пухлини серця рідкісні, але можуть бути катастрофічно небезпечними для життя, якщо їх не виявити та не лікувати вчасно. Передбачувана поширеність пухлин серця становить 0,001-0,03%, тоді як метастатичне ураження серця спостерігається набагато частіше, з оцінною поширеністю 2,3-18,3%. Автори описують ймовірні клінічні прояви новоутворень серця та можливості інструментальної діагностики. Радіологічна візуалізація відіграє ключову роль у діагностиці пухлин серця. ЕхоКГ, КТ серця (кардіо-КТ) та магнітно-резонансна томографія серця (кардіо-МРТ) є ключовими методами візуалізації. Доброякісні пухлини становлять 75% новоутворень серця (міксони, ліпоми, фіброеластоми, рабдоміоми та фіброми). Первинні злоякісні пухлини серця становлять 25%: ангіосаркома, рабдоміосаркома, лейоміосаркома, ліпосаркома, остеосаркома, фібросаркома та злоякісна фіброзна гістіоцитома, недиференційована плеоморфна саркома. Вторинні пухлини серця пов'язані з лімфомою, меланомою і карциномами грудної клітки, включаючи рак грудей, легенів і стравоходу. Непухлинні утворення, такі як ліпоматозна гіпертрофія міжпередсердної перегородки (ЛГМПП), тромби та сторонні тіла, необхідно диференціювати при дослідженні серцевих новоутворень.

Зі статті К.І. Grubb та співавт. (2018), в якій аналізуються дані більше ніж 30 інших досліджень щодо СМ, фіксованих до стулок мітрального клапана, видно, що частота виявлення ППС при аутопсії коливається від 0,0017 до 0,33% [87]. На СМ припадає близько 50% ППС із загальною захворюваністю 0,5 на 1 млн населення на рік; овальна ямка служить основою СМ майже у 75% випадків. Міксома мітрального клапана спостерігається у пацієнтів середнього віку ( $37,6 \pm 20,5$  років), що є значно меншим, ніж серед пацієнтів із СМ. Середнє співвідношення жінок і чоловіків із СМ ЛП перебувало в діапазоні від 2:1 до 3:1.

Робота S. Tuebally та співавт. (США, Великобританія, 2020) присвячена багатосторонньому огляду епідеміології, клінічних проявів, діагностики та лікування новоутворень серця [169]. Автори декларують, що частота клінічно діагностованих ППС становить приблизно 1380 на 100 млн осіб. У порівнянні з ППС вторинні пухлини серця спостерігаються в 22-132 рази частіше і за визначенням є злоякісними.

На особливу увагу заслуговує робота Г.В. Книшова, Р.М. Вітовського «Пухлини серця» (2005) на основі 34-річного досвіду роботи НПССХ ім. М.М. Амосова НАМН України [36]. Проаналізовано 433 хворих з морфологічно верифікованими ППС: міксоми склали 389 (89%), ЗПС – 31 (7,2%), неміксоматозні доброякісні пухлини (НДПС) – 13 (3,0%) випадків відповідно. Вік хворих коливався від 0,5 місяця до 72 років (в середньому  $44,5 \pm 3,5$  років). Співвідношення жінок до чоловіків склало 317 (73,2%) та 116 (26,8%) відповідно. Міксоми лівого передсердя склали 343 (88,2%), міксоми ПП – 28 (7,2%) спостережень, СМ у ЛШ – 5 (1,3%) та ПШ – 6 (1,5%), мультицентричний ріст міксом у двох або трьох камерах серця – у 7 (1,8 %) пацієнтів. Автори спостерігали 13 хворих на НДПС (3,0% хворих на ППС): рабдоміоми – 6; гемангіоми – 3, фіброми – 2 випадки; і по 1 випадку – на липому та папілярну фіброеластому. Спостерігався 31 хворий із ЗПС (7,2% від ППС), 17 жінок та 14 чоловіків. Рабдоміосаркоми та ангіосаркоми склали по 9 (по 29,1%), лейоміосаркоми спостерігалися у 6 (19,3%) хворих. У 4 випадках виявлено злоякісні міксоми (12,9%) і по одному довелося на фібросаркому, хондросаркому та ліпосаркому (по 3,2%). Вік пацієнтів коливався від 12 днів до 64 років і в середньому становив  $28,6 \pm 0,5$  років.

Hoffmeier A. та співавт. (2014) вказують, що автопсії демонструють поширеність ПС 0,02%, серед яких 75% доброякісні та 25% злоякісні [92]. Міксоми становлять від 50 до 70% усіх первинних пухлин серця. Міксоми здебільшого виникають у ділянці овальної ямки, іноді в субендокардіальній тканині стінки передсердя або серцевих клапанів. Понад 90% міксом є спорадичними і рідко виникають повторно після повної резекції. Решта 10% виникають у сімейних кластерах як частина рідкісного синдрому Карні. Було доведено, що причиною цих синдромів є генетично гетерогенна мутація гена-супресора пухлин PRKAR1A (ген регуляторної субодиниці протеїнкінази А-1-альфа) на хромосомі 17q22–24. Міксоми зазвичай виникають у ранньому віці, з піком захворюваності на третьому десятилітті, і мають тенденцію до рецидивів навіть після повної резекції. Крім того, міксоми синдрому Карні частіше є мультицентричними і часто мають нетипову локалізацію.

Дослідження Р. Blondeau (1990) засновано на 533 первинних пухлинах серця, які були прооперовані протягом 25 років [50]. Близько 10% ПС, що зазнали хірургічного лікування, були злоякісними (53 випадки). Середня тривалість життя цієї когорти пацієнтів після операції склала всього 1,5 року. 8% доброякісних пухлин серця були неміксомними (36), середній вік цієї групи складав 21 рік. Наявна одна характеристика неміксомних пухлин – ураження шлуночків новоутворенням (88%).

Отже, поширеність ППС у популяції, з розрахунку  $n \times 10^6$  населення на рік, за даними провідних дослідників, наведена у табл. 1.1.

Таблиця 1.1

### Частота реєстрації пухлин серця у розрахунку ( $n \times 10^6$ ) населення на рік

№	Автор	Рік	Країна	ППС ( $n \times 10^6$ )	ЗПС ( $n \times 10^6$ )	Міксоми ( $n \times 10^6$ )
1.	G.H. Oliveira	2015	США	-	0,466	-
2.	T. Isogai	2016	Японія	3,52	0,63	-
3.	A. Cresti.	2014	Італія	13,8	1,3	-
4.	K.J. Grubb	2018	Німеччина	1	-	0,5
5.	A.M. Saad	2017	США	-	0,32	-
6.	T.F. Cianciulli	2019	Італія	2,5	0,6	1
7.	M. Joshi	2020	США	10	-	-
8.	A. Burke	2015	США	-	-	0,5
9.	S. Tyebally	2020	США, Велика Британія	13,8	-	-

Резюмуючи даний розділ, можна зробити висновок, що частота реєстрації ППС може становити до  $3-4 \times 10^6$  населення на рік, відповідно, ЗПС можуть реєструватися  $0,1-0,3 \times 10^6$  населення на рік (або від 10% до 20% кількості ППС). Хоча дослідники Японії наводять кількість ППС 3,5, а ЗПС –  $0,6 \times 10^6$  населення на рік. А дослідження Cressi декларують, що частота реєстрації ППС може становити до  $13,8 \times 10^6$  населення на рік, захворюваність на малігнізовані пухлини серця складає  $1,3 \times 10^6$  населення на

рік. Отже, частота виявлення новоутворень серця залежить від поширеності застосування інструментальних візуалізаційних методів діагностики цієї патології. З'ясування кількості, так само як і виявлення даної патології в Україні, залишається важливим завданням для вітчизняної медицини взагалі, і для кардіохірургії зокрема.

## 1.2 Класифікація пухлин серця

У дослідженні А. Burke та співавт. (2015) розглянуто четверте видання Класифікації пухлин легень [60], плеври, тимусу та серця ВООЗ (World Health Organization's (WHO)), де пухлини серця поділяються на доброякісні, злоякісні та проміжні пухлини невизначеної поведінки, а також пухлини перикарда (табл. 1.2).

Таблиця 1.2

Пухлини серця. Класифікація ВООЗ (2015 р.)

№	Приналежність (характер) пухлин серця	Види пухлин	Підвиди пухлин
1.	Доброякісні пухлини та пухлиноподібні стани	Рабдоміома Гістіоцитоїдна кардіоміопатія Гамартома зрілих серцевих міоцитів Клітинна рабдоміома дорослих Серцева міксома Папілярна фіброеластома Гемангіома  Серцева фіброма Ліпома Кістозна пухлина передсердно-шлуночкового вузла Гранулярно-клітинна пухлина Шваннома	Капілярна гемангіома Кавернозна гемангіома Артеріовенозна мальформація Внутрішньом'язова гемангіома
2.	Пухлини з невизначеною біологічною поведінкою	Запальна міофібробластична пухлина Парагангліома	—
3.	Пухлини зародкових клітин	Тератома зріла Тератома незріла Пухлина жовткового мішка	—

Продовження таблиці 1.2

№	Приналежність (характер) пухлин серця	Види пухлин	Підвиди пухлин
4.	Злоякісні пухлини	Ангіосаркома Недиференційована плеоморфна саркома Остеосаркома Міксофібросаркома Лейоміосаркома Рабдоміосаркома Синовіальна саркома Різні саркоми Серцеві лімфоми Метастатичні пухлини	–
5.	Пухлини перикарда	Солітарна фіброзна пухлина Злоякісні пухлини перикарда	Ангіосаркома Синовіальна саркома Злоякісна мезотеліома

У морфологічному плані зміни в даній класифікації ПС зачіпають злоякісні новоутворення. Відносна частота реєстрації злоякісної фіброзної гістіоцитоми м'яких тканин, а назва цієї пухлини була змінена на недиференційовану плеоморфну саркому, коливається від 10% до 70% пухлин. Що стосується сарком нижчого ступеня злоякісності, старіші позначення в третьому виданні книги ВООЗ тепер були об'єднані в один термін міксофібросаркома.

Поєднувальна концепція, що позначає саркоми лівого передсердя, виявляється з посиленням протоонкогену MDM2; E3 ген є повсюдним при саркомі інтими. Саркома інтими використовується для позначення сарком легеневої артерії та аорти. У третьому виданні класифікації ВООЗ термін «інтимальна саркома» згадується як синонім або альтернативне позначення і не був прийнятий як гістологічний підтип сарком лівого передсердя, тому що на цей час немає доказів того, що саркоми інтими на інших ділянках (наприклад, для аорти) мають поширення MDM2. Хоча вірно те, що недиференційована саркома лівого передсердя часто гістологічно ідентична саркомам магістральних артерій, особливо в аорті. У випадках з виявленням остео- або хондросарком їх можна прийняти за екстраскелетні остеосаркоми м'яких тканин, і поширення MDM2 не відбувається.

Серед вроджених доброякісних ПС виділяють: гістіоцитоїдну кардіоміопатію; рабдоміому; гамартрому; фіброму серця; кістозну пухлину передсердно-шлуночкового вузла; пухлини зародкових клітин (тератома і пухлина жовткового мішка). Автори розрізняють неопластичні доброякісні пухлини у дорослих: міксому (СМ), парагангліому (частіше локалізується між висхідною аортою та легеневою артерією) та ліпому (менше ніж 0,5% резекційованих ПС) серця. Провідними серед доброякісних ПС є міксому (за даними деяких ірландських авторів виявляються 0,5 на 1 млн населення на рік), серед яких до 10% має місце синдром Карнея, для інших більш доречна назва «спорадичні» міксому. Джерело утворення міксом дискутується: вважається, що пухлинні клітини подібні за характеристиками з ендокардіально-мезенхімальною трансформацією ендокардіальної основи, в міксомах білок PRKAR1A повинен визначатися в звичайному порядку. Жінки хворіють у 2 рази частіше за чоловіків, найчастіше на п'ятій декаді життя. 22% хворих на СМ мають емболічні ускладнення. 85% СМ мають основу на МПП, 11% – виявляються в ПП, 1% має мультикамерну локалізацію. При гістологічному дослідженні незмінно визначаються діагностичні області міксомних клітин, які утворюють кільця та тяжі, експресують кальретинін та антиген CD34, та демонструють варіабельне ендотеліальне диференціювання. Після резекції СМ спостерігаються рецидиви із частотою 1%. У 5% пацієнтів із міксомами є прояви комплексу Карнея; ці пацієнти з більшою ймовірністю будуть молодшого віку, з більш частими емболічними множинними пухлинами і незвичайно розташованими, ніж спорадичні СМ.

Автори згадують про такі рідкісні пухлини, як парагангліома та ліпома серця. Парагангліома локалізується в основі серця (переважно між висхідною аортою та легеневою артерією). Більшість серцевих парагангліом виділяють катехоламіни і присутні при системній гіпертензії. Ліпома може локалізуватися в будь-якому відділі серця та може проявлятися клінічними порушеннями ритму серця. Пухлини можуть мати інвазивний ріст.

Серед *сарком* серця автори розрізняють: *рабдоміосаркоми* (до 5% кардіальних сарком). Вони є більш характерними для пацієнтів молодого (близько 14 років) і дитячого віку, локалізуються переважно в шлуночках серця; *ангіосаркоми* (до 40%

кардіальних сарком) – частіше локалізуються у правих відділах серця, гістологічно мають зони клітин ендотеліальної диференціації та атипові клітини з метотичною активністю; недиференційована плеоморфна саркома частіше локалізується в лівих відділах серця (лівому передсерді, рідше – в ЛШ і ПП), має виражені інфільтраційні властивості, сильний ріст у стінці передсердя та відсутність ділянки прикріплення на міжпередсердній перегородці. У випадках переважання веретеноподібних фібробластоподібних клітин з міксоїдним або волокнистим фоном використовується термін «міксофібросаркома». Саркоми зі специфічним тканинним диференціюванням також виникають у лівому передсерді та включають лейоміосаркому, синовіальну саркому та позаскелетну остеосаркому.

*Первинні лімфоми серця* становлять від 1% до 2% всіх пухлин серця. Здебільшого їх звичайним місцем є праве передсердя, хоча можуть бути залучені всі камери. Найпоширеніша – дифузна В-клітинна лімфома великого розміру, за якою йдуть: фолікулярна В-клітинна лімфома, лімфома Беркітта та інші.

До незвичайних пухлин серця належить *запальна міофібробластична пухлина*. Серцево-запальна міофібробластична пухлина – рідкісне доброякісне новоутворення, що трапляється частіше у немовлят і дітей, ніж у дорослих. У редакції ВООЗ вона класифікується як ураження серця, що має «невизначену біологічну поведінку». Міофібробластичні пухлини серця включають активні запальні маси. Ці пухлини часто помилково діагностуються як міксоми або саркоми через подібність їх гістологічного виду. Визначення анапластичної кіназа-лімфоми не є маркером, властивим запальній міофібробластичній пухлині. Смерть може статися через ураження коронарних артерій та емболічні ускладнення.

*Гемангіоми* та судинні мальформації серця неоднорідні, частіше виявляються у дорослих пацієнтів. У дітей найчастішою локалізацією є праве передсердя, тоді як у дорослих – лівий шлуночок і серцеві клапани. Велика кількість гемангіом у дорослих виявляється випадково, хоча гемангіоми у немовлят можуть викликати водянку і тампонаду серця (крововиливи в перикард). Гістологічно ці пухлини серця неоднорідні. Кавернозні або капілярні гемангіоми спостерігаються найчастіше, внутрішньом'язові гемангіоми або артеріовенозні мальформації – рідше. Деякі

гемангіоми серця, що виникають у дорослих, є ендокардіальними капілярними або кавернозними гемангіомами, часто зі стеблом, і часто помилково діагностуються як міксоми, особливо коли є «основа міксоми». Ендокардіальну основу пухлини легше висікти, ніж інтрамуральні гемангіоми, які зазвичай нагадують внутрішньом'язові гемангіоми м'яких тканин (схожість у тому, що мають мікроскопічно видиму домішку волокнистої тканини й жиру).

Клітинна рабдоміома у дорослих – це рідкісна клітинна пухлина з високою швидкістю проліферації без метастатичного потенціалу.

*Злоякісні пухлини перикарда:* синовіальна саркома перикарда – частота реєстрації 5% серцевих сарком, може проростати в ПП; злоякісна мезотеліома – становить менше ніж 2% всіх мезотеліом, як правило, залучається плевра або велика частина пухлини повинна розташовуватись в перикардіальному просторі (близько 14% пацієнтів мали в анамнезі контакт з азбестом), можливе проростання в прилеглий міокард (частіше є неоперабельними).

*Солітарні фіброзні пухлини* належать до веретеноподібних клітин низького ступеня злоякісності новоутворень, які зазвичай поведуться доброякісно, але можуть повторитися, якщо пухлина широко поширена й мітотично активна. Є поодинокі приклади явно злоякісних солітарних фіброзних пухлин. Найчастішим місцем розташування є плевра, хоча трапляються локалізації в середостінні, включаючи серце та перикард.

*Пухлини зародкових клітин.* Майже половина з них діагностується внутрішньоутробно, а більшість виявлення інших новоутворень припадає на дітей віком до 15 років, переважають у чоловіків. Перикардіальні тератоми зазвичай прикріплюються до висхідної аорти і пов'язані з перикардіальним мішком. Як правило, успішно резектуються, але смерть може наступити через масивну пухлину. Повідомлень про метастази немає. Такі гістологічні знахідки, як правило, стосуються зрілої тератоми, але можуть мати й незрілі елементи. На відміну від випадку тератоми яєчка, коли немає повідомлень про наявність змішаних елементів статевих клітин, крім пухлини жовткового мішка (менше ніж 10 пухлин внутрішньоперикардіального жовткового мішка було описано). Більшість пацієнтів – немовлята та діти, з

переважанням жіночої статі. Пухлини можуть бути агресивними з можливим метастазуванням.

У роботі М. Joshi та співавт. (2020) коротко розглядається клініка та діагностика новоутворень серця [100] згідно з класифікацією ВООЗ (2015), серед яких згадуються:

1. *Кістозна пухлина атріовентрикулярних (АВ) вузлів* – це вроджені ентодермальні полікістозні ураження, що виникають у основи міжпередсердних перегородок у трикутнику Коха. Вони частіше вражають жінок ніж чоловіків (3:1), середній вік 38 років. Найчастіше виявляється повна блокада серця, рідше – неповна АВ-блокада і рідко – раптова серцева смерть.

2. *Гамартома зрілих серцевих міоцитів* являє собою гіперпроліферативний ріст зрілих серцевих клітин, які мають тенденцію до повільного зростання, поодиноких осередків і гістопатологічно характеризуються неорганізованим розташуванням гіпертрофічних кардіоміоцитів. Вона вражає чоловіків удвічі частіше, ніж жінок, зазвичай виявляючись у віці від 25 до 30 років. Клінічно ці пухлини мають тенденцію вражати шлуночки й міжшлуночкову перегородку і, як правило, протікають безсимптомно. У деяких випадках відзначається, що гамартома зрілих серцевих міоцитів асоціюється з аритмією, що супроводжується болем у грудях, задишкою і раптовою смертю.

3. *Синдром Лі-Фромені (Li-Fraumeni)*: аутосомно-домінантне спадкове захворювання; пов'язане з мутаціями зародкової лінії гена TP53, типове для пацієнтів менше 45 років з рецидивною пухлиною серця, підвищеною схильністю до онкологічних захворювань у дитячому віці, найбільш часто асоційованим злюкисним новоутворенням, включаючи саркоми, пухлини головного мозку, рак кори надниркових залоз.

Автори розглядають *папілярні фіброеластоми (ПФЕ)*: доброякісні ендокардіальні папілярні утворення, які найчастіше спостерігаються у літніх людей з однаковою частотою виникнення у чоловіків і жінок. Найчастіше вражаючи пристінний ендокард аорти та ендокард мітрального клапана, вони також можуть бути виявлені в пристінному ендокарді ЛШ. Ці утворення мають високу схильність

до тромбоемболії. У зв'язку з цим таким пацієнтам повинна бути запропонована роботизована або традиційна хірургічна резекція зі збереженням клапанного апарату.

*Ліпоматозна гіпертрофія міжпередсердної перегородки (ЛГМПП або LHAS)* є непухлинною серцевою патологією, яка переважає у пацієнтів з ожирінням і частіше вражає людей похилого віку, жінок. ЛГМПП класифікується як гіпертрофія міжпередсердної перегородки і може проявлятися обструктивними симптомами та аритміями. Більшість пацієнтів залишаються безсимптомними з ЛГМПП і цей діагноз часто ставиться випадково при візуалізації. ЛГМПП має характерний «гантелеподібний вигляд», який часто можна побачити на ЕхоКГ.

*Серцеві метастази* можуть визначатися з частотою виникнення до 10% у пацієнтів зі злоякісними новоутвореннями, вони є значно поширенішими порівняно з ППС. Лімфоми, лейкемії та меланоми мають більшу швидкість метастазування в серці (гематогенне поширення), ніж інші злоякісні новоутворення, які поширюються прямим шляхом або лімфогенно (карциноми грудей, стравоходу або легень). Злоякісні новоутворення черевної порожнини, включаючи ниркові та гепатоцелюлярні карциноми, можуть метастазувати шляхом просування через нижню порожню вену. Клінічні прояви та лікування серцевих метастазів залежать від анатомічних, структурних та позиційних аспектів.

В статті J.J. Maleszewski та співавт. (2022) розглянуто п'яте видання Класифікації пухлин серця Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ) 2021 року (WHO classification of tumors of the heart), згідно з Міжнародною класифікацією хвороб дев'ятого перегляду [126]. Ця класифікація представляє дану патологію в контексті топографічного кодування пухлин серця. Збережено розподіл ПС на:

**Доброякісні:** Папілярна фіброеластома;  
Міксома;  
Фіброма;  
Рабдоміома;  
Клітинна рабдоміома дорослих;  
Ліпома (ліпоматозна гіпертрофія міжпередсердної перегородки, ліпоматозна гамартома атріовентрикулярного клапана, гамартома зрілих серцевих міоцитів, мезенхімальна гамартома серця);

Гемангіома (всі різновиди гемангіоми, аналогічні четвертому виданню класифікації), та

**Злоякісні:**

Ангіосаркома;

Лейоміосаркома;

Плеоморфна саркома;

Метастатичні пухлини;

Гематолімфоїдні пухлини (дифузна великоклітинна В-клітинна лімфома, фібрин-асоційована дифузна великоклітинна В-лімфома).

Оновлення п'ятого видання – намагання зменшити надлишковість. Деякі мезенхімальні утворення грудної клітки були вилучені та розміщені в загальному розділі за темою пухлин. Таким чином, синдромні пухлини тепер обговорюються окремо в розділі про генетичні пухлинні синдроми, що включають грудну клітку. У п'ятому виданні оновлено кожен з основних категорій пухлин серця, в результаті чого деякі об'єкти об'єднано з іншими, а деякі створено заново. Злоякісні первинні новоутворення серця були предметом дедалі більших суперечок протягом останнього десятиліття. Як описано далі, сутності саркоми інтими та недиференційованої плеоморфної саркоми (UPS) були формально розділені, що відображає краще розуміння їх біології та краще відображення їхніх анатомічних місць виникнення. Саркома інтими була перенесена до розділу «Легеневий відділ грудного об'єму» та глави «Саркома інтими» Класифікації пухлин м'яких тканин і кісток ВООЗ. Хоча було описано багато сарком серця, лише деякі з них реєструються регулярно. Більшість інших рідкісних типів було переміщено до спеціального розділу «Мезенхімальні пухлини грудної клітки» або до розділу «М'які тканини». До них належать рабдоміосаркома (ембріональний і плеоморфний підтипи), остеосаркома, недиференційована ліпосаркома, злоякісна пухлина оболонки периферичного нерва та саркома Юінга. Інші зміни в класифікації відбулися з ураженням, яке раніше згадувалося як гістіоцитоїдна кардіоміопатія, яке тепер визнано переважно пухлинним станом, гамартомою провідної системи. Деякі інші гамартоматозні ураження (мезенхімальна гамартома серця та ліпоматозна гамартома атріовентрикулярних клапанів) також були додані до класифікації через їх відмінні

клінічні та патологічні прояви. Мезенхімальна серцева гамартома є нещодавно визнаною сутністю у п'ятій редакції. На відміну від вищезгаданої гамартоми зрілих серцевих міоцитів, мезенхімальна серцева гамартома складається з кардіоміоцитів і дезорганізованих зрілих елементів, властивих міокарду, включаючи жир, нерви, судинну систему, гладкі м'язи та колаген. При цих ураженнях задокументовано шлуночкові аритмії та раптову смерть.

Крім того, згідно з останньою редакцією класифікації, до метастазів неепітеліальних пухлин можуть бути включені: саркома (у тому числі і ангіосаркома), мезотеліома та лімфома.

Отже, можна зробити висновок, що класифікація ПС 2015 р., яка була змінена та доповнена згідно з останніми молекулярними, гістологічними та клінічними дослідженнями у 2021 р. (п'яте видання Класифікації, прийняте ВООЗ), визначає характер даної патології, що слугує критерієм діагностики та визначення тактики хірургічного лікування та його взаємозв'язку з подальшою хіміотерапією.

Діагностиці складних станів, обумовлених розвитком рідкісних видів ПС, а також ускладненням, які виникають у зв'язку з рідкісними ПС, їх впливом на клінічну картину у таких пацієнтів, особливостям їх діагностики та визначенню оптимальної тактики лікування присвячені подальші роботи, у тому числі й це дослідження.

### **1.3 Клінічні прояви та діагностика пухлин серця**

У дослідженні S. Tyeally та співавт. (США, Великобританія, 2020) представлено всебічний огляд епідеміології, клінічних проявів, візуалізації, діагностики та наслідків лікування при новоутвореннях серця [169]. Автори відразу декларують послідовність дій у діагностиці пухлин серця: визначення приналежності новоутворення – пухлина або тромботичні маси, або вегетації, потім визначення характеру пухлини – доброякісного або злоякісного процесу, і потім більш тонке диференціювання виду пухлин із застосуванням черезстравохідної ЕхоКГ, 3D ЕхоКГ, КТ, МРТ та ПЕТ-КТ.

Симптоми зазвичай пов'язані з розташуванням пухлини у серці. Як правило, пухлини можуть проявлятися одним із трьох способів:

1. Системні: конституційні (лихоманка, артралгії, схуднення, стомлюваність) та паранеопластичні синдроми (ПКТ).

2. Серцевий, так званий мас-ефект, що впливає на функцію міокарда або кровотік, що виникають в результаті аритмії, порушення роботи серцевих клапанів, що викликає регургітацію, або перикардіальний випіт з тампонадою або без неї (типові симптоми: задишка, дискомфорт у грудях, переднепритомний стан або непритомність).

3. Емболія: легеневий та/або системний тромбоемболічний феномен пухлини.

У діагностиці пухлини серця відіграють роль анамнез захворювання (аритмія передбачає розвиток тромбів у серці тощо). При підозрі на пухлину її етіологію часто можна визначити, розглянувши 4 фактори:

1. Вік пацієнта, оскільки рабдоміоми та фіброми є найчастішими пухлинами серця у дітей.

2. Епідеміологічна і клінічна ймовірність; наприклад, 70-річний чоловік, який недавно переніс інфаркт міокарда, швидше за все, має внутрішньосерцевий тромб.

3. Локалізація пухлини (у ЛП – швидше за все міксوما, на клапанному апараті – ПФЕ, у шлуночках серця – рабдоміоми та фіброми, на перикарді – лімфома та мезотеліома тощо).

4. Неінвазивне визначення природи тканин за допомогою кардіо-МРТ.

Мультимодальна візуалізація може допомогти визначити етіологію серцевого новоутворення. Двовимірні трансторакальні ЕхоКГ (ТТЕ) дозволяють оцінити розмір, розташування, рухливість та ураження перикарда пухлиною, цей метод має гарну просторову роздільну здатність, він корисний для розуміння гемодинамічного значення новоутворення (наприклад, вторинність обструкції судин або клапанів відносно новоутворення). ЕхоКГ також є оптимальним методом візуалізації невеликих високомобільних утворень (<1 см) або утворень, що виникають із клапанів. До обмежень ТТЕ належать погані акустичні вікна, особливо у пацієнтів з ожирінням та хронічними захворюваннями легень, а також відсутність можливості визначення характеристик тканин. Крім того, ступінь і походження утворення не можуть бути визначені за допомогою ЕхоКГ, якщо воно виникає поза стандартними зображеннями

(наприклад, у верхній порожнистій вені або нижній порожнистій вені, або гілках легеневих судин). Черезстравохідна (транsezзофагальна) ЕхоКГ (ТЕЕ) використовується при підозрі на ураження клапана, особливо у пацієнтів із новоутвореннями в передсердях або рухомими вегетаціями клапанів. Також ТЕЕ краще схарактеризувати ПС з погляду розміру, морфології, місця прикріплення, протяжності та гемодинамічних впливів. При використанні у поєднанні з тривимірною ехокардіографією в реальному часі (RT3DE), ТЕЕ забезпечує більш точну оцінку анатомічних структур, розміру та форми пухлини. Використання агентів, що підсилюють ультразвук (UEA) в ЕхоКГ оцінює перфузію міокарда, а також може використовуватися для оцінки відносної перфузії ПС, що дозволяє оцінити васкуляризацію. Деякі ЗПС через аномальну неоваскуляризацію демонструють більшу васкуляризацію (посилення), ніж прилеглий міокард. Доброякісні пухлини (міксони) часто мають погане кровопостачання і тому демонструють нижчу перфузію. Тромби без судин не перфузуються при ехокардіографії, яка підсилена UEA.

У разі підозри на ПС (зазвичай після ТТЕ) пацієнти можуть бути спрямовані на Кардіо-МРТ для подальшої діагностики. Метод серцево-судинної магнітно-резонансної томографії (Кардіо-МРТ або CMR) забезпечує повну мультипланарну та неінвазивну оцінку пухлини та її потенційного поширення на камери серця та перикарда. Кардіо-МРТ також надає інформацію про екстракардіальні структури та навколишню анатомію, що часто виявляється корисним при плануванні хірургічного втручання. Характеристики, які можна оцінити за допомогою Кардіо-МРТ, включають морфологію, розміри, розташування, протяжність, однорідність, наявність інфільтрації в навколишніх тканинах та характеристики сигналів, які можуть допомогти з гістопатологічною характеристикою (жирова інфільтрація, некроз, крововилив, кальцифікація, васкуляризація тощо). Кардіо-МРТ у порівнянні з ЕхоКГ має нижчу тимчасову роздільну здатність і зазвичай не використовується для оцінки клапанної вегетації. Зважаючи на тривалість дослідження (від 30 хвилин до 1 години), обмежена доступність порівняно з ЕхоКГ, неможливість проведення у

гемодинамічно нестабільних пацієнтів (протипоказання – клаустрофобія та водії ритму старшого покоління).

Комп'ютерна томографія серця (КТ) стає дедалі ширшим методом діагностики з метою оцінки ПС. Маючи високу ізотропну просторову і тимчасову роздільну здатність, можливості багатоплощинної реконструкції зображень і малий час дослідження, КТ є альтернативою Кардіо-МРТ. Електрокардіографічна синхронізація зводить до мінімуму артефакти, пов'язані з рухом, і дозволяє точніше визначати межі ураження та співвідношення з тканинними площинами. КТ оптимальна для оцінки кальцинованих утворень, загальної оцінки тканини грудної клітки та відповідних судинних структур, а також виключення ІХС або утворень, що спричиняють обструкцію коронарних артерій. КТ серця визначає стадії пухлини (здатність виявляти метастази при ЗПС). До недоліків КТ належать променеве навантаження, ризик контрастно-індукованої нефропатії та обмежена діагностика м'яких тканин.

Позитронно-емісійна томографія (ПЕТ) пропонує точну оцінку метаболічної активності пухлин із використанням фтордезоксиглюкози ( $^{18}\text{F}$ -FDG або ФДГ). ФДГ-ПЕТ є корисною у визначенні стадії ЗПС, і навіть виявленні потенційного ураження міокарда та перикарда. ПЕТ корисна для оптимізації місця біопсії. ФДГ-ПЕТ має чутливість до 100% та специфічність 92% для диференціації ЗПС порівняно з доброякісними ПС (ступінь поглинання ФДГ для диференціації доброякісних та ЗПС).

*Ангіосаркоми* являють собою високоагресивні пухлини, що складаються з судинних каналів неправильної форми, вистелених анапластичних епітеліальних клітин з великими ділянками некрозу і крововиливу. Переважно вражають чоловіків, пік захворюваності – на четверте десятиліття життя, мають локалізацію в ПП у 75% випадків, інфільтрують у перикард, трикуспідальний клапан, ПШ та ПКА. Метастази розвиваються у 47-89% пацієнтів, найчастіше у легені, але також у кістки, товсту кишку та мозок. Пацієнти зазвичай звертаються з симптомами правошлуночкової недостатності, задишки через гемоперикард і серцебиття, вторинного до надшлуночкових аритмій. На Кардіо-МРТ вони виглядають як ізоінтенсивні ураження з множинними вузловими ділянками, що мають вигляд «цвітної капусти».

Наявність інвазії в перикард часто має вигляд «сонячних променів» вздовж виступаючої судинної мережі пухлини. При серцевих ангіосаркомах середня виживаність без хірургії становить  $3,8 \pm 2,5$  місяця. Неоад'ювантна хіміотерапія в поєднанні з хірургічним втручанням може дати деяку перевагу у виживанні, стандартизованих алгоритмів лікування не існує.

*Лейоміосаркоми* включають від 8% до 9% всіх серцевих сарком і є дуже агресивними, частіше локалізуються в задній частині ЛП і представлені у вигляді сидячих мас, які можуть мати слизовий вигляд. Пухлини, що інфільтрують міокард, часто пов'язані з аритміями, ознаками венозного та внутрішньоаортального тромбозу. На КТ серця лейоміосаркоми виглядають як нерегулярні дольчасті утворення з низькою атенуацією та випотом у перикард, вражають мітральний клапан та легеневі вени і виявляються як дефект наповнення, може спостерігатися дистрофічний кальциноз. Середня тривалість життя без лікування становить 6 місяців з моменту встановлення діагнозу. Хірургічна резекція адекватно полегшує симптоми і пропонує паліативне лікування з виживанням від 10 до 18 місяців.

*Рабдоміосаркоми* – це злоякісні пухлини поперечносмугастого м'яза, які становлять від 4% до 7% серцевих сарком. Виникають, зазвичай, у дітей до п'яти років та в молодих дорослих віком 15-20 років. Ці пухлини проявляються симптомами, пов'язаними з інвазією або обструкцією серця, і лікуються за допомогою комбінації хірургічного втручання, хіміотерапії та променевої терапії. Прогноз несприятливий. Ці пухлини виникають з міокарда, мають тенденцію до ураження клапанів, часто бувають об'ємними та інвазивними, діаметром більше ніж 10 см і, зазвичай, належать до ембріонального типу з рабдоміобластами.

Оскільки швидкість прогресування до появи клінічної картини висока, рабдоміосаркоми важко піддаються лікуванню і часто призводять до швидкої смерті. У 46% пацієнтів спостерігається метастазування, важливим компонентом комбінованого підходу до лікування є системна хіміотерапія. Вінкристин, дактиноміцин та циклофосфамід є стандартною схемою лікування рабдоміосаркоми. Променева терапія застосовується для досягнення місцевого контролю у пацієнтів із залишковими мікроскопічними або макроскопічними захворюваннями після

хірургічного втручання та хімієтерапії. Пацієнти з первинною рабдоміосаркомою серця живуть менше ніж 1 рік.

*Остеосаркоми* складають від 3% до 9% всіх серцевих сарком, переважно у ЛП, та проявляються аритмією та симптомами серцевої недостатності. Цю пухлину найкраще видно на КТ у вигляді низькоаттенуєваних мас зі щільною мінералізацією. Вони дуже інвазивні й часто проникають у прилеглий міокард, що призводить до аритмії та порушення функції шлуночків. Вони часто можуть проникати у перикард, викликаючи випіт у перикард. Остеосаркоми мають щільний кальциноз, утворюють кам'яні маси або можуть мати мінімальний кальциноз на ранніх стадіях. Повна резекція в більшості випадків неможлива (зловісний прогноз). Розташування в ЛП, відсутність некрозу та повне хірургічне видалення покращують показники виживання.

*Недиференційовані саркоми* не мають специфічної гістологічної картини, є інвазивними та часто виявляються у ЛП, зазвичай інвазивні з характерним дифузним ураженням стінок, спостерігається застій у легенях. Це надзвичайно агресивна форма ЗПС. Саркоми без специфічних гістологічних структур, ультраструктурних особливостей або специфічних імуногістохімічних даних вважаються недиференційованими та становлять менше ніж 24% сарком. Недиференційована плеоморфна саркома високого ступеня злякисності (раніше звана плеїоморфною злякисною фіброзною гістіоцитомою) має однакову реєстрацію у чоловіків та жінок. На відміну від ангіосарком, які зазвичай виявляються в ПП, недиференційовані саркоми мають схильність до ЛП (81%). Хірургічна операція та паліативна хімієтерапія є основою лікування.

Первинні *серцеві лімфоми* – це в основному агресивні В-клітинні лімфоми, які частіше виникають у осіб з ослабленим імунітетом. Лікування проводиться хімієтерапією та імунотерапією. Первинні серцеві лімфоми у імунокомпетентних пацієнтів є рідкісними ЗПС, що становлять 1,3% ПС, тоді як серцеві метастази з екстракардіальних форм лімфоми трапляються набагато частіше (приблизно 25% пацієнтів з лімфоною мають ураження серця). Майже всі первинні серцеві лімфоми є агресивними В-клітинними лімфомами, зі зростаючою частотою вторинних

лімфопрولیферативних розладів, пов'язаних з вірусом Епштейна-Барра, у пацієнтів зі СНІДом та у пацієнтів, яким було проведено трансплантацію. Середній вік – 63 роки. Найчастіше вони вражають ПП, нерідко виникають багатокамерні ураження. Симптоми первинної лімфоми: порушення серцевого ритму, включаючи блокаду серця, непритомність або навіть рестриктивна кардіоміопатія. Також поширені конституційні скарги (лихоманка, озноб, піт і втрата ваги), біль у грудях та задишка. Приблизно у 20% пацієнтів може розвинути гостра серцева недостатність до появи інших симптомів. На ЕхоКГ ці пухлини можуть виглядати як гомогенні, інфільтруючі маси, які призводять до потовщення стінок, або як вузликові утворення, що проникають в камери серця, з переважанням правих камер серця (особливо ПП). Також може бути уражена атріовентрикулярна борозна, що охоплює праву коронарну артерію, а також перикард з випотом або оболонкою. КТ серця може показати велике осередкове утворення, дифузну інфільтрацію м'яких тканин або множинні вузлики з неоднорідним посиленням. Також може бути присутня лімфаденопатія середостіння. ПЕТ з 18F-FDG показує інтенсивність поглинання 18F-FDG, яка прямо пропорційна до ступеня злякисності ураження. ПЕТ з 18F-ФДГ також виконується після завершення хімієтерапії для оцінки остаточної відповіді на лікування. Діагноз можна підтвердити за допомогою аналізу випоту в перикарді, біопсії ендоміокарда або хірургічного матеріалу. Лікування, в основному, полягає в хімієтерапії на основі антрациклінів та моноклональних анти-CD20 антитілах ритуксимабу. Загальна відповідь на хімієтерапію становить від 79% до 87%. Мультиmodalьне лікування може включати трансплантацію аутологічних стовбурових клітин. Більше ніж 60% пацієнтів помирають протягом двох місяців після встановлення діагнозу. Предикторами найгіршого результату є імунний статус, ураження ЛШ, наявність екстракардіального захворювання та аритмія.

*Мезотеліома* спостерігається рідко, проявляється випотом у перикард із тампонадою або без неї. Це дуже агресивне захворювання, що часто лікується тільки паліативно. Мезотеліоми виникають із шару мезотеліальних клітин перикарда. Передбачається зв'язок з впливом азбесту, але причинно-наслідковий зв'язок становить менше ніж 2% усіх мезотеліом. За визначенням, залучення плеври в процес

повинно бути відсутнім, або більша частина пухлини повинна знаходитися в перикардіальному просторі. Переважають пацієнти чоловічої статі, частіше у віці 50-70 років. Клінічні симптоми та ознаки тісно пов'язані зі збільшенням пухлини і, отже, можуть включати біль у грудях, задишку, системні симптоми (наприклад, втрату ваги, лихоманку та нічну пітливість) та аритмії, а також набряк обличчя або нижніх кінцівок. ЕхоКГ зазвичай виявляє випіт у перикард та пухлину, що покриває серце; дискретну масу може бути не видно. Для встановлення діагнозу необхідне мікроскопічне дослідження. Цитологічний зразок може бути отриманий за допомогою перикардіоцентезу, тканину пухлини можна отримати за допомогою відкритої біопсії, перикардектомії або резекції маси пухлини. Гістологічно мезотеліоми можуть бути епітеліальними, саркоматозними або двофазними. Первинна мезотеліома перикарда – це дуже агресивне захворювання з незмінно негативним прогнозом через пізній прояв, діагностичну невизначеність, складність повної резекції та погану відповідь на терапію. Середнє виживання після постановки діагнозу у пацієнтів з мезотеліомою перикарда становить 6 місяців. Паліативне хірургічне втручання та перикардектомія найчастіше використовуються як метод для зняття звуження, тоді як створення перикардіального вікна може бути корисним для лікування інстиляційної хімієтерапії.

*Вторинні пухлини серця*, або кардіальні метастази, реєструються у 20-40 разів частіше, ніж ППС. За результатами розтину онкологічних пацієнтів видно, що майже у 12% хворих пухлина метастазувала до серця або перикарда, залишаючись без клінічних проявів. Злоякісні пухлини досягають серця одним із чотирьох шляхів, включаючи гематогенний, лімфатичний, трансвенозний або пряму інвазію. Крім того, метастатичний шлях значною мірою визначає тканину-мішень (пухлини, які поширюються через лімфатичні судини, часто метастазують у перикард або епікард).

Ураження серця слід підозрювати чи шукати у будь-якого пацієнта з відомим злоякісним новоутворенням, у якого з'являються нові серцево-судинні симптоми. Ураження перикарда може викликати перикардіальний випіт та тампонаду. Метастази в міокарді можуть призводити до порушень провідності, що спричиняють аритмії, які можуть бути резистентними до стандартних антиаритмічних препаратів.

Наявність серцевих метастазів за даними Кардіо-МРТ, навіть якщо вони ізольовані, дає аналогічний прогноз раку IV стадії. Візуалізація ФДГ-ПЕТ/КТ зазвичай використовується для оцінки метастатичних уражень. У більшості екстракардіальних тканин вдається знайти осередок, активний щодо ФДГ. При метастазах у серці це завдання ускладнюється, оскільки міокард через свою високу метаболічну активність демонструє поглинання ФДГ (FDG) аналогічно до пухлини. Лікування індивідуалізоване та спрямоване на первинну пухлину. Резекція зазвичай показана: 1) пацієнтам із внутрішньопорожнинними метастазами, які призводять до значних гемодинамічних ускладнень, що прогресують до серцевої декомпенсації; або 2) пацієнтам із солітарною хворобою серця, коли первинна пухлина перебуває під контролем та очікується гарний прогноз. Мультиmodalна візуалізація створює можливість точніше розрізняти серцеві новоутворення, ймовірну етіологію, спланувати подальші діагностичні дослідження і направити на лікування, чи то хіміотерапевтичне, хірургічне, чи то інше.

Діагностиці ПС присвячена і робота А.М. Saad та співавт. (2017) [157]. Автори дійшли висновку, що більшість ангіосарком походить з правого передсердя та може викликати обструкцію клапана, геморагічну тампонаду перикарда або правосторонню серцеву недостатність. Цей підтип зазвичай рано викликає великі метастази (особливо в легені), тому оперативне втручання утруднено. Після сарком серцеві лімфоми посідають друге місце серед первинних злоякісних новоутворень серця. На жаль, ці пухлини здебільшого мають безсимптомний перебіг, їх звичайний прояв – тяжка серцева недостатність. Ці пухлини найчастіше виявляються у пацієнтів з ослабленим імунітетом, наприклад, з трансплантатами або набутим синдромом імунодефіциту (СНІД).

У своїй публікації А. Hoffmeier та співавт. (2014) представили методи хірургічного лікування та віддалені результати у 181 пацієнта при ПС (ДПС – 77%, ЗПС – 14%, метастази у серці – 9%), у яких переважно спостерігалися неспецифічні симптоми залежно від локалізації пухлини та ступеня інфільтрації у сусідні тканини (що могло призводити до порушень, часом фатальних, ритму) [92]. Діагноз ґрунтувався на анамнезі, ЕхоКГ, КТ та МРТ, а також ПЕТ-КТ для диференційної

діагностики ЗПС, біопсії для діагностики лімфом та подальшої хімієтерапії та радіотерапії.

R. Bussani та співавт. (2007) дійшли висновку, що клінічні прояви серцевих метастазів дуже різні та залежать від найбільш ураженої ділянки серця [61]. Найчастіше перебіг їх безсимптомний, випіт у перикард може бути єдиним проявом нерозпізаного метастатичного раку. Метастази в серці можуть мати безліч морфологічних аспектів залежно від типу пухлини, локалізації, здатності розповсюдження та способу проникнення в серце. Поширення на епікард може відбуватися не тільки лімфатичним (мультифокальним або дифузним) шляхом, а й через кровотік. У другому випадку картина може бути мікрофокальною через поширення пухлини в колонізованих інтрамуральних областях міокарда. Метастази в перикарді можуть проявлятися осередковою, дифузною або масивною інфільтрацією з фібринозним, метанеопластичним крововиливом або без нього.

Неопластична інвазія лімфоми має тенденцію заміщати тканину міокарда, при цьому серце широко інфільтрується гомогенізованою біло-сірою тканиною, що має типовий вид «риб'ячого м'яса». Незважаючи на значну втрату скорочувальної здатності міокарда, серцеві симптоми можуть бути відсутніми або бути неспецифічними. Серце, ймовірно, частіше вражається у разі неходжкінських лімфом (78,3%), тоді як перикард частіше інфільтрується у пацієнтів із лімфомою Ходжкіна (66,7%). Імуногістохімічні маркери є важливим інструментом у діагностиці поширення сарком (негативний кератин та позитивний кератин як специфічні маркери мезенхімальних пухлин).

Для аналізу діагностики доброякісних ПС у роботі S. Mkalaluh та співавт. (2017) розглядається 11 випадків діагностики та лікування папілярної фіброеластоми (ПФЕ), де згадується, що 10% неміксомних доброякісних пухлин серця становлять саме ці новоутворення [132]. Перебіг таких пухлин може супроводжуватися задишкою, болями в ділянці серця, серцебиттям та набряками, а також повторними ішемічними атаками та підвищенням температури. Важливо, що ПФЕ можуть бути й злоякісними новоутвореннями несерцевої локалізації. Автори вказують, що доброякісна ПФЕ серця може призвести до раптової смерті пацієнта, що описано в дослідженні

Campbell (1935) при локалізації ПФЕ на аортальному клапані. Враховуючи переважну локалізацію ПФЕ на клапанах серця, тромбоемболія церебральних артерій, поряд із руйнуванням серцевих клапанів, може ускладнювати клінічний перебіг захворювання та призводити до фатального результату. Дана патологія може імітувати інфекційний ендокардит, кальциноз клапанів серця, тому є вкрай необхідним своєчасне проведення диференційної діагностики з тромбами, вегетаціями та іншими пухлинами серця. Точна діагностика серцевих ПФЕ здійснюється за допомогою ЕхоКГ, доповнена КТ та МРТ. Хірургічне видалення серцевих ПФЕ необхідно асоціювати з високою ймовірністю тромбоемболічних ускладнень.

Стаття І. Burazor та співавт. (2014) присвячена первинним злоякісним новоутворенням серця та перикарда, які трапляються рідко [58].

З усім тим, первинне злоякісне новоутворення може мати руйнівні наслідки для пацієнтів. Злоякісні новоутворення можуть виявлятися симптомами, нехарактерними для серцевої патології, а також неспецифічними симптомами новоутворення, які присутні у третини пацієнтів. Найчастіше спостерігається задишка, може бути біль у грудях, непритомність та кровохаркання. Загальні симптоми пухлинного захворювання включають пропасницю, нездужання, втрату ваги, що може імітувати інфекційне захворювання. Можуть спостерігатися озноб, нічна пітливість, артралгія та анемія як прояв неопластичного процесу. Крім того, при метастазах у віддалені органи (легені, середостіння, хребет, мозок, щитоподібна залоза, кістки та інші органи) спектр ознак та симптомів може бути ще ширшим. Лабораторні дані проявляються лейкоцитозом, підвищеною швидкістю осідання еритроцитів, наявністю гемолітичної анемії, тромбоцитопенії та підвищеним рівнем С-реактивного білка, інтерлейкіну-6 та інших системних запальних маркерів, які можуть спричинити утруднення та затримку постановки діагнозу. Можуть існувати кілька механізмів, що впливають на функцію серця й викликають ліву або правосторонню серцеву недостатність. Крім того, вони можуть спричиняти обструкцію або емболію коронарних артерій, аритмію, тампонаду перикарда внаслідок випоту або кровотечі, обструкцію клапанних отворів. Ці явища частіше пов'язують із раптовою смертю пацієнтів із ПС. Підхід до мультимодальної

візуалізації зазвичай потрібний для встановлення остаточного діагнозу. Незважаючи на вдосконалені методи діагностики, клінічні прояви первинних злоякісних новоутворень серця і перикарда настільки різноманітні, що їх виявлення все ще може відбуватися як сюрприз під час операції або розтину. Клінічний перебіг кардіальних сарком може бути рефрактерним до терапії, що проводиться, внаслідок міокардіальної інвазії. Найпоширеніша – ангіосаркома, може складати до 45% від інших сарком серця, співвідношення жінок до чоловіків становить 2:1. У 80% випадків ангіосаркоми виростають в правому передсерді, джерелом служить ендотелій судин. Вони також можуть виникнути на епікардіальній поверхні серця і проникають в перикардіальний простір. У хворих виникають прояви правосторонньої серцевої недостатності та/або захворювання перикарда через перикардіальний випіт, який може призвести до тампонади. На момент постановки діагнозу у більшості пацієнтів є метастази (від 47% до 89%), найчастіше в легені, печінку, мозок та кістки. При імуногістохімічному дослідженні може визначатися фактор VIII, фактор фон Віллебранда та CD31.

*Лімфома* становить від 1% до 2% первинних злоякісних новоутворень. Вік пацієнтів від 18 до 77 років, без особливих відмінностей у захворюваності серед чоловіків і жінок. Однією з причин захворюваності на лімфоми є імунодефіцитні захворювання. У літературі відзначається зв'язок з синдромом набутого імунодефіциту (СНІД) і трансплантації (наприклад, трансплантація серця). У 20% пацієнтів з неходжкінською лімфомою (НХЛ) при розтині було виявлено ознаки серцевої лімфоми. Типова НХЛ залучає серце та перикард, без екстракардіальних уражень. Праве передсердя і правий шлуночок – це ті області, де найчастіше розташовуються вищезазначені пухлини. Вчені виділяють декілька типів неходжкінських лімфом, які пов'язані з їхнім походженням: В-лімфоцитарні НХЛ (80%), рідше – Т-клітинні лімфоми, дрібноклітинна лімфома та лімфома Беркітта. Симптоми: тампонада, фібриляція передсердь, симптоми правошлуночкової недостатності та синдром верхньої порожнистої вени. ЕхоКГ демонструє гіпоехогенні утворення міокарда в правому передсерді або шлуночку з асоційованим перикардіальним випотом. На МРТ серця чутливість виявлення серцевої лімфоми

найвища через чудове контрастування м'яких тканин. Діагноз підтверджується цитологічним дослідженням серозної рідини з перикарда або плеврального випоту чи біопсії перикарда.

Робота Shi-Min Yuan та співавт. (2017) присвячена нестандартним аспектам серцевих міксом (СМ), які проявляються нехарактерною клінічною картиною, обумовленою незвичайною локалізацією СМ та наявністю супутніх захворювань у особливих груп пацієнтів [162]. Це може призвести до пізньої діагностики, неправильних обстежень та подальшого несвоєчасного лікування, що врешті рещт призведе до поганого прогнозу. Класична тріада симптомів: обструктивні, емболічні та конституційні – є частим проявом СМ. Але міксоми лівого та правого передсердя з погляду системних тромбоемболічних ускладнень мають і відмінності. У пацієнтів з лівосторонньою міксомою зазвичай розвиваються ознаки та симптоми, пов'язані з обструкцією або регургітацією мітрального клапана, лівосторонньою серцевою недостатністю та вторинною легеневою гіпертензією. Серцево-судинні прояви правобічної міксоми – це тристулковий стеноз і серцева недостатність. Як лівостороння, так і правостороння СМ проникають у міокард і викликають серцеві аритмії. Через високий систолічний тиск і локалізацію міксоми лівого передсердя були високоасоційовані з підвищеним ризиком системної емболізації, особливо в центральній нервовій системі. Цереброваскулярне ускладнення, таке як неврологічний дефіцит або порушення чутливості, як початковий симптом може викликати ранню підозру на СМ. Разом з тим висока частота помилково-негативних результатів комп'ютерної томографії черепа в ранньому періоді інсульту може негативно вплинути на ранню діагностику походження СМ. Автори вказують, що СМ – рідкісне захворювання, що викликає лихоманку невідомого походження. Аналіз літератури на цю тему (58 статей) показав, що температура пацієнтів під час шпиталізації склала  $38,8 \pm 0,7^\circ\text{C}$ . Тривалість пропасниці в середньому 2 місяці. Лабораторні дослідження можуть виявити лейкоцитоз, тромбоцитоз або тромбоцитопенію, анемію та підвищену швидкість осідання еритроцитів та рівня С-реактивного білка. В умовах цього часу від початку лихоманки до встановлення діагнозу міксоми серця в середньому 3,2 місяця, а від моменту появи клінічних

проявів до постановки діагнозу в середньому 0,33 місяця. Помилковий діагноз був поставлений 19,4% (12/62) пацієнтів, 14,5% з яких інфіковані СМ. Неодноразові пропущені діагнози лихоманки невідомого походження у пацієнтів із СМ призводили до таких ускладнень, як мікотична аневризма середньої мозкової артерії, що потребує трепанації черепа, периферичні емболії та, зрештою, смерть. Через 2-7 днів після видалення СМ температура знижувалася. В результаті у 88,9% пацієнтів було виконано резекцію міксоми серця, і всі вони вижили.

Лихоманка була найчастішим симптомом, що становить 97,3% всіх випадків, а конституційні симптоми траплялися частіше, ніж обструктивні чи неврологічні. Тривалість пропасниці перед шпиталізацією становила  $1,6 \pm 1,7$  місяця. У пацієнтів із міксоною серця спостерігалася лихоманка невідомого походження у 14,5% (9/62) випадків. Застосовувалась перед- та післяопераційна антимікробна терапія (ванкоміцин, пеніцилін та ампіцилін).

СМ рідко спричиняє гострий інфаркт міокарда. У більшості пацієнтів був гострий початок симптомів, при цьому біль у грудях був переважним симптомом у 75,6% випадків. Інфаркт міокарда, пов'язаний із серцевою міксоною, відрізнявся від атеросклеротичного інфаркту міокарда трьома проявами: 1) нормальні коронарні артерії були підтверджені коронарною ангіограмою майже у половини пацієнтів; 2) ураженими коронарними артеріями були в основному огинаюча артерія (38,1%) і права коронарна артерія (28,6%), за винятком самої лівої передньої низхідної коронарної артерії; отже, гіпокінетична/акінетична стінка шлуночка була переважно нижньою стінкою; і 3) молодший вік пацієнтів. Неоваскуляризація СМ мала місце у двох третин пацієнтів, які перенесли коронарну ангіограму. Раптова смерть настала у 4,2% пацієнтів, які тому не могли зазнати хірургічного лікування. Хірургічна резекція міксоми була виконана 95,7% пацієнтів, у 35,4% з них також було проведено консервативну (тромболітичну та/або коагулянтну) терапію уражень коронарних артерій, пов'язаних з міксоною. Пацієнтам із гострим початком було рекомендовано лікування тромболітиками через ризик периферичної емболії. Терміни хірургічної резекції СМ у пацієнтів з подвійною антитромбоцитарною терапією можуть відповідати рекомендаціям з аортокоронарного шунтування: приймання аспірину

було продовжено під час операції, а клопідогрель був скасований за 5 діб до операції і був відновлений, можливо, після операції. Прогностичний аналіз показав, що безпідійне виживання становило 88,4%, виживання з обмеженими можливостями – 7,0%, а рівень смертності – 4,2%.

Емболічний інсульт кардіоміксомного походження спостерігався у 9–22% випадків СМ ЛП. 56,7% пацієнтів звернулися по допомогу протягом 24 годин, тоді як в інших пацієнтів відстрочене звернення коливалося від 3 днів до 2 років після початку захворювання. Кількість помилково-негативних результатів КТ значно вище, ніж у МРТ, для ілюстрації інсульту, викликаного міксомом. Хоча радикальною терапією є відкрита резекція пухлини серця, немає чітких рекомендацій щодо ведення пацієнтів у період від інфаркту мозку до операції. Проте смертність пацієнтів була б значно знижена, якби операцію на серці можна було відкласти більш ніж на 4 тижні після емболічного інсульту.

Сімейна СМ – це рідкісний синдром, який припадає приблизно на  $\leq 10\%$  всіх СМ. Міксомний синдром або синдром Карнея також включає екстракардіальні міксони грудей або шкіри, плямисту пігментацію та гіперактивність ендокринної системи. Пацієнти з синдромом Карнея часто молодого віку (20 років) і СМ, зазвичай множинні та рецидивні, включають більше однієї камери серця та незвичайні місця. Сімейні СМ передаються за аутосомно-домінантним типом, за своєю природою дуже агресивні з більшим виробленням інтерлейкіну-6, незважаючи на їх невеликий розмір.

СМ при вагітності траплялася рідко. У 20% вагітних пацієнток не було симптомів, емболічні події розвивалися у 29% вагітних із СМ, що, ймовірно, було пов'язано з відстроченою резекцією міксони. Дослідження хірургічної резекції СМ не виявили будь-яких відмінностей до або після пологів або одночасного виконання одноетапної операції на серці.

Серцеві міксони плода – вкрай рідкісні ураження. Автори декларують, що на момент дослідження по всьому світу був зареєстрований лише 31 випадок міксони серця плода. Вони можуть бути діагностовані за допомогою ЕхоКГ плода на ранній стадії (18-тижневий гестаційний вік). Більшість випадків виявлено пренатальним

скринінговим ехокардіографічним дослідженням. Лише у кількох випадках спостерігалися випіт у перикард, обструкція шлуночкового припливу чи артемія, тоді як у більшості випадків симптоми залишалися безсимптомними. Безсимптомні випадки з маленькою та нерухою серцевою міксою можуть вимагати ретельного спостереження, а симптоматичні випадки з великими пухлинами, ознаками обструкції кровотоку та емболічними можливостями слід лікувати хірургічним шляхом під час вагітності.

СМ може виникнути у будь-якій з 4-х камер серця. Більшість кардіальних міксом виникає у лівому передсерді, що становить 75% випадків. Близько 15–20% кардіальних міксом локалізуються в правому передсерді, і тільки 3–4% виявляються у лівому шлуночку та 3–4% – у правому. Понад те, клапанні міксоми спостерігаються набагато рідше. Мітральні міксоми є найчастішими міксомами клапанів серця. Міксоми тристулкового клапана трапляються рідше, а ще рідше – міксоми аортального клапана. Іноді повідомлялося про міксоми клапана легеневої артерії та міксому легеневої артерії.

Залозисті кардіальні міксоми спостерігаються рідко і становлять лише 5% кардіальних міксом. Залозиста міксосома серця складається з добре сформованих залозистих структур та типових тканин міксом. На відміну від ділянок залоз у клітинах карциноми, ядерна атипія та мітоз рідко спостерігаються у клітинах залозистої міксом.

Вторинні дегенеративні зміни: некроз та кальцифікація СМ становить 8% та 10–20% випадків відповідно. Прогресування некрозу та кальцифікації пухлини взаємно посилюється, особливо під час переривання кровопостачання міксомою серця.

Паранеопластичні ефекти СМ: васкуліт, гематологічні зміни, конституційні симптоми та деякі системні розлади, лихоманка невідомого походження. Ці паранеопластичні ефекти серцевої міксомою можуть бути пов'язані з секретованими пухлиною цитокінами, включаючи інтерлейкіни, фактор росту ендотелію судин, основний фактор росту фібробластів та хемотаксичний білок-1 моноцитів, що беруть участь у прогресуванні пухлини, рецидиві та віддалених метастазах. Віддалені метастази серцевої міксомою були виявлені в головному мозку, легенях, кістках і

м'яких тканинах або до встановлення діагнозу, або через кілька років після хірургічної резекції первинної серцевої міксоми. Взаємозв'язок між пухлиною і конституційними симптомами, ймовірно, визначається інтерлейкінами (інтерлейкіном-4, -6 і -12p70), що синтезуються і секретуються самою пухлиною. Інтерлейкін-6 діє як прозапальний цитокін та протизапальний міокін, будучи основною речовиною у гострій фазі відповіді, втручаючись у патофізіологічні процеси лихоманки, лейкоцитозу, активації комплементу та реакції згортання крові. Щобільше, імуногістохімічно 74% кардіальних міксом експресували інтерлейкін-6, а 17% показали аномальний вміст дезоксирибонуклеїнової кислоти.

СМ найчастіше виникають із ЛП на краю овальної ямки, зазвичай мають регулярний вигляд, з дуже невеликими шансами на плеоморфні ядра або атипову мітозу, навіть у залозистих кардіальних міксомах.

*Папілярні фіброеластоди* серця та внутрішньосерцевий тромб часто мають зв'язок з клапанами. Кавернозні гемангіоми є ізоінтенсивними утвореннями на магнітно-резонансній томографії. Однак злоякісні пухлини серця, найчастіше серцеві рабдоміосаркоми, ангіосаркоми, міксосаркоми та злоякісні фіброзні гістіоцитоди, при ЕхоКГ-дослідженні нагадують міксому; що ускладнює диференційний діагноз. Злоякісні пухлини демонструють швидке прогресування новоутворення, схильність до віддалених метастазів, часто спостерігаються диференціювання клітин, атипові мітози та плеоморфні ядра. Поширеність некрозу пухлин дуже висока. Найчастіше ЗПС позитивно реагують на білки проміжних філаментів, міогенні та ендотеліальні маркери, які складають основні відмінності від доброякісних пухлин серця. Хірургічна резекція пухлини з хіміотерапією є кращою стратегією лікування злоякісних пухлин. Зважаючи на можливість злоякісного перебігу новоутворення всім пацієнтам необхідна своєчасна хірургічна резекція без протипоказань при постановці діагнозу. Торакоскопічні втручання (мінімально інвазивні) є альтернативою традиційній хірургічній техніці на відкритому серці при резекції міксоми [178].

В роботі К. J. Grubb та співавт. (2018) вказується, що симптоми обструкції кровотоку виникають у 54–95% пацієнтів при клапанному ураженні пухлинним

процесом – так званий «кульовий» механізм [87]. Пухлини мітрального клапана найчастіше виявляються симптомами емболізації. Вищий ризик емболізації пов'язаний із рухом стулок клапана та високим тиском у лівому шлуночку. Це може пояснити, чому пацієнти звертаються у молодшому віці й мають мало конституційних симптомів, оскільки навіть невеликі пухлини можуть ініціювати емболічні ускладнення. При імуногістологічному дослідженні СМ дифузно експресують віментин з осередковою експресією CD34, CD68 та SMA. Хоча міксома мітрального клапана є рідкісним клінічним захворюванням, такий ймовірний діагноз слід розглядати у всіх молодих пацієнтів із симптомами інсульту.

Робота Т. Ф. Cianciulli та співавт. (2019) розглядає 20-річний досвід лікування міксом, з яких 88,7% (n=47) були рухомими, більш ніж половина виходили за площину клапана (58,5%, n=31), тридцять пухлин (58,5%) мали обструкцію мітрального або трикуспідального клапана [69]. Легка або помірна мітральна регургітація була виявлена у 44% (19 з 43) СМ ЛП, тоді як легка тристулкова регургітація була виявлена в 40% (4 з 10) правосторонніх міксом. Серцево-судинні симптоми були пов'язані з великими міксомами (77% проти 23%) та обструктивними міксомами (65% проти 35%). Усі пацієнти з конституціональними симптомами мали пухлини розміром понад 4 см, і більшість з них були обструктивними (86% проти 14%). Пацієнти, у яких пухлина була випадковою ехокардіографічною знахідкою, мали міксоми меншого розміру (77,8% проти 22,2%). Згідно з ЕхоКГ, 67,9% (n=36) пухлин мали гладку поверхню, а решта 17 (32,1%) – ворсинчасту поверхню. У пацієнтів з емболічними проявами (100% пухлин мали ворсинчасту поверхню) ніяких відмінностей у розмірі пухлин не спостерігалось. У клініці СМ задишка була найчастішою скаргою, про що свідчить високий відсоток пацієнтів із клінічними ознаками серцевої недостатності. На ЕхоКГ спостерігалися: більший діаметр пухлини, більша обструкція клапана та легенева гіпертензія. Конституційні симптоми мали 25% пацієнтів, переважно у великих пухлинах, розташованих у ЛП. Вони можуть бути пов'язані з емболізацією (набряк обличчя, міалгія, артралгія та нічне кровохаркання), виробленням еритропоєтину (еритроцитоз), механічним руйнуванням клітин через аномальний кровотік через поверхню пухлини

(тромбоцитопенія, гемолітична анемія, особливо пов'язана з кальцифікацією), або аутокринною продукцією цитокінів, таких як ІЛ6 та ІЛ8 (запальні та аутоімунні реакції), що супроводжується активацією каскаду комплементу циркулюючими комплексами антитіло-пухлина-антиген. У цьому дослідженні у 76,5% ворсинчастих міксом спостерігалися епізоди емболії, тоді як у пацієнтів з міксомами з гладкою поверхнею не було жодних емболічних подій, але не було відмінностей у розмірі пухлини.

В роботі «Пухлини серця» (Г.В. Книшов, Р.М. Вітовський, 2005) зазначено, що у хворих з СМ емболічний синдром було зареєстровано у 17 (4,4%) випадках [36]. Відзначалися наступні конституційні симптоми: загальна слабкість, швидка стомлюваність та нездужання – у 244 (62,7%) осіб, артралгія та міалгія – у 124 (31,9%), зниження маси тіла – у 152 (39,1%), субфебрилітет – у 221 (56,8%) пацієнта. Із загальної кількості пацієнтів із СМ ЛП (n=308) у 78 (25,3%) візуалізувалося новоутворення гомогенного характеру з чіткими рівними краями, утвореними капсулою пухлини, у решти 230 (74,7%) хворих – у вигляді неоднорідного утворення пористого характеру з нерівними контурами, що змінюються у процесі руху. У 21 (6,8%) випадку спостерігалися вкраплення кальцію в СМ. Патологія клапанного апарату у поєднанні із СМ відзначена у 14 (3,6%) хворих. У 9 (2,4%) пацієнтів був уражений мітральний клапан і у 5 (1,3%) – трикуспідальний. Серед них механічне пошкодження клапанних структур міксоною мали 7 (1,8%) пацієнтів. Залучення клапанного апарату до пухлинного процесу спостерігалось у 3 (0,8%) осіб. У пацієнтів з ПС визначалися онкофетальні антигени (пухлинні маркери). У всіх хворих зі злоякісними пухлинами серця більше ніж у 10 разів був підвищений рівень РЕА і склав  $830,00 \pm 0,01$  нг/мл при  $10,0 \pm 0,4$  нг/мл у контрольній групі та  $64,1 \pm 0,6$  нг/мл у групі з СМ, що характерно для злоякісного деструктивного пухлинного процесу. У хворих із СМ виявлено порушення показників клітинної та гуморальної імунної відповіді з характерною активацією клітин-ефекторів, НК, СД16 та лімфоцитів СД25, з рецепторами до ІЛ-2. Підвищено рівні міоглобіну і РЕА, що є несприятливою діагностичною ознакою перебігу захворювання.

Н. Kamiya та співавт. (2001) представили аналіз свого 27-річного досвіду лікування ПС у 34 пацієнтів, який вони порівнювали з досвідом провідних на той період центрів: від 11 до 40 років стажу спостережень у 13 центрах [101]. 1314 операцій розподілилися таким чином: 983 міксоми (85%), 186 неміксомних доброякісних пухлин серця (НДПС) та 144 злаякісні пухлини серця (90% з яких були саркоми). Щодо міксом, то клінічна картина обумовлювалася локалізацією, розмірами та формою новоутворення – так званою тріадою симптомів: обструктивні (закупорка атріовентрикулярних отворів), емболічні (залежно від локалізації емболії), слабкість, пропасниця, втрата ваги.

За даними деяких досліджень, у міксомах трапляються ознаки хронічного запалення з інфільтрацією стромы лімфоїдними клітинами, в яких спостерігається експресія фактора некрозу пухлини, інтерлейкін-2 і слабка експресія активуючого фактора протеази апоптозу-1. Клітини СМ секретують цитокіни, включаючи інтерлейкіни, фактор росту судинного ендотелію, основний фактор росту фібробластів і моноцитарний хемотаксичний протеїн-1 [41, 55].

Резюмуючи даний розділ, можна зробити висновок, що діагностика ПС складається з виявлення клінічних проявів (симптоми, які вказують на облітерування серцевих клапанів, емболічні прояви та паранеопластичні симптоми – болі, анемія, втрата ваги, температурні реакції тощо) та інструментальних методів обстеження (ЕхоКГ, КТ, МРТ, ПЕТ-КТ). Послідовність застосування методів візуалізації новоутворень розглянута в різних дослідженнях. Проте невирішеним залишається питання точної діагностики природи ПС, а саме гістологічної діагностики природи пухлинного процесу в кожному конкретному випадку до застосування хірургічного лікування, що може бути виконано шляхом біопсії новоутворень, використовуючи сучасні методи КТ-навігації, і яка згодом впливає як на лікування, так і на взаємозв'язок його зі специфічною хімієтерапією.

#### **1.4 Хірургічне лікування, його ефективність, взаємодія з хіміотерапевтичним лікуванням**

В роботі Н. Каміуа та співавт. (2001) розглядалася доцільність оперативного доступу щодо оптимізації як візуалізації новоутворення та його основи, так і адекватного його видалення та пов'язаної з цим профілактики рецидивів [101]. Даний аналіз приводив до висновку, що з трьох доступів: 1) через праве передсердя (ПП) і міжпередсердну перегородку (МПП); 2) біатріальний доступ; 3) через ліве передсердя (ЛП), найбільш прийнятним визнавався перший доступ, оскільки він дозволяв виконати ревізію всіх камер серця і забезпечував оптимальний доступ до основи міксом, локалізованої в 70-85% випадків в зоні овальної ямки МПП. Біатріальний доступ забезпечував оптимальний підхід до великих міксом, що мають широку основу на задній поверхні ЛП. У випадках неміксомних доброякісних ПС частіше переважали обструктивні симптоми та різні порушення серцевого ритму у зв'язку з поширеністю патологічного процесу. В комплекс лікування ЗПС також входять, крім хірургії, адекватна хіміотерапія та опромінення. На відміну від міксом і НДПС, де простежується тривалий позитивний ефект при адекватному видаленні новоутворень, незважаючи на всі заходи, які були вжиті, прогноз при ЗПС був поганим навіть для 3-річного виживання, хоча автори з певною надією розглядали можливості ранньої трансплантації серця.

В роботі Т. Ф. Сіанціулі та співавт. (2019) середній час від ЕхоКГ-діагнозу до операції становив 12 днів (6-31 день) [69]. Пластика мітрального або трикуспідального клапана була виконана 6 пацієнтам (12,7%). Вона полягала в резекції СМ ЛП з використанням правого передсердного доступу з наступним транссептальним доступом (76,6%, n=36) для пухлин, розташованих на міжпередсердній перегородці. У 12% пацієнтів була зроблена пластика клапана, що було зумовлено станом клапанного апарату, ступенем супутньої мітральної або трикуспідальної регургітації та необхідністю резекції пошкоджених клапанних структур. В одного пацієнта (1,88%) через 9 років після операції був рецидив спорадичної СМ, який зажадав повторного втручання. Причина рецидиву була

незрозуміла, хоча, мабуть, це було пов'язано з ростом залишкового пухлинного вогнища, яке не було ідентифіковано при першій операції.

У роботі М. Joshi та співавт. (2020) зазначено, що лікування пухлин серця залежить від характеристик пухлини, її розташування та метастатичного ураження [100]. Раннє виявлення пухлин серця істотно впливає на планування методу втручання. Хірургічне видалення є основним методом лікування, проте результати гістопатологічного дослідження можуть допомогти у виборі додаткового лікування. Хірургічне видалення з використанням або без використання ад'ювантних методів лікування, таких як хіміотерапія або променева терапія залишається фундаментальним підходом до лікування пухлин серця. Також, у цьому дослідженні автори вказують, що середнє виживання всіх ЗПС становить від 10 до 24 місяців із зазначеними причинами пізнього звернення та складного хірургічного лікування. В ідеалі лікування має поєднувати ад'ювантну хіміопроменеву терапію та повну хірургічну резекцію, щоб знизити ризик рецидиву. Дослідження показали, що тільки повна хірургічна резекція збільшує середнє виживання утричі порівняно з консервативною тактикою лікування. Загальні схеми хіміотерапевтичного лікування включали комбінацію паклітакселу, доксорубіцину, преднізону, циклофосфаміду або вінкристину та демонструють позитивний ефект.

Рабдоміоми мають тенденцію до мимовільної регресії з віком, тому хірургічне лікування з субтотальним видаленням зазвичай не показано, якщо у пацієнтів не розвиваються важкі симптоми. Рабдоміоми також успішно лікувалися за допомогою еверолімусу, інгібітора комплексу 1mTOR. Так само випадки фібром, ліпом і пухлин МПП вимагають хірургічного втручання у тому разі, якщо вони викликають порушення гемодинаміки. Лікування первинних ЗПС відрізняється, оскільки ад'ювантна хіміопроменева терапія використовується для досягнення оперативного успіху. При лікуванні шлуночкових сарком, за умови, що пацієнти мають відповідний статус можливості виконання, слід спробувати провести хірургічну резекцію з повним або частковим висіченням для забезпечення структурної цілісності в післяопераційному періоді. Ангіосаркоми, найбільш поширені первинні злоякісні пухлини в зрілому віці, являють собою агресивні пухлини з середньою виживаністю

всього п'ять місяців порівняно з 17 місяцями для інших серцевих сарком. Первинні лімфоми серця спостерігаються дуже рідко і пов'язані з поганим прогнозом. Оптимальне лікування вимагає швидкої діагностики за допомогою гістологічного дослідження, при цьому у більшості пацієнтів спостерігається CD20+ дифузна великоклітинна В-клітинна лімфома. Лікування лімфоми серця зазвичай проводиться за допомогою ритуксимабу, моноклональних антитіл, які використовуються в поєднанні з хімієтерапією, а в деяких випадках навіть зі спрямованою променевою терапією.

В роботі G. Olivera (2016) наводиться, що при виявленні ЗПС хірургічного лікування зазнали 44% пацієнтів, опромінення – 19%, обох методів – 10,2% пацієнтів, і найімовірніше – хімієтерапії [140]. Після 80 місяців спостереження 413 (75%) пацієнтів померли. 1-, 3- та 5-річне виживання склало 46%, 22% та 17% (в середньому); і мало тенденцію до поліпшення у 2010-х роках: 50%, 24% та 19% відповідно. Прогностично пацієнти з кардіальними саркомою та мезотеліомою у більш тяжкій ситуації, ніж з лімфою серця: 5-річне виживання склало 11% та 23% порівняно з 34% відповідно. Крім того, прогноз обтяжується тим, що на саркому хворіють пацієнти молодших вікових груп. Причому, якщо 5-річне виживання у педіатричній групі становило 47%, то у дорослій групі – 16%.

T. Isogai та співавт. (2016) вивчали результати операцій 914 (69,4%) пацієнтів із ЗПС [96]. У прооперованих пацієнтів середній вік склав 67 років проти 71 року без хірургічного втручання, у них був вищий індекс Бартела (індекс активності більш ніж 45-50%), частіше лікування відбувалося в академічній клініці (38,9% проти 27, 8% у групі без хірургічного втручання, у яких найчастіше були супутні екстракардіальні злякисні новоутворення та емболічні ускладнення судин головного мозку). Загальна шпитальна летальність склала 2,1% та 13,4% у хірургічній та групі без операцій відповідно.

У статті I. Burazor та співавт. (2014) розглянуто лікування лімфоми хімієтерапією на основі антрациклінів та лікування анти-CD20 з променевою терапією або без неї, яке вважається лікуванням вибору через чутливість лімфоми до хімієтерапії [58]. Виконувалась паліативна кардіохірургія для видалення пухлини.

Хірургічне висічення не рекомендувалося. Ритуксимаб у комбінації зі стандартною хімієтерапією покращував виживання. Хімієтерапія та променева терапія може бути ефективною при даній патології. Часткова резекція великих новоутворень проводилася з метою купування механічних пошкоджень, таких ефектів, як серцева компресія або гемодинамічна обструкція. Цілком ймовірно, що ортотопічна трансплантація серця з подальшою імуносупресивною терапією може бути варіантом для деяких обраних пацієнтів. Автори наводять дані дослідження Talbot та співавт. (2002), де представлені дані після трансплантації легень і серця для ретельно відібраних пацієнтів з серцевими саркомами: середнє виживання склало 31 місяць, з високим ризиком захворюваності на метастази, що обмежують корисність даної операції. Рання діагностика та радикальне обстеження мають велике значення для довгострокового виживання пацієнтів при первинному злоякісному новоутворенні серця.

В статті P. Blondeau (1990) описано, що повна резекція пухлини була можлива у 75% випадків, відбулися лише 3 операційні смерті [30]. Типовою локалізацією міксом було ЛП – 83%, та ПП – 11%. У 5 випадках міксоми були мультилокалізованими. Більш ніж у 30% випадків спостерігалася периферична емболізація. У 2% – перебіг захворювання був безсимптомним.

У дослідженні Hoffmeier та співавт. (2014) автори наводять показання для аутоотрансплантації серця – ураження задньої стінки ЛП та магістральних судин у цій зоні [92]. Така методика дозволяє краще візуалізувати та коригувати ураження у цих важкодоступних ділянках серця. Можливе також застосування штучного серця, а також трансплантації серця (хоча є ризик мікрометастазування через застосування імуносупресії в післяопераційному періоді), що в окремому випадку дозволило спостерігати пацієнта, який вижив, через 37 місяців (додатково застосовувалася хімієтерапія). П'ятирічне виживання склало 83% після видалення доброякісних пухлин серця (139 пацієнтів), 30% - злоякісних пухлин серця (26 пацієнтів) та 26% - після видалення серцевих метастазів (16 пацієнтів).

У вітчизняній монографії «Пухлини серця» (Г.В. Книшов, Р.М. Вітовський, 2005) автори наводять наступні статистичні дані [36]. Хірургічна корекція клапанних

уражень при СМ (при видаленні самих СМ) виконана у 11 (2,9%) хворих, в тому числі у 4 (1,1%) – протезування клапанів, у 7 (1,8%) – пластичні операції. Рецидиви СМ виявлені в термін від 2 до 12 років у 6 (2,2%) пацієнтів. Актуарний аналіз показує 76,9% виживання оперованих у термін до 18 років. Із загальної кількості хворих на ЗПС (n= 31), хірургічне втручання проведено 30 (96,8%) пацієнтам. У 4 (16,0%) осіб пухлинний процес вражав клапанні структури, що призвело до виконання різних пластичних операцій (n=3) або протезування клапана (n=1). Хірургічна тактика при лікуванні пухлин серця спрямована на максимальне видалення новоутворення та збереження внутрішньосерцевих структур, точніше клапанного апарату серця. Питання радикальності хірургічного лікування взаємопов'язані зі збереженням нагнітальної функції серця, що зумовлює застосування різних хірургічних заходів.

У роботі Siminelakis та співавт. (2013) описується оптимальний доступ для видалення міксом ЛП: через розріз ПП і міжпередсердної перегородки в зоні овальної ямки, яку найчастіше січуть, як найбільш ймовірне місце розташування основи міксом [161]. У випадках великих пухлин розріз продовжують до усть правих легеневих вен, тим самим збільшуючи доступ до ЛП і розташованої там пухлини. Автори вважають, що резекція пухлини та області прикріпленого ендокарда із запасом безпеки повинна бути повною, що необхідно для запобігання рецидиву, оскільки неповна резекція поряд з періопераційними маніпуляціями, що викликають відшарування шматочків, є фактором ризику післяопераційного рецидиву. Автори статті наводять літературні дані частоти рецидивів спорадичних СМ – від 3 до 10% в терміни від 1 місяця до 8 років. Тактика видалення овальної ямки з наступною пластикою аутоперикардом МПП запобігла рецидиву СМ в термін спостереження 12 років. Підсумовуючи, можна зробити висновок, що основним методом лікування ПС є хірургічний. Резекція пухлини в максимально повному обсязі є необхідною складовою в радикальному лікуванні цієї патології. Крім того, у випадках виявлення ЗПС у пацієнтів необхідне застосування хімієтерапії, що у випадках лімфом серця має вельми визначальне значення щодо успіху. Однак нез'ясованими залишаються такі питання:

1) який саме доступ буде оптимальним у певних варіантах діагностованих ПС (характер новоутворення, його локалізація в серці)?

2) які оптимальні хірургічні методи забезпечують радикальність операцій у пацієнтів із ЗПС?

3) які методи післяопераційного ведення запобігають розвитку ускладнень при хірургічному лікуванні ЗПС?

4) яка саме хімієтерапія необхідна при виявленні різних видів ЗПС і коли саме необхідно її застосовувати щодо хірургічного лікування?

### **1.5 Пухлини серця та звивистість коронарних артерій**

Нашу увагу привернула робота Лебедевої Є. (2014), в якій наводиться наявність звивистості коронарних артерій (ЗКА) у пацієнтів з ішемічною хворобою серця і, у певних випадках, з міксомами серця [40]. Автори вважали патологічною ЗКА з одним і більше вигинами основної гілки з кутом між ділянками вінцевих артерій, що знаходяться по обидва боки вигину,  $\leq 90^\circ$  та/або петлеподібними вигинами, що виявляються при коронарографії в різних проєкціях в діастолу. Математичні розрахунки показали, що довжина ЗКА може в 1,5–2 рази перевищувати відстань між початком та кінцем вимірюваної ділянки ЗКА. Відповідно до закону Пуазейля, у таку ж кількість разів може збільшуватися і опір коронарних артерій (КА). Крім того, додаткове суттєве збільшення опору обумовлюється і кожним з криволінійних ділянок ЗКА, що узгоджується з даними літератури. Серед 215 пацієнтів з вираженою ЗКА супутня некоронарна патологія серця визначалася у 19 (9%) хворих, у 3 (1,4%) з яких були виявлені міксоми серця. Цей факт мав значення для корекції наших подальших досліджень. Враховуючи наявність того положення, що серцеві міксоми можуть секретувати цитокіни, включаючи інтерлейкіни (Shi-Min Yuan та співавт. (2017), фактор росту ендотелію судин, основний фактор росту фібробластів та інші, виникає питання про зв'язок такого фактора росту [161]. Пошук відповіді на це питання в сучасній літературі, включаючи вивчення численних джерел про звивистість коронарних судин, що включають інформацію від клінічних, візуальних характеристик – до ймовірних варіантів патогенезу ЗКА, результату не мав.

Якщо звернутися до досліджень Лебедевої Є. (2014) [40], то патогенез ЗКА можна пояснити як генетичними причинами (аутосомно-рецесивне захворювання сполучної тканини, при якому реєструються подовження і звивистість магістральних артерій із залученням судин шкіри та суглобів, що пов'язано з дефектом хромосоми еластичних волокон судинної стінки), так і набутими причинами (дисфункція сполучної тканини, розвиток ЗКА, обумовлений дегенерацією білка еластину) Крім того, однією з причин визнають об'ємне навантаження ЛШ (можливо, зумовлене артеріальною гіпертонією та віковим збільшенням маси ЛШ). Підвищення кров'яного тиску разом з деградацією еластину сприяє ослабленню стінки артерій, що призводить до їх поздовжньої деформації, а зміни в динаміці кровотоку та ремоделювання стінки артерій (через втрату її стійкості) призводять до подальшого прогресування ЗКА.

У дослідженні Yang Li та співавт. (2020) дійшли висновку, що звивистість вінцевих артерій пов'язана зі зниженням резерву коронарного кровотоку та підвищеним показником опору мікроциркуляції у пацієнтів без вираженого коронарного атеросклерозу [183].

У дослідженні L. Cerit (2019) з порівняння двох груп пацієнтів: 1) з кальцинозом мітрального фіброзного кільця та 2) зі звивистістю вінцевих судин, було визначено, що у пацієнтів з кальцинозом мітрального фіброзного кільця частіше спостерігалися артеріальна гіпертензія, гіперліпідемія, жіноча стать і літній вік [66]. Також при одновимірному аналізі літній вік, артеріальна гіпертензія, жіноча стать, гіперліпідемія та кальциноз мітрального фіброзного кільця були пов'язані з ЗКА.

Дослідженням S. P. Nie (2012) було доведено, що наявність феномену коронарного повільного кровотоку була пов'язана з більш високою звивистістю та більш дистальними гілками коронарних артерій, що вказує на те, що анатомічні властивості коронарних артерій також можуть відігравати роль у патогенезі цього феномену [138]. У біохімічному дослідженні A. Voel (2021) наводиться, що синдром артеріальної звивистості (ATS) – рідкісне аутосомно-рецесивне захворювання сполучної тканини, що характеризується подовженням, звивистістю та стенозом великих артерій зі схильністю до утворення аневризм [51]. У гістопатології це

пов'язано з фрагментацією та дезорганізацією еластичних волокон у деяких тканинах, включаючи артеріальну стінку. ATS спричиняється патогенними варіантами гена SLC2A10, що кодує полегшуючий переносник глюкози (GLUT)10. GLUT10 був ідентифікований як внутрішньоклітинний переносник дегідроаскорбінової кислоти, який сприяє перехресному зв'язуванню колагену та еластину в ендоплазматичному ретикулумі, сприяє окисно-відновному гомеостазу в мітохондріях та глобальному та геноспецифічному метилюванню/гідроксиметилюванню.

У дослідженні T. Inohara та співавт. (2021) дійшли висновку, що пацієнти зі спонтанною дисекцією коронарних артерій (СДКА) з екстракоронарною фібромускулярною дисплазією (ФМД) частіше мали коронарні прояви ФМД на ангіограмі, особливо сильно звивисті судини ФМД, з аналогічними клінічними наслідками. Автори вважають, що СДКА може виникати в місцях субклінічної коронарної фібромускулярної дисплазії, що існувала раніше [94].

Однак у роботі J.K. van Zandwijk (2020) було виконано дослідження взаємозв'язку між динамічними змінами геометрії коронарних артерій та ішемічною хворобою серця (ІХС) за допомогою комп'ютерної томографії (КТ) [171]. В результаті дослідження автори дійшли висновку, що достовірного зв'язку між ступенем стенозу та типами бляшок і динамічною зміною геометричних параметрів не виявлено.

Резюмуючи даний розділ, є всі підстави зробити висновок, що той очевидний для нашого досвіду феномен підвищеної відносно інших кардіохірургічних хворих наявності ЗКА у пацієнтів з СМ майже не розглядається в сучасних наукових працях, хоча різні теорії розвитку ЗВА продовжують слугувати об'єктом досліджень. Існує теорія аутосомно-рецесивного захворювання, що зумовлює порушення внутрішньоклітинного транспорту глюкози і, як наслідок, – порушення синтезу еластичних волокон у стінці (у тому числі й коронарних) артерій. Деякі дослідники розглядають нестачу вітаміну D як причину розвитку ЗКА. Слід згадати, що СМ, незалежно від розмірів, секретують інтерлейкіни та фактори росту. Виникає питання – чи немає зв'язку між секреторною активністю СМ та розвитком ЗКА у цієї когорти пацієнтів?

## Висновки до розділу 1

Резюмуючи даний огляд літератури, можна відповідно до кожного розділу згрупувати питання, що виникли, наступним чином:

1. Частота реєстрації ПС може становити до 3-4 на  $10^6$  населення на рік, відповідно ЗПС можуть реєструватися 0,1-0,3 на  $10^6$  населення на рік (або від 10% до 20% від кількості ПС). Хоча дослідники Японії наводять кількість ПС – 3,5, а ЗПС – 0,6 на  $10^6$  населення на рік. Дослідники Італії (Cressi) декларують, що частота народження ПС може становити до 13,8 на  $10^6$  населення на рік, захворюваність на ЗПС становила 1,3 на  $10^6$  населення на рік. Останні дані, скоріше за все, можуть бути обумовлені тим, що частота виявлення новоутворень серця залежить від поширеності застосування інструментальних візуалізаційних методів діагностики цієї патології. З'ясування кількості, так само як і виявлення даної патології в Україні, залишається важливим завданням для вітчизняної медицини взагалі і для кардіохірургії зокрема.

2. Класифікація ПС, прийнята ВООЗ (редакція 2021 р.) визначає характер даної патології, що слугує критерієм діагностики та визначення тактики хірургічного лікування та його взаємозв'язку з подальшою хімієтерапією. Діагностиці складних станів, обумовлених розвитком рідкісних видів пухлин серця, а також ускладненням, що виникають у зв'язку з рідкісними ПС, їх впливом на клінічну картину у таких пацієнтів, особливостям їх діагностики та визначенню оптимальної тактики лікування присвячені подальші роботи, в тому числі й дане дослідження.

3. Діагностика ПС складається з клінічних проявів (симптоми, які вказують на облітерування серцевих клапанів, емболічні прояви та паранеопластичні симптоми – болі, анемія, втрата ваги, температурні реакції тощо) та інструментальних методів обстеження (ЕхоКГ, КТ, МРТ, ПЕТ-КТ). Послідовність застосування методів візуалізації новоутворень розглянуто у різних дослідженнях. Однак невирішеним залишається питання точної діагностики природи ПС, а саме гістологічної діагностики природи пухлинного процесу в кожному конкретному випадку до застосування хірургічного лікування, що може бути виконано шляхом біопсії новоутворень, використовуючи сучасні методи КТ-навігації, і яка згодом впливає на тактику як хірургічного лікування, так і на взаємозв'язок його зі специфічною

хімієтерапією. Невирішеним залишається визначення частоти супутніх захворювань, які супроводжують ПС, їх причини та методи лікування.

4. Основним методом лікування ПС є хірургічний. Резекція пухлини в максимально повному обсязі є необхідною складовою радикального лікування даної патології. Також необхідне застосування хімієтерапії, яка часто грає визначальну роль у лікуванні лімфом серця. Проте нез'ясованими залишаються такі питання:

1) який саме доступ буде оптимальним у певних варіантах діагностованих ПС (характер новоутворення, його локалізація в серці)?

2) які оптимальні хірургічні методи забезпечують радикальність операцій у пацієнтів із ЗПС?

3) які методи післяопераційного ведення запобігають розвитку ускладнень при хірургічному лікуванні ЗПС?

4) яка саме хімієтерапія необхідна при виявленні різних видів ЗПС і коли саме необхідно її застосовувати щодо хірургічного лікування?

5. Очевидний для нашого досвіду феномен підвищеної щодо інших кардіохірургічних хворих наявності ЗКА у пацієнтів із СМ майже не розглядається в сучасних наукових працях, хоча різні теорії розвитку ЗКА продовжують бути об'єктом досліджень. Існує теорія аутосомно-рецесивного захворювання, що зумовлює порушення внутрішньоклітинного транспорту глюкози і, як наслідок, – порушення синтезу еластичних волокон у стінці (у тому числі і коронарних) артерій. Деякі дослідники розглядають нестачу вітаміну D як причину розвитку ІВА. Варто зазначити, що СМ, незалежно від розмірів, секретують інтерлейкіни та фактори росту. Доцільно поставити питання: чи є зв'язок між секреторною активністю міксом серця та розвитком звивистості вінцевих артерій у цієї когорти пацієнтів? Яким чином секреторна активність СМ впливає на організм пацієнтів та на клінічний перебіг захворювання?

## РОЗДІЛ 2

### ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА КЛІНІЧНИХ СПОСТЕРЕЖЕНЬ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» (НІССХ) має один із найбільших досвідів хірургічного лікування пухлин серця, зосереджених в одному кардіохірургічному центрі. У даному дослідженні проаналізовано 1012 послідовних пацієнтів з морфологічно верифікованими ПС, які спостерігалися в НІССХ з січня 1969 року по 1 січня 2023 року. Згідно з п'ятою редакцією Класифікації пухлин серця ВООЗ (2021), дану патологію слід розглядати, як представлено в розділі 1.2: доброякісні ПС (неміксомні ПС та міксоми) та злоякісні ПС. Однак, аналізуючи кількісне співвідношення різновидів пухлин серця в представленому дослідженні, вважаємо за потрібне розглядати окремо пацієнтів із серцевими міксомами (як переважну більшість клінічних випадків ПС – майже 90%) і з іншими неміксомними пухлинами серця (як доброякісними, так і злоякісними). Крім того, враховуючи проведене масштабне дослідження [36], що охоплює 389 хворих на серцеві міксоми в НІССХ у 1969-2003 роках (де всебічно проаналізовано як патогенетичні, так і клінічні аспекти даної патології), вважаємо за доцільне акцентувати дослідження на пацієнтах із маловивченими неміксомними пухлинами серця та особливостями діагностики та лікування ускладненого клінічного перебігу СМ. Остання обставина обумовлює подальшу структуру нашого дослідження.

Кількісне співвідношення пухлин серця, які спостерігалися в НІССХ, представлено на рис. 2.1.

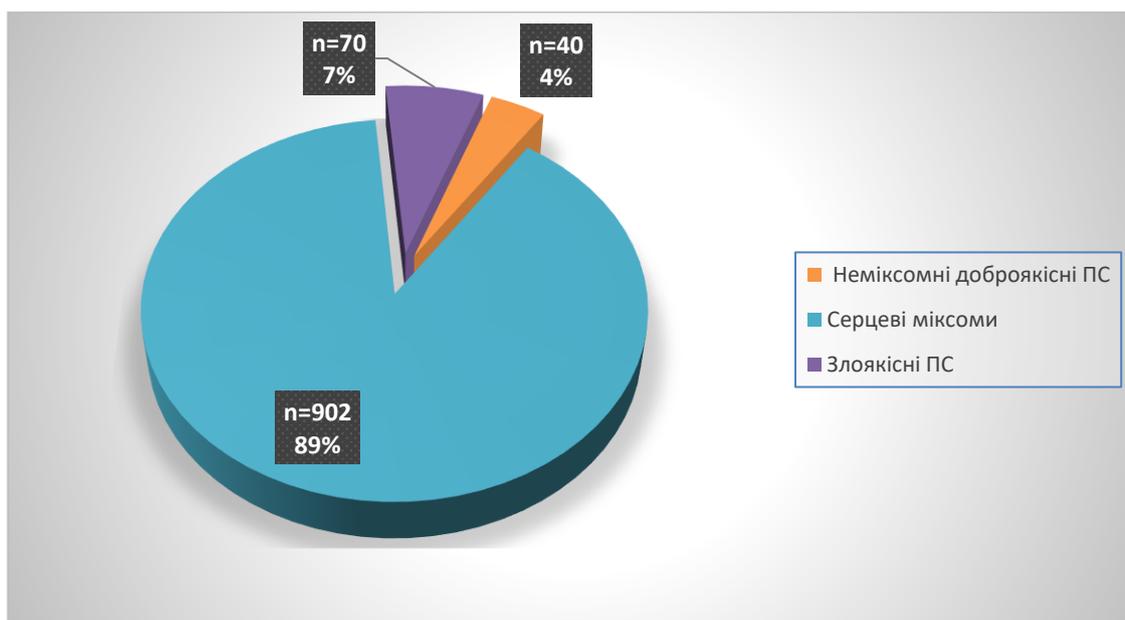


Рис. 2.1 Загальна структура пухлин серця

Згідно з даними рис. 2.1, абсолютну більшість спостережень – 902 (89,4%) склали пацієнти з міксомами різної локалізації. Крім міксом, новоутворення другого походження (неміксомні доброякісні пухлини серця) мали 40 (4%) осіб, злоякісні новоутворення виявлені у 70 (6,8%) пацієнтів.

### 2.1 Неміксомні пухлини серця

Відмінні від міксомного генезу пухлини серця склалися з неміксомних доброякісних пухлин серця (НДПС) та злоякісних пухлин серця (ЗПС). У всіх випадках діагностики НДПС (40 пацієнтів) було гістологічно визначено різновид пухлини (рис. 2.2).

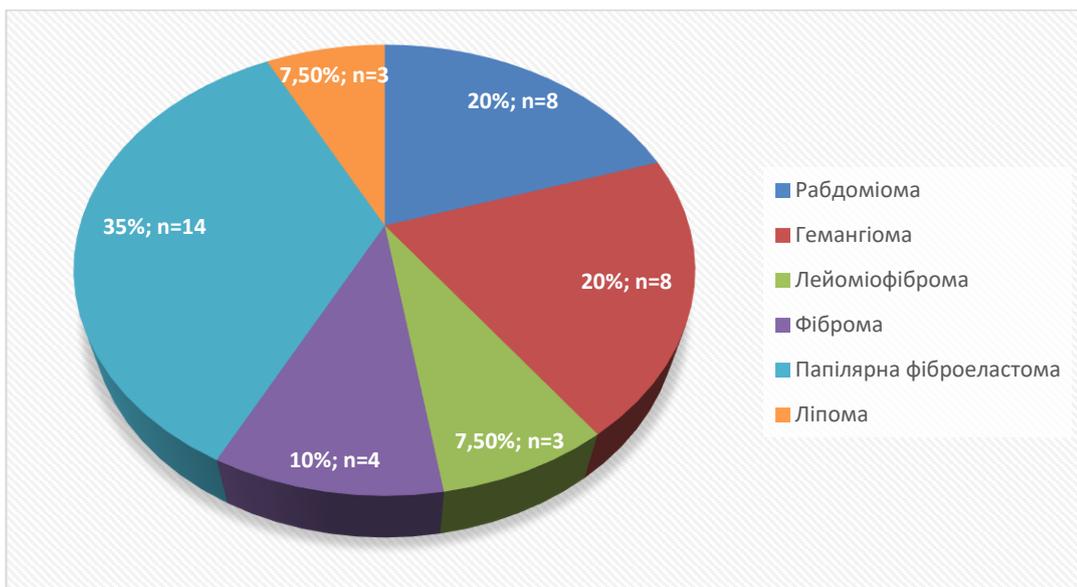


Рис. 2.2 Різновиди НДПС (n = 40).

Як бачимо з даних рис. 2.2, в цій групі найчастіше спостерігалися хворі з папілярною фіброеластоною (ПФЕ) - пухлиною, яка найбільше вражає клапанний і хордальний апарат. В даній групі вік пацієнтів становив від 1 доби до 67 років (середній вік  $34,5 \pm 4,3$  років), причому 6 пацієнтів були у віці до одного року (5 хворих з рабдоміомою і 1 – з фібромою ПШ). Серед цих хворих 24 особи жіночої статі та 16 – чоловіки.



Рис. 2.3 Різновиди ЗПС (n=70)

Серед пацієнтів зі злоякісними пухлинами серця (ЗПС) різновиди даного захворювання розподілялися таким чином, як представлено на рис. 2.3. За даними діаграми видно, що основне місце за поширеністю в даному дослідженні складають ангіосаркоми, які становили 24 (33,8%) випадки.

Середній вік пацієнтів склав  $36,5 \pm 1,5$  років (від 11 днів до 73 років). Розподіл за статтю був майже зіставним - 36 жінок та 34 чоловіки.

Отже, наведені дані достатньої кількості пацієнтів із неміксомних ПС спонукають дослідити особливості симптомів, методів діагностики, диференційної діагностики, використання нових розробок хірургічного лікування хворих із даним захворюванням.

## **2.2 Структура та кількість пацієнтів з ускладненими формами серцевих міксом**

В представленому дослідженні (n=902) проаналізовано міксоми різної локалізації, у тому числі й множинні. Слід зазначити, що 87,9% (n=793) міксом серця мали лівопередсердну локалізацію. В певній кількості пацієнтів - 185 випадків (21,3%) перебіг СМ мав різноманітні ускладнення. Загальна кількість ускладнень перебігу міксом серця в НІССХ за період спостереження представлена в табл. 2.1.

*Таблиця 2.1*

### **Частота виникнення основних ускладнень перебігу СМ**

Ускладнення	Кількість	%
Ураження клапанів	70	8,1
Ураження коронарних артерій	41	4,7
Емболія	58	6,3
Рецидив	16	1,8
Всього	185	21,3

Як видно з даних табл. 2.1, клапанні ураження, що потребували корекції, були виявлені у 70 (8,1%) хворих. Рецидиви СМ виявлені у 16 пацієнтів, що склало 1,8% від усіх оперованих хворих. Емболія периферійних артерій, як ускладнення перебігу захворювання було виявлено у 58 хворих (6,3%). При цьому спостерігалися ураження як артерій кінцівок, так і судин головного мозку. Коронарні артерії не були виключенням при емболічних ускладненнях, та спостерігалися у 2 пацієнтів, що увійшли в розділ ішемічної хвороби серця. Ішемічна хвороба серця, що потребувала хірургічної корекції, супроводжувала 39 випадків пухлин серця. Ці ускладнення перебігу міксом серця вивчались в даному дослідженні. Досвід великої кількості спостережень пацієнтів з такою патологією дозволяє провести об'єктивний аналіз результатів діагностики та хірургічного лікування та визначити деякі особливості прояву та перебігу цього захворювання.

### **2.3 Методи дослідження**

Методи дослідження включали як загальноклінічні, так і інструментальні, що дозволяло діагностувати захворювання та визначити показання до хірургічного лікування.

Основною ціллю даного дослідження було покращання результатів хірургічного лікування ПС шляхом розробки та впровадження оптимальної системи та алгоритмів діагностики та диференційної діагностики, крім того - розробки та впровадження нових методів хірургічного лікування цієї патології, завдяки яким стає можливим ефективно виконання операцій з урахуванням ускладнень, що виникли при перебігу захворювання.

Виконанню таких завдань підпорядкована вся методика досліджень, що передбачає розробку критеріїв для діагностики та диференційної діагностики ПС, визначення значущості діагностичних методів. Проводилася розробка системи обстеження пацієнтів, її стандартизація для кардіохірургічного центру, що своєчасно визначало показання та терміновість їх хірургічного лікування. При проведенні операцій значною мірою удосконалювалися методики видалення ПС та

корекції супутньої патології для забезпечення радикальності втручання, розроблялися рекомендації щодо полегшення виконання операцій.

Створено комп'ютерну базу даних хворих з пухлинами серця із реєстрацією більш як 85 показників, що характеризують передопераційний стан пацієнтів, а також особливості хірургічного лікування і післяопераційного перебігу захворювання. Була заведена карта на кожного пацієнта, де реєструвалися показники анамнезу, передопераційного обстеження, дані протоколу операції, стан при виписці, дані амбулаторного або стаціонарного обстеження у віддаленому періоді. Також реєструвалися періопераційні ускладнення та результати морфологічних досліджень.

**Анамнез** дозволяв з'ясувати тривалість захворювання, особливість постановки діагнозу на дошпитальному етапі. Правильно зібраний анамнез визначав тактику обстеження та використання інструментальних методів дослідження. Важливими даними були визначення перших проявів захворювання, появи непритомних станів, реакції на консервативну терапію, наявність або відсутність супутніх захворювань, тромбоемболічних ускладнень, що впливали на перебіг захворювання.

**Огляд** пацієнтів визначав стан компенсації серцево-судинної системи, збільшення печінки, наявність периферичних набряків. Визначався функціональний стан за критеріями класифікації NYHA, також ступінь декомпенсації визначалася за класифікацією Н.Д. Стражеска і В.Х. Василенка.

**Аускультация** визначала тони серця, їх розщеплення, акцент, інтенсивність, а також виявляла локалізацію, характер шумів, залежність їх від різних положень тіла хворого, іррадіацію.

Рентгенологічне дослідження та електрокардіографія виконувалися всім пацієнтам, у деяких, за необхідності, ці дослідження повторювалися.

Ультразвукова діагностика (УЗД) являє собою основний метод діагностики ПС. Це відносно доступний, вельми інформативний та неагресивний метод, який виконувався в основному з трансторакального доступу, що включало вимір в одновимірному, двовимірному режимах та доплерівське УЗД в постійному,

імпульсному і кольоровому режимах. В окремих ситуаціях, коли дані, отримані в результаті трансторакальної УЗД, були недостатньо інформативні, виконувалося трансезофагальне УЗД.

Для діагностики ПС при виконанні УЗД аналізувалися наступні дані: розташування ПС та її поширеність; розміри ПС, цілісність клапанних структур, їх співвідношення із тканинами ПС; мобільність ПС та наявність ніжки; визначення можливого місця фіксації ПС; стан скоротливості міокарда.

Крім того, УЗД визначало основні параметри внутрішньосерцевої гемодинаміки, які оцінювалися на основі вимірів лінійних розмірів та об'ємах порожнин серця.

**Методи інвазивного дослідження (катетеризація і ангіографія)** виконувалися у 145 пацієнтів за показаннями в рентгенохірургічній лабораторії. Рентгенохірургічне дослідження серця з використанням спеціалізованих ангіографічних апаратів "Tridoros", "Pandoros Optimatic", "Angioscop" фірми Siemens (Німеччина) і "Elema" (Швеція). Крім того, виконувалася коронарографія, при якій визначалися атеросклеротичні ураження коронарних артерій, а також анатомічні особливості тих артерій, які живлять різні відділи серця.

**Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія** відносно недавно використовуються в діагностиці первинних ПС. Ці дослідження виконувалися з використанням спеціалізованих апаратів для комп'ютерної томографії "Toshiba Aquilion ONE", магнітно-резонансної томографії "Toshiba Ventose Titan" (1,5 tesla). В теперішній час значно зросла можливість використання даних методів, які мають значну цінність для визначення характеру пухлинного росту, що дозволяє вибрати відповідну тактику лікування цієї патології. Таким чином, вирішення проблеми діагностики ПС, та диференційної діагностики цього захворювання від іншої патології, визначення характеру росту новоутворення, важливе значення набуває застосування в окремих випадках сучасних інструментальних діагностичних методів (КТ, МРТ, ПЕТ-КТ).

Всім пацієнтам, шпиталізованим до НІССХ, крім вивчення анамнестичних даних та огляду, проведення загальноприйнятих клінічних досліджень та

інструментальних методів, визначали функцію зовнішнього дихання, а також клінічні та біохімічні аналізи крові.

Хірургічне лікування ПС описувалося в протоколах операцій, в яких фіксувалася детальна інформація про методику проведення хірургічного втручання, локалізації пухлини та особливості її росту. Необхідно повідомити, що стандартний протокол операції зі штучним кровообігом (ШК) включав: серединну стернотомію, підключення апарата ШК методом канюляції висхідної аорти та верхньої та нижньої порожнистих вен (ВПВ та НПВ), роботу ШК із продуктивністю близько  $2,5 \text{ л/м}^2$  поверхні тіла, помірну гемодилуцію та помірне охолодження хворого до  $28^\circ\text{C}$ , захист міокарда кристалоїдним кардіоплегічним розчином (Кустодіол із 2005 р.). Нестандартні особливості деяких оперативних втручань будуть надані у відповідних розділах нашого дослідження. Особлива увага приділялася вивченню питань профілактики рецидивування захворювання, показань та методик корекції клапанних уражень, профілактиці емболічних ускладнень, також питанням виявлення та методикам корекції супутніх уражень коронарних артерій.

Всі новоутворення, які видалялись під час операції, піддавалися гістологічному дослідженню.

Пацієнти після хірургічного лікування даної патології перебували на диспансерному спостереженні в НІССХ з регулярним обстеженням в перші 5 років щорічно, після цього - кожні 2-3 роки. Пацієнтам, які не з'явилися на контрольне обстеження, були вислані листи-анкети, які повідомляли про необхідність планової консультації та мали питання, за допомогою яких можна було визначити їх стан.

Оцінка даних обстеження безпосередньо і у віддаленому періоді після хірургічного лікування дозволяла аналізувати ці дані відносно передопераційних показників, а також визначити в порівнянні ступінь їх змін.

Під час амбулаторного диспансерного обстеження проводилися загальноклінічні та лабораторні дослідження, визначалася динаміка даних показників. УЗД використовувалося як основний метод, при якому визначався

можливий рецидив пухлини, прогресування ураження клапанної системи серця, аналіз наслідків емболічних ускладнень.

Загальна оцінка безпосередніх і віддалених результатів операцій у хворих з ПС визначала: хороші, задовільні і незадовільні результати, віддалену летальність. При оцінці віддаленого результату операції як «хороший» відзначалися відсутність суб'єктивних і клінічних проявів даної патології, відновлення працездатності та витривалості до фізичних навантажень. Ці пацієнти практично не пред'являли скарг, фізична активність їх була незначно обмеженою, іноді потребували деяких терапевтичних заходів.

Результат операцій оцінювався як «задовільний», при якому визначалися помірні порушення гемодинаміки, зумовлені станом міокарда або порушенням функції інших життєво важливих систем (залишилися не скориговані супутні вади серця або наслідком виникнення ряду ускладнень, пов'язаних з пухлинним процесом), однак відбувалося поліпшення стану.

При визначенні неефективності операції, випадках розвитку рецидив захворювання або погіршення стану, якщо порівнювати з передопераційним встановлювався «незадовільний» результат операції. Крім того, визначалися летальні випадки у віддаленому періоді.

Для оцінки віддалених результатів хірургічного лікування пацієнтів з ПС вивчався розвиток рецидиву захворювання, причини погіршення стану, тривалість їх життя, а також причини летальності у віддаленому періоді. Проводився актуарний аналіз виживаності виписаних пацієнтів.

При проведенні дослідження використано сучасні методи *статистичної обробки* матеріалу. Статистичний аналіз отриманих даних здійснювали на персональному комп'ютері з ОС MS Windows 10 за допомогою програми STATISTICA 10.0 (StatSoft). Ведення електронної бази даних проводилося за допомогою програми MS Office Excel 2010. Для визначення достовірності відмінності статистичних показників ( $p$ ) застосовувався  $t$ -критерій Стьюдента, а за відсутності нормального розподілу – непараметричний  $U$ -критерій Манна-Уїтні. Для оцінки відмінностей якісних ознак використовувався метод порівняння

емпіричних частот  $\chi^2$  Пірсона. За порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези прийнято значення  $p < 0,05$ . При значеннях  $p < 0,01$  констатувалася висока статистична достовірність відмінностей. Дані представлені у вигляді одиниць і відсотків (часток). У роботі використано переважно непараметричні методи. Оцінку віддаленого періоду за показниками виживання та кількості реоперацій здійснено за допомогою методу аналізу актуарних кривих за допомогою методу Каплана-Майєра.

### **Висновок до розділу 2**

Представлені дані загальної характеристики клінічних спостережень свідчать, що цей розділ дослідження базується на досвіді лікування 902 хворих із СМ, 40 пацієнтів з НДПС та 70 пацієнтів з ЗПС із використанням сучасних, відповідно до поставлених в дослідженні завдань, методів загальноклінічного обстеження, інструментального та лабораторного досліджень, що забезпечувало вирішення означених завдань.

## РОЗДІЛ 3

### НЕМІКСОМНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ

#### 3.1 Неміксомні доброякісні пухлини серця (НДПС) в структурі неміксомних пухлин серця

До структури пацієнтів з неміксомними пухлинами серця, які проходили лікування в ДУ «НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України», увійшло 40 осіб з НДПС, що склало 4% від загальної кількості хворих з пухлинами серця (n=1012). Розподіл НДПС за видами та локалізацією представлено на рис. 3.1.

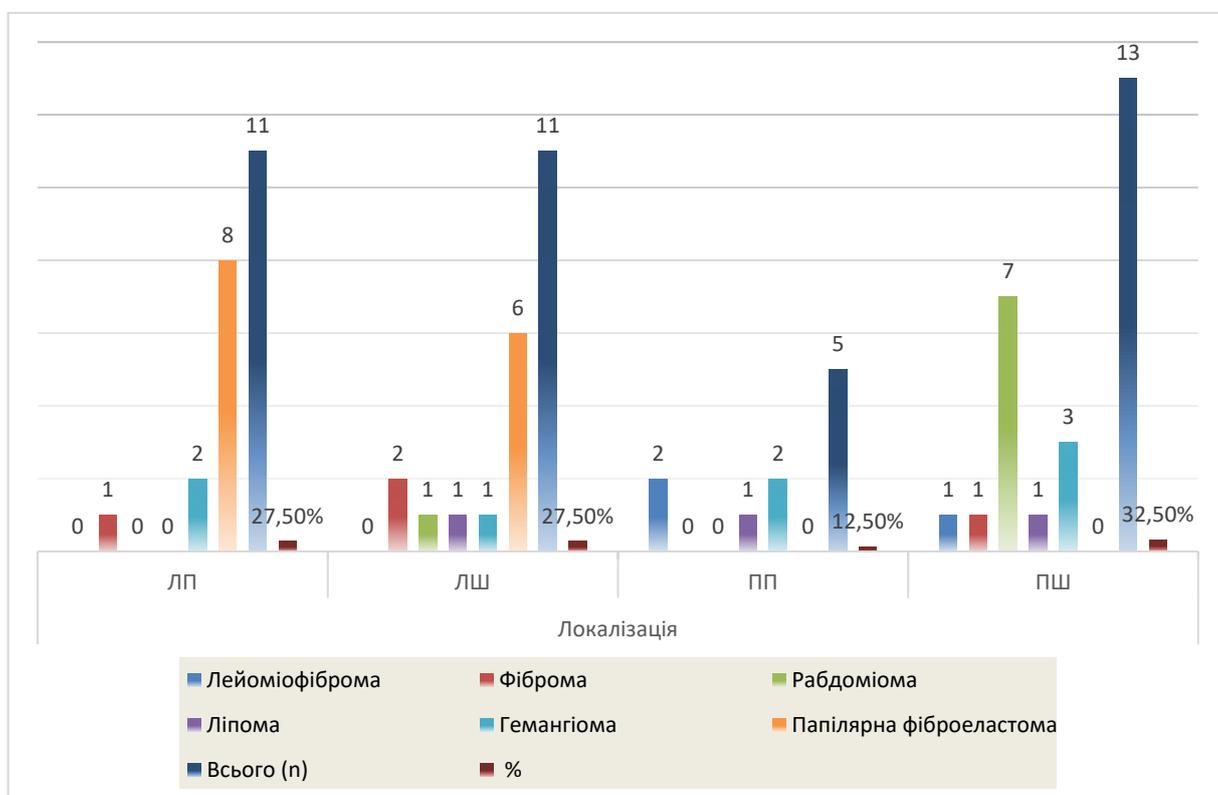


Рис. 3.1 Розташування НДПС у відділах серця

Згідно з даними рис. 3.1, з 8 рабдоміом у 7 пацієнтів ці пухлини локалізувались в ПШ і тільки в одного – в ЛШ. Гемангіоми виявлялися в ЛП та ПП по 2 випадки відповідно, в ЛШ – 1 випадок, та в ПШ – 3 випадки. При цьому рабдоміома ЛШ вражала підклапанний апарат МК, що трапляється вельми не часто. Фіброми локалізувалися: по одній в ЛП та ПШ відповідно, та 2 – в ЛШ. Лейоміофіброми локалізувалися в ПП та ПШ, при цьому одна з пухлин вражала

ТК. Ліпоми серця розподілилися наступним чином: у 1 пацієнта була типова ліпоматозна дегенерація МПП (первинний діагноз: ліпома ПП) та у двох хворих пухлини вражали ПШ і ЛШ трансміокардіально, що визначало неможливим їх радикальне видалення. З 14 папілярних фіброеластом дві локалізувались на передній стінці ЛШ, ще дві – на папілярному м'язі МК, інші новоутворення (n=10) вражали безпосередньо структури МК та АК.

Як видно з рис. 3.1, розподіл варіантів локалізації пухлини статистично значуще залежав від її гістологічної структури. При статистичному аналізі за  $\chi^2$  тест встановлено величину  $\chi^2=0,0021$ .

### **3.2 Клінічна картина та діагностика неміксомних доброякісних пухлин серця**

Враховуючи різноманітність симптомів НДПС, які визначалися їх розмірами, розташуванням, гістологічною структурою та характером росту, вираженістю обструкції клапанів серця, залучення провідної системи, клінічні прояви та перебіг даної патології доцільно представляти окремо для кожного типу неоплазми. Неоднорідність симптомів спостерігалася навіть у гістологічно однакових новоутвореннях, що було обумовлено або пухлинним ураженням клапанних структур, або стінки серця.

**Папілярна фіброеластома.** Згідно з дослідженнями провідних клінік світу, ПФЕ посідає друге місце після міксоми за частотою реєстрації. 10% неміксомних доброякісних пухлин серця становлять саме це новоутворення за даними S. Mkalaluh (2017), або 23% – за даними N. Nomoto (2017). За нашими даними ПФЕ реєструвалася найчастіше серед НДПС у 14 хворих (35%), яка вражала найчастіше клапанний апарат серця: у 11 пацієнтів – МК, у 3 пацієнтів - АК, але клінічно не завжди мало кіничні прояви. Задишка спостерігалася у трьох пацієнтів (21,4%) при цій патології, обумовлена виникненням помірної недостатності МК внаслідок деформації його передньої стулки. Болі стенокардичного характеру виникли у двох випадках (14,3%). В одному випадку пухлина лівої коронарної стулки АК час от часу перекривала гирло лівої КА, що проявлялося нападами стенокардії.

Емболія артеріальних судин була раннім проявом ПФЕ, та спостерігалась в 7,2% випадків.

Вельми демонстративним уявляється випадок великої (4×3×3 см) ПФЕ у жінки 42 років, при цьому не представлялося можливим знайти аналогічні розміри пухлини в літературі. Наводимо цей випадок.

*Пацієнтка Ш.*, 42 роки, (і.х. № 112) шпиталізована 15.01.2002 р., її турбували: невелика задишка, напади серцебиття та перебої в роботі серця, що збільшилися останні 6 місяців. Спостерігала зв'язок серцебиття з положенням тіла, посилювалися на лівому боці.

Слід зазначити, що клінічні прояви ПФЕ можуть бути невеликими та неспецифічними (навіть при великих розмірах пухлини), проявляються помірними проявами застійної серцевої недостатності. Аускультативна картина обумовлювалась розташуванням, розміром новоутворення та характером ураження клапанів, яке визначалося у переважній більшості (11 з 14) пацієнтів, що ускладнює діагностику захворювання. УЗД є основним інструментальним методом діагностики, який виявляє дане новоутворення.

При інструментальному дослідженні пацієнтки Ш. (і.х. № 112) при гігантській ПФЕ УЗД виявило в ЛП і ЛШ пухлину у вигляді пов'язаних між собою ехопозитивних округлих утворень. У систолу пухлина знаходилася у ЛП і відходила від передсердної поверхні передньої стулки МК. У діастолу вона пролабувала в клапанний отвір, практично заповнюючи припливний відділ ЛШ (рис. 3.2). Пухлина кріпилася на ніжці, мала аморфні контури, мінливі в процесі руху, та розміри у фазу діастолу 3,5×2,5 см. Згідно з даними ознаками (прикріплення на ніжці, висока рухливість, неоднорідна структура з включеннями кіст, наявність кальцинозу, аморфна структура з множинними фрагментами), попередній діагноз пухлини був: атипова міксома. Та особливість, як відсутність капсули новоутворення, становила загрозу емболії її фрагментами. Діаметр ЛП близько 3,7 см. Скоротливість ЛШ в межах норми. Діастолічний градієнт тиску між ЛП і ЛШ становив 22 мм рт.ст., тобто виражену обструкцію МК. Мала місце невелика мітральна недостатність, яка обумовлена травматизацією ступок МК

пухлиною. Відзначалася легенева гіпертензія (тиск в ПШ 35-40 мм рт.ст.) Для виявлення місця прикріплення пухлини, ширини її ніжки й ступеня супутньої мітральної недостатності було виконане трансезофагальне УЗД (рис. 3.3).



Рис. 3.2 УЗД пацієнтки з ПФЕ: зліва – діастола, праворуч – систола (М – позначення пухлини).

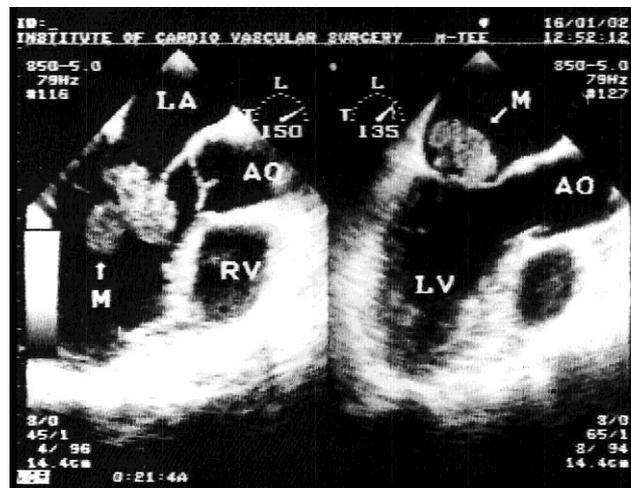


Рис. 3.3 Трансезофагальне УЗД пацієнтки з ПФЕ: зліва – діастола, праворуч – систола (М – позначення пухлини).

Трансезофагальне УЗД визначило, що новоутворення мало основу на центральній ділянці передньої стулки МК та утворювало пролапс останньої та, відповідно, невелику мітральну недостатність. Дані цього методу дозволяли планувати реконструктивну операцію на МК.

Визначення особливостей інших ПФЕ також виконувалось при проведенні УЗД, при яких ці пухлини найчастіше візуалізувалися на стулках 11 випадків МК або 3 випадків АК (рис. 3.4). Разом з тим, у 1 пацієнта ПФЕ мало основу на папілярному м'язі МК (рис. 3.5). Зазначимо, що при даній патології в основному не спостерігалось порушення функції клапанів, або була присутня малозначуща їх недостатність.

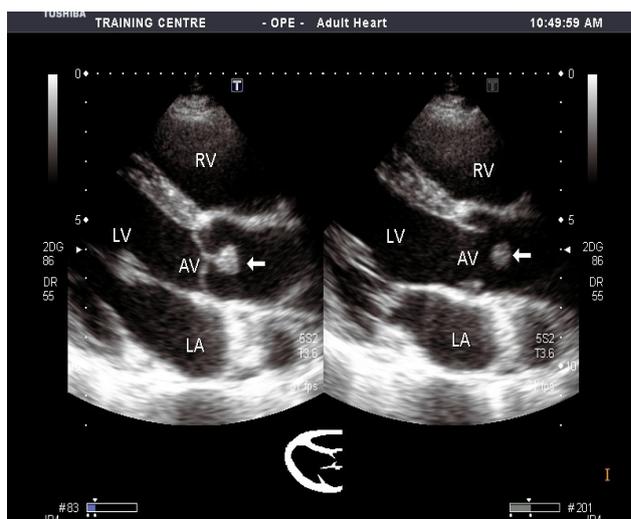


Рис. 3.4 УЗД ПФЕ АК зліва – діастола, праворуч – систола (пухлина позначена стрілкою).



Рис. 3.5. УЗД ПФЕ на папілярному м'язі МК (пухлина вказана +-пунктир)

Інші методи дослідження (КТ, МРТ) при діагностиці ПФЕ не використовувалися.

**Рабдоміоми** – пухлини, які можуть траплятись серед новоутворень до 3,4% (Song Hyeon Yu, 2006), особливо серед пацієнтів молодшого віку. В даному дослідженні також були поширеними НДПС – 8 випадків (20%), що змусило нас приділити зосередитись на симптомах цієї патології. Слід зауважити, що рабдоміоми виявлялися у дітей віком від однієї доби до 11 міс. (n=5), тому їх діагностика мала певні труднощі. Це пояснюється неможливістю дитини об'єктивно оцінити свій стан, а також відсутністю патогномічних проявів захворювання. Локалізуючись частково в просвіті камер серця, рабдоміоми порушують гемодинаміку в самому серці, як це буває при клапанних вадах (мітральної або трикуспідальної) із відповідною клінічною картиною.

Необхідно зауважити, що рабдоміоми часто супроводжується туберозним склерозом (ТС) кори головного мозку з можливим виникненням епілепсії та порушенням розумового розвитку різного ступеня вираженості. Серед наших пацієнтів, прояви порушення функції ЦНС були у 2 хворих віком 1,5 і 11 міс. КТ головного мозку виявляла вогнища зміненої щільності. Клінічні симптоми ТС проявлялися в першого пацієнта енцефалопатією з синдромом рухових порушень, у другого – нападами епілептичного характеру.

За нашими спостереженнями, найчастіше при рабдоміомах серця спостерігалась застійна серцева недостатність, практично у всіх 8 хворих, та мала різний ступінь вираженості. Цей прояв був обумовлений частковою обтурацією клапанних отворів з наступним порушенням припливу або відтоку крові з відповідних відділів серця. Крім того, виразність серцевої недостатності була обумовлена розмірами рабдоміом та ступеня ураження міокарда. Такі прояви визначалися у вигляді значної задишки, ціанозу, тахікардії та збільшення печінки спостерігалися у 5 дітей з пухлинами ПШ (4) і ЛШ (1). Доцільно зауважити, що в цих випадках рабдоміоми були представлені поодинокими вузлами значних об'ємів, їх несприятлива локалізація спричинила виражені гемодинамічні порушення. Однак, у 3 пацієнтів із новоутвореннями ПШ такі прояви захворювання були менше виражені та, в основному, проявлялися помірною тахікардією, а в 1 пацієнта – незначним ціанозом. В цих випадках рабдоміоми визначалися мультицентричним характером росту, локалізувалися в різних відділах ПШ, включаючи мембранозний, трабекулярний і вихідний, до того ж їх об'єм та площа ураження міокарда були незначними, як для появи означених симптомів. Однією з особливостей таких клінічних проявів можна визначити їх рефрактерність до медикаментозної терапії та неухильне прогресування.

При аускультатії, у 6 (75%) пацієнтів молодшого віку з рабдоміомою прослуховувалася мелодія, яка була подібна клапанним ураженням із певним систолічним або діастолічним шумом залежно від локалізації пухлини в порожнині серця. Так, при множинному ураженні ПШ рабдоміомою аускультативно визначався систолічний шум над ЛА або на верхівці серця. У іншого пацієнта, при виявленні значної рабдоміоми ПШ, яка вражала також ТК, шумові прояви не було. Рабдоміома ЛШ, що розташовувалася між хордами передньої стулки МК спостерігався невеликий систолічний шум в проекції верхівки серця. Ще у 1 пацієнта старшого віку зі значним ураженням ПШ визначалась відсутність шумових проявів. Варто зазначити, що хоча аускультативні дані можуть бути єдиним клінічним проявом захворювання, однак їх відсутність не означає відсутність новоутворення.

При рабдоміомі ЕКГ-зміни визначалися у всіх 8 пацієнтів. В 1 випадку (ураження ЛШ), мала місце помірна тахікардія з ознаками невеликого перевантаження ЛШ. В інших 7 випадках рабдоміом ПШ ЕКГ-ознаки залежали від локалізації пухлини і ступеня ураження міокарда. У 3 пацієнтів з множинними рабдоміомами ПШ, а також ураження МПП, мали місце блокада правої ніжки пучка Гіса, та політопні екстрасистоли. В 1 випадку спостерігалися ознаки гіпоксії міокарда. Ще в 1 випадку в ураженому пухлиною ПШ на ЕКГ спостерігалася тахікардія на тлі значної гіпоксії міокарда. У 1 хворого з рабдоміомою вихідного тракту ПШ мала місце помірна гіпертрофія ПШ.

При УЗД рабдоміом, які локалізуються в міокарді, визначаються множинні об'ємні утворення підвищеної ехогенності з чіткими межами в міокарді ПШ або ЛШ, що інколи виступають в просвіт шлуночків, розмірами 0,7 – 2,0 см. Поверхня цих пухлин, як правило, не мала чіткого контуру (рис. 3.6 і 3.7) та мали обмежену рухливість, на відміну від СМ.

У 3 пацієнтів з рабдоміомою ПШ спостерігалися часткові обтурації вихідного тракту ПШ, та у 1 – припливний відділ ПШ. У випадку рабдоміоми ЛШ пухлина виявлялася у вихідному тракті, із розвитком його обструкції (градієнт систолічного тиску 27 мм Нг).

У 1 пацієнта із ураженням пухлиною передньої стінки ПШ візуалізація була ускладнена, що потребувало катетеризації серця для точної діагностики.

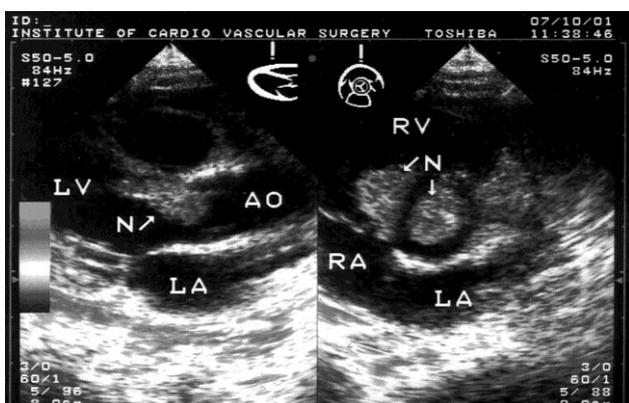


Рис. 3.6 УЗД пацієнта з рабдоміомою МШП, що викликала обструкцію вихідного тракту ЛШ (N – рабдоміома).

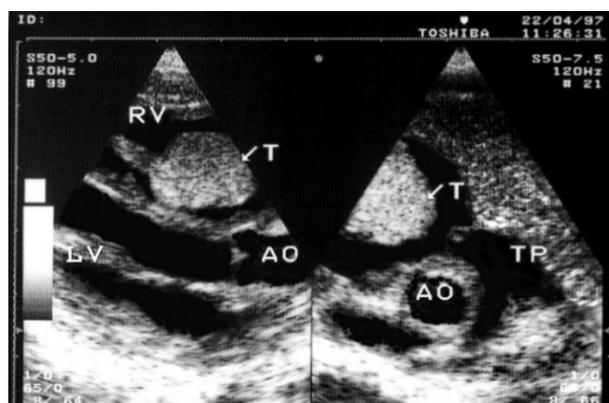


Рис. 3.7 УЗД пацієнта з рабдоміомою ПШ з частковою обструкцією вихідного тракту (T – рабдоміома);

**Гемангіоми** (судинні новоутворення, які можуть виявлятися в будь-якій ділянці серця) спостерігалися у 8 хворих (20% НДПС), що збігається з даними інших джерел – 15,3% серед НДПС в публікації D. Rasini (2012), або 3% серед НДПС в дослідженні N. Nomoto (2017). Клінічні прояви захворювання у 8 пацієнтів були обумовлені розмірами та локалізацією пухлини. В 1 випадку гемангіоми вушка ЛП спостерігався ексудативний перикардит, який обумовлював основні клінічні картині захворювання, що обумовило хірургічне втручання, під час якого і виявили гемангіому. Симптоми порушення кровообігу спостерігалися у 2 випадках при локалізації гемангіоми в ЛП. При ураженні підклапанного апарату МК клінічні ознаки проявлялися задишкою, серцебиттям і кашлем. Аускультация хворих з гемангіомами ЛП і ПШ виявляла, відповідно, невиражені діастолічний і систолічний шуми, причому систолічний шум при розташуванні новоутворення в ПШ значно змінював інтенсивність, майже до повного зникнення, залежно від положення тіла хворого. На біль у серці різної вираженості скаржилися 2 пацієнти з локалізацією новоутворення в ЛП та ПШ, але гіпоксії міокарда при ЕКГ-дослідженні не було.

При проведенні інструментальних методів, а саме УЗД пацієнтів з гемангіомами серця, отримані результати визначалися розташуванням пухлин, характером та ступенем ураження міокарда. Наприклад, у випадку ураження гемангіомою підклапанного апарату МК у пацієнта були ознаки перевантаження ЛП, гіпертрофії ЛШ, екстрасистолія, у іншої пацієнтки зі значним ураженням ЛП і деформацією МК спостерігалася тахікардія (до 110 уд/хв). У пацієнта з гемангіомою вушка ЛП і клінікою ексудативного перикардиту на ЕКГ були присутні ознаки хронічної недостатності коронарного кровообігу, зниження вольтажу зубців, внаслідок здавлювання серця перикардіальною рідиною.

Зміни при рентгенологічному дослідженні при гемангіомах спостерігалися в 2 випадках. В першому випадку було виражене загальне збільшення серця, згладжені його контури та зниження амплітуди його пульсації при рентгеноскопії, що свідчило про ексудативний перикардит, який був єдиним проявом основного захворювання у пацієнтки з гемангіомою вушка ЛП. У іншого пацієнта, при

значному ураженні пухлиною ЛП, на рентгенограмі відзначалося значне збільшення серця за рахунок правих його відділів з кістоподібним утворенням, яке виступало вправо. Згідно з даними ознак, було попередньо зроблено висновок про новоутворення переднього середостіння.

При УЗД іншого пацієнта новоутворення було виявлено при ураженні ПШ: виявлялося рухоме округле новоутворення розмірами 27×17 мм, яке флотувало з потоком крові у припливному відділі з незначним проникненням у вихідний відділ і прикріплювалося під передньою стулкою ТК.

Наводимо цікавий випадок інструментальної діагностики гемангіоми МК, його підклапанного апарату. Демонстративною була диференційна діагностика цієї пухлини з ехінококовим процесом. Особливості хірургічного лікування наведені нижче.

*Пацієнт Р.*, 61 р. (і.х. № 4370), шпиталізований до НІССХ 20.09.2017 р., його турбували: загальна слабкість, швидка стомлюваність, задишка при невеликому фізичному навантаженні, прискорене серцебиття та болі в області серця. При об'єктивному дослідженні ознак серцевої недостатності не спостерігалось. Аускультативно виявлявся систолічний шум на верхівці серця. На ЕКГ – синусовий ритм з частотою 61 уд/хв, екстрасистоля, помірна гіпертрофія ЛШ і ЛП. При УЗД виявлено в порожнині ЛШ на підклапанному апараті МК рухливе кістоподібне утворення, яке не викликало обструкцію отвору МК (рис. 3.8). Зворотний потік через МК – до вираженого (рис. 3.9). Порожнина ЛП збільшена до 4,8 см у діаметрі. Не можна виключити ехінококове ураження медіального папілярного м'яза. Для уточнення діагнозу рекомендована КТ.



Рис. 3.8 УЗД пацієнта з гемангіомою (стрілкою вказано новоутворення в порожнині ЛШ)



Рис. 3.9 Кольорове УЗД пацієнта з гемангіомою (регургітація уздовж бічної стінки ЛП, що поширюється до його "даху")

Було виконано КТ з використанням контрасту, яка підтвердила наявність в порожнині ЛШ об'ємного утворення неправильної форми та розмірами 32×29×25 мм, прилеглого до папілярних м'язів, хорд і передньої стулки МК, без ознак накопичення контрастної речовини (рис. 3.10).

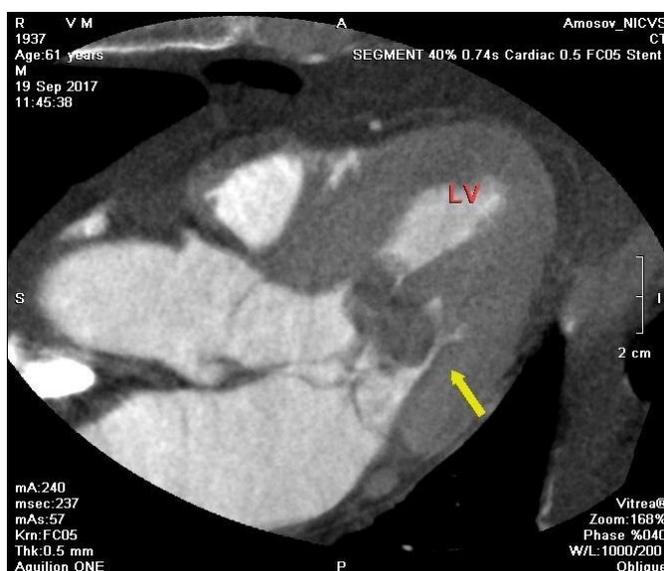


Рис. 3.10 КТ-зображення новоутворення (вказано стрілкою) в ЛШ, розташованого біля переднього папілярного м'яза МК

КТ-дослідження інших органів, які потенційно можуть уражатися при ехінококозі (печінка, легені тощо), не виявило ознак вказаного захворювання. Було

прийнято рішення кардіохірургічну операцію виконати без порушення цілісності пухлини, що представлено нижче.

**Фіброми** – новоутворення, які можуть траплятися серед новоутворень серця до 5,6% (Song Hyeon Yu, 2006), або до 15% серед НДПС (D. Pacini, 2012). В нашому дослідженні спостерігалися у 4 хворих (10% НДПС) та мали клінічні прояви, які залежали від локалізації новоутворень та їх розмірів. При інтрамуральному зростанні новоутворення з ураженням ПШ і ЛШ у двох пацієнтів визначалися порушення ритму у вигляді пароксизмів тахікардії в поєднанні з екстрасистолією, а також вираженими дифузними змінами і хронічною гіпоксією міокарда на ЕКГ. У хворого з фібромою ПШ. Яка локалізувалася у вихідному тракті, аускультативно визначалася мелодія, характерна для стенозу клапана ЛА, спостерігалися задишка, ознаки правошлуночкової декомпенсації.

У випадку локалізації фіброми в порожнині ЛШ відсутність клінічних проявів була обумовлена її невеликими розмірами, знаходженням пухлини у верхівці шлуночка та відсутністю ураження міокарда.

Інструментальна діагностика методами внутрішньом'язових фібром серця є складною. Провідним методом діагностики фібром серця також була ЕхоКГ. В даному дослідженні має сенс звернути увагу на три з чотирьох випадків цієї патології.

У двох пацієнтів спостерігалася велике ураження передньої стінки ПШ та верхівкового відділу ЛШ, порушення внутрішньошлуночкової провідності з дифузними змінами міокарда, а при фіброміомі ПШ – картина стенозу ЛА. При ЕКГ-дослідженні у другому випадку прояви були такими, як при помірному ідіопатичному гіпертрофічному субаортальному стенозі: хронічна коронарна недостатність та помірна гіпертрофія ЛШ. Крім того, над верхівкою серця при аускультатії виявлявся малоінтенсивний систолічний шум.

При рентгенологічному дослідженні в обох пацієнтів спостерігалася збільшення серцевої тіні за рахунок ПШ та ЛШ відповідно. Кардіоторакальний індекс був 0,64 при фібромі ПШ та 0,62 при фібромі ЛШ.

При ЕхоКГ-дослідженні виявлялися об'ємні утворення в означених камерах серця, розмірами 3,0×2,3 та 5,5×3,0 см відповідно, які були інтимно пов'язані зі стінками відповідних ПШ та ЛШ, локалізуючись в міокарді. В зоні пухлин була відсутня скоротливість серця, Крім того, при фібромі ПШ, спостерігався градієнт тиску 26 мм Нг на ЛА..

Звертає увагу 1 випадок фіброми ЛШ, при якому мала місце відсутність виражених клінічних проявів даної патології. Діагностика даного захворювання була доволі складною, тактику подальшого хірургічного лікування буде розглянуто нижче.

*Пацієнт Д.*, 54 роки (і.х. № 3469), при шпиталізації до НІССХ 15.07.2015 р. його непокоїли періодичні болі у ділянці серця останні за 3 місяці, та невелику задишку. При огляді пацієнта спостерігалася помірна блідість шкірних покривів. Аускультативно – приглушеність серцевих тонів, відсутність шумів, Проявів серцевої недостатності не виявлялося. Патологічних змін при лабораторному дослідженні, інших органів і систем не було. УЗД виявило: в порожнині ЛШ виявляється помірно рухоме новоутворення округлої форми, ймовірно в капсулі, розміром 3,3×2,3 см, яке кріпиться до стінки ЛШ у верхівково-перегородковій ділянці. Визначається мінімальна мітральна недостатність (рис. 3.11).

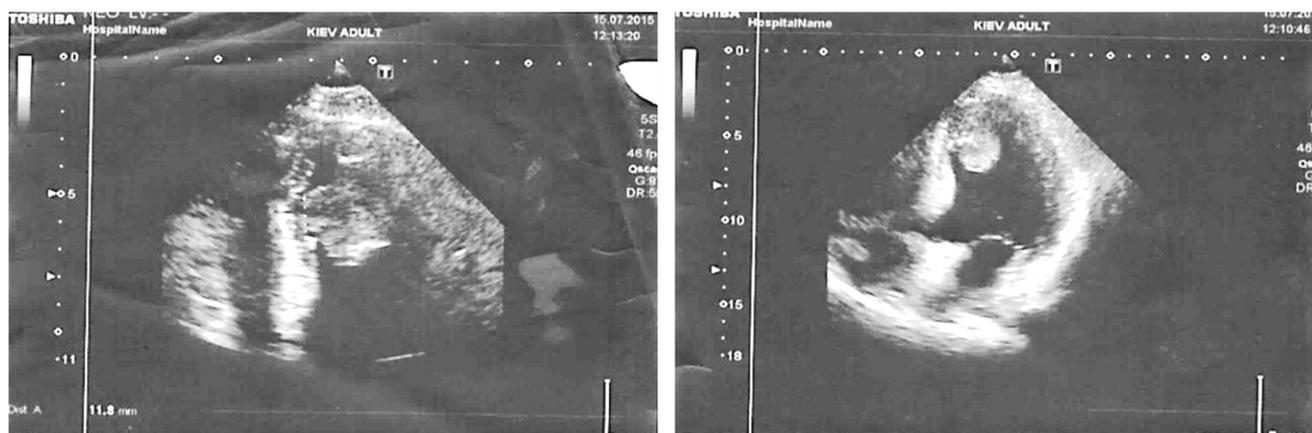


Рис. 3.11 УЗД пацієнта з фібромою у верхівково-перегородковій ділянці ЛШ.

МРТ-дослідження виявило наступне: 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, при перфузії визначається нерівномірне накопичення контрасту (виражена гіперперфузія в периферійній зоні на тлі лінійних ділянок, переважно в центральній частині, що добре накопичує контраст), рис. 3.12.

При КТ-дослідженні з контрастуванням виявилось наступне: у порожнині ЛШ визначається новоутворення з чіткими контурами, округлої форми, умовними розмірами 30,5×26,5×25,4 мм; новоутворення мобільне, кріпиться до трабекул в ділянці верхівки ЛШ (рис. 3.13).

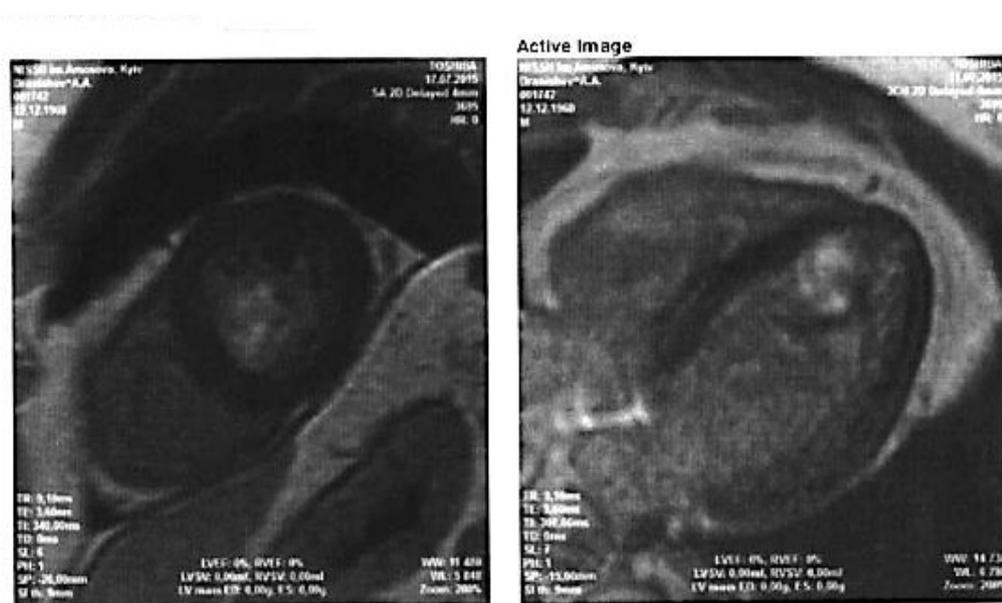


Рис. 3.12 МРТ зображення фіброми ЛШ

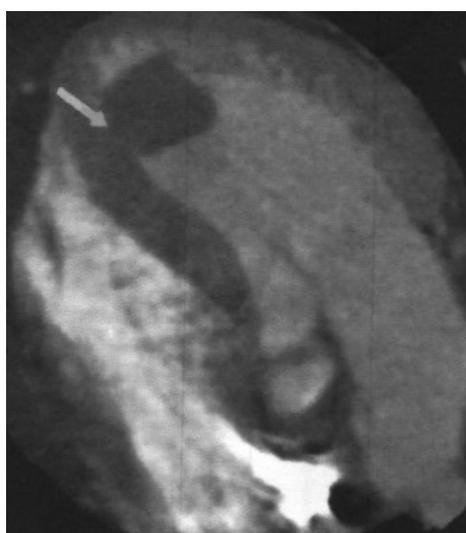


Рис. 3.13 КТ з контрастуванням фіброми ЛШ

Особливості хірургічного лікування наведені нижче.

**Ліпоми** – згідно з деякими дослідженнями трапляються в 0,6% серед пухлин серця (А. Hoffmeier, 2014). В представленому дослідженні були присутні у 3 пацієнтів (7,5% НДПС). В одному випадку новоутворення локалізувалося в ПП (так звана ліпоматозна дегенерація МПП), у двох випадках – виявлялося інтраміокардіальне проростання стінки ЛШ і ПШ. Виражені клінічні прояви захворювання у цих хворих були обумовлені ступенем ураження серцевих структур ліпоматозними масами. Пацієнтка з ліпомою ПП (30 р., і.х. № 586), або так званою ліпоматозною дегенерацією МПП, була шпиталізована до НІССХ 30.01.1985 р. Дане новоутворення ПП перешкоджало кровотоку через отвір ТК та супроводжувалося значними проявами декомпенсації кровообігу. При цьому пацієнтку турбували напади втрати свідомості, які залежали від положення тіла. Крім того, на тлі фібриляції передсердь виявлялися напади пароксизмальної тахікардії. При відсутності на той період УЗД, було проведено ангиографічне дослідження. Визначився попередній діагноз: недостатність МК та ТК, аномалія Ебштейна? При аускультативній спостерігалися систолічний та діастолічний шуми середньої інтенсивності по середньоключичній лінії зліва по V міжребер'ю зліва. На ЕКГ – значні гемодинамічні порушення зумовлені фібриляцією передсердь з порушенням внутрішньошлуночкової провідності, гіпертрофія ПШ. Ангіографічно визначався нерухомий дефект наповнення збільшеного ПП, що займав всю його порожнину (тромбоз?), розмірами 15×20×15 см. Природу пухлини (ліпома) було визначено при хірургічному лікуванні.

У двох інших випадках ліпом (ПШ і ЛШ) характер новоутворень визначався УЗД, та КТ в одного хворого. Має сенс розглянути їх у зв'язку з особливостями діагностики та визначення плану хірургічного лікування.

У пацієнта Б., 34 р. (і.х. № 3665) з ліпомою ПШ, шпиталізованого до НІССХ 22.09.2003 р. виявлялися періодичні болі у ділянці серця та невелика задишка, які турбували його протягом року. При об'єктивному дослідженні спостерігалась блідість шкірних покривів, аускультативно приглушені тони серця, шумів не було. Проявів застійної серцевої недостатності не визначалося. При лабораторному

дослідженні патологічних змін не було, так само як і порушень інших органів і систем. ЕКГ виявляла миготливу аритмію (ЧСС 57 уд/хв). На рентгенограмі серце було мітральної конфігурації, тінь серця була незначно збільшеною (рис. 3.14).

При УЗД визначалося в порожнині ПШ малорухливе ехопозитивне новоутворення з нечіткими контурами (рис. 3.15).



Рис. 3.14 Рентгенографія пацієнта Б. з ліпомою ПШ

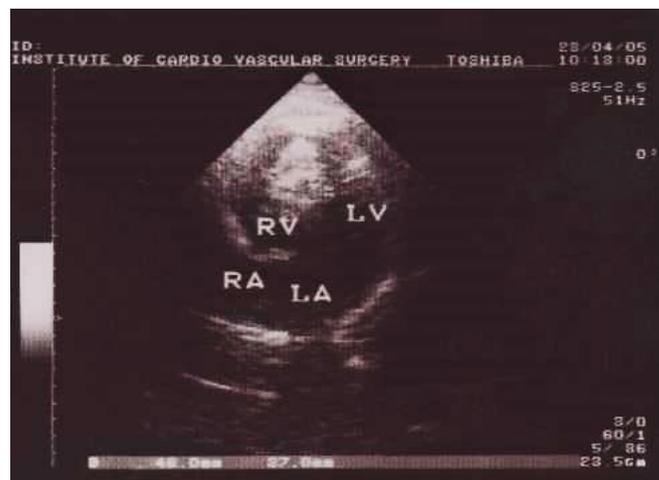


Рис. 3.15 УЗД ліптоми ПШ

Задля уточнення локалізації пухлини відносно серцевих структур, було виконане черезстравохідне УЗД, на якому візуалізувалося в зоні верхівки ПШ неоднорідне новоутворення неправильної форми, без чітких країв, розміром 4,1×3,2 см, яке не перешкоджає кровотоку через ТК. Пухлина фіксується до МШП, та до стінки та верхівка ПШ (рис. 3.16).

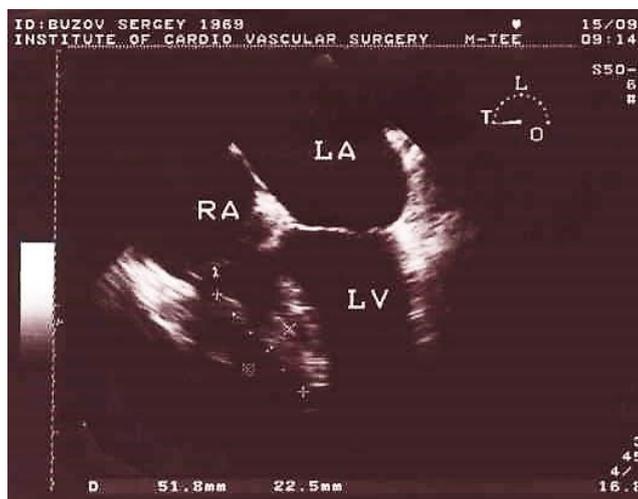


Рис. 3.16 Зображення ліптоми ПШ (позначена пунктиром) при черезстравохідному УЗД

Пацієнту виконувалась ангіографія, на якій в порожнині ПШ (в трабекулярному відділі) визначалося нерухоме новоутворення з крупнобугристою поверхнею, яке займало більшу її частину. Пухлина не перешкождала внутрішньосерцевому кровотоку. Біопсію новоутворення було виконано під час проведення ангіографії, але вона була нерезультативною. Хірургічне лікування було відкладено. Повторна шпиталізація відбулася 28.04.2005 р. (і.х. № 1991), коли пацієнта турбували напади тахіаритмії, що переходили у фібриляцію шлуночків. ЕКГ виявило миготливу аритмію, ознаки ішемії передньо-перегородково-верхівкової області. УЗД виявило малорухоме утворення порожнини ПШ, яке повністю його заповнювало, розміром 4,6×3,7 см, щільно пов'язане з МПП. При виконанні коронарографії не виявлялося уражень коронарних артерій. Визначалося збільшення об'єму заповнення порожнини ПШ з наближенням новоутворення до ТК. Пацієнту була проведена операція, яка описана в розділі 3.3.

У випадку з трансмуральною ліпомою ЛШ анамнез хвороби перевищував 8 років. Новоутворення виявили при проведенні УЗД, що було обумовлено у хворой пароксизмами шлуночкової тахікардії. Наводимо особливості перебігу захворювання у цієї пацієнтки.

*Пацієнтка М.*, 27 р. (і.х. № 1622) шпиталізована до НІССХ 22.03.2019 р. з діагнозом новоутворення ЛШ. З 2011 р. хвору турбувала пароксизмальна тахікардія. При проведенні КТ виявлені виражені трансмуральні ураження ЛШ неясного генезу, було встановлено діагноз пухлини серця (рис. 3.16). Проявів серцевої недостатності, порушень при лабораторному дослідженні не було, показів до хірургічного лікування не визначалось. Однак пароксизми тахікардії лишалися та при перебігу вагітності у 2018 р. їх частота збільшилася, виявлялися напади шлуночкової тахікардії. Ця обставина обумовила імплантацію кардіовертера-дефібрилятора у 2018 р. в НІССХ, крім того, було виконано в НІССХ кесарів розтин. З усім тим, медикаментозна терапія важких порушень ритму лишалась неефективною.



Рис. 3.17 КТ-зображення ліптоми ЛШ. Новоутворення зі щільністю жиру (110 HU), яка замінює та розщеплює міокард нижнього та нижньолатерального сегментів ЛШ

УЗД виявило в ЛШ нерухоме новоутворення, що проникло в його бічну стінку.

Чергова КТ визначила порушення цілісності структури новоутворення внаслідок зниженої, порівняно з міокардом, резистентності тканини пухлини до підвищеного тиску, у порівнянні з попереднім КТ-дослідженням (рис. 3.18). Тракткування таких даних свідчило про прогресування розшарування пухлинної тканини, що загрожує розривом стінки серця.

При проведенні анатомічної реконструкції було продемонстровано розташування та об'єм ураження патологічною тканиною стінки ЛШ, яке свідчило про неможливість видалення пухлини (рис. 3.19). Біопсія тканини новоутворення визначила характер пухлинного процесу та подальшу тактику лікування.



Рис. 3.18 КТ ліптоми ЛШ через 8 років (спостерігається витік контрасту у пухлину)

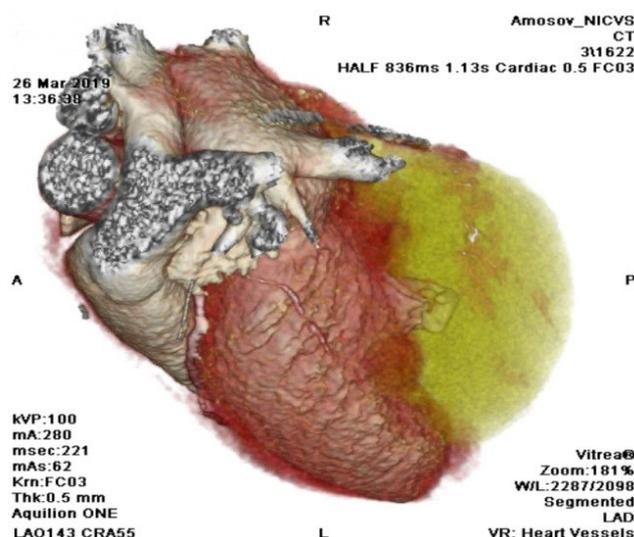


Рис. 3.19 Анатомічна реконструкція демонструє витік контрасту у пухлину ЛШ (жовтий колір)

Отже, слід зауважити, що ліптоми серця в даному дослідженні визначалися наявністю порушень ритму.

**Лейоміофіброми** – новоутворення, які реєструються в 1,5% серед пухлин серця за даними К. Jawad (2018) та 7,3% серед НДПС (D. Pacini, 2012), в даному дослідженні спостерігалися у 3 випадках (7,5% НДПС), при яких клінічна картина також не проявляється значними проявами, що обумовлювалося їх локалізацією в ПП та ПШ. Усі пацієнти скаржилися на невелику задишку. Шумові прояви виявлені в однієї особи, в якій новоутворення створювало помірну обструкцію вихідного відділу ПШ. У інших 2 пацієнтів лейоміофіброми локалізувалися в ПП, а саме прикріплення пухлини знаходилося поруч із ТК, частково залучаючи його, але без порушення його функції. Мали місце порушення ритму, а саме передсердні екстрасистоли. Ці новоутворення зазвичай були випадковими знахідками під час проведення профілактичного УЗД. В одному випадку визначалася невідповідність між невираженою клінічною картиною та об'ємом ураження ТК, що потребувало його протезування ТК, що буде викладено у розділі хірургічного лікування

Загалом, клінічні прояви НДПС цілком визначалися розмірами, розташуванням, об'ємом ураження клапанних структур і стінок серця, та є різноманітними (рис. 3.20).

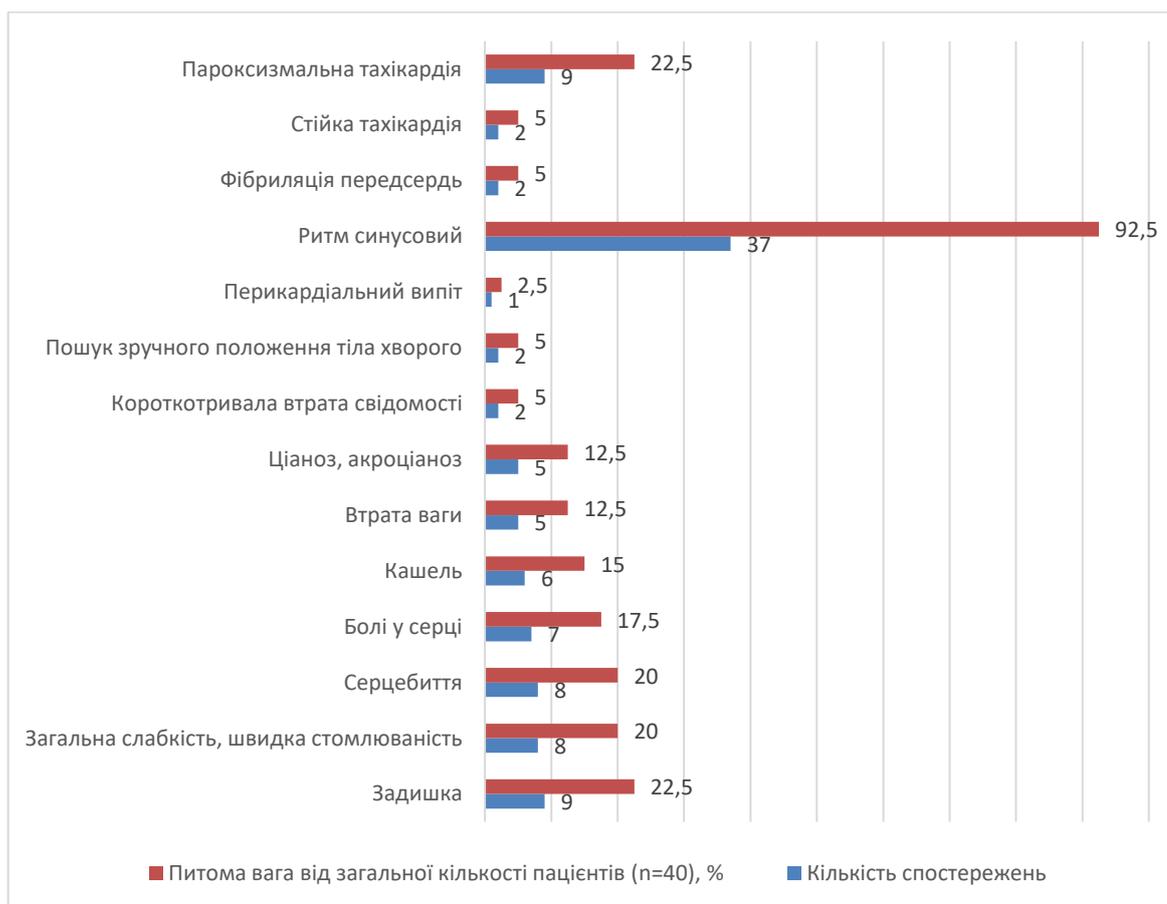


Рис. 3. 20 Симптоми клінічної картини НДПС

Такої особливості недостатності кровообігу, характерної для міксом серця, як залежність її проявів від зміни положення тіла хворого та ступеня їх вираженості, у більшості пацієнтів з НДПС не було. Вочевидь, відсутність такої залежності обумовлена меншою рухливістю останніх. В одному випадку спостерігалася тенденція пошуку зручного положення тіла, при якому вираженість задишки зменшувалася. Це визначалося у хворого з великою ліпоною ПП та наявною перешкодою току крові через ТК. У випадку зі значною ПФЕ на стулці МК визначався розвиток значної тахікардії при положенні на лівому боці.

Болі стенокардичного характеру спостерігалися у 7 (17,5%) пацієнтів з інтраміокардіальними НДПС (рабдоміома ПШ, фіброми ПШ і ЛШ, гемангіома ЛП і ЛШ, ліпома ПШ і ЛШ); зазвичай визначалися постійним характером болю. У 2 (5%) пацієнтів болі іррадіювали в спину, плече і руку. Таким чином, болі в області серця обумовлювалися ураженням міокарда пухлиною та порушенням його контрактильної здатності.

Також характерним симптомом в діагностиці СМ є напади запаморочення і синкопе. Водночас запаморочення, які обумовлені обструкцією серцевих клапанів, були не притаманні для малорухомих НДПС. В даному дослідженні такий симптом мав місце у 1 пацієнтки з ліпомою ПП, до того ж із залежністю даного прояву від положення хворої на спині. У іншій пацієнтки з ліпомою ЛШ спостерігалася втрата свідомості при нападах шлуночкової тахікардії.

Порушення ритму й провідності спостерігалися при НДПС у 12 (32,5%) осіб. Клінічно вони визначалися пароксизмальними порушеннями (n=9), або стійкою тахікардією (n=2), а також в поєднанні з екстрасистолією, хронічною гіпоксією міокарда та вираженими дифузними змінами на ЕКГ. У 2 пацієнтів спостерігалася фібриляція передсердь. Слід зауважити, що в 1 випадку ліптоми ПП на тлі миготливої аритмії розвилася пароксизмальна тахікардія. Синусовий ритм спостерігався у 37 (92,5%) осіб.

При дослідженні пацієнтів з НДПС треба приділяти увагу аускультативній. Локалізація та інтенсивність шуму при цій патології обумовлена розташуванням та розмірами новоутворення. Наприклад, у випадку з гемангіомами ЛП і ПШ діастолічний і систолічний шуми були невиразними, до того ж систолічний шум при розташуванні утворення в ПШ при зміні положення тіла пацієнта змінював інтенсивність, майже до повного зникнення. При фібромі вихідного тракту ПШ вислуховувався систолічний шум над ЛА. При великих розмірах ПФ, яка уражала МК, систоло-діастолічний шум на верхівці був малоінтенсивний з посиленням І тону. Аускультативна картина у пацієнта з ліпомою ПШ складалася із систолічного та діастолічного шумів в проекції верхівки серця.

Шуми при аускультативній були відсутні у 15 (37,5%) з 40 хворих. Цікаво, що у випадку гемангіоми вушка ЛП спостерігався ексудативний перикардит, завдяки якому тони серця були приглушені.

Такі клінічні прояви, як загальна реакція організму на пухлинний процес: зниження маси тіла, лихоманка, анемія та висока ШОЕ, більш характерні для міксом та ЗПС, при НДПС спостерігалися значно рідше. Всього 7 пацієнтів мали деякі з цих проявів. Наприклад, швидка стомлюваність та виражена загальна

слабкість визначалися в 1 випадку при гемангіомі ЛП. Висока ШОЕ (до 37 мм/год) спостерігалась при рабдоміомах ПШ (2) і ЛШ (1). У хворих з ліпоною ПШ (1) та гемангіоною ПШ (3) визначалась анемія зі зниженням гемоглобіну до 95 г/л. Відомі в літературі «конституційні симптоми», як артралгії, міалгії, температурна реакція, а також зміни показників крові у даних пацієнтів не спостерігалися.

Як бачимо, деякі різновиди НДПС мають переважно клапанну локалізацію (гемангіоми, ПФЕ), натомість деякі – інтраміокардіальну (ліпоми, рабдоміоми). В даному дослідженні проведено порівняльний аналіз симптомів перших і других НДПС. До групи з переважно клапанною локалізацією утворень увійшли всі ПФЕ (14 випадків), в іншу групу – рабдоміоми (8 випадків), рис. 3.21.

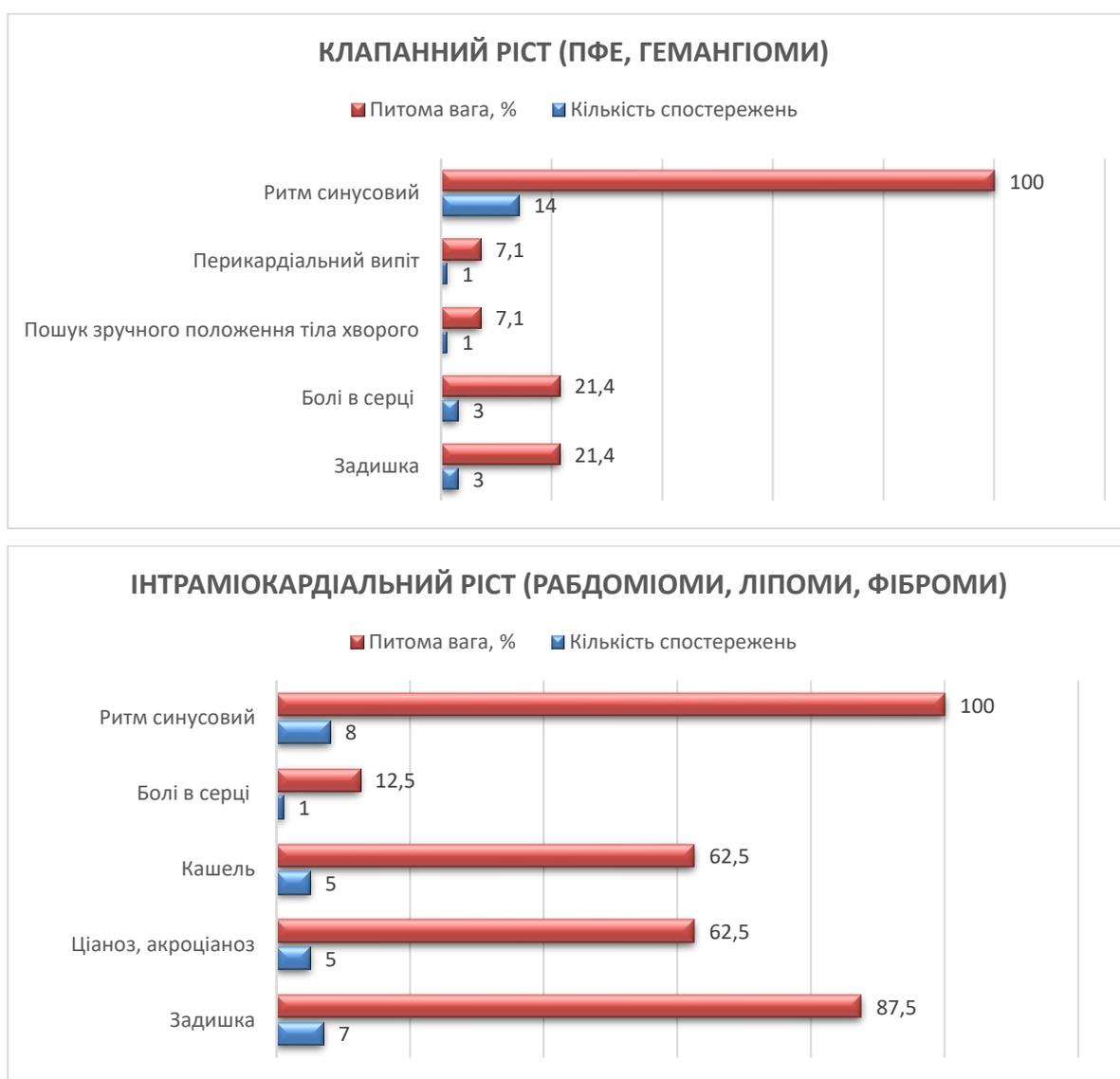


Рис. 3.21 Порівняльні дані клінічних симптомів НДПС клапанної та інтраміокардіальної локалізації

Згідно з даними, наведеними на рис. 3.21, в групі хворих з ПФЕ задишка мала місце тільки у 21,4% випадків, крім того, інших проявів серцевої недостатності майже не спостерігалось. Водночас в групі пухлин з інтраміокардіальним ростом в переважній більшості випадків виявлялися прояви застійної серцевої недостатності: задишка, ціаноз з акроціанозом і кашель. Вочевидь, пухлини з інтраміокардіальним ростом мають виражений негативний вплив на контрактильну здатність міокарда та порушують внутрішньосерцеву гемодинаміку. Відносно новоутворень із клапанною локалізацією можна зробити висновок, що виразність клінічних проявів цієї патології залежить від величини пухлини, а також ступеня деформації клапанних структур. Але в 1 випадку ПФЕ значних розмірів (3,5×4,5 см) виразних порушень клапанної функції не виявлялося. Як видно з наведеної таблиці 3.3, характер клінічних проявів статистично значуще визначався варіантом локалізації пухлини. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено величину  $\chi^2 = 0,0023$ .

Таким чином, згідно з представленими даними, можемо зробити висновок, що у третини хворих клінічні прояви НДПС можуть бути відсутніми. Більше того, при даній патології симптоми не є специфічними. Звертає увагу, що при НДПС часто відсутні конституційні та лабораторні прояви захворювання, більш характерні для міксом, а також ЗПС. Ця обставина може обумовлювати пізню діагностику захворювання. У випадках НДПС доволі рідко відбувається obturaція клапанних отворів, а саме при ПФЕ та гемангіомах, які мають переважно клапанну локалізацію, і частіше за все виявляються на профілактичному огляді. Крім того, рабдоміоми виникають найчастіше у новонароджених, при цьому виявлення характерних ознак цієї патології та своєчасна її діагностика значно ускладнюються. Діагноз пухлини серця у дитини може бути обумовлений клінічними проявами застійної серцевої недостатності, наявністю шумів при аускультатії, порушеннями ритму, зниженням ваги.

Отже, можна зробити висновок про необхідність застосування інструментальних методів дослідження для встановлення точного діагнозу з визначенням характеру патологічного процесу у пацієнтів з НДПС, який має бути підтверджений гістологічним дослідженням.

Аналізуючи дані дослідження в групі НДПС (клінічні та дані інструментальних досліджень), можна стверджувати, що не всі методи клінічного обстеження пацієнтів з цією патологією надають гарантії в постановці точного діагнозу у зв'язку зі значною кількістю неспецифічних для даного захворювання клінічних симптомів. Крім того, такі прояви, як наявність шумів при аускультації або їх відсутність, можуть бути навіть при значних розмірах новоутворення серця, а також при розташуванні пухлини на клапанах серця. Для діагностики доцільно застосовувати інструментальні методів дослідження, які візуалізують новоутворення серця. Слід визначити провідну роль УЗД у діагностиці та диференційній діагностиці даної патології, в тому числі й трансезофагальній. Цей метод точно візуалізує розташування, об'єм, характер росту (інвазивний при рабдомиомах, ліпомах та фібромах, клапанний – при ПФЕ, гемангіомах), а також скоротливу здатність міокарда.

КТ- та МРТ-дослідження мають надати додаткову інформацію в діагностиці цієї патології, що допомагає планувати адекватну тактику хірургічного лікування. Проте остаточний діагноз різновиду пухлини серця можна визначити тільки під час проведення хірургічного лікування та виконання патогістологічного дослідження.

### **3.3 Хірургічне лікування неміксомних доброякісних пухлин серця (НДПС)**

Хірургічне лікування пацієнтів з НДПС має певні особливості порівняно з більш дослідженими пухлинами серця – міксомами. Певні труднощі у визначенні тактики операції виникають у випадках новоутворень, які мають інтраміокардіальний характер росту, що обумовлено необхідністю збереження коронарних судин, клапанного апарату, а також скорочувальної здатності міокарда. Складність хірургічного лікування полягає, крім того, у відсутності стандартів у хірургічній техніці видалення цих пухлин. Крім того, заздалегідь визначити обсяг втручання дуже часто не уявляється можливим, що обумовлено унікальністю практично кожного випадку цієї патології. Визначення плану операції найчастіше

відбувається під час її виконання. У даному дослідженні спостерігалися 40 пацієнтів з НДПС, які були прооперовані в НІССХ.

Хірургічне лікування 14 папілярних фіброеластом в більшості випадків (13 з 14) полягало у висіченні пухлини. Розташування ПФЕ на стулках мітрального та аортального клапанів спонукало підозрювати порушення їх функції. Між тим, таких порушень не визначалося, незважаючи на зв'язок новоутворень зі стулками, а також із папілярними м'язами. У 1 пацієнтки, при ураженні лівої коронарної стулки АК ПФЕ розміром 0,9×0,9 см, була необхідність пластики серпоподібної зв'язки після видалення новоутворення. Представляємо цей випадок.

*Пацієнтка Г., 56 р. (і.х. № 2884) госпіталізована в НІССХ 14.06.2006 р., її турбували незначна задишка та болі в ділянці серця. УЗД виявило в просвіті аорти округле новоутворення з чіткими контурами, розмірами 1×1 см, яке було фіксовано до краю лівої коронарної стулки. Новоутворення була діагностовано як ПФЕ, передбачався значний ризик відриву пухлини та загрози емболії. При виконанні операції за стандартним протоколом це новоутворення було висічено доступом через аорту. Пухлина була гронаподібної форми, м'яко-еластичної консистенції, з ворсинчастою поверхнею, розміром 0,9×0,9×0,9 см, прикріплювалася широкою ніжкою (до 0,4 см) на у краю лівої коронарної стулки АК, поруч з горбком Аранція. Функція стулки не була порушена. При видаленні пухлини виник крайовий дефект стулки через мале місце пошкодження частини серпоподібної зв'язки. Порушення структури стулки АК мало ризик пролабування її з подальшим виникненням недостатності АК. Було виконано зміцнення серпоподібної зв'язки швом (prolene 5-0). Гідравлічна проба цього клапана демонструвала його хорошу замикальну функцію. УЗД після операції підтвердило компетентність АК.*

Ще в 1 випадку гігантської ПФЕ (хвора Ш., і.х. № 112), за екстреними показаннями у зв'язку із загрозою емболії, в умовах ШК пацієнтці було здійснено видалення новоутворення доступом через ПП та МПП. Після розрізу перикарда спостерігалося збільшення серця за рахунок ЛП і ПШ. Видалена пухлина була щільноеластичної консистенції, гронаподібної форми з ворсинчастою поверхнею, білуватого кольору, розміром 4×3×3 см. ПФЕ прикріплювалася до центрального

сегмента передньої стулки МК короткою ніжкою діаметром до 1 см, яка була висічена в межах здорових тканин, після чого виконувалась подальша обробка пухлинної основи діатермокоагуляцією. Гідравлічна проба показала компетентність клапана та адекватну його замикальну функцію, що було підтверджено на ЕхоКГ.

В іншому випадку ПФЕ локалізувалася на папілярному м'язі МК.

*Пацієнтка Ж.*, 56 р. (і.х. № 127), шпиталізована до НІССХ 12.01.2017 р. з діагнозом «пухлина ЛШ». При УЗД в порожнині ЛШ знаходилась мобільна пухлина без капсули розміром 1,6×0,8 см (ПФЕ), що було підтверджено при трансторакальному УЗД. Новоутворення фіксувалося до папілярних м'язів МК, визначалося фрагментованістю та високою рухливістю візуалізованих фрагментів, що передбачало загрозу їх відриву з подальшою емболією. Функція МК була збережена (рис. 3.22).



Рис. 3.22 УЗД пацієнта Ж.: ПФЕ в ЛШ

При проведенні операції 13.01.2017 р. виявлена пухлина м'якоеластичної консистенції, гронаподібної форми, розмірами 1,7×0,7×0,8 см, яка мала коротку ніжку діаметром 0,8 см, що мала основу на верхівці задньо-медіального папілярного м'яза МК. Пухлина була відсічена від папілярного м'яза в межах незмінених тканин (рис.3.23-24), виконана обробка її основи діатермокоагуляцією та прошиванням (prolene 6-0). Гідравлічна проба МК показала його компетентність.



Рис. 3.23 Вигляд ПФЕ ЛШ (пінцетом фіксується її основа)



Рис. 3.24 Макропрепарат ПФЕ

У випадку великої ПФЕ передньої стулки МК при видаленні пухлини мали можливість виконати клапанозберігаючу операцію.

*Пацієнтка К.*, 49 р. (і.х. № 3299), шпиталізована до НІССХ 22.06.2009 р.. Її турбували помірна задишка, періодичний біль в ділянці серця, напади серцебиття. При УЗД (трансторакальне та трансстравохідне) було виявлено пухлину на передній стулці МК. Новоутворення візуалізувалося в ЛП у вигляді округлого утворення з чіткими контурами, розмірами 1,9×1,1 см. У систолу пухлина знаходилася в ЛП і фіксувалася до центрального сегмента передньої стулки МК. Під час діастоли – переміщалася в отвір МК, частково перекриваючи кровотік в ЛШ. Відзначалися коливальні рухи утворення разом з передньою стулкою МК, що підтверджувало його фіксацію до цієї стулки.. Відсутність капсули передбачав ризик фрагментації пухлини та загрозу емболії. Градієнт тиску між ЛП і ЛШ дорівнював 5 мм Нг. Спостерігалася невелика недостатність, МК. Дані трансстравохідного УЗД підтвердили дані трансторакального УЗД та виявили тонку ніжку новоутворення, яке діагностовано як ПФЕ. Стратегія операції передбачала виконання клапанозберігаючого втручання за станом МК, яке було проведено без зволікання, враховуючи виражену рухливість новоутворення. 24.06.2009 р. доступом через ПП і МПП візуалізована пухлина, щільно-еластичної консистенції, білуватого кольору розміром 2,5×2×1,8 см, яка фіксувалася до

центрального сегмента передньої стулки МК на ніжці діаметром до 0,5 см. Новоутворення мало дольчасту форму з округлими відростками, тісно зв'язано зі фіброзованою стулкою МК. Функція стулок МК була збережена (рис. 3.25). ПФЕ була відсічена від стулки МК в межах незмінених тканин, виконана обробка основи новоутворення діатермокоагуляцією (рис. 3.26). Гідравлічна проба МК показала його компетентність.

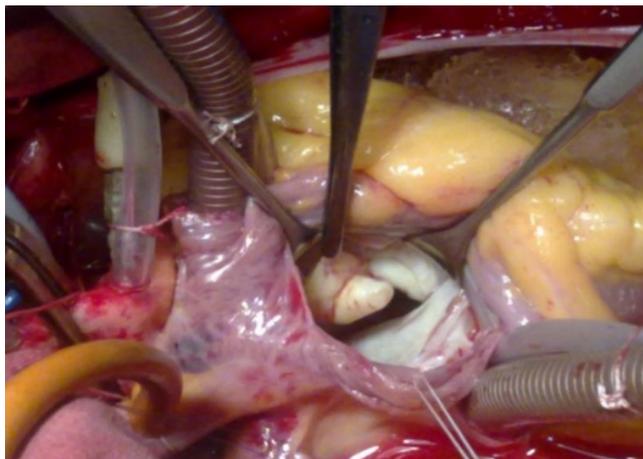


Рис. 3.25 ПФЕ фіксована на передній стулці МК



Рис. 3.26 Макропреперат ПФЕ

ЕхоКГ в післяопераційному періоді не виявило ознак мітральної недостатності.

Аналізуючи наведені випадки, можемо зробити висновок, що виявлення фрагментованого новоутворення в камерах серця є характерним для ПФЕ. Крім того, ці дані пов'язані з необхідністю виконання екстреної хірургічної операції з видалення такого новоутворення. Згідно з нашими даними спостерігається ймовірність ураження клапанних структур ПФЕ. Проте нам вдалося зберегти клапанний апарат при хірургічному лікуванні зі значно низьким ризиком протезування клапанів.

Планування хірургічного лікування рабдоміом серця зазвичай обумовлено особливостями локалізації та об'ємом пухлинного ураження, що потребує особливого підходу до втручання в кожному конкретному випадку з різною тактикою та значним арсеналом хірургічних методик. Радикальне видалення пухлини за онкологічними правилами є адекватним хірургічним втручанням, що є

справедливим і для рабдоміоми. Однак особливості локалізації рабдоміом, їх розміри, зв'язок з прилеглими тканинами можуть завадити виконанню оперативного лікування. При цьому радикальне видалення цього новоутворення може супроводжуватися ризиком пошкодження серцевих структур, коронарних артерій, значно вплинути на скоротливість серця. З цих причин у післяопераційному періоді у даних пацієнтів може спостерігатися низька продуктивність серця, що обумовлює можливість значної шпитальної летальності. З цього приводу обсяг хірургічного лікування рабдоміом залишається вирішальним у тактиці хірургічного лікування цієї патології.

Показаннями для операцій 8 пацієнтам з рабдоміомами серця була обструктивна форма цієї пухлини, яка мала локалізацію всередині камер серця. Однак в 1 випадку (пацієнтка П., 51 р. (і.х. № 3979)) рабдоміома уражала всі шари серця, що обумовило неможливість радикального хірургічного лікування; була виконана діагностична торакотомія та біопсія. В 5 випадках із множинним ураженням ПШ вузли новоутворення спостерігалися в різних його відділах. У пацієнта С., віком 11 міс. (і.х. № 2913) ураження локалізувалося на вихідному тракті ПШ (ендокард передньої стінки ПШ) та фіброзному кільці ТК. В іншого пацієнт Г., віком 1,5 міс. (і.х. № 1226) рабдоміома розмірами 2×1,5 см локалізувалась на МШП простягалася до клапана ЛА; а також 2 вузлики по 0,5 см були розташовані в зоні верхівки. Ще у пацієнта М., 1 міс. (і.х. № 1269), 7 рабдоміом розміром від 0,3 до 2 см локалізувалися в мембранозному, вихідному та трабекулярному відділах МШП, а також стінці ПШ. Описані новоутворення, включаючи ще 1 пацієнта з пухлиною ПШ, були видалені в межах здорової тканини. Однак в 1 випадку два вузли діаметром 0,5 см кожен, розташовані в області верхівки ПШ, у зв'язку з доброякісним характером, невеликими розмірами та неушкодженою гемодинамікою, не були видалені через значні технічні труднощі доступу. Хірургічне лікування при цих рабдоміомах здійснювалось доступом через ПП. У випадку пацієнта Д., 1,5 міс. (і.х. № 3534)) рабдоміома розміром 2×1,5 см розташовувалася в ЛШ між хордами передньої стулки МК. Тактика видалення цієї пухлини передбачала збереження підклапанного апарату, тому частина рабдоміоми

була залишена між хордами МК. Оптимальний доступ до пухлини виконувався розрізом ПШ і овального вікна. Крім того, додатково поперечно розсікалась аорта, для ревізії МШП. В 1 випадку перинатальної діагностики новоутворення (пацієнт С., 1 доба, і.х. № 182), яка заповнювала весь ПШ зі стулками ТК, спостерігалась виражена серцева недостатність. Рабдоміома була максимально видалена з відновленням цілісності ТК, який був пошкоджений. Після завершення ШК спостерігалась виражена серцева слабкість, незадовільна скоротливість ПШ, атріовентрикулярна блокада, в подальшому настала смерть. Фатальний наслідок був обумовлений «надмірною радикальністю» при виконанні операції, що спричинило значну травму ПШ, внаслідок чого фатально зменшилася його скоротлива здатність. В цьому випадку радикальне видалення рабдоміоми серця було надмірним хірургічним втручанням.

Аналізуючи дані випадки, слід визначити, що хірургічне лікування серцевих рабдоміом доцільно проводити при їх симптоматичних формах, та зазвичай повинно мати паліативний характер. Підлягає видаленню, в основному, та частина пухлини, яка має стенозуючий або оклюзивний характер для припливного або вихідного відділу серця, де локалізується патологічний процес. Теоретичним положенням, яке обґрунтовує тактику операцій, визначається незначний потенційний рост рабдоміом, їх доброякісний характер.

Крім того, в деяких дослідженнях рабдоміоми відрізняються повільною спонтанною регресією, яка відбувається з віком. Слід зауважити, що можливий негативний результат від повної резекції рабдоміоми може бути більш катастрофічним для пацієнтів з патологією, ніж нерадикальність хірургічного лікування цієї доброякісної пухлини.

При хірургічному лікуванні *гемангіом* не спостерігалось значних технічних складнощів. Так, при гемангіомі вушка ЛП розмірами 1,0×1,0×0,5 см, яка була виявлена під час хірургічного лікування ексудативного перикардиту, було виконано видалення пухлини разом з вушком. При такому ж новоутворенні ПШ (2×1,5×1,5 см), основа якого була під передньою стулкою ТК, новоутворення було видалено без ушкодження ТК.

У пацієнта Р., 61 р. (і.х. № 4370), описаного вище, була виявлена гемангіома підклапанного апарату МК, яка симулювала ехінококове ураження та потребувала протезування МК при її видаленні. Операція виконана в умовах ШК 22.09.2017 р. за стандартною методикою. Доступ до МК був виконаний шляхом розрізу ПП і МПП. В ЛШ знаходилося новоутворення із багаточастковою структурою, яке фіксувалося до верхівки переднього папілярного м'яза, щільно вrostало в передню стулку МК, вражаючи більшу частину її поверхні та хорди. Пухлина мала розміри  $5 \times 3 \times 2,5$  см, була видалена зі збереженням її цілісності разом зі стулками МК (рис. 3.27), тому що зберегти МК було неможливим. Збережена цілісність новоутворення пояснювалася небезпекою можливого ехінококового процесу (рис. 3.28). У даній ситуації було імплантовано штучний протез МК.

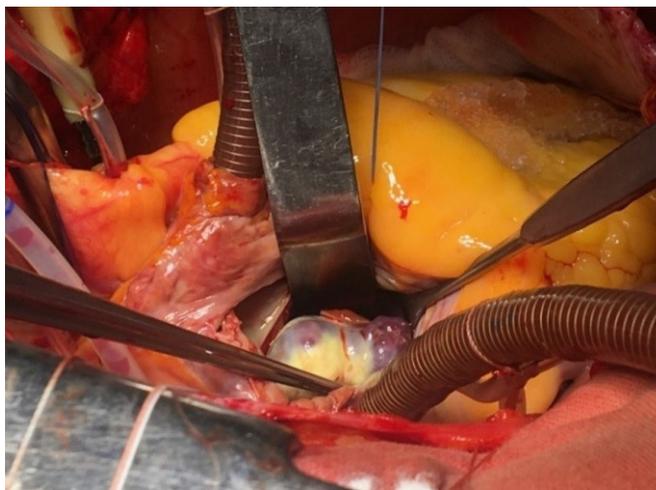


Рис. 3.27 Етап видалення гемангіоми



Рис. 3.28 Гемангіома ЛШ з передньою стулкою МК

При патогістологічному дослідженні новоутворення визначено як кавернозна гемангіома МК із кров'яною кістою в одній з каверн, виявлені вогнища жирової дегенерації в стулках МК внаслідок тривалої гемодинамічної травми. Післяопераційний період був без ускладнень. У іншого пацієнта гемангіома ЛП мала основу в зоні гирла правої верхньої легеневої вени.

При гемангіомі ПП, яка фіксувалася біля гирла НПВ, визначалася суттєва дилатація фіброзного кільця ТК з його недостатністю. Вірогідно, розвиток даної пухлини мав вплив на появу недостатності ТК, незважаючи на відсутність їх прямого контакту при ЕхоКГ. Була виконана резекція новоутворення та пластика

ТК опорним кільцем. Ще 3 операції з приводу видалення двох гемангіом ПШ та однієї ПП здійснювалися за стандартною тактикою.

Тактика операцій при фібромах серця, які мають локалізацію в глибині міокарда, споріднена з тактикою при рабдоміомах серця, що обумовлено інвазивним характером росту даних новоутворень. Серед 4 випадків фіброми у нашому дослідженні у 2 пацієнтів вони локалізувалися у верхівковому відділі ЛШ, по 1 випадку – в передній стінці ПШ та боковій стінці ЛП.

У пацієнта І., 16 років (і.х. № 3834) із фібромою ЛШ хірургічне лікування здійснювалося розрізом ЛШ, на верхівці та зовнішньобочковій стінці ЛШ. Видалена пухлина розмірами 6,6×5,5×5,2 см, щільної консистенції в товщі міокарда, в межах видимих здорових тканин. При морфологічному дослідженні з'ясувалося, що пухлина зв'язана з міокардом у вигляді фіброзних тяжів. Можна визначити, що видалення фіброми, яка має інвазивний характер росту, до видимих здорових тканин неможливо. Разом з тим, навіть видалення частини пухлини значної щільності вельми покращує скоротливість міокарда та клінічний стан хворого. Такий позитивний ефект мала операція в даному випадку. Аналогічна операція виконувалася при резекції фіброми передньої стінки ПШ, при якій був утруднений кровотік в ЛА. Однак при даному втручанні виконувалося тільки звільнення вихідного відділу ПШ, тобто доступом через ПП виконано економну резекцію новоутворення. При фібромі ЛП діаметром близько 7 см, яка широкою основою кріпилася до фіброзного кільця МК, спаяна з його передньою стулкою та дахом ЛП, виконано резекцію пухлини та пластику дефекту ЛП, який утворився аутоперикардом (латка 2×3 см). Крім того, проведено шовну пластику фіброзного кільця та передньої стулки МК із позитивним гемодинамічним ефектом. Представляємо неординарний випадок видалення фіброми верхівки ЛШ, при якому використовувалися інструменти для відеоторакоскопічної хірургії.

Пацієнт Д., 54 р., і.х. № 3469 (діагностика даного випадку описана вище). Хірургічне втручання, при якому була резектована фіброма, виконувалось 31.07.2015 р. за стандартним протоколом, доступом через ПП і МПП, а також аорту. Було візуалізовано рухому щільноеластичну пухлину, яка кріпилася у верхівково-

перетинковій області ЛШ, мала овальну форму, біло-рожевого кольору, до 5 см в діаметрі. Однак, враховуючи локалізацію новоутворення в верхівковій області ЛШ, для покращення візуалізації основи пухлини, було використано відеокамери. За допомогою останніх, враховуючи обмежений простір між папілярними м'язами, вдалося візуалізувати основу самої пухлини, зробити її підсвічування. Тобто, можна було видалити новоутворення без пошкодження стулок і хорд МК, з подальшою обробкою основи пухлини діатермокоагуляцією.

На початку операції була виконана спроба візуалізувати новоутворення стандартними кардіохірургічними інструментами, оминаючи стулки МК, та намагання відсунення їх гачками. Однак ці спроби представляли значну небезпеку можливої травматизації цих стулок із відривом хорд. До того ж візуалізація даної пухлини та її мобілізація були доволі неадекватними. Було прийняте рішення виконати доступ через аорту, хоча також існувала небезпека ятрогенного пошкодження структури АК гачками. Варто зауважити, що при утриманні пінцетом цього новоутворення бракувало місця для використання інших інструментів. Проте використавши довгі ножиці з набору інструментів для мініінвазивної хірургії, які мають мінімальну товщину, вдалося досягти ніжки новоутворення, яка являла собою еластичний тяж діаметром близько 5 мм між основами папілярних м'язів. Видалена фіброма представлена на рис. 3.29. Післяопераційний період – без ускладнень. Пацієнта було виписано під спостереження онколога за місцем проживання.



Рис. 3.29 Макропрепарат фіброми ЛШ

Враховуючи особливості наведених прикладів, можна зробити висновок, що операції з видалення фібром серця можуть мати деякі технічні труднощі, які залежать від розташування та розміру утворення. Також у певних випадках інвазивного росту цих новоутворень радикальність їх видалення викликає сумніви; хірургічне лікування доцільно виконувати задля усунення перешкоди кровотоку в серці. Для цієї мети можуть бути використані додаткові клапанозберігаючі методики для відновлення відповідних структур серця. Крім того, для операцій видалення новоутворень важкодоступної локалізації доцільно рекомендувати застосування відеокамер та торакоскопичних інструментів.

У даному дослідженні, у випадках хірургічного лікування ліпом серця, спостерігалися деякі особливості, які були обумовлені розмірами новоутворень та їх локалізацією. У пацієнтки з ліпомою ПП під час операції виявилося новоутворення значних розмірів, що практично заповнювало порожнину ПП. В умовах ШК за стандартною методикою була проведена резекція новоутворення, а також стінки ПП, де воно локалізувалося.

В інших двох випадках ліпома мала інтрамуральне проростання в ПШ та ЛШ. Наводимо особливості хірургічного лікування у цих пацієнтів.

У пацієнта Б., 35 р. (і.х. № 3665, № 1991) після розрізу перикарда в області верхівки ПШ, який був дуже збільшений, виявлено пухлиноподібне утворення розміром 6,5×6,5 см, жовтого кольору, щільно-еластичної консистенції, яке мало круглу основу, а також височило над передньою поверхнею ПШ (рис. 3.30).



Рис. 3.30 Зовнішній вигляд ліпоми в зоні верхівки ПШ

Крім того, часткове розташування на поверхні ПШ не було діагностовано на передопераційному етапі. З обох боків до новоутворення щільно прилягали коронарні судини. Можна було визначити за допомогою пальпації поширення новоутворення на МЖП та верхівку ЛШ. Під час основного етапу операції після розрізу ПП виявлено: велика частина ПШ була заповнена щільноеластичною масою жовтого кольору, щільно зрощеною з його стінками, спаяною з папілярними м'язами та частково хордами ТК. Пухлина не заважала вхідному відділу ПШ та виходу в ЛА. Відбувалося інтрамуральне ураження ПШ новоутворенням, яке заміщувало стінку цього шлуночка на великій площі та проростало як в його порожнину, так і височило над його поверхнею. Дану пухлину було частково видалено з боку порожнини ПШ. Частково мобілізовано передню міжшлуночкову гілку ЛКА, де вона мала деформацію пухлиною. На цьому хірургічне втручання було завершено у зв'язку з небезпечністю. По завершенні операції виникли виражені порушення ритму, які потребували медикаментозного лікування. При ЕКГ-дослідженні виявлено повну блокаду правої ніжки пучка Гіса, миготливу аритмію, часту групову шлуночкову екстрасистолію. Після операції спостерігалася неодноразова зміна синусового ритму на миготливу аритмію. В цьому випадку можна спостерігати значну небезпеку ураження серця доброякісною пухлиною – ліпомою, операбельність якої залежить від розташування та об'єму ураження міокарда патологічним процесом.

В іншому випадку, у *пацієнтки М.*, 27 р. (і.х. № 1622) мало місце інтрамуральне ураження ліпомою ЛШ (особливості діагностики викладено вище: виконувалось КТ та підтвердження біопсією), рис. 3.31. В подальшому хворій була зроблена трансплантація серця.

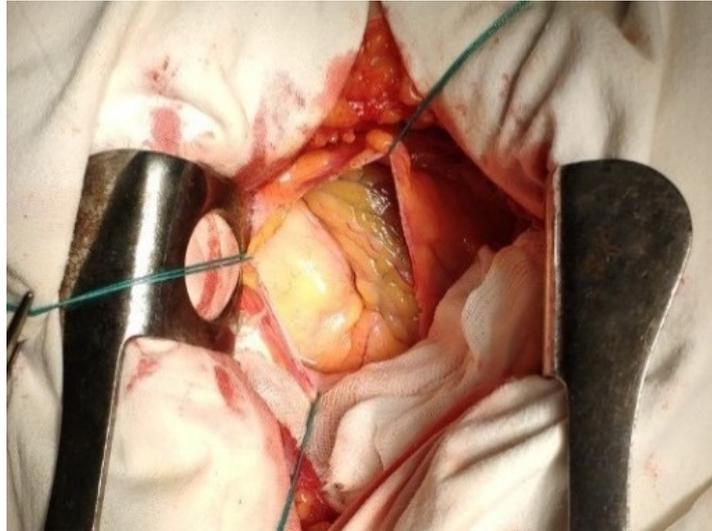


Рис. 3.31 Ліпома ЛШ, яка має локалізацію в боковій стінці ЛШ.

Аналізуючи описані вище випадки, можна зробити висновок, що планування хірургічного лікування ліпом серця обумовлюється локалізацією та величиною новоутворення, а також наявністю гемодинамічних порушень, які мають бути при інвазивній формі розвитку патологічного процесу. Під час спостережень виявлено, що при інвазивній ліпомі серця характерно порушення серцевого ритму агресивного, «злоякісного» перебігу (шлуночкова тахікардія, атріовентрикулярна блокада, фібриляція шлуночків), що зумовлює значний ризик для життя пацієнтів, а також може потребувати невідкладної трансплантації серця.

При хірургічному лікуванні **лейоміофібром** не виникало жодних складнощів. У двох пацієнтів під час операцій новоутворення, які фіксувалися до незмінного міокарда ПШ, були резектовані без особливостей. В третьому випадку спостерігалось незвичайне ураження ТК.

*Пацієнтка П.*, 54 р. (і.х. № 5199), при шпиталізації 09.10.2014 р., її турбували напади серцебиття та помірна задишка. УЗД: в порожнині ПШ визначалися об'ємні, рухливі пухлиноподібні новоутворення розміром до 6 см з кріпленням в зоні основи ТК (рис. 3.32). В систолу новоутворення проникало у вихідний тракт ПШ та ЛА ( $\Delta P=40$  мм Hg), а тиск у ПШ – 60 мм Hg (рис. 3.33) із регургітацією на ТК.



Рис. 3.32 УЗД (лейоміофіброма позначена стрілкою)

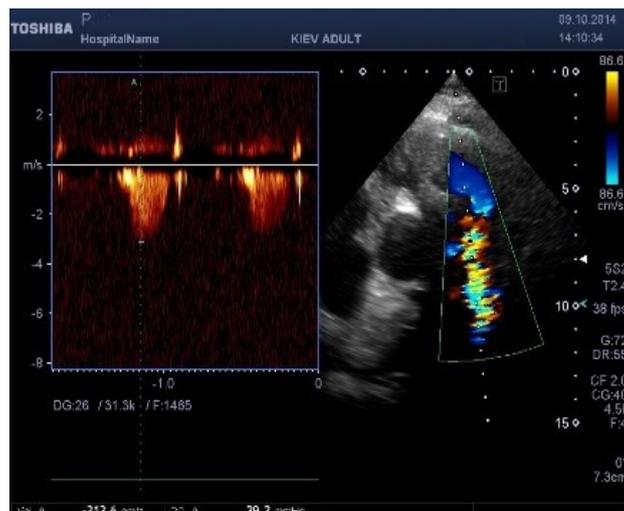


Рис. 3.33 Кольорове УЗД лейоміофіброми, турбулентний потік крові у вихідному тракті ЛП

Хірургічне лікування було виконано 10.10.2014 р. за екстремними показаннями. При огляді спостерігалось збільшення розмірів серця за рахунок ЛП. В порожнині ЛП виявлено новоутворення білястого кольору, щільної консистенції, розмірами 6×6×2 см. Стулки ТК, хордальний апарат і папілярний м'яз були щільно залученими в пухлину (рис. 3.34). Відділити новоутворення від клапанних структур було неможливо. Уражений клапан був видалений, виконано його протезування механічним протезом. Видалене новоутворення складалося з п'яти фрагментів (2,5 см), які мали вигляд «виноградного грона» (рис. 3.35).

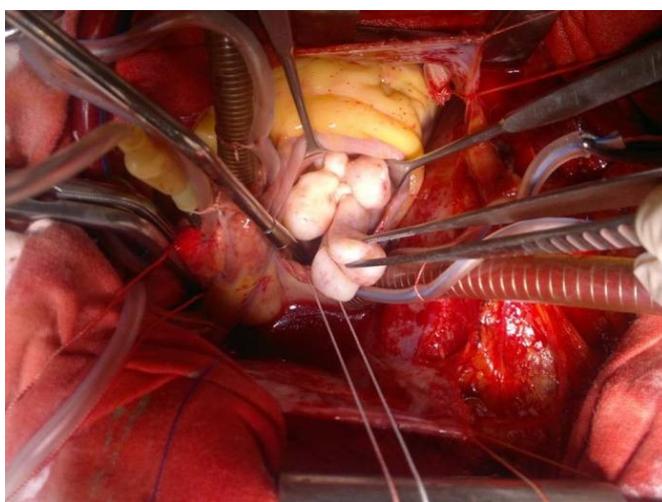


Рис. 3.34 Етап видалення лейоміофіброми



Рис. 3.35 Вигляд лейоміофіброми ЛП зі ступкою ТК

Патогістологічне дослідження визначило, що дана пухлина являла собою ангіолейоміофіброму. В даному випадку план хірургічного лікування лейоміофібром визначався локалізацією патологічного процесу та ступенем залучення клапанних структур у новоутворення, яке виявило необхідність протезування клапана.

З огляду на особливості хірургічного лікування НДПС, можна визначити додаткові хірургічні техніки, які виконувалися у процесі операцій (табл. 3.1).

Таблиця 3.1

### Додаткові хірургічні техніки при видаленні НДПС

Хірургічна техніка	НДПС (n = 40)	
	Кількість випадків	%
Пластика МК	2	5
Пластика АК	1	2,5
Пластика ТК	5	12,5
ПМК	2	5
Протезування ТК	1	2,5
Пластика МПП	2	5
Відновлення вихідного тракту ПШ	1	2,5
АКШ	1	2,5
Всього	15	37,5

Пластика ТК виконувалась у 12,5% випадків НДПС, протезування МК – у 5%, пластика МК – у 5%, протезування ТК – у 2,5%. Крім того, були виконані й інші техніки, які обумовлювали радикальність і гемодинамічну ефективність операцій. Тобто, при проведенні хірургічного лікування НДПС в арсеналі кардіохірургів мають бути різні техніки, які можуть використовуватись для отримання радикального ефекту даних операцій.

На закінчення доцільно наголосити, що план хірургічного лікування НДПС має залежати від локалізації новоутворення, його розмірів, рухливості, ступеня та/або наявності залучення в пухлинний процес клапанних структур серця. Така

особливість, як інтрамуральне проростання пухлини в міокарді, більш притаманна таким новоутворенням, як фіброми, рабдоміоми та ліпоми, при яких радикальність операцій здебільшого не є можливою. У пацієнтів з інтрамуральним проростанням пухлин, хоча повне видалення новоутворення практично неможливе, актуальним залишається видалення обструктивної частини новоутворення, що є важливим для полегшення гемодинаміки та загального стану в цих випадках. Папілярні фіброеластоми найчастіше вражають клапанні структури серця, хоча при цьому не відбувається значних порушень функції клапанів, проте потребують термінової резекції патологічного процесу з вірогідним виконанням клапанозберігаючого втручання. Гемангіоми найчастіше розташовані всередині камер серця, крім того, нерідко вражаються клапанні структури серця, що потребує виконання відповідної корекції, в тому числі – протезування клапанів.

### **3.4 Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування НДПС**

Хірургічне лікування 40 пацієнтів із НДПС мало 1 летальний наслідок – це був хворий із рабдоміомою ПШ, тобто шпитальна летальність склала 2,5%. У даному випадку причиною фатального наслідку була гостра недостатність ПШ, яка була обумовлена надмірним радикалізмом при резекції новоутворення, що заподіяло велику травму ПШ та катастрофічне зниження його скоротливості.

Ранній післяопераційний період не виявляв ускладнень серцево-судинної системи у пацієнтів з НДПС. Тільки у 1 хворого, після резекції декількох рабдоміом ПШ, сталася повна атріовентрикулярна блокада, яка розвинулася після виконання операції та тривала 3 доби.

Крім того, у 1 пацієнта після резекції ліпоми ПП в післяопераційному періоді розвинулася ранова інфекція. Це ускладнення було сановано використанням антибактеріальної терапії (з урахуванням чутливості мікрофлори) та активної хірургічної тактики, при якій виконувалося відкрите лікування післяопераційної рани з вторинними швами після її очищення.

Також зникли клінічні симптоми цієї патології, які спостерігалися перед хірургічним лікуванням. Втім, у 1 пацієнта з великою рабдоміомою ПШ, після

виконання експлоративної торакотомії, передопераційні скарги зберігалися, хоча без їх подальшого розвитку. Крім того, у 1 пацієнтки з ліпою ЛШ (інтракардіальне зростання, некурабельні порушення ритму), після виконання біопсії, в подальшому була здійснена трансплантація серця. В основному пацієнти, після хірургічного лікування НДПС, мали задовільний стан і були виписані на амбулаторне лікування та спостереження кардіологів за місцем проживання.

Аналіз віддалених результатів хірургічного лікування НДПС було проведено у 39 пацієнтів після виписування на основі даних в терміни від 6 міс. до 12 років (в середньому  $4,2 \pm 0,5$  років). За цей час померло 2 пацієнти. В 1 випадку у пацієнтки з великою рабдоміою ПШ після експлоративної торакотомії спостерігалася прогресуюча недостатність ПШ, від якої через 3,5 місяці настала смерть. Згідно з даними анамнезу, час від моменту появи клінічних проявів до фатальних наслідків склав 2,5 року.

У випадку видалення гігантської ліпоми, яка локалізувалась в ПШ, у хворі після хірургічного лікування визначалась серцева недостатність. Прояви останньої разом із миготливою аритмією визначалися через 3 роки після операції, але після проведеного консервативного лікування та електроімпульсної терапії було відновлено синусовий ритм та нормалізовано її клінічний стан. Однак, за даними анкетування (інформація від родичів), хвора померла через прогресуючу серцеву недостатність через 11 років після втручання.

Порушення ритму, а саме приступи фібриляції передсердь та шлуночкова тахікардія після видалення ліпоми ПШ спостерігалися у 1 пацієнта, погіршували його клінічний стан. В подальшому було втрачено зв'язок з цим хворим, що з високою вірогідністю пояснюється фатальним наслідком патологічного процесу.

Отже, у віддаленому періоді після резекції ліпом серця не/або малокурабельні порушення ритму серця становлять велику загрозу летальних наслідків для пацієнтів з цією патологією. Альтернативною тактикою, яка спроможна врятувати цих хворих у цій ситуації, можна визначити трансплантацію серця.

У інших пацієнтів після хірургічних втручань з приводу рабдоміом, фібром, гемангіом, папілярних фіброеластом серця у віддаленому післяопераційному періоді визначалася адекватна і стабільна внутрішньосерцева гемодинаміка. Вживання вацієнтів після видалення НДПС представлено на рис. 3.36.

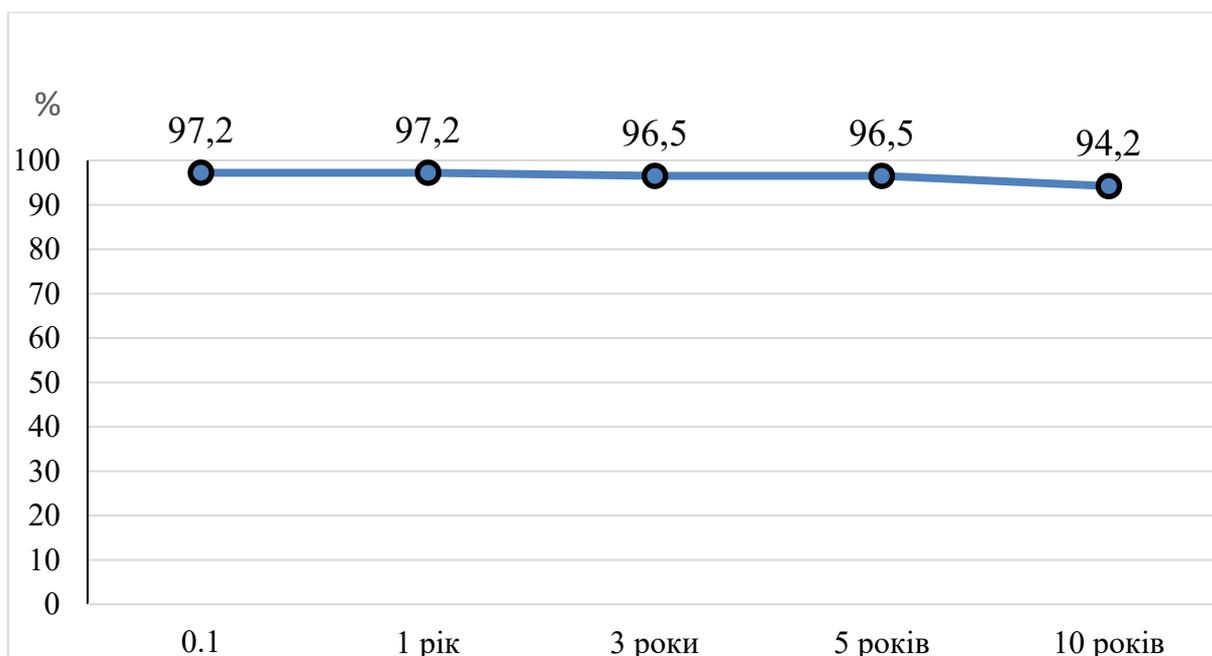


Рис. 3.36 Вживання пацієнтів із НДПС

Крім того, попри інвазивний характер росту цих пухлин, не виникало порушень серцевої діяльності. Контрольні ЕхоКГ-дослідження демонстрували відсутність рецидивів патологічного процесу, що вказує на радикальність проведеного хірургічного лікування та підтверджується відсутністю повторних операцій (рис. 3.37). Клінічний стан пацієнтів був задовільний.

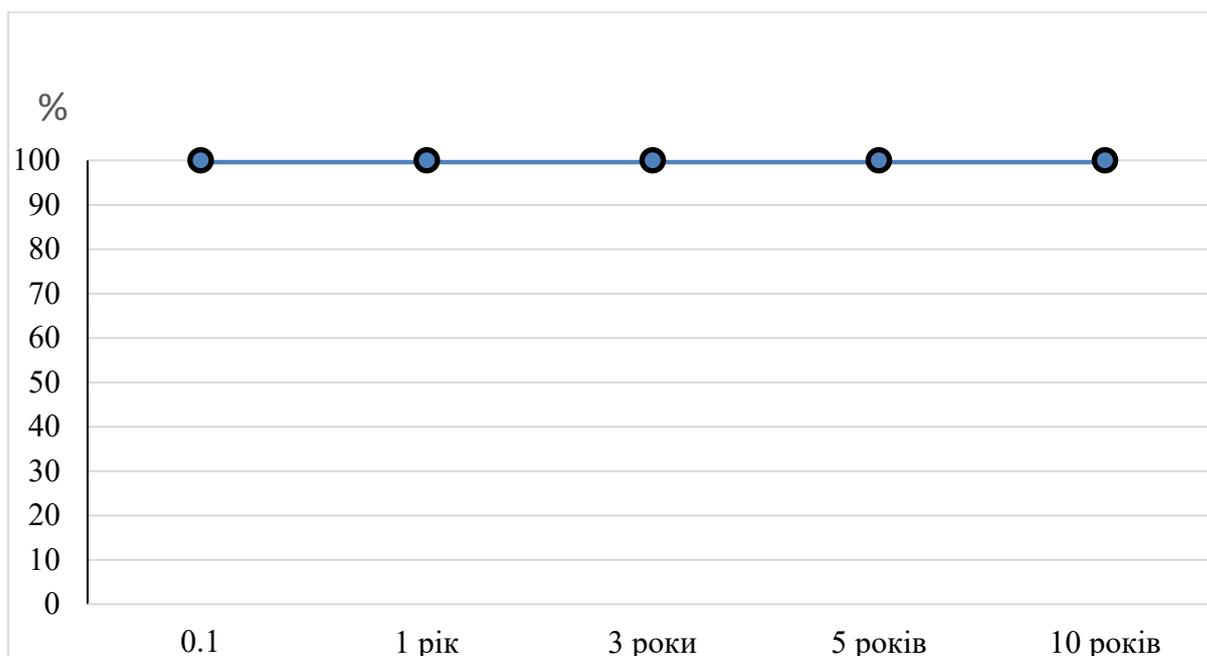


Рис. 3.37 Свобода від реоперацій у пацієнтів після хірургічного лікування НДПС

### Висновок до розділу 3

На закінчення розділу 3 можна стверджувати, що значна різноманітність розмірів, локалізацій, відношення до клапанних структур серця НДПС, можливість перекривання кровообігу в камерах серця та фрагментації цих новоутворень, впливають на здатність імітувати клінічні симптоми як набутих вад серця, так і інших патологічних процесів. Задля адекватної діагностики НДПС важливо використання візуалізаційних методів дослідження (ЕхоКГ, КТ, МРТ), які спроможні виявити наявність пухлини, визначити причину клінічних проявів і порушень кровообігу. Визначення тактики хірургічного лікування та терміновість видалення новоутворення визначається розмірами та локалізацією даної патології, наявністю та ступенем ураження клапанного апарату та особливостями його впливу на кровообіг у серці. Адекватна та своєчасна діагностика НДПС є основою для ефективного хірургічного лікування цієї патології. Для проведення хірургічних втручань з приводу НДПС потрібно мати максимальний арсенал хірургічних технік, у тому числі використання обладнання для торакоскопичних втручань, застосування додаткових маніпуляцій (пластика МК та ТК, протезування клапанів,

пластика МПП та інші), які мають бути використані для забезпечення гемодинамічного ефекту та радикальності операції. В деяких випадках НДПС інтраміокардіальної локалізації необхідно виконання трансплантації серця – найбільш радикального методу хірургічного лікування НДПС. Однак при рабдоміомах доцільно виконувати щадну резекцію серцевих тканин. Водночас при ПФЕ спостерігалися ураження клапанних структур, при яких можна було виконати клапанозберігаючу корекцію у всіх випадках. Дані нашого багаторічного дослідження вказують, що своєчасна діагностика, виконання адекватної та радикальної операції забезпечують відсутність рецидивів патологічного процесу, підвищують якість та тривалість життя пацієнтів.

*Результати досліджень даного розділу наведено в таких публікаціях:*

*1. №2; 2. №5; 3. №7; 4. №9; 5. №12; 6. №17; 7. №29.*

## РОЗДІЛ 4

### ЗЛОЯКІСНІ ПУХЛИНИ СЕРЦЯ

#### 4.1 Локалізація та частота спостережень злоякісних пухлин серця

В даному дослідженні були проаналізовані, як повідомлялося вище, 70 пацієнтів зі злоякісними пухлинами серця, що склало 6,9% від 1012 послідовних пацієнтів з пухлинами серця, які спостерігалися в Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України з січня 1969 року по 1.01.2023 року.

*Таблиця 4.1*

**Розподіл пацієнтів за віком в різновидах ЗПС**

Вид ЗПС	Вік пацієнтів (років)							Всього	
	до 1	1-10	11-20	21-30	31-40	41-50	> 51		
Ангіосаркома	-	-	2	6	6	5	5	24	
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 фібозна гістіоцитома	-	-	-	-	1	-	4	5	
Лімфома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Мезотеліома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Незріла тератома	-	-	-	1	-	-	-	1	
Метастаз світлоклітинного раку нирки + семінома	-	-	1	1	-	-	-	2	
Всього	п	5	1	6	16	16	11	15	70
	%	7,1	1,4	8,6	22,9	22,9	15,7	21,4	100,0

Вік пацієнтів з ЗПС, їх розподіл за статтю та видами новоутворень згідно з гістогенезом були описані в розділі 2. Розподіл хворих за віком та різновидом пухлин представлено в табл. 4.1. Згідно з даними таблиці 4.1, найбільша кількість пацієнтів із ЗПС мала вік від другої до четвертої декади життя. Ангіосаркома – пухлина, яка реєструвалася найчастіше (24 випадки) у хворих віком від 11 до 72 років. Спостерігалось 5 (7,4%) пацієнтів віком до 1 року. Серед них у 3 випадках була діагностована рабдоміосаркома, в одному – фібро- та в одному – ліпосаркома. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено, що статистично значущих залежностей виду ЗПС від віку пацієнтів (табл. 4.1) не було ( $\chi^2=0,20$ ).

Таблиця 4.2

## Розташування ЗПС у відділах серця

Вид ПНЗПС	Локалізація					Всього	
	ПП	ЛП	ПШ	ЛШ	Багатокамерна локалізація	n	%
Ангіосаркома	3	14	3	3	1	24	34,3
Рабдоміосаркома	1	3	1	1	3	9	12,9
Лейоміосаркома	2	5	-	-	-	7	10
Злоякісна міксосаркома	1	2	2	-	1	6	8,6
Фібросаркома	-	3	2	-	1	6	8,6
Низькодиференційована саркома	-	2	-	1	2	5	7,1
Хондросаркома	1	-	-	1	-	2	2,9
Ліпосаркома	-	-	-	-	1	1	1,4
Злоякісна фіброзна гістіоцитома	-	4	-	-	1	5	7,1
Лімфома	1	-	-	-	-	1	1,4
Мезотеліома	-	-	-	1	-	1	1,4
Незріла тератома	-	-	-	1	-	1	1,4
Метастатична	-	-	2	-	-	2	2,9
Всього	n	9	33	10	8	10	70
	%	12,9	47,1	14,3	11,4	14,3	

За даними табл. 4.2, злоякісний процес локалізувався по-різному у відділах серця. Частіше за все злоякісні новоутворення виявлялися у ЛП – 31 випадок, що склало 47,1%. З них у 15 випадках були ангіосаркоми, 5 – лейоміосаркоми, 4 – злоякісні фіброзні гістіоцити, по 3 – рабдоміо- та фібросаркоми, по 2 – міксосаркоми та низькодиференційовані саркоми. Менша частота виявлення злоякісних пухлин була в ПШ (14,3%) – 10 випадків, а саме: 3 ангіосаркоми, по 2 випадки фібросаркоми та злоякісної міксосаркоми, по 1 – рабдоміосаркоми та 2 метастатичні ураження. Відповідно, в ПП патологічний процес локалізувався в 9 випадках (12,9%): в 3 випадках – ангіосаркома, в 2 – лейоміосаркома, по 1 випадку рабдоміо-, міксо-, хондросаркома та лімфома. Ураження ЛШ виявлялося у 8 (11,4%) пацієнтів: – 3 випадки ангіосаркоми та по 1 – рабдоміо-, хондро-, низькодиференційована саркоми, мезотеліома та незріла тератома. У випадках багатокамерної локалізації серед 10 (14,3%) пацієнтів із даною патологією спостерігалися: у 3 випадках – рабдоміосаркома (ураження ЛП та ЛШ, ЛП та ПШ, ЛШ та ПШ), у 2 – низькодиференційована саркома (ЛП та ЛШ), по 1 – ангіо- (ЛП та ЛШ), міксо-, фібро- (ПП та ПШ) відповідно, ліпосаркома та злоякісна фіброзна гістіоцитома (ПП, ЛП та ЛШ) відповідно.

Згідно з нашим спостереженням, злоякісний процес вражав ліві відділи серця значно частіше, ніж праві (співвідношення 41 до 19), що суперечить більшості літературних даних, де наводиться протилежне співвідношення. Треба зауважити, що у випадках виявлення патологічного процесу в декількох відділах серця спостерігається перевага саме лівих його відділів. Сумарна кількість ЗПС у лівих відділах дорівнює 70%. Отже, можна припустити, що злоякісні новоутворення в переважно розвиваються в тих відділах серця, які мають більше оксигеновану кров, що суттєво сприяє їх росту. При аналізі взаємозв'язку локалізації ПС від виду ЗПС (див. табл. 4.2) за  $\chi^2$  тестом встановлено статистично значущий взаємозв'язок локалізації та варіанту виду ЗПС ( $\chi^2=0,023$ ).

Для діагностики злоякісних новоутворень виконувались клінічне обстеження, а також використовувалися інструментальні методи (ЕКГ, рентгенографія грудної клітки, ЕхоКГ, КТ та ангіографія, останній метод – за

показаннями). Зазначимо, що саме ЕхоКГ була провідним методом діагностики. Патогістологічне дослідження видалених новоутворень виконувалось у даній когорти, тобто 70 пацієнтів, для визначення різновиду злоякісного процесу та ступеня його агресивності.

#### **4.2 Клінічні симптоми та діагностика злоякісних пухлин серця**

Клінічна картина ЗПС складається із наявності різноманітних симптомів. Дані прояви можуть мати як невелику частоту та інтенсивність, так і виражений характер, що трапляється доволі часто. Це виражений больовий синдром, різноманітні порушення серцевого ритму, застійна серцева недостатність та інші симптоми (табл. 4.3). Встановлено статистично значущі відмінності з порівняння груп НДПС та ЗПС при використанні  $\chi^2$  тесту ( $\chi^2=0,0001$ ). Це зумовлено розбіжностями в частоті реєстрації як кардіальних, так і екстракардіальних симптомів.

В даній групі пацієнтів переважно спостерігалася застійна серцева недостатність. Інтенсивність цього прояву захворювання була обумовлена розмірами новоутворення та ростом всередині камер серця, незалежно від різновиду злоякісного процесу. Варто зазначити, що переважна кількість пацієнтів (n=53) мають III-IV функціональний клас за класифікацією NYHA, що обумовлено наявністю значних проявів застійної серцевої недостатності на момент діагностики при шпиталізації (табл. 4.4). Помірно виражені прояви серцевої недостатності спостерігалися у 10 (14,3%) пацієнтів, що відповідало II функціональному класу за NYHA.

Таблиця 4.3

## Клінічні симптоми у хворих із неміксомними ПС

Симптоми	НДПС n=40		ЗПС n=70		$\chi^2$
	n	%	n	%	
Загальна слабкість, швидка стомлюваність	8	20,0	52	<b>74,3</b>	0,00001
Задишка	9	22,5	60	<b>85,7</b>	0,00001
Втрата ваги	5	12,5	40	<b>57,1</b>	0,00005
Ціаноз, акроціаноз	4	10	24	34,3	0,005
Болі в серці	7	17,5	43	<b>61,4</b>	0,00001
Артралгія та міалгія	–	–	23	32,9	0,00005
Короткотривала втрата свідомості	3	7,5	5	7,1	0,94
Симптом пошуку зручного положення тіла хворого	2	5	11	15,7	0,094
Кашель	6	15	35	<b>50,0</b>	0,0003
Кровохаркання	–	–	14	20,0	0,003
Лихоманка без видимих причин	–	–	35	<b>50,0</b>	0,00001
Перикардіальний випіт	1	2,5	29	<b>41,4</b>	0,00001
Асцит	–	–	10	14,3	0,01
Емболія (артеріальна)	–	–	1	1,4	0,47
Ритм:					0,00001
Синусовий	38	95	70	100,0	
Стілка тахікардія	2	5,7	41	58,6	
Пароксизмальна тахікардія	9	22,5	6	8,6	

Згідно з даними даного дослідження, ступінь недостатності кровообігу за класифікацією Н.Д. Стражеска і В.Х. Василенка у пацієнтів із ЗПС була оцінена як значна – НК II Б у 41 пацієнта (58,7%) та виражена НК III у 20 пацієнтів (28,7%). Клінічні симптоми серцевої недостатності у хворих зі злоякісними пухлинами серця були рефрактерні до медикаментозної терапії, мали стійке прогресування відносно недовгого перебігу цього захворювання, який коливався в середньому від 2 тижнів до 10 місяців.



Рис. 4.1 Розподіл пацієнтів із ЗПС за класифікацією NYHA

Застійна серцева недостатність у пацієнтів із даним захворюванням проявлялася задишкою (60), ціанозом (24), серцебиттям (48), кашлем з кровохарканням (14), недостатністю за великим колом кровообігу (37). Задишка різної вираженості проявлялася у більшості хворих – 60 (85,3%), могла бути обумовлена як ураженням серцевого міокарда злоякісним процесом, так і компресією серця рідиною, яка накопичувалася в перикарді. Не варто недооцінювати роль пухлинної інтоксикації, її впливу на міокард.

У 20% (n=14) пацієнтів зі злоякісними пухлинами було наявне кровохаркання, чого не спостерігалось при доброякісних ПС. Даний симптом не є характерним проявом злоякісного процесу в серці, тому що може бути й при іншій серцевій патології з легеневою гіпертензією. Болі в лівій частині грудної клітки мали різну інтенсивність у 43 пацієнтів (61,4%), вирізняючись постійним характером. У 19 випадках болі іррадіювали в руку, плече та спину.

При злоякісному процесі больовий синдром може бути обумовлений як здавлюванням або проростанням коронарних судин, так і ураженням міокарда патологічним процесом, а також пухлинною інтоксикацією. Крім того, порушення ритму і провідності визначалися при ЗПС у 46 (67,7%) хворих, що проявлялося:

постійною (41) або пароксизмальні (6) тахікардії з екстрасистолією, на тлі наявного синусового ритму у цих хворих.

Емболічне ускладнення було тільки в 1 випадку (1,4%) – за наявності рухомої ангіосаркоми ЛП (судин нижніх кінцівок). Виявлялася слабкість в нижніх кінцівках, періодичні болі в литкових м'язах, причому було доцільно використати консервативну терапію. Аускультативна картина цієї патології вельми відрізнялась від міксом серця, які мали значну рухливість. Визначення шуму при ЗПС провокувало хибну діагностику при первинному огляді хворих, що обумовлювало помилковий початковий діагноз вродженої, або набутої вади серця у 23 (32,9%) випадках.

У 29 (41,4%) пацієнтів шуми, які вислуховувалися (діастолічний та систолічний), були подібні до тих, які наявні при клапанній патології. Вони мали локалізацію та інтенсивність, які визначалися ступенем залучення в пухлинний процес. У 26 (37,2%) випадках не було ніяких аускультативних проявів. Так, серед 28 пацієнтів з новоутвореннями ЛП аускультативні ознаки були відсутні в 12 випадках. У 7 пацієнтів з пухлинами ПП такі ознаки патології були відсутні. Серед 12 випадків багатокамерної локалізації онкологічного процесу, аускультативні ознаки були відсутні у 6 хворих. Особливостями росту злоякісних новоутворень, а саме їх малорухомістю та нечастим звуженням клапанних отворів, можна пояснити відсутність аускультативної картини у більшості випадків.

У 28 (40%) пацієнтів визначався *ексудативний перикардит*. У 8 (11,4%) з них цей симптом мав перебіг зі значною недостатністю кровообігу, накопиченням рідини в плевральних порожнинах та асцитом. У 20 (28,6%) випадках ексудативний перикардит мав ізольований характер. При виконанні пункції перикарда в 4 (5,7%) випадках було виявлено геморагічний випіт, який не містив атипових клітин. Крім того, визначалася схильність до швидкого повторного його накопичення, що підтверджувало наявність злоякісного процесу в серці або в перикарді.

В клінічному перебігу ЗПС відбувалася *загальна реакція організму* на пухлинний процес, яка включала зниження маси тіла, лихоманку, анемію, високу ШОЕ, зміну складу білків сироватки крові. Згідно з даними табл. 4.3, такі ознаки

загальної реакції організму, як схуднення (57,1%), артралгії або міалгії (32,9%), були обумовлені пухлинною інтоксикацією. Субфебрильна температура при ЗПС у хворих (35 (50%)) є також клінічним проявом загальної реакції організму на онкологічний процес, має стійкий або інтермітувальний характер. У 12 (17,1%) осіб температура підвищувалася до 38–40° С, що супроводжувалося ознобом. Цей прояв у пацієнтів розвивався зненацька та не піддавався консервативній (протизапальні препарати, антибіотики) терапії. З огляду на такі обставини, дуже вірогідна постановка хибного діагнозу інфекційного ендокардиту за наявності лихоманки в клінічній картині злоякісного новоутворення серця. В даному дослідженні у 22 (31,4%) випадках клінічна картина захворювання була подібною до інфекційного ендокардиту, при якій визначалися: гіпертермія, загальна слабкість, пітливість, анемія, лейкоцитоз, прискорення ШОЕ. Багаторазові посіви крові жодного разу не виявили бактеріального росту. Таке підвищення температури тіла протягом до декількох днів інколи припинялося без причин.

Таблиця 4.4

#### Клінічні та біохімічні показники крові пацієнтів із ЗПС (n=70)

Лабораторні дані	Кількість хворих	
	n	%
Анемія	47	67,1
ШОЕ (мм/г)		
31-40	10	14,3
41-50	4	5,7
більше ніж 50	2	2,9
Лейкоцитоз	36	51,4
Зсув формули вліво	49	70,0
Низький загальний білок	46	65,7
С – реакт. білок (n=42)		
+++	27	64,3
++++	15	35,7
Підвищення трансаміназ крові (n=42)		
АСТ	36	85,7
АЛТ	40	95,2

Найбільш ймовірне пояснення даної реакції полягає в потраплянні в кров'яне русло полісахаридних і білкових субстанцій пухлини та аутоімунних реакцій організму на них, а також на інтоксикаційну мікроемболізацію капілярів. Лабораторні показники крові, перелік і частота визначених змін при клінічному перебігу ЗПС представлені в табл. 4.4. Такі зміни спостерігалися у більшості пацієнтів, що не викликало сумнівів. Згідно з лабораторними показниками, анемія є значним клінічним проявом злякисного процесу в серці. У нашому дослідженні перед хірургічним лікуванням у 47 випадках ( $90,4 \pm 3,1$  г/л) спостерігався *низький рівень гемоглобіну крові*. ШОЕ практично у всіх пацієнтів цієї групи була прискореною ( $29,3 \pm 2,1$  мм/год). Лейкоцитоз був присутній у 36 (51,4%) осіб, зі зміщенням формули крові вліво – у 49 (70,0%) відповідно. Крім того, *позитивний С-реактивний білок* виявлявся при злякисному процесі в серці у всіх пацієнтів, причому його рівень суттєво перевищував такий у випадку доброякісних пухлин (більше третини хворих із ЗПС мали 4+). Висока активність трансаміназ крові, яка є притаманною для злякисних новоутворень (дане дослідження виконувалося 42 пацієнтам із ЗПС), спостерігалася: АЛТ – в 40 (95,2%) та АСТ – у 36 (85,7%) випадках відповідно. Гіпопротеїнемія виявлялася в 46 (65,7%) випадках, середній рівень білка крові був  $55,3 \pm 2,1$  г/л, що є притаманним для ЗПС. Однак у деяких пацієнтів даної когорти лабораторні дані можуть не відрізнятися від норми, що спостерігалася у пацієнта зі значною по об'єму правопередсердною хондросаркомою.

Обтураційний синдром (так званий «ball-syndrome»), або механічне перекриття клапанних отворів і вихідних трактів шлуночків при ЗПС, може не спостерігатися, основним чинником недостатності кровообігу стає *інтоксикація* внаслідок злякисного процесу. Дане положення пояснює напади запаморочення, які обумовлені перекриттям атріовентрикулярних отворів, більш притаманні пацієнтам з мобільними міксомами великих розмірів і не характерні для майже нерухомих злякисних пухлин. Цей фактор обумовлює скудність аускультативної картини при ЗПС у більшості випадків, що часто спостерігається при міксоммах. Не слід забувати про заміщення деяких ділянок контрактильного міокарда тканиною

новоутворення, а також про хронічну *ексудацію* в порожнині перикарда, що посилює декомпенсацію кровообігу. В таких ситуаціях виконується пункція перикарда, при якій можуть виявляти геморагічний ексудат та в ньому – атипові клітини, що є неспростовним доказом злякисного процесу в серці. Враховуючи рідкість ЗПС, неоднозначність та різноманітність клінічних проявів злякисного процесу в серці, стає необхідним аналізувати та адекватно оцінювати клінічну картину, клініко-біохімічні дані, на основі яких проводити диференційну діагностику злякисних новоутворень та інших патологічних процесів серця.

Аналізуючи дані цього дослідження, можна дійти висновку, що ЗПС є дуже важким захворюванням, яке може імітувати інші патологічні процеси (ревмокардит, ексудативний перикардит, клапанні ураження серця, інфекційний ендокардит тощо) та має доволі різноманітну клінічну картину. Це суттєво ускладнює діагностику ЗПС. Настороженість та обізнаність лікарів за місцем проживання пацієнтів можуть забезпечити своєчасне виявлення та діагностику даної патології. Зіставлення анамнезу захворювання, даних об'єктивного та інструментального методів дослідження сприяє виконанню адекватної діагностики та своєчасному лікуванню.

#### **4.3 Інструментальні методи діагностики злякисних пухлин серця**

Для діагностики ЗПС використовуються всі наявні інструментальні методи дослідження, деякі з яких, зокрема ЕКГ та рентгенографія, мають допоміжний характер. Це пояснюється відсутністю специфічних для цих методів змін при діагностиці злякисних новоутворень. Втім, при аналізі отриманих даних та спостереженні клінічних проявів захворювання можна поставити попередній діагноз злякисної неоплазми серця.

Електрокардіографія використовувалася в 67 випадках ЗПС. ЕКГ дані аналізувалися при різних розташуваннях пухлин, причому у 30 пацієнтів із новоутвореннями ЛП, за винятком 1 випадку, мали місце дифузні та вогнищеві зміни міокарда, а також гіпертрофія різних відділів серця. Також у 23 осіб на тлі стійких порушень ритму, а саме синусової тахікардії (21), спостерігалися

передсердні (4) або шлуночкові (6) екстрасистолії. У 9 пацієнтів відзначалася ізольована гіпертрофія ЛП, а також порушення внутрішньошлуночкової провідності або блокада правої ніжки пучка Гіса. У двох пацієнтів відзначалася помірна гіпертрофія ЛП та ЛШ. В 18 випадках на ЕКГ спостерігалися гіпертрофія ЛП і ПШ з їх перевантаженням, що в поєднанні з аускультативними та рентгенологічними даними імітувало хибну картину мітральної вади серця. Крім того, спостерігалися дифузні зміни міокарда в 10 випадках та низький вольтаж комплексів QRS у 7 хворих. У 6 пацієнтів з локалізацією новоутворення в ПП мала місце стійка синусова тахікардія. Також спостерігалася гіпертрофія ПП у двох пацієнтів та гіпертрофія ПП і ПШ у 4 пацієнтів, а також дифузні зміни міокарда, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса у всіх цих 6 хворих.

В 9 випадках розташування ЗПС в ПШ виявлялися гіпертрофія та дифузні зміни міокарда, а також зниження вольтажу комплексу QRS у 6 пацієнтів. Екстрасистоли та блокада правої ніжки пучка Гіса спостерігалися в 4, гіпертрофія ПП в 2 випадках відповідно.

При злякисному процесі ЛШ на ЕКГ спостерігалися прояви гіпертрофії шлуночка на тлі вираженої тахікардії в 6 з 8 випадків. Виявлялася гіпертрофія ЛШ та ЛП. Спостерігалися дифузні зміни міокарда у всіх пацієнтів із ЗПС ЛШ. Варто звернути увагу, що в 1 випадку рабдоміосаркоми, яка мала місце у верхівковій ділянці ЛШ, на ЕКГ виявлялося порушення коронарного кровообігу в басейні ПМШГ ЛКА, що пояснюється пухлинним ураженням даної артерії.

Аналізуючи дані ЕКГ у випадках ЗПС в нашому дослідженні, можна резюмувати, що у даної когорти пацієнтів є такі прояви, як:

- гіпертрофія тих чи інших відділів серця залежно від локалізації новоутворення, а також порушення внутрішньошлуночкової провідності;
- дифузні зміни міокарда при інтраміокардіальному рості пухлини; порушення серцевого ритму, перевага синусової тахікардії;
- зниження вольтажу зубців ЕКГ, наявність ознак проростання новоутворенням коронарних артерій (локальна гіпоксія або ішемія) або здавлення серця.

Отримані при ЕКГ-дослідженні дані не є специфічними для ЗПС, але вони стають в пригоді при визначенні функціонального стану міокарда.

*Рентгенологічне дослідження* – стандартний метод дослідження, як і ЕКГ, у випадках ЗПС не був специфічним діагностичним методом. Він визначав гіпертрофію камер серця, збільшення його розмірів, змінені контури серцевої тіні, прояви значного застою в малому колі кровообігу та збільшення кардіоторакального індексу (КТІ).

В даному дослідженні було проаналізовано 30 рентгенограм пацієнтів із ЗПС ЛП, серед них 23 (76,7%) випадки значного застою в легеневиx судинах та збільшення КТІ, розширення серцевої тіні через ЛП. До того ж в 9 (30%) випадках відзначалося збільшення тіні вправо і вліво, згладження контурів ЛП (симптом, притаманний ексудативному перикардиту). В 7 (23,3%) випадках при рентгенографії спостерігався невеликий застій в малому колі кровообігу (n=5) або відсутність такої ознаки (n=2) при незначному збільшенні ЛП.

Рентгенологічне дослідження в 6 випадках ЗПС ПП виявило, що у 4 пацієнтів легеневий малюнок був без змін, але при цьому збільшення розмірів серця – в 2 випадках: лейоміосаркома об'ємом 10×8 см та рабдоміосаркома 8×5 см відповідно. Дані КТІ перевищували 0,7, були ознаки перикардиту. У пацієнта з ангіосаркомою ПП при незмінених правих контурах серця в кардіодіафрагмальному кутку спостерігалось затемнення, більше схоже на кісту перикарда, а також високе стояння купола діафрагми. Точний діагноз ЗПС визначився при ЕхоКГ-дослідженні, що було підтверджено зондуванням камер серця. Неоднакові дані при рентгенографії були в 6 випадках новоутворень ЛШ, які не були притаманними для такого розташування патологічного процесу, при яких спостерігалися зміни серцевої тіні. В 4 випадках (ангіосаркоми та хондросаркоми ЛШ) відзначалося значне збільшення лівих відділів серця, до того ж в 1 випадку спостерігалися ознаки ексудації в перикард та зниження пульсації серця. У пацієнтів спостерігався значний застій в судинах малого кола кровообігу. Аналогічними були рентгенологічні прояви новоутворень ПШ, які залежали від характеру пухлини, її поширеності та росту. Серед 9 випадків такого розташування патологічного

процесу, у 2 пацієнтів відзначено невелике збільшення розмірів серця (ангіосаркома та міксосаркома у вихідному відділі ПШ). Однак при невеликому розмірі ПШ у випадку ангіосаркоми спостерігалася значна правошлуночкова декомпенсація та двосторонній гідроторакс, який виявлявся рентгенографічно. У інших пацієнтів спостерігалася деформація тіні серця, яка мала незвичайну форму при рентгенографії. До того ж у 2 випадках були ангіосаркома та фібросаркома, які локалізувалися на передній та діафрагмальній стінках ПШ із його деформацією та, врешті-решт, неоперабельністю.

9 із 10 досліджених рентгенологічно пацієнтів із новоутвореннями багатокамерної локалізації, у 2 випадках (рабдоміосаркома ЛШ та ПШ і ангіосаркома ЛП та ЛШ) мали значне збільшення тіні серця за рахунок лівих відділів, та  $KTI > 0,7$ . Була виявлена знижена пульсація серця внаслідок ексудації в перикарді при виконанні рентгеноскопії, а також прояви значного застою в малому колі кровообігу. В інших 7 випадках спостерігалася невелике збільшення серцевої тіні.

Отже, можна зробити висновок, що при рентгенологічному дослідженні пацієнтів із ЗПС можна бачити різні прояви даної патології. Але для точного діагнозу злоякісної пухлини цих даних не достатньо. Таку ситуацію обумовлює те, що при рентгенологічному дослідженні тінь новоутворення не відокремлюється від тіні серця, тому що коефіцієнт поглинання рентгенівських променів пухлинною тканиною суттєво не відрізняється від коефіцієнта поглинання тканиною серця та крові. Збільшення об'єму відділів серця та гіпертрофія міокарда передсердь та шлуночків відбуваються внаслідок гемодинамічних змін, обумовлених перекриттям клапанних отворів та пролабування через них в порожнини шлуночків пухлин значних розмірів. ЗПС можуть ускладнюватися ексудацією в перикард, що виявляється при рентгенологічному дослідженні: збільшення тіні переднього середостіння та серцевої тіні, при наявній згладженості його контурів, крім того, наявного зниження амплітуди серцевої пульсації. Аналіз цих даних на тлі клінічних проявів суттєво допомагає точнішій діагностиці даної патології.

*Катетеризація порожнин серця та ангіографія* наразі не є основними методами діагностики ЗПС. Це обумовлено вірогідним ризиком фрагментації новоутворення при використанні даних методів, а також наявністю досить інформативних неінвазивних методів дослідження.

Дані методи було застосовано у 26 осіб (45,6%), в т.ч. із рабдоміосаркомою ЛШ (n=1), лейоміосаркомою ПП (n=2), лейоміосаркомою ЛП (n=5), ангіосаркомою ЛП (n=1), ПП (n=3), ЛШ (n=6) та ПШ (n=8).

Виконання катетеризації порожнин серця та ангіографія визначалися особливостями клінічної картини патології та локалізації новоутворення, вірогідністю супутньої ішемічної хвороби серця або залученням в пухлинний процес вінцевих артерій.

Як приклад наводимо випадок ураження клапанного апарату серця злякисним новоутворенням, при якому першим проявом був гострий коронарний синдром з ураженням ПМШГ ЛКА та, як наслідок, інфаркт міокарда.

*Пацієнт Ф.*, 21 р. (і.х. № 5118) шпиталізований до НІССХ 02.10.2014 р. з діагнозом пухлини ЛШ. Раніше, 10.03.2014 р. був шпиталізований в кардіологічне відділення. На ЕКГ: елевація сегмента ST у відведеннях V1-V4. Діагностовано гострий трансмуральний інфаркт міокарда передньо-перегородково-верхівково-бокової стінки ЛШ. На коронарографії: 100% оклюзію в середній третині ПМШГ ЛКА із поширенням цього також на огинаючу гілку ЛКА. Пацієнту ургентно проведена балонна ангіопластика та стентування зазначеного сегмента. УЗД, проведене перед виписуванням показало вогнищеві зміни у вигляді ділянок гіпокінезії на передній і передньо-перегородковій стінці ЛШ, крім того – пролапс передньої стулки МК з невеликою мітральною регургітацією, тобто іншої внутрішньосерцевої патології не було виявлено. Однак через 6 місяців при плановому УЗД в порожнині ЛШ було виявлено рухоме пухлиноподібне утворення, яке було зв'язано з передньою стулкою МК, без капсули, з високим ризиком фрагментації та відриву (рис. 4.2). Аускультативно визначався малоінтенсивний систолічний шум в області верхівки серця.. При доплер-дослідженні визначалася невелика регургітація крові на МК (рис. 4.3).



Рис. 4.2 УЗД (стрілкою вказана пухлина, яка пролабує у вихідний тракт ЛШ)



Рис. 4.3 Кольорова доплер-УЗД. Визначається невелика регургітація крові на МК

При виконанні коронарографії не виявлялося гемодинамічно значущих змін коронарних артерій, прохідність стента в ПМШГ ЛКА збережена.

Пацієнту 08.10.2014 р. була виконана операція за стандартним протоколом (див. Розділ 2). Виконувався доступ через ПП та МПП, візуалізувалося новоутворення, біло-сірого кольору, із ворсинчастою поверхнею, на якій спостерігалися невеликі геморагічні вогнища. Пухлина була розміром  $6 \times 2 \times 2$  см щільноеластичної консистенції, мала відростки округлої форми, кріпилася в сегменті АІІ (зона хорди І порядку МК) (рис. 4.4).

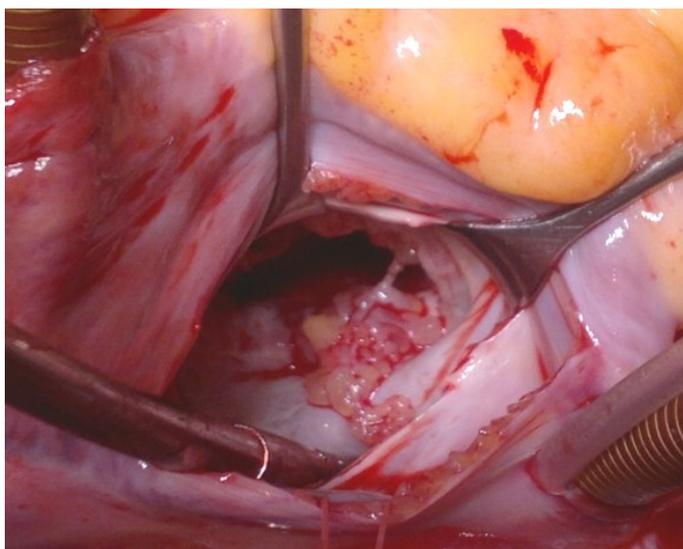


Рис. 4.4 Новоутворення фіксовано до передньої стулки МК

Уражена хорда була резектована разом з новоутворенням. Була проведена гідравлічна проба МК, на якій спостерігалася компетентність його замикальної функції. Аналіз структури макропрепарату припускав, що дана пухлина, судячи з її структури та розташування – незріла тератома, що збігалось з даними патогістологічного дослідження (рис. 4.5). Контрольна ЕхоКГ показала при виписуванні компетентність МК. Тобто, мітральна недостатність була обумовлена підтягуванням передньої стулки МК новоутворенням в систолу внаслідок фіксації до хорди, а також пролабування її у вихідний тракт ЛШ в діастолу. Таким чином, оклюзія ПМШГ ЛКА за 6 місяців до операції, являла собою емболією коронарної артерії (КА) фрагментом пухлини. Ретроспективний аналіз коронарограми виявив в цих судинах округлі, слабоконтуруючі тіні (пухлинні тканини), рис. 4.6.



Рис. 4.5 Пухлина передньої стулки МК

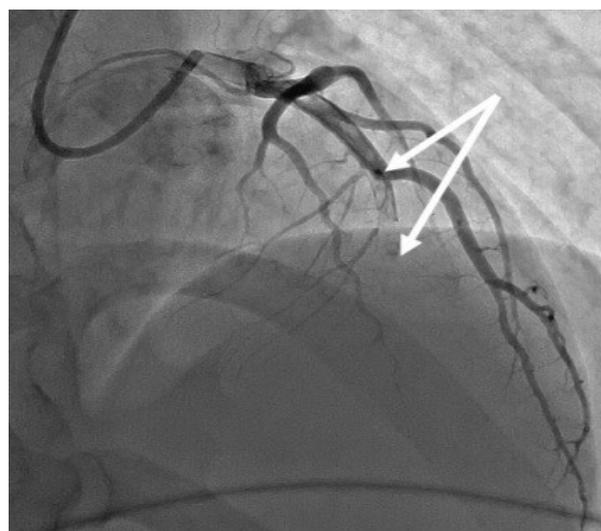


Рис. 4.6 Коронарографія емболічних уражень ПМШГ ЛКА (стрілками позначено зону оклюзії з фрагментами пухлини в просвіті КА)

Доцільно звернути увагу, що при раптовому виникненні гострої ішемії міокарда у пацієнтів молодого віку має бути онкологічна настороженість, яка при подальшому інструментальному дослідженні дозволяє поставити адекватний діагноз патології.

Дефекти наповнення виявлені у 22 (84,6%) з 26 випадках ЗПС. В 1 випадку лейоміосаркоми ПП виявлено величезне новоутворення, яке пролабувало в ПШ та

досягало клапана ЛА. Причому рухливість неоплазми не визначала її як міксому, оскільки мала місце широка її основа з нетиповою локалізацією, а також нечіткі контури. У випадку лейоміосаркоми ЛП візуалізувалися дефекти наповнення при вторинному заповненні, а також спостерігалася велика площа щільного зв'язку пухлини з ЛП в зоні задньої стінки та її малорухомість.

При ангіосаркомі з локалізацією на вихідному відділі ПШ, при вентрикулографії візуалізувалося нерухоме новоутворення, яке уражало 2/3 передньої стінки ПШ, та було перешкодою виходу крові в ЛА ( $\Delta P=75$  мм Нг), та мало нерівні контури. При ангіосаркомі ПП спостерігався значний нерухомий дефект наповнення ПП. При рабдоміосаркомі ЛШ візуалізувався дефектом наповнення верхівкової його частини з ділянкою гіпокінезії розміром  $4,1 \times 3,2$  см. В 1 випадку ангіосаркоми ЛШ дефект його наповнення був відсутній (як прояв пухлинного процесу), але спостерігалася деформація ПШ та незвичайне розташування гілок ЛА, які були здавлені пухлиною, яка виходила з бічної стінки ЛШ.

Треба звернути увагу на наявність суттєвої небезпеки при проведенні катетеризації серця та можливості помилково негативної діагностики у пацієнтів із ЗПС. Наводимо приклад такого ускладнення у випадку ангіосаркоми ПШ. Попередній діагноз був «міксома ПП, яка пролабувала через отвір ТК в порожнину ПШ». Під час виконання зондування відбулося зниження скоротливості серця та значне зниження артеріального тиску, при пункції порожнини перикарда виявили кров. Наявна тампонада перикарда обумовлювала виконання екстреної операції. З порожнини перикарда видалено до 800 мл ексудату з кров'ю. Візуалізувалось новоутворення ПШ  $15 \times 10$  см (на вигляд, як «риб'яче м'ясо»), з ділянками розпаду. Пальцева ревізія через ПП виявила овоїдну пухлину ( $8 \times 6$  см) на діафрагмальній стінці ПШ. Враховуючи значний об'єм, вирішено обмежити оперативне втручання виконанням експрес біопсії. Даний випадок демонструє можливість отримання хибних даних ангіографічного методу, на якому ніби виявлялося новоутворення ПП, що спростувалось під час операції. До того ж не можна виключити розвиток

тампонади перикарда наслідком пошкодження зміненої злякисним процесом стінки серця катетером для ангіографії.

Таким чином, зондування камер серця та ангіографія допомагають підтвердити діагноз ЗПС завдяки виявленню таких факторів: дефекти наповнення, щільний зв'язок зі стінками серця на великій ділянці, відсутність мобільності, відсутність рівних та чітких країв новоутворення, значну деформацію клапанних структур, стінок та порожнин серця, коронарних та магістральних судин, що обумовлено інвазивним ростом пухлини. Проте даний метод не забезпечує остаточної діагностики, на що вказує хибний досвід діагностики патологічного процесу в ПП, якого там не було. Також варто звернути увагу на значний ризик цього інвазивного методу, що обумовлюється вірогідністю травмування катетером послабленої пухлинної стінки серця, крім того – ризиком фрагментації новоутворення та можливістю розвитку емболічних ускладнень. Внаслідок цього призначення ангіографії у даної когорти пацієнтів відбувається з обережністю, покладаючись, переважно на ЕхоКГ-дослідження та КТ.

*УЗД, або ехокардіографія (ЕхоКГ)* – це поширений, неінвазивний та дуже інформативний метод діагностики ЗПС, який визначає локалізацію у відділах серця, точні розміри новоутворення, його контури, мобільність, вірогідний вплив на клапанні структури. До того ж дається оцінка функціонального стану серцевих клапанів та міокарда, особливо в ділянках ураження патологічним процесом.

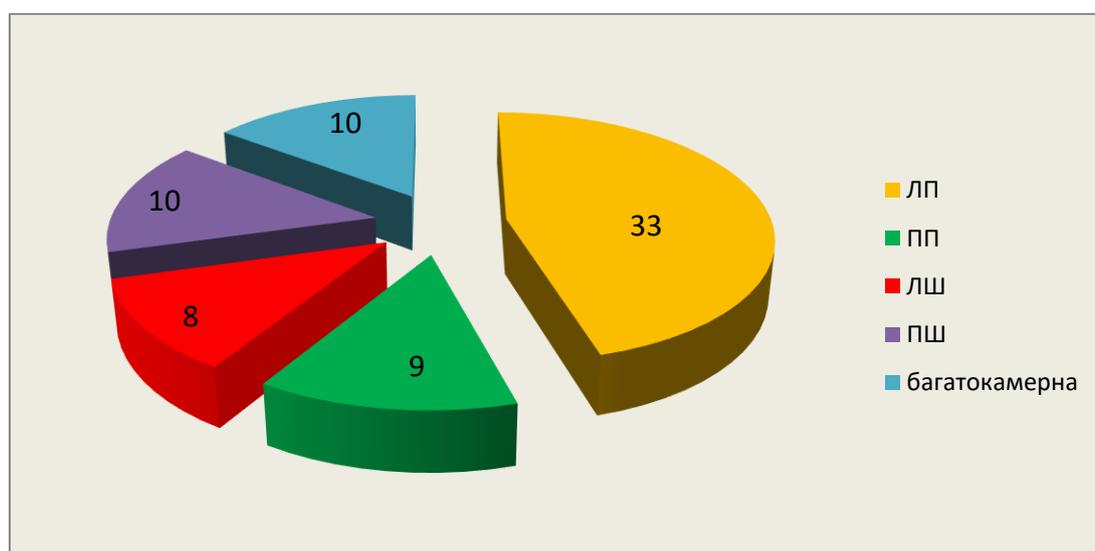


Рис. 4.7 Локалізація ЗПС (n=70)

УЗД було виконано у 69 з 70 пацієнтів із ЗПС. Тільки в 1 випадку ангіосаркоми ПШ УЗД не було виконано, тому що цей метод на той час не застосовувався в НІССХ. УЗД дозволило визначити діагноз новоутворення серця в усіх 33 випадках пухлини ЛП. Але визначити характер патологічного процесу, тобто зробити диференціальну діагностику між ЗПС та доброякісним новоутворенням, було складно. Так, наприклад, хибний попередній діагноз міксому було виставлено в 25 (77,8%) випадках ЗПС ЛП. Тільки в 8 (22,2%) випадках висновок ЕхоКГ-дослідження був: пухлина серця зі схильністю до злоякісного росту, що було обумовлено наявністю невиразних розрізнених ехосигналів, малорухомістю новоутворень, їх злуками з клапанами серця. Такий високий відсоток хибної діагностики міксом серця був обумовлений початковим етапом в діагностиці ЗПС. Більше того, інколи спостерігалася значна мобільність пухлин, а також типове для міксом їх розташування в ЛП. У 11 (32,3%) пацієнтів новоутворення були майже нерухомі. Нетипове для міксом місце розташування новоутворення спостерігалася у 21 пацієнта: в області правих легеневих вен (n=2), щільне злучення новоутворення з більшою частиною ЛП (n=2), близько до мітрального клапана (n=2), гирл лівих легеневих вен (n=7), задньої стінки ЛП (n=8) (рис. 4.8).



Рис. 4.8 Злоякісне новоутворення ЛП

У 3 пацієнтів з 33 (9,1%) із ЗПС ЛП місцем фіксації пухлини була МПП (в 1 випадку це була ангіосаркома, розміром 5x2,5 см, яка пролабувала в МК). Слід

зауважити, що наявність широкої основи новоутворення (понад 4 см) спостерігалася у 28 (84,9%) випадках ЗПС ЛП, як важливий диференційно-діагностичний ЕхоКГ-критерій виявлення злоякісної патології.

В подальшому найбільш демонстративні випадки діагностики ЗПС різного розташування: ПП, ЛШ, ПШ та мультикамерної локалізації. У 3 пацієнтів із ЗПС ПП (ангіосаркома, рабдоміосаркома, лейоміосаркома) при УЗД були виявлені новоутворення, попередньо діагностовано злоякісну пухлину. Новоутворення були малорухомі, до того ж займали практично всю порожнину ПП. Висновок УЗД при ангіосаркомі ПП: у порожнині ПП локується малорухоме, округле утворення з нерівними контурами, розміром 7×3,6 см. Ймовірний зв'язок пухлини зі стінкою ПП в області гирла НПВ (ЗПС?). При рабдоміосаркомі та лейоміосаркомі ПП також мали місце малорухомість та заповнення всієї порожнини ПП пухлинною тканиною, яка вражала його стінку на великій протяжності, що спонукало до аналогічних висновків (рис. 4.9).

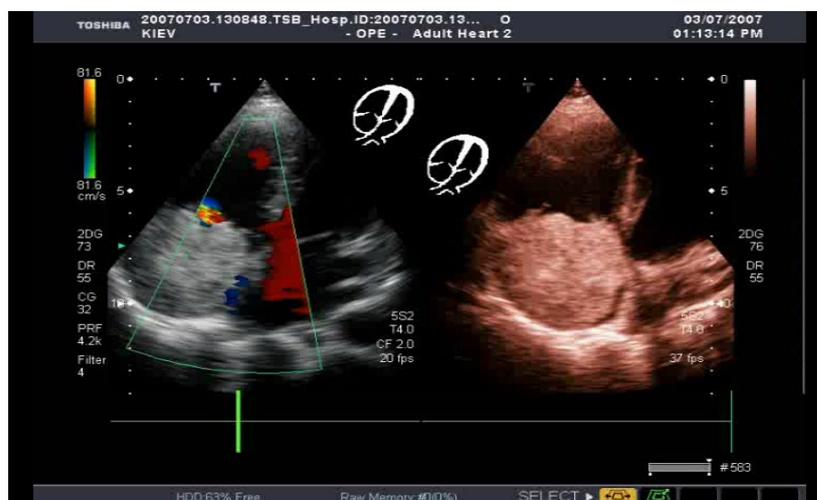


Рис. 4.9 УЗД-зображення ЗПС ПП

У 3 випадках ізольованих ЗПС ЛШ (рабдоміосаркома, ангіосаркома та хондросаркома) ЕхоКГ-дослідження виявило вірогідний злоякісний процес. Так, у випадку хондросаркоми на ЕхоКГ у вихідному тракті ЛШ спостерігалася щільне новоутворення, яке фіксувалося до папілярних м'язів і передньої стулки МК широкою основою, мало значну мобільність та пролабувало в аорту (рис. 4.9).



Рис. 4.10 Хондросаркома ЛШ

При УЗД рабдоміосаркоми ЛШ спостерігалось об'ємне утворення з відсутністю чіткого поверхневого контуру, пухлина виходила з задньої стінки ЛШ з переходом на папілярні м'язи МК. Мобільність новоутворення була значно обмежена (рис. 4.11).

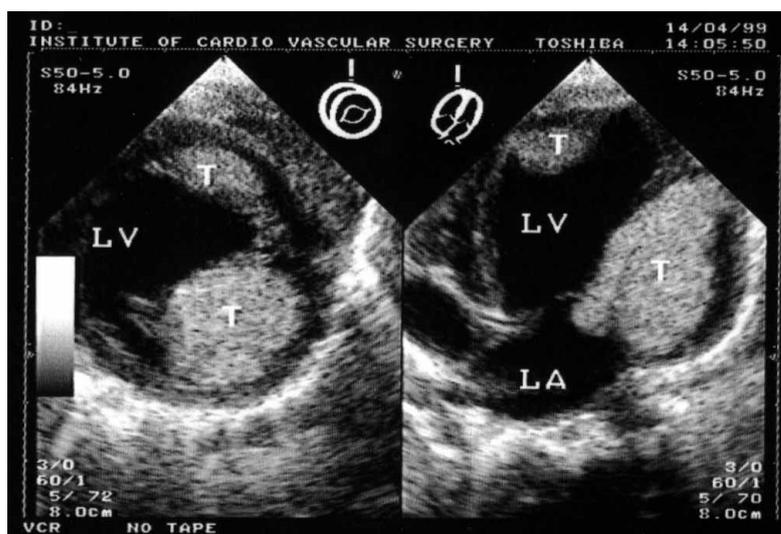


Рис. 4.11 УЗД-зображення рабдоміосаркоми ЛШ (Т – рабдоміосаркома)

При УЗД ангіосаркоми ЛШ візуалізувалось об'ємне утворення, яке ніби огортало серце з боку ЛШ та перешкоджало його діастолічній функції. В даному випадку УЗД-ознаки були розцінені як новоутворення перикарда. Але під час хірургічного лікування було виявлено неоперабельну ЗПС з ознаками розпаду. Пухлина виходила зі стінки ЛШ із проростанням в перикард. При морфологічному дослідженні була визначена ангіосаркома серця.

При УЗД новоутворень ПШ були визначені ознаки злоякісного процесу в серці. У випадку ангіосаркоми ПШ візуалізувалося пухлиноподібне новоутворення розміром 5×3×4 см, яке було розташовано у вихідному відділі передньої стінці ПШ. Пухлина мала нерівну поверхню та нечіткі контури (рис. 4.12).



Рис. 4.12 УЗД ангіосаркоми ПШ

На вихідному відділі ПШ градієнт тиску був 75 мм рт.ст. У випадку рабдоміосаркоми ПШ практично вся поверхня всередині ПШ була вистелена пухлиноподібним новоутворенням, яке мало помірну рухливість, мала широку основу на передній стінці ПШ з проростанням папілярних м'язів та передньої стулки ТК, що свідчило на користь діагнозу ЗПС. Схожі УЗД-ознаки визначалися в усіх випадках злоякісного процесу в ПШ.

УЗД-ознаки ЗПС з множинними ураженнями камер серця визначалися як об'ємні утворення в цих відділах, зазвичай без ніжки, з нечіткими контурами та малою мобільністю. У випадку рабдоміосаркоми ЛШ та ПШ на ЕхоКГ в верхівковій частині шлуночків виявлялося нерухоме утворення з нерівними краями, гіперехогенне, що виглядало як потовщений міокард (товщина до 5 см) на верхівці серця. У випадку рабдоміосаркоми ЛП та ПШ спостерігалось малорухоме новоутворення великих розмірів у порожнині ЛП та ПШ, яке заповнювало практично весь просвіт цих відділів серця. У випадку рабдоміосаркоми ЛП та ЛШ виявлялося гіперехогенне новоутворення, що займало частину ЛП та більшу

частину ЛШ, зі значним зниженням скоротливості шлуночка, з ураженням задньої стінки та фіброзного кільця МК, та частковою обтурацією його просвіту (рис. 4.12).

Проте в деяких випадках такий високоефективний метод як УЗД не завжди здатний повністю діагностувати пухлинний процес у серці. Наприклад, у випадку злоякісної міксосаркоми ПП та ПШ при УЗД була діагностована тільки пухлина ПШ, яка виявлялася у вигляді рухомого новоутворення розміром 6×4 см з можливою фіксацією на стулці ТК. Поширення пухлинного процесу на ПП в цьому випадку було виявлено вже під час операції.

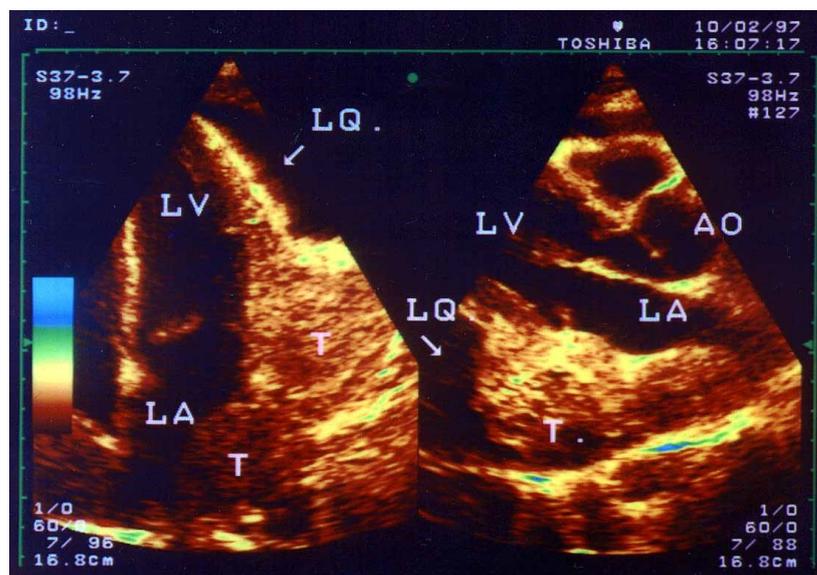


Рис. 4.13 Рабдоміосаркома ЛП та ЛШ (Т – злоякісна пухлина)

У випадку ангіосаркоми ЛП та ЛШ при УЗД був діагностований тільки пухлинний процес в ЛШ, який мав вигляд тромбу, який був розповсюджений по задній стінці ЛШ. У випадку ліпосаркоми ПП, ПШ і ЛШ мали місце 4 вузлові новоутворення, які локалізувалися у вихідних відділах ЛШ (1 см) та ПШ (3 см), на передній стінці ПП (0,5 см), на септальній стулці ТК (0,6 см). Відзначимо, що ЕхоКГ-дослідження виявило тільки 2 пухлини, які розташувалися у вихідних відділах ЛШ та ПШ (1 см та 3 см). Утворення менших розмірів не візуалізувалися ЕхоКГ. Проте цей метод дослідження є високоефективним при діагностиці ЗПС.

ЕхоКГ-дослідження дозволяє визначити вельми важливі ознаки злоякісного процесу в серці: атипову локалізацію, малорухомість новоутворення, відсутність

його ніжки, щільний зв'язок з клапанами тощо. Наводимо основні УЗД-прояви ЗПС, які мають кількісні відмінності з НДПС (табл. 4.5).

Таблиця 4.5

### УЗД-прояви ЗПС відносно НДПС

ЕхоКГ-ознаки	Доброякісні (n=40)		Злоякісні (n=70)		$\chi^2$
	n	%	n	%	
Атипове, у порівнянні з міксомами, розташування пухлини та її місця фіксації	12	30	62	88,6	0,00001
Відсутність ніжки	17	42,5	54	77,1	0,0003
Нерівні контури	13	32,5	50	71,4	0,0001
Малорухомість	15	37,5	43	61,4	0,02
Тісний взаємозв'язок з клапанними структурами	19	47,5	15	21,4	0,004
Інтрамуральний ріст	16	40	64	91,4	0,00001

Згідно з даними табл. 4.6, можна бачити різницю в ЕхоКГ-ознаках ЗПС в порівнянні з НДПС. При використанні  $\chi^2$  тесту встановлено статистично значущі відмінності при порівнянні ЕхоКГ-ознак ЗПС та НДПС ( $\chi^2=0,0004$ ). Крім того, в переважній більшості доброякісні новоутворення, а саме міксоми серця, мають основу на МПП, в той час, як при ЗПС основа в цій зоні визначалася лише у 2 пацієнтів.

Така УЗД-ознака, як малорухомість, спостерігалася при ЗПС у 43 (61,4%) пацієнтів. Відсутність ніжки новоутворення визначалася в 54 (77,1%), інтрамуральний ріст – в 62 (91,2%) випадках відповідно. У 15 (21,4%) випадках при ЕхоКГ спостерігався щільний контакт ЗПС з клапанами. У переважній більшості пацієнтів – 50 (71,4%) визначалися нерівні краї новоутворення, як ЕхоКГ-ознака, притаманна для злоякісної патології.

Виявлення однієї такої УЗД-ознаки недостатньо для визначення злоякісного новоутворення. Проте виявлення декількох УЗД-ознак спонукає попередньо визначити злоякісну патологію, що в сукупності з клінічними проявами та

результатами інших методів дослідження дозволяє поставити точний діагноз та визначити адекватну тактику хірургічного лікування майже в усіх випадках. Крім того, достатній досвід спеціаліста ЕхоКГ має вирішальне значення в оцінці отриманих даних та, врешті-решт, у визначенні точного діагнозу ЗПС.

Двомірна ЕхоКГ дозволяє визначити такі особливі ознаки ЗПС, як атипова локалізація, відсутність ніжки новоутворення, відсутність його мобільності, щільний зв'язок з клапанами та інше. Хоча наявність однієї ознаки окремо не визначає категорично злоякісний процес, з усім тим сукупність певних ЕхоКГ-проявів певною мірою слугує основою для визначення злоякісної патології.

**Біопсія.** Виходячи з онкологічних стандартів діагностики, гістологічне дослідження здійснює остаточний висновок про характер пухлинного процесу. Згідно з досвідом лікування пухлин серця в НІССХ, необхідність виконання біопсії, крім інших методів діагностики, набуває великого значення при попередньому діагнозі ЗПС. Такі методи візуалізації, як ЕхоКГ, КТ та МРТ, значно полегшують визначення злоякісності патологічного процесу, крім того, вони створюють можливість розрізнити типи новоутворень. Співвідношення даних сучасних інструментальних методів діагностики з гістологічною верифікацією допомагає визначити характер патології та, відповідно, розробити оптимальну тактику подальшого лікування.

Методи біопсії, які використовувалися в НІССХ у діагностиці ЗПС, являли такі групи:

1. Виконувалися при діагностичній лівосторонній торакотомії, або при експлоративній стернотомії;
2. Виконувалися при пункційній біопсії під контролем КТ-навігації.

В 10 випадках експлоративних стернотомій та 2 випадках бокової діагностичної торакотомії було висічено тканини новоутворення (біопсії першої групи). Дані випадки наводяться в попередніх та наступних розділах.

Треба визначити, що при біопсії, яка проводилася ендovasкулярними методами, не було отримано матеріал, необхідний для патогістологічного дослідження, незважаючи на численні спроби застосування цих методів.

Було розроблено та застосовано новий вид дослідження – біопсія під контролем КТ-навігації. Варто зауважити, що дане дослідження проводилося вперше в Україні, на той час тільки у двох зарубіжних статтях було описано досвід таких діагностичних методів. Такий метод діагностичної біопсії виконано в 3 випадках пухлин правих відділів серця. Хворі, яким виконувалося дане дослідження, не увійшли в групу пацієнтів із ЗПС, тому що в цих випадках не було хірургічних втручань. Такий діагностичний метод значно полегшує отримання тканини новоутворення для гістологічного дослідження, тим більше, що не було необхідності виконання діагностичної торакотомії, а також мало місце визначення загальної тактики лікування та підбору специфічної хімієтерапії в даних випадках.

В першому випадку *пацієнт М.*, 59 років (і.х. № 4738), шпиталізований 02.09.2019 р. Його турбували порушення ритму серця та задишка. УЗД виявило: у порожнині перикарда правощільне, малорухоме утворення 10,8×6,4 см, з ознаками зрощення з ПП, ПШ. Мінімальна недостатність ТК. Фракція викиду (ФВ) 75%. 06.09.2019 р. виконано пункційну біопсію під контролем КТ-дослідження. Праворуч від мечоподібного відростка пунктовано перикард та заведено перикардіальний дренаж. Після КТ-позиціонування біотомною голкою 1Б виконана пункція новоутворення ПШ. Точне місце біопсії повторно підтверджено за допомогою КТ-сканування. Напрямок та глибина проникнення пункційної голки прораховувалися кількома КТ-скануваннями (рис. 4.14). Виконано 3 пункції пухлини біотомними голками (трепан-біопсія), отримані зразки тканин направлено на гістологічне дослідження. Через 10 хвилин виконано контрастне КТ-дослідження (в/в введення контрасту) з метою виявлення можливого порушення цілісності серця (кровотечі не було). Патогістологічне дослідження отриманого матеріалу визначило злоякісну лімфому, що було підтверджено імуногістохімічним дослідженням. Визначено доцільність специфічної терапії (без хірургічного втручання), пацієнт був спрямований до онкологічного центру.

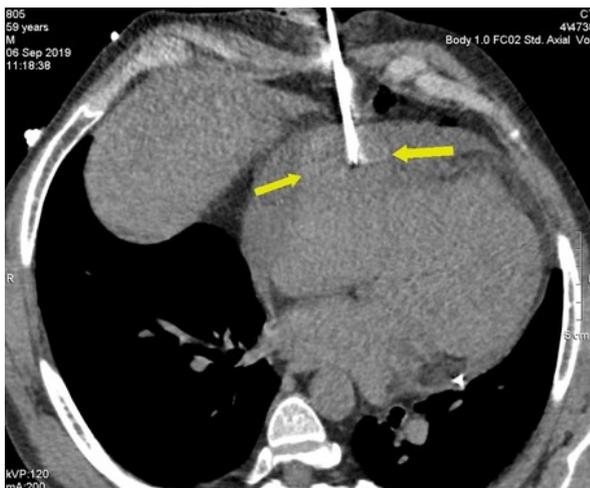


Рис. 4.14 Вигляд пункційної біопсії пухлини під контролем КТ-навігації (стрілки визначають напрямок пункційної голки)

Контрольне обстеження визначило задовільний стан пацієнта через 1 рік після хіміотерапевтичного лікування.

В другому випадку *пацієнтка Д.*, 41 рік (і.х. № 6185), шпиталізована 18.11.2019 р. Її турбували лихоманка, гіпертермія, виражена задишка, запаморочення. МРТ-дослідження виявило: у передньому середостінні, щільно прилягаючи до висхідної аорти, легеневої артерії і огортаючи їх, досягаючи вушка ПП, ЛП та частково легневих вен, неправильної форми новоутворення з чіткими рівними контурами, гомогенної структури, розмірами 72×110×100 мм, інтенсивно нерівномірно накопичує контраст, з візуалізацією по внутрішній стінці перикарда, на рівні бічної стінки ЛШ та верхівки (рис. 4.15).

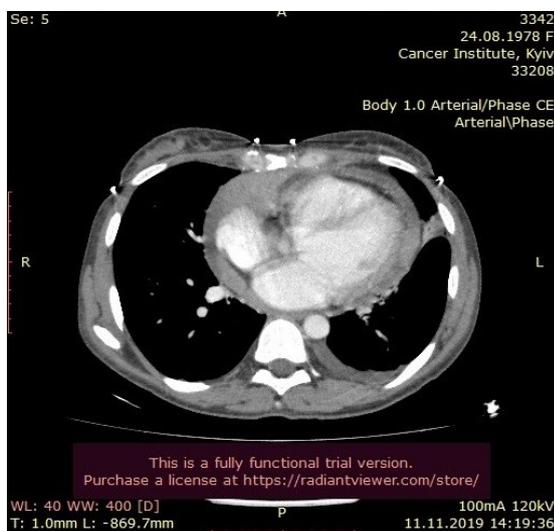


Рис. 4.15 КТ-зображення новоутворення пацієнтки Д.

26.11.2019 р. виконано пункційну біопсію пухлини під контролем КТ-навігації в третьому міжребер'ї зліва, по краю грудини. Після проникнення в новоутворення, проведено триразовий забір тканин з невеликим зміщенням голки. Гістологічне дослідження отриманого матеріалу визначило злоякісну біфазну мезотеліому. Хвору було скеровано до онкологічного центру для специфічного хіміотерапевтичного лікування. При обстеженні через 1 рік стан пацієнтки був задовільний (рис. 4.16).

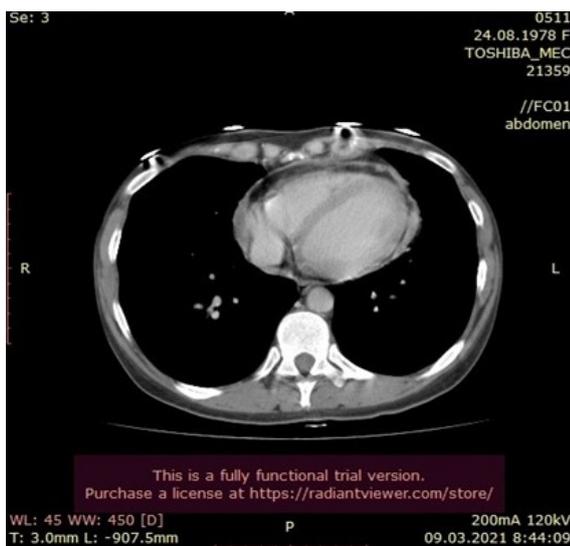


Рис. 4.16 КТ-зображення серця пацієнтки Д. через 1 рік

В третьому випадку *пацієнтка К.*, 37 р. (і.х. № 6207), шпиталізована 18.11.2019 р., її турбували серцебиття та виражена задишка. УЗД: у просвіті ЛА визначається помірно рухоме новоутворення, що створює обструкцію ЛА (градієнт тиску 70 мм рт.ст.). Невелика недостатність ТК. При КТ-дослідженні: у передньо-верхньому середостінні визначається неправильної форми, з чіткими контурами, м'якотканною щільністю утворення, розмірами 87×57×40 мм, яке тісно прилягає до кореня аорти на рівні правого синуса Вальсальви, та 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%). Визначається дилатація ПШ (рис. 4.17).

28.11.2019 р. під контролем КТ-навігації було виконано пункційну біопсію новоутворення в третьому міжребер'ї праворуч по парастернальній лінії (рис. 4.18). Виконувався забір матеріалу чотири рази.

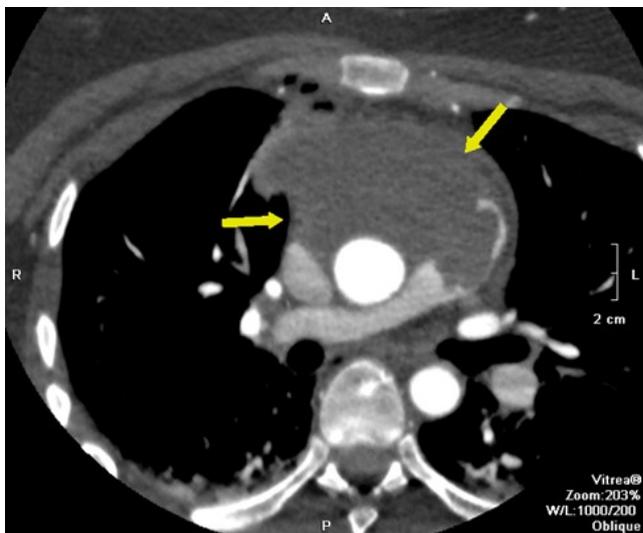


Рис. 4.17 КТ-зображення пухлини (позначена стрілками)



Рис. 4.18 Виконання пункційної біопсії новоутворення під контролем КТ-навігації (жовтими стрілками позначено пухлину)

При гістологічному дослідженні пункційного матеріалу визначилась злоякісна тимома I типу. Пацієнтка скерована до онкологічного центру для проведення специфічного хіміотерапевтичного лікування.

Таким чином, при виконанні нового метода пункційної біопсії під контролем КТ-навігації, стає можливим діагностика природи пухлинного процесу, що дозволяє визначити адекватну тактику специфічної хіміотерапії у випадках пухлини серця та середостіння.

Проте такий метод пункційної трепан-біопсії пухлин серця під контролем КТ-навігації є маловивченим методом діагностики, застосування його доцільно при сприятливому анатомічному розташуванні пухлини, яка примикає до грудної клітки. Аналіз даних КТ спонукає точно визначити просторову локалізацію пухлини відносно ребер, грудини та навколишніх тканин практично до міліметра. Такий розрахунок дає можливість зробити точну КТ-навігацію з визначенням напрямку та глибини проведення пункційної голки, крім того, є можливим запобігти травматизації навколишніх тканин та КА. Поступове проведення

пункційної голки з КТ-контролем напрямку та глибини проникнення в тканину пухлини дозволяє одержати тканину новоутворення та запобігти пошкодженню стінки серця.

У випадках патологічного процесу в правих відділах серця виконання пункційної біопсії під контролем КТ-навігації – це метод значно менш травматичний відносно діагностичної торакотомії. Точні розрахунки глибини розташування пухлини створюють безпечні умови забору ткани новоутворення, та запобігають виконанню травмуючої операції. Навіть при невеликому досвіді виконання даних діагностичних методів, всі вони мали позитивний результат. Накопичення досвіду використання пункційної біопсії при ЗПС повинно сприяти збільшенню ефективності діагностики даної патології в кардіохірургічних закладах.

#### **4.4 Хірургічне лікування злоякісних пухлин серця**

Хірургічні операції виконувались всім 70 пацієнтам із ЗПС, яких було шпиталізовано до НІССХ. В 10 випадках виконувалась експлоративна торакотомія, причому була виявлена неоперабельність пацієнтів з дуже значними розмірами пухлини серця та ознаками її розпаду. В одному випадку рабдоміосаркоми ЛП та ЛШ (вік пацієнта 12 днів) фатальний наслідок настав у першу добу шпиталізації. Загалом шпитальна летальність склала 18,6% (13 хворих).

В екстреному порядку було здійснено 3 операції (4,3%), що було обумовлено розвитком некурабельного набряку легенів. Виражена важкість стану пацієнтів із ЗПС при шпиталізації потребувала в більшості випадків певної недовготривалої інтенсивної передопераційної підготовки, яка ставила за мету послаблення симптомів декомпенсації серцевої діяльності та проявів порушення кровообігу, що передбачало застосування серцевих глікозидів, сечогінних та препаратів, які мають позитивний вплив на метаболізм міокарда. Також метою медикаментозного лікування був вплив на загальні реакції організму пацієнта на пухлину, а саме: анемію, лихоманку, прискорення ШОЕ тощо. Завдяки використанню такої

недовготривалої комплексної терапії було покращено стан більшості пацієнтів, що слугувало підготовкою до складних оперативних втручань.

Анестезіологічне забезпечення всіх 70 операцій цієї когорти хворих було виконано методом багатокomпонентної збалансованої анестезії, штучну вентиляцію легенів виконували об'ємними респіраторами. Стан пацієнтів під час операції контролювався постійно: АТ, ЧСС, ЕКГ та ЦВТ. Контроль та корекція за необхідністю змін електролітного та кислотно-лужного стану, газового складу крові пацієнтів здійснювалась із періодичністю 20–30 хвилин.

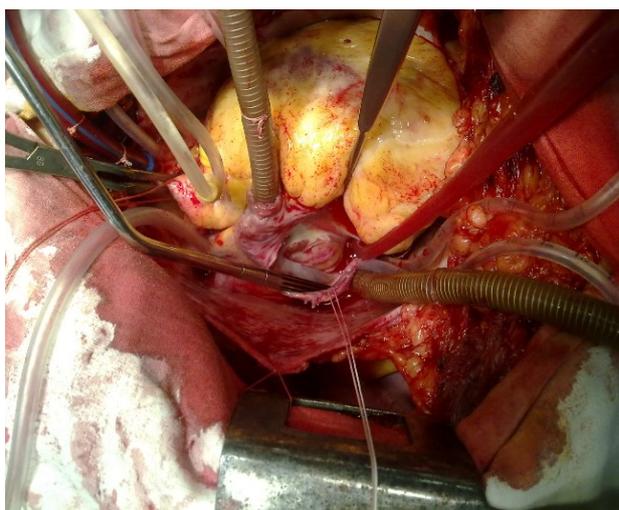
Використання ШК застосовано в 59 (84,3%) з 70 операцій в умовах помірної гіпотермії, перетиснутої аорти та фармакологічного та холодового захисту міокарда. В 1 випадку (1,4%) новоутворення ЛШ було частково видалено на працюючому серці. У 10 пацієнтів (14,3%) була виконана експлоративна торакотомія з подальшою біопсією, що було обумовлено великим об'ємом ураження серця злоякісним процесом. Розповсюдженість пухлини на сусідні прилеглі тканини та органи (неоперабельні метастази), робило неможливим виконати хірургічне лікування, направлене на видалення злоякісної пухлини. Пацієнти в таких ситуаціях, після проведення консилиуму лікарів, визнавалися неоперабельними.

У 69 (98,6%) випадках доступом до серця була поздовжня серединна стернотомія. Такий доступ визнавався найбільш зручним для ревізії всіх відділів серця, під'єднання ШК шляхом канюляції аорти та порожнистих вен, крім того – для вибору оптимального доступу до уражених камер. В 1 (1,4%) випадку ангіосаркоми ЛШ, яка імітувала клінічну картину ексудативного перикардиту, доступ до серця виконувався шляхом лівосторонньої торакотомії по 4 міжребер'ю.

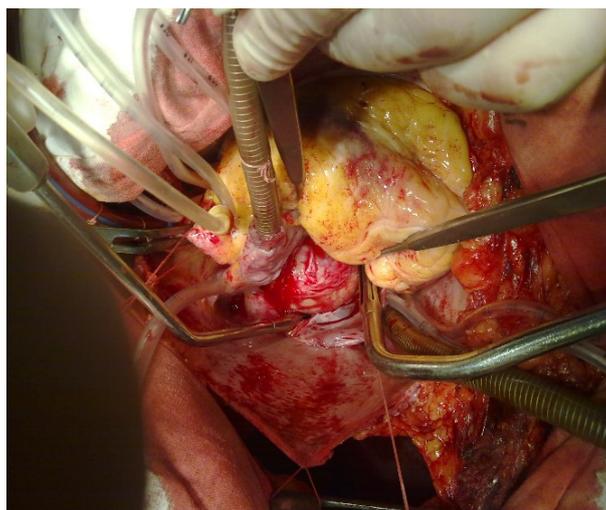
Впродовж роботи ШК всі хірургічні маніпуляції у випадках ЗПС, а також НДПС, виконувалися досить делікатно та ретельно економно, що було пов'язано з ризиком фрагментації новоутворення та можливою емболією артеріального русла. Стандартне під'єднання апарата ШК включало канюляцію висхідної аорти, потім – роздільну канюляцію верхньої та нижньої порожнистих вен. Однак у випадках новоутворення ПП така послідовність мінялася. Наприклад, в одному випадку

ангіосаркоми ПП, яка виходила з НПВ, канюляція НПВ була неможливою, і ШК виконувався за допомогою однієї канюлі, яка була введена в ВПВ. В цьому випадку кров, яка надходила з НПВ, доводилося відсмоктувати напряму в АШК. В другому випадку лейоміосаркоми ПП, яка проростала його стінку близько до гирла ВПВ, канюлювалася НПВ, та використовувалися відсмоктувачі АШК. Отже, при злякисних новоутвореннях ПП тактика під'єднання апарата ШК обумовлюється об'ємом та поширеністю патологічного процесу, а також ступенем залучення порожнистих вен, тобто має бути суто індивідуальною в кожному випадку.

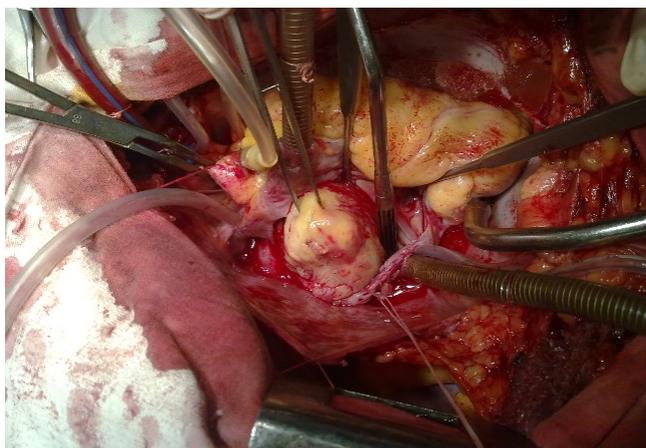
Виконання видалення ЗПС ЛП проводилось із застосуванням ШК та кров'яної або кристалоїдної кардіоплегії. Застосовувались 3 доступи для видалення новоутворень ЛП. У 3 випадках даної патології доступ до пухлини виконувався через ЛП, причому міжпередсердну борозну розсікали ззаду та паралельно їй. Але такий доступ не дозволяв достатньо адекватно зробити ревізію усіх відділів ЛП, у зв'язку з чим у більшості інших пацієнтів з даним розташуванням новоутворення для його видалення виконувався доступ через ПП та МПП, при якому є більші можливості ревізії всіх відділів ЛП, а також ревізії МК та порожнини ЛШ. Однак в одному випадку ангіосаркоми ЛП використовувався черездвопередсердний доступ (рис. 4.19).



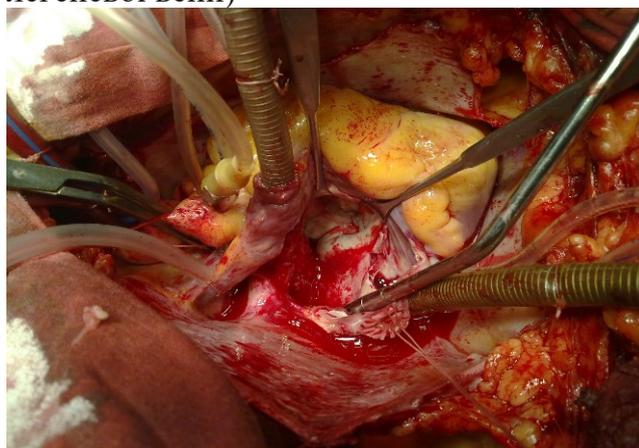
1 – Етап розрізу МПП



2 – Етап виконання черездвопередсердного доступу (розсічення МПП до легеневої вени)



3 – Мобілізація ангіосаркоми ЛП



4 – Ревізія ЛП після видалення новоутворення, яке уражало дах ЛП

Рис. 4.19 Виконання черездвопередсердного доступу під час операції видалення ангіосаркоми ЛП

При такому доступі було спроможним видалити новоутворення, яке було фіксовано до МПП, єдиним блоком, а також провести адекватну ревізію МК. При останньому було виявлено відрив хорд передньої стулки МК в центральному сегменті з недостатністю клапана, що потребувало реконструктивної корекції.

Фіксація ЗПС ЛП спостерігалася в різних його частинах. Частіше за все – в 19 (57,6%) випадках новоутворення локалізувалися на задній стінці ЛП. Крім того, пухлини кріпилися в області лівих легеневих вен у 4 (12,3%), нижньої стінки ЛП –

у 2 (6,1%), області МК – у 2 (6,1%), а також злучення з усіма стінками ЛП спостерігалось у 4 (12,9%) випадках відповідно. Проте фіксація злоякісних новоутворень ЛП до МПП відбулася лише у 2 випадках (6,1%), що відрізняє цю патологію від доброякісної при даному розташуванні пухлин, при яких більше ніж 90% випадків має фіксацію саме на МПП, це є диференційно-діагностична ознака, яка визначає характер новоутворення.

При хірургічному лікуванні ЗПС ПП використовувалася під час ШК кардіоплегія в 8 випадках крім 1, при якому була застосована штучна фібриляція. Виконувався широкий розтин в поздовжньому напрямку ПП для доступу до новоутворення. У 2 випадках, при яких пухлини проростали в верхню та нижню порожнисті вени, було продовжено розріз на ВПВ та на передню стінку НПВ, відповідно, що значно полегшало виконати ревізію порожнин серця, виявити місце основи пухлини та визначити межі їх видалення.

В одному випадку рабдоміосаркома ПП фіксувалася до МПП та стінки ПП безпосередньо біля гирл правих легеневих вен. Пухлина була видалена разом з частиною МПП та стінкою ПП із пластикою дефекту, що утворився. У другого хворого лейоміосаркома ПП проростала стінку ПП ближче до гирла ВПВ та задню її стінку. При радикальному видаленні новоутворення було висічено частину задньої стінки ВПВ із подальшою пластикою дефекту, який при цьому утворився, латкою з аутоперикарда. В третьому спостереженні ангіосаркому ПП, розміром 9×6×6 см, яка виходила з НПВ видалити радикально не уявлялося можливим. Новоутворення було видалено з НПВ на глибину до 5–6 см, але частина пухлини залишилася в просвіті даної судини. Можна зробити висновок, що місця фіксації ЗПС ПП були різними та відрізнялися від типових місць фіксації НДПС. Операції видалення пухлин даного розташування мали складнощі, які були обумовлені необхідністю досягти максимальної радикальності хірургічних втручань.

У 3 з 8 випадків ураження ЛШ хірургічні втручання були виконані зі значними технічними складнощами. В одного пацієнта вони були пов'язані з множинним ураженням ЛШ рабдоміосаркомою, коли вузли були розташовані на верхівці ЛШ, папілярному м'язі задньої стулки МК та його вихідному відділі. Було

застосовано комбінований доступ до ЛШ – ліву атріотомію та ліву вентрикулотомію в області верхівки. Було радикально видалено фрагмент новоутворення, який фіксувався до клапанних структур, завдяки резекції частини задньої стулки, хорд і папілярного м'яза, виконана плікація клапанного кільця МК для корекції його недостатності. В іншому випадку хондросаркоми ЛШ, новоутворення фіксувалася ніжною до папілярного м'яза та було зрощено з передньою стулкою МК. Виконувався доступ через ЛП, але при видаленні пухлини була пошкоджена передня стулка з відривом її хорди. Була виконана клапанозберігаюча корекція МК, при якій дефект, який утворився, було ушито із переміщенням відірваного місця на вцілілу хорду із відновленням адекватної функції клапана.

В одному випадку ізольованої ангіосаркоми ЛШ було виконано експлоративну торакотомію, що було обумовлено вельми значним за об'ємом злоякісним процесом в шлуночку, який було підтверджено біопсією, з елементами розпаду пухлини. Зробити радикальне видалення даного новоутворення не уявлялося можливим в даній ситуації.

При хірургічному лікуванні 10 пацієнтів ЗПС ПШ тактика втручань визначалася поширеністю патологічного процесу. Причому в 2 випадках були виконані експлоративні торакотомії з біопсією новоутворення. У 1 пацієнта ангіосаркома поширювалась на всю товщу стінки ПШ, в порожнині перикарда виявилось 800 мл геморагічного ексудату, спостерігалися прояви розпаду пухлини. Пальцева ревізія ПП в порожнині ПШ виявила овоїдне новоутворення розміром 8×6 см. Як і у випадку фібросаркоми ПШ пухлина також поширювалась на більшу його частину, що робило неможливим видалення даної пухлини. В 3 випадках – ангіосаркоми, рабдоміосаркоми та злоякісної міксосаркоми ПШ видалення новоутворень виконувалося в стандартних умовах ШК. Доступ до пухлини залежав від її розташування, а саме через ПШ, ПП, а також із застосуванням комбінованого доступу через ПШ та ЛА. Однак радикальне видалення новоутворення було здійснено тільки в 1 випадку ангіосаркоми рихлої консистенції, яка здійснювала

обтурацію ЛА, широко фіксувалася до передньої стінки ПШ у вихідному відділі, була видалена фрагментами до видимих здорових тканин міокарда (рис. 4.20).



Рис. 4.20 Макропрепарат ангіосаркоми ПШ із проростанням в ЛА

Доцільно представити паліативні операції, при яких не було можливим повністю видалити новоутворення. У одного пацієнта віком 11 місяців це була рабдоміосаркома ПШ, яка складалася з двох новоутворень, що були розташовані на передній стінці ПШ із проростанням в папілярний м'яз та передню стулку ТК, й, крім того – в області вихідного тракту ПШ. Складність радикального видалення цих новоутворень полягала в їх розташуванні в ураженому міокарді, що становило небезпеку ушкодження стінки ПШ та клапанних структур. Виходячи з цього, тактика операції полягала в максимальному звільненні вихідного тракту ПШ від тканини новоутворення та звільнення стулок та хорд ТК, що мало значні труднощі. В іншому випадку міксосаркома ПШ, зростала в просвіт стовбура та гілок ЛА. Було виконано комбінований доступ – поздовжньої правої вентрикулотомії та поздовжнього розтину стовбура ЛА, що дозволило визначити поширеність процесу та повністю видалити пухлину з ПШ, стовбура та лівої гілки ЛА. Але новоутворення з просвіту правої гілки ЛА було видалено тільки частково.

У 10 випадках із багатокammerними ураженнями ЗПС хірургічна тактика остаточно визначалася під час операцій, та залежала від локалізації та поширеності

пухлинного процесу. Здебільшого доступ визначався індивідуально, та в деяких випадках був комбінованим.

У 8 випадках з 10 із багатокамерними новоутвореннями, виконувались хірургічні втручання зі ШК за стандартним протоколом. В одному випадку рабдоміосаркоми ПШ та ЛП була виконана експлоративна торакотомія, що було обумовлене значним ураженням злоякісним процесом серця, перикарда з формуванням щільної пухлини в області вилочкової залози. В іншому випадку було часткове видалення рабдоміосаркоми ЛШ та ПШ без застосування ШК. При огляді серця спостерігалось овоїдне новоутворення розміром 9×6 см, щільної консистенції, з нерівною поверхнею, яке локалізувалося на передній поверхні ПШ, а також на передньо-верхівково-бічній поверхні ЛШ. Була виконана часткова резекція новоутворення на поверхні ЛШ (біопсія).

Доцільно розглянути 8 випадків хірургічного лікування багатокамерних ЗПС: один випадок злоякісної міксосаркоми, яка вражала ПП та ПШ, один випадок ангіосаркоми, яка локалізувалася у лівих відділах серця та один випадок ембріональної ліпосаркоми з розташуванням в ПП, ПШ та ЛШ. Доступ при видаленні міксосаркоми ПП та ПШ було виконано через ПП, сама пухлина кріпилася до стулки ТК, до в ПП спостерігалася частина горбистої пухлини розміром 6×8 см, щільної консистенції зі слабковираженою капсулою. Таке ж на вигляд новоутворення, розміром 6×6 см, від стулки ТК було в ПШ. Новоутворення було видалено разом з клапаном радикально, після чого імплантовано протез ЛКС-32. У випадку видалення ангіосаркоми ЛП та ЛШ було застосовано доступ через ЛП: новоутворення, розміром 5×5 см, кріпилося широкою основою до стінки ЛП нижче його вушка. Крім того, виявлено 2 пухлини розміром 4×3 та 5×4 см на задній стінці та верхівці ЛШ. З максимальною радикальністю були видалені обидва новоутворення, які локалізувалися в ЛП та на задній стінці ЛШ. Тим не менше, патологічну тканину в зоні верхівки ЛШ видалити не уявлялося можливим, тому в такому випадку можна казати тільки про умовну радикальність втручання.

У випадку ембріональної ліпосаркоми (вік пацієнта 1 місяць) новоутворення вражало ПП, ПШ та ЛШ. Розташування чотирьох вузлових пухлин, розмірами від

0,3 до 1,0 см, було таким: вихідний відділ ЛШ під правою коронарною стулкою АК та вихідний відділ ПШ. передня стінка ПП та основа септальної стулки ТК Було використано комбінований доступ через ПП, аорту та ЛА, що дозволило адекватно виявити та видалити такі численні новоутворення, які були видалені до незмінених тканин.

Отже, можна дійти висновку, що вибір доступу, тактика та об'єм хірургічного лікування при ЗПС виконуються практично індивідуально та залежать від розташування, поширеності, а також залученості в пухлинний процес клапанних структур. Головною метою хірургічних втручань при ЗПС є максимально повне видалення пухлинної тканини та досягнення умовної радикальності втручання, дотримуючись адекватної достатності в кожному індивідуальному випадку. Виходячи з даних нашого дослідження, зазначимо, що досягнути максимальної радикальності хірургічного втручання було можливим не в усіх випадках. На приведеній діаграмі на рис. 4.21 наведено сумарні дані варіантів радикальності хірургічного лікування ЗПС.

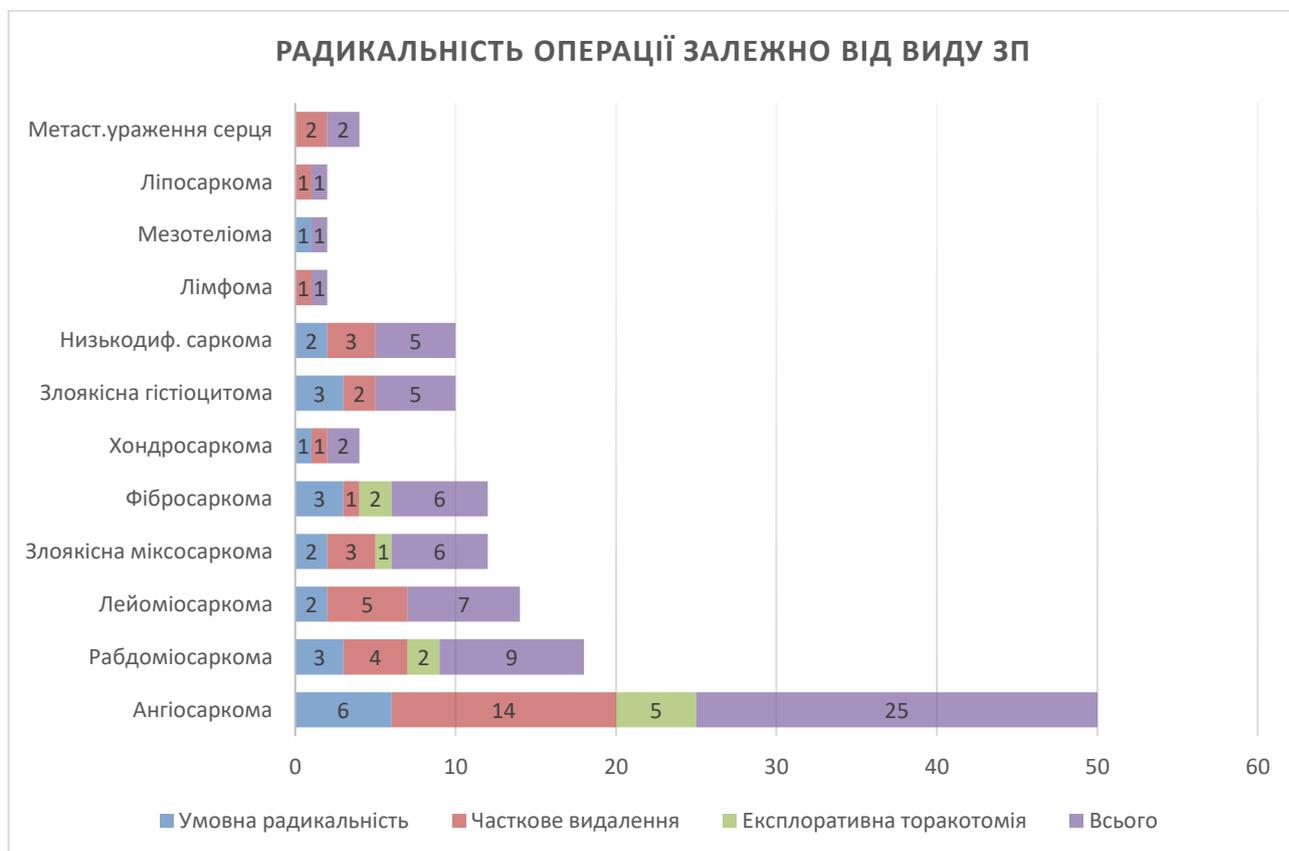


Рис. 4.21 Співвідношення радикальності при хірургічному лікуванні ЗПС

Згідно з даними рис. 4.20, в НІССХ було виконано 23 (32,9%) умовно радикальних кардіохірургічних операцій, 37 (52,9%) паліативних операцій з частковим видаленням пухлини та 10 (14,3%) експлоративних торакотомій з подальшою біопсією. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено, що радикальність операцій не залежала від виду пухлини ( $\chi^2=0,83$ ).

При виконанні експлоративної торакотомії при ЗПС в обов'язковому порядку здійснювалась біопсія тканини новоутворення, яка є вельми небезпечною маніпуляцією. Нерідко при ЗПС відбуваються деформації, які спотворюють серце, що заважає одразу розібратися в анатомічних структурах серця та їх співвідношення. Значно погіршується ситуація, коли наявне зовнішнє проростання новоутворень з ПП та ПЖ на ЛШ і магістральні судини. Ускладнюють диференціацію відділів серця перикардіальні злуки, які можуть бути присутні (рис. 4.20).

Зважаючи на характер наповненого кров'ю серця як органа, який мають оперувати, та який скорочується, виконання біопсії може супроводжуватись ризиком виникнення кровотечі або пошкодження коронарних артерій. Крім того, висічення достатньо васкуляризованої тканини пухлини може супроводжуватись підвищеною кровоточивістю само по собі. Треба зауважити, що ушивання пошкодженої ділянки пухлини може бути неефективним, що обумовлене її частою ригідністю та крихкістю такої тканини. Як результат можна очікувати неспроможність швів тканини пухлини закриттю утвореного дефекту, який кровоточить. Для запобігання таким ускладненням було застосовано методику пластики дефекту тканини аутоперикардіальною латкою на трьох операціях експлоративної торакотомії після забору тканини пухлини для гістологічного дослідження (рис. 4.22, 4.23, 4.24).

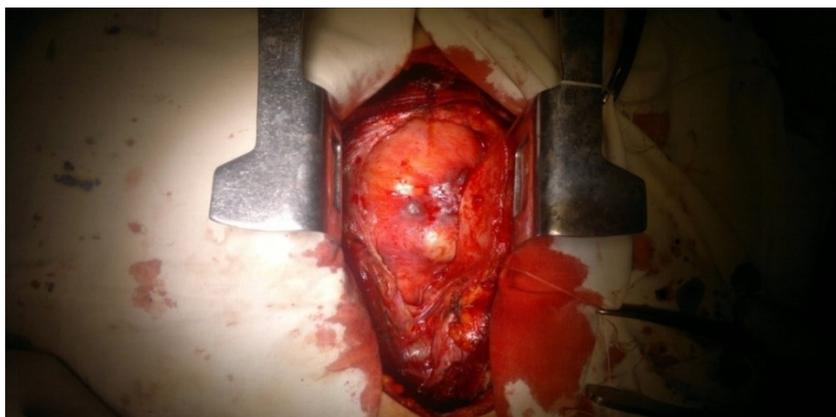


Рис. 4.22 Вигляд злукового процесу при ангіосаркомі серця

На цих зображеннях неоперабельної ангіосаркоми ПП та ПШ, при якій видно значний злуковий процес, що спотворює вигляд серця, можна спостерігати виражене проростання стінок правих відділів серця.

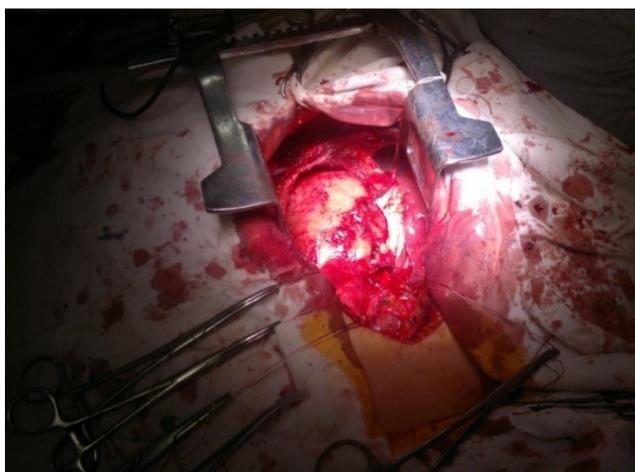


Рис. 4.23 Етап висічення пухлинної тканини



Рис. 4.24 Етап закриття дефекту перикардальною латкою

Спостерігалася утруднена диференціація відділів серця та значна щільність всієї поверхні серця, що обумовлювало складний вибір місця забору матеріалу для біопсії, що часто траплялося в неоперабельних випадках. Таким чином, видалення пухлинної тканини виконувалось з ПП, дефект стінки передсердя було герметизовано аутоперикардом із проленовим швом. При цій методиці не виникає додаткового натягнення шовного матеріалу, надійно герметизується дефект тканини після забору та перешкоджає прорізання пухлинної тканини, тобто робить

виконання біопсії безпечнішою. Такий метод виконання біопсії доцільно використовувати за потреби.

Загалом тільки в 32% хворих з ЗПС при видаленні патологічних вогнищ було можливим висікти їх до незмінних пухлиною тканин. У пацієнтів з ангіосаркомами та злоякісними міксосаркомами радикальне видалення патологічного процесу здійснено в 6 з 25 та у 2 з 6 випадків відповідно. Майже рівна кількість виконана радикальних і паліативних операцій при фібросаркомах та рабдоміосаркомах, експлоративні операції при цих ЗПС виконано, відповідно, в двох та у одному випадках. Останнє пояснюється їх швидким інвазивним ростом. У випадках лейоміосарком тільки у 2 випадках із 7 виконувались умовно радикальні операції, у 5 випадках – паліативні втручання (усунені перешкоди кровотоку частковим видаленням ЗПС). Такі дані обумовлені агресивністю злоякісного процесу, при якому відбувається швидке та значне пошкодження міокарда пухлинною тканиною, що унеможлиблює виконання радикальних операцій.

При операціях з приводу видалення ЗПС використовувалися додаткові хірургічні маніпуляції, які були обумовлені патологічним процесом клапанних структур (n=12), стінки верхньої порожнистої вени (n=1), стінок передсердь (n=5) та МПП (n=6). Потреба в застосуванні таких додаткових хірургічних технік при видаленні ЗПС спостерігалася набагато частіше, ніж при втручаннях з приводу НДПС, що було обумовлено намаганням зробити хірургічне втручання радикальнішим. Така потреба в збільшенні об'єму операції виникла у 30 (51,7%) пацієнтів, які були оперовані зі ШК.

В табл. 4.6 наведені дані про складнощі при виконанні хірургічних втручань під час видалення ЗПС та хірургічні техніки їх корекції. Вони були обумовлені площею ураження, розташуванням ЗПС, ступенем залученості в злоякісний процес клапанів серця.

Таблиця 4.6

## Додаткові хірургічні техніки при видаленні НПС

Хірургічні техніки	НДПС (n = 40)		ЗПС (n = 70)		$\chi^2$
	кількість випадків	%	кількість випадків	%	
Пластика МК	2	5	5	7,1	0,65
Пластика АК	1	2,5	–	–	0,18
Пластика ТК	5	12,5	4	5,7	0,21
ПМК	2	5	3	4,3	0,86
ПТК	1	2,5	3	4,3	0,63
Пластика МПП (шовна або латкою)	2	5	6	8,6	0,48
Пластика ПШ	1	2,5	2	2,9	0,9
Пластика передсердь (шовна або латкою)	–	–	5	7,1	0,08
Пластика ВПВ	–	–	1	1,4	0,44
АКШ	–	–	1	1,4	0,44
Всього	15	37,5	30	42,9	0,58

Максимально застосовувалася можливість радикального видалення пухлини з прилеглими тканинами, що обумовило необхідність після видалення новоутворення зробити: реконструктивні операції на передсердях – в 5, пластику МПП – в 6 та відновлення цілісності задньої стінки ВПВ – в 1 випадку відповідно. До того ж злоякісні тканини розповсюджувалися на клапани серця в 11 (15,7%) випадках, наслідком чого були деструктивні зміни та дисфункція цих клапанів. У 1 (1,4%) пацієнта з ангіосаркомою ЛП перед операцією було виявлено відрив хорд центрального сегмента передньої стулки МК. Для забезпечення радикальності втручань було необхідно виконати часткову або повну резекцію уражених патологічним процесом клапанних структур та використати реконструктивні операції (n=9) або протезування клапанів (n=6).

Дані табл. 4.8 дозволяють зіставити різновиди додаткових хірургічних технік, які виконувалися при операціях з приводу НДПС та ЗПС, що демонструє ступінь ураження структур серця та складність радикального виконання операцій при доброякісних та злоякісних патологічних процесах. Реконструктивна операція на МК при НДПС була потрібна в 5%, а у пацієнтів із ЗПС – в 7,1% випадків відповідно. Використання пластики ТК при НДПС знадобилося в 12,5%, а у пацієнтів із ЗПС – в 5,7% випадків відповідно. Крім того, пацієнтам із НДПС було необхідно зробити протезування МК та ТК у 5% та 2,5% випадків відповідно. У пацієнтів із ЗПС такі техніки використовувалися в 4,3% випадків. Таке зіставлення демонструє, що, навіть в разі доброякісного пухлинного процесу, частота ураження структур серця при НДПС, різних за локалізацією та об'ємом, може бути рівнозначною зі злоякісною патологією серця. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено, що частота використання додаткових хірургічних технік не залежала від виду пухлини ( $\chi^2=0,81$ ).

Наводимо приклади реконструктивних клапанних втручань при ЗПС. В одному випадку при резекції рабдоміосаркоми ЛШ була висічена частина задньої стулки, хорд та папілярного м'яза МК. Під час операції була зроблена плікація клапанного кільця, причому стало можливим відновити функцію МК. У другого пацієнта із хондросаркою ЛШ відбулося пошкодження передньої стулки МК з відривом хорди. Виконано ушивання стулки та заміщення відірваної хорди на цілу, що відновило компетентність МК.

У пацієнта з рухомою ангіосаркомою ЛП, яка пролабувала в просвіт МК, спостерігався травматичний відрив хорд центрального сегмента передньої стулки, що було обумовлено контактом з пухлиною. Під час операції було виконано висічення даного сегмента передньої стулки та її ушивання.

Наводимо приклад хірургічного втручання ЗПС при метастатичному ураженні ПШ світлоклітинним раком нирки. При цьому існувала складність діагностики патологічного процесу і складний характер оперативного лікування. Цікаво розглянути особливості клінічних проявів захворювання, результатів

лабораторних та інструментальних методів дослідження, у тому числі КТ і МРТ, завдяки яким стало можливим прецизійно визначити розташування новоутворення.

*Пацієнт К.*, 55 років (і.х. № 2349) шпиталізований до НІССХ 11.05.2017 р.. Даному хворому 02.12.2016 р) була виконана часткова резекція лівої нирки з приводу світлоклітинного раку. Аускультативно визначався систолічний шум малої інтенсивності над верхівкою серця та в проєкції ТК. УЗД виявило в порожнині ПШ гроноподібне, нерухоме утворення розміром 7,6×6 см, що щільно зрощене з МШП та пролабує у вихідний тракт з обструкцією останнього ( $\Delta P > 28$  мм Нг), також виявлена невелика тристулкова недостатність, ФВ ЛШ 68% (рис. 4.25). Додатково з анамнестичних даних з'ясувалося, що до нефрологічної операції на УЗД виявлялося в області верхівки ПШ невелике новоутворення. Але пацієнт тоді не був скерований до кардіохірурга. Вірогідно, на той час вже міг бути метастаз раку нирки в ПШ,



Рис. 4.25 УЗД метастатичної пухлини в ПШ (позначено стрілкою)

При спіральному КТ-дослідженні в порожнині ПШ визначалось новоутворення неправильної форми з горбистим контуром, чіткими краями, умовними розмірами 72×58×65 мм, та об'ємом до 110 мл, зі щільним зв'язком з папілярно-трабекулярним апаратом ТК (рис. 4.26).



Рис. 4.26 КТ-зображення пухлини ПШ (позначена стрілкою)

При проведенні МРТ: визначалась пухлина ПШ: чіткими горбистими контурами, часточкоподібної будови, розмірами  $80 \times 63 \times 69$  мм, яка заповнювала порожнину ПШ, прилягала до його нижньої стінки, апікальної частини МШП, поширювалося в область вихідного тракту, зумовлюючи його обструкцію. Новоутворення щільно прилягало до фіброзного кільця ТК ( $l=23$  мм), частково зрощене з його стулками. Тобто, при ураженні стінки ПШ в пухлинний процес був залучений клапанний апарат ТК. Такі дані певною мірою ставили під сумнів, після максимального видалення новоутворення з разом з ТК, можливість його протезування. При цьому, при виконанні КТ та МРТ в порожнині ПП ніяких новоутворень не спостерігалось, але чергове УЗД виявило в порожнині нефіксований ПП тромб до 3 см в діаметрі. 09.06.2017 р. було виконано хірургічне лікування за стандартним протоколом. Візуально розміри ПП (стінка його доволі щільна) та його вушко значно збільшені, мала місце наповненість їх щільним вмістом при пальпації. НПВ була канюльована вже після початку ШК та розсічення та ревізії ПП з використанням відсмоктувачів АШК. Канюляцію НПВ стало можливим виконати тільки після часткового видалення тромбів, які були в значній кількості в порожнині ПП. Крім того, видалялися пристінкові тромби, об'ємом до

120 мл (рис. 4.27), та нефіксований тромб 4×3×3 см (рис. 4.28), очищено міжтрабекулярний простір (рис. 4.29).

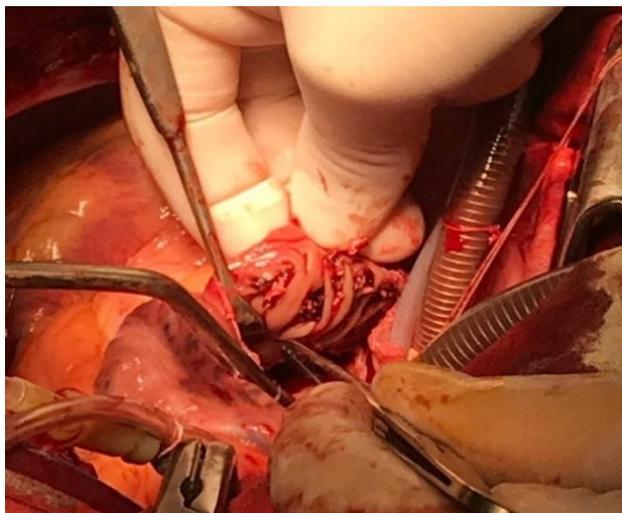


Рис. 4.27 Етап видалення пристінкових тромбів ПП



Рис. 4.28 Нефіксований тромб в ПП

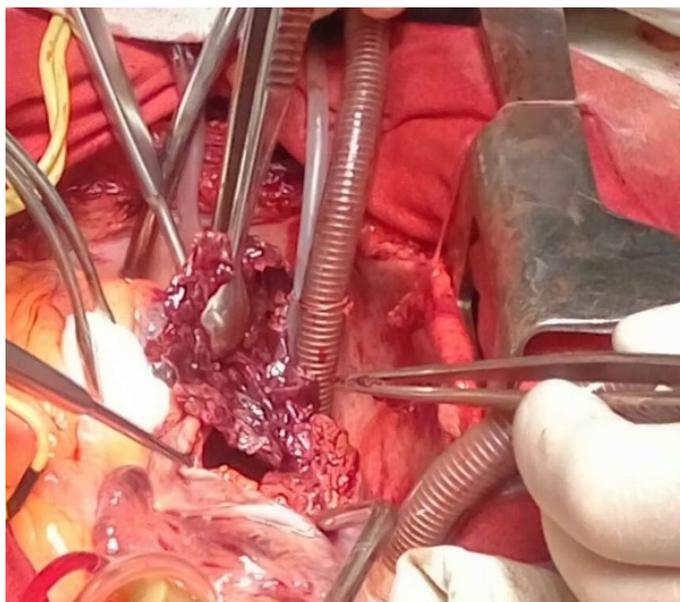


Рис. 4.29 Етап видалення тромбів з ПП

Тканина пухлин була щільно зрощена з ТК, повністю заповнювала порожнину ПШ, фіксуючись до МШП. Застосовуючи «гострий» та «тухий» методи стало можливим видалити фрагментами новоутворення разом зі стулками та папілярними м'язами ТК, та повністю звільнити порожнину ПШ від пухлинної тканини. Зону фіксації пухлини на МШП оброблено діатермокоагуляцією. Було

зроблено багаторазове промивання правих відділів серця та здійснено протезування ТК механічним протезом (рис. 4.30-4.31).

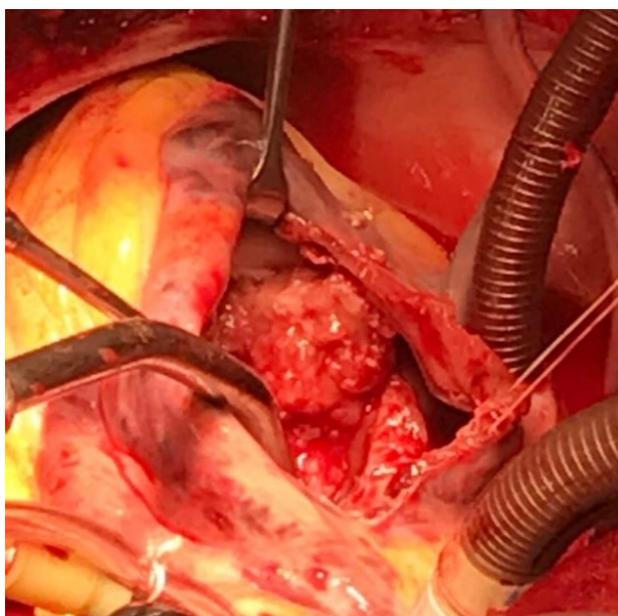


Рис. 4.30 Вигляд метастазу світлоклітинного раку нирки в ППШ

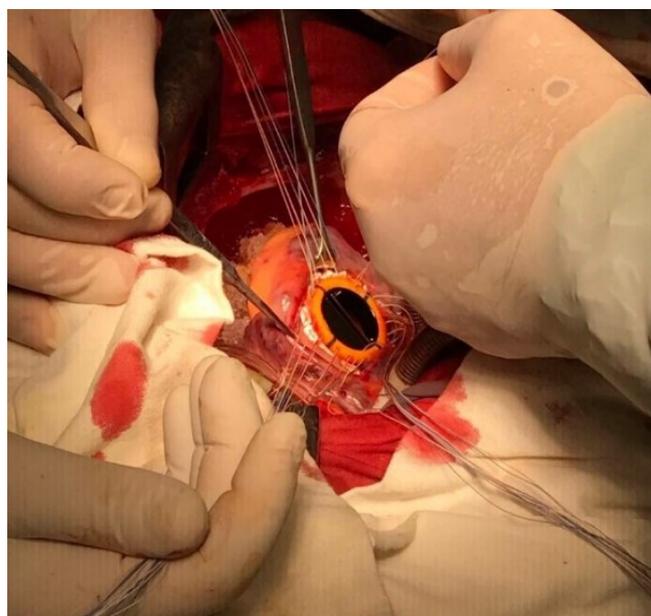


Рис 4.31 Етап протезування ТК після видалення метастазу ППШ

Для остаточної діагностики видаленого новоутворення разом із патогістологічним дослідженням було виконано імуногістохімічний, який визначив, що видалена пухлина була метастазом світлоклітинної карциноми нирки. Даний випадок вторинного ураження серця метастазом світлоклітинного раку нирки, первинне вогнище якого було в лівій нирці, що підтверджується анамнезом. Цікавим є той факт, що при проведенні УЗД в порожнині ПП виявлявся нефіксований тромб, переміщенню якого в порожнину ППШ перешкоджало заповнення її тканиною пухлини. Однак саме злоякісне новоутворення могло створити порушення гемодинаміки у вигляді перешкоди проходженню крові, що обумовило утворення тромбів в ПП. Упродовж раннього післяопераційного періоду неодноразово виникала потреба проведення дезінтоксикаційної терапії.

Клінічні прояви злоякісного процесу в серці, на жаль, не рідко починають проявлятися та потім доволі швидко прогресують при значному ураженні серця, тому пізня діагностика такої патології трапляється доволі часто. Крім того, можуть

бути певні труднощі при визначенні об'єму ураження патологічним процесом серця, визначенні характеру його поширення, а також первинності або вторинності.

Як приклад наводимо випадок: *пацієнт Т.*, 24 роки, (і.х. № 251) був шпиталізований 16.01.2018 р. в НІССХ. При аускультатії визначався невеликий систолічний шум в проєкції ТК. По анамнестичним даним відомо, що у пацієнта в дитячому віці був виявлений крипторхізм, який не лікувався. При УЗД в порожнині ПШ визначалося масивне малорухоме новоутворення 9×6 см з переходом на вихідний тракт ПШ з обструкцією останнього, невелика недостатність МК та ТК, скоротливість ЛШ (ФВ) була 58% (рис. 4.32).



Рис. 4.32 УЗД новоутворення в ПШ      Рис. 4.33 КТ-зображення новоутворення ПШ

При КТ виявлено новоутворення ПШ, яке заповнювало його порожнину та було щільно зрощене з передньо-верхівковою його стінкою (рис. 4.33).

Пацієнту було проведено 22.01.2018 р. оперативне втручання в умовах ШК за стандартним протоколом, враховуючи ризик повної обструкції отвору ТК, фрагментації пухлини та розвитку емболічних ускладнень. Візуально визначалася незвичайна конфігурація серця: збільшені в розмірах ПП та ПШ. Крім того, ПШ за розмірами був особливо великим у співвідношенні зі збільшеним ПП, спостерігалася «сідлоподібна» деформація передньої стінки ПШ, значно обмежена

її рухливість (рис. 4.34). Пальпаторно визначалася наповненість ПШ щільним вмістом.

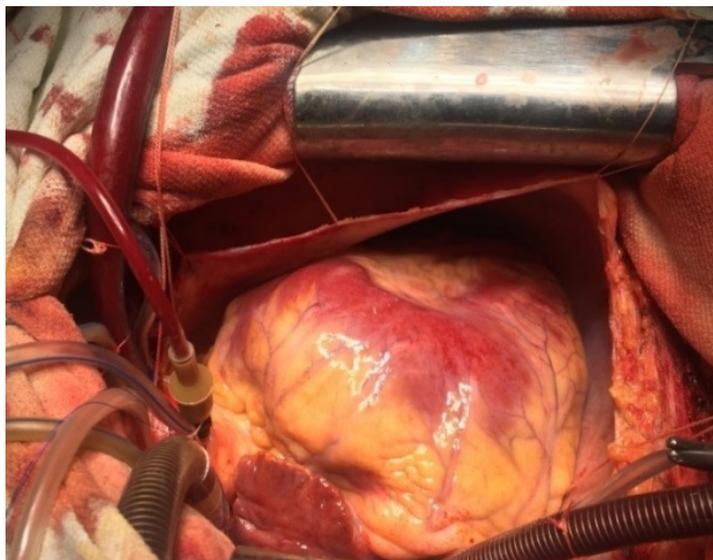


Рис. 4.34 «Сідлоподібна» деформація ПШ

Було виконано розріз ПП, після чого в порожнині ПШ візуалізувалася тканина новоутворення з тромбами, яка розташовувалася близько до стулок ТК і обтурувала його просвіт (рис. 4.35).

Тромби було видалено. Щільноеластичне новоутворення білуватого кольору, нерівної форми, розмірами  $8 \times 6 \times 6$  см, було зрощене з передньою стінкою ПШ та папілярними м'язами, поширювалося на верхівку ПШ, де інтенсивно інвазувало в міокард. Застосовувалися "гострий" та "тупий" методи видалення даної пухлини, відзначалася близькість тканини новоутворення до папілярних м'язів та хорд ТК (рис. 4.36). Однак структури ТК мали задовільний стан, що визначалося у міру видалення пухлинної тканини, та не були уражені патологічним процесом.

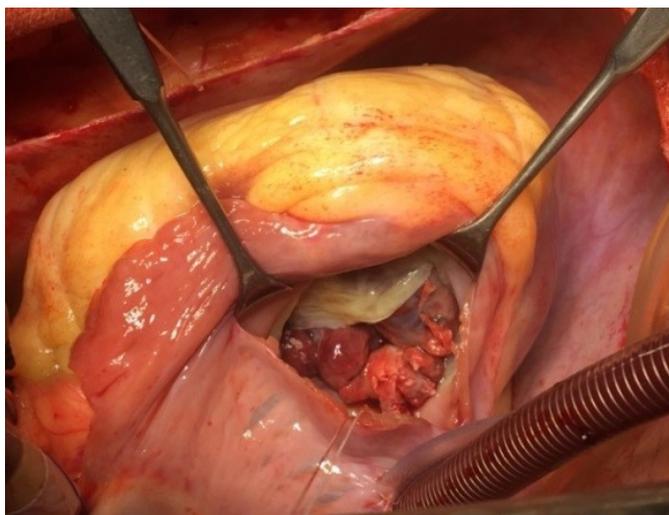


Рис. 4.35 Вигляд новоутворення біля ТК

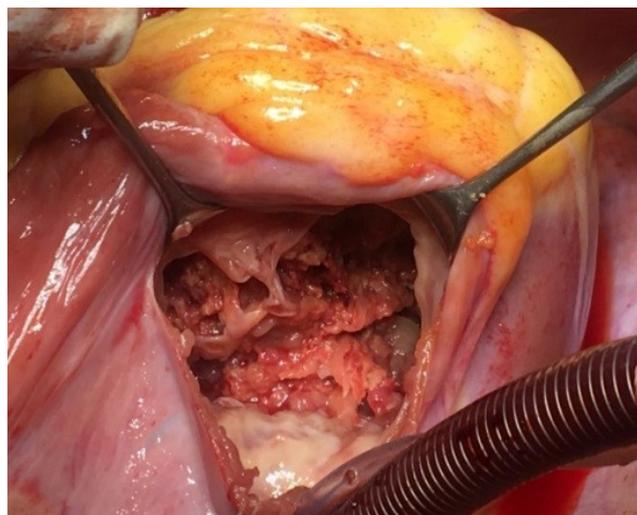


Рис. 4.36 Вигляд хордально-папілярного апарату ТК

Тому було прийнято рішення про реконструктивну операцію на ТК: після звільнення структур ТК від патологічної тканини була виконана його анулоплікація двома напівкисетними швами (рис. 4.37). Виконувалась гідропроба, яка визначила адекватну компетентність даного клапана (рис. 4.38).



Рис. 4.37 Вигляд ПШ після видалення пухлини

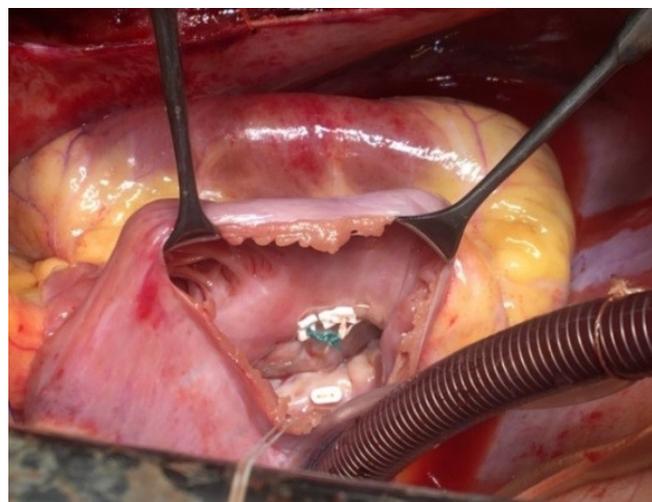


Рис. 4.38 Виконання гідропроби ТК після анулоплікації

Наприкінці операції спостерігалось відновлення внутрішньосерцевої гемодинаміки.

Гістологічне дослідження видаленої тканини виявило метастаз семіноми, що було підтверджено імуногістологічним дослідженням. Через місяць (12.02.2018 р.) хворому було виконано видалення семіноми та проведено хіміотерапевтичне

лікування. Даний випадок дуже цікавий, оскільки первинним осередком ураження ПШ злоякісною пухлиною була семінома. Згідно з анамнезом життя, крипторхізм у даного хворого не був пролікований в дитячому віці, що пояснює утворення семіноми, та її метастазування в серце. У відомих кардіохірургічних дослідженнях не описані випадки метастазування семіноми в серце, хоча розвиток такого ускладнення, з певними застереженнями, був ймовірним.

Метастатичні ураження в серці зазвичай виникають завдяки їх гематогенному або лімфогенному шляхам або внаслідок прямої інвазії. Клінічні прояви розвитку таких ЗПС можуть бути вельми незначними, однак при їх появі швидко прогресують. Метастатичні ЗПС можуть вражати не тільки стінки серця, але і його клапани, що може потребувати їх відповідної корекції. Хірургічні втручання з приводу видалення ЗПС необхідно виконувати зі збереженням клапанних структур та уникати, за можливості, їх протезування. Крім того, вельми вірогідна наявність тромбів у відділах серця, що обумовлене порушенням гемодинаміки внаслідок наявності пухлини.

Таким чином, при виконанні складних операцій при ЗПС, які охоплювали методики реконструкції клапанних структур, відбулося покращення серцевої гемодинаміки, крім видалення злоякісних новоутворень. До того ж складність втручань при ЗПС суттєво не збільшувала його ризик: з 30 пацієнтів, які були оперовані з додатковими методиками, було 5 (16,7%) летальних наслідків, а при 40 операціях без таких методик – 8 (20,5%) летальних наслідків. При цьому основним чинником летальних наслідків, в основному, слугувала поширеність злоякісної пухлини, яка впливала на важкість стану цих пацієнтів.

Наводимо ще один випадок діагностики та хірургічного лікування лімфоми Беркітта, доволі рідкісної ЗПС. У такому випадку використовувався увесь об'єм діагностичних методів, виконувались хірургічне та, надалі, спеціалізоване хіміотерапевтичне лікування.

*Пацієнт 3.*, 29 років (і.х. № 4218), шпиталізований до НІССХ 06.08.2014р., його турбували задишка, серцебиття, загальна слабкість, пароксизми тріпотіння та мерехтіння передсердь. УЗД виявило значну кількість рідини в порожнині

перикарда, а також об'ємне утворення ПП, що заповнює його порожнину і поширюється вздовж стінок передсердя до фіброзного кільця ТК.

При пункції отримано 1000 мл ексудату жовтого кольору, гістологічне дослідження виявило атипову проліферацію мезотелію на тлі елементів запалення. КТ виявила у базальних відділах обох легень ділянки консолідації легеневої тканини неправильної полігональної форми. УЗД в НПССХ виявило малорухливе фрагментоване новоутворення розміром 5,2×5,8 см, з інвазивним ураженням стінки ПП, ПШ та фіброзного кільця ТК, що створювало помірну його обструкцію ( $\Delta P = 13 \text{ мм Нг}$ ), без зворотного потоку через ТК. ФВ ЛШ була 66% (рис. 4.39).

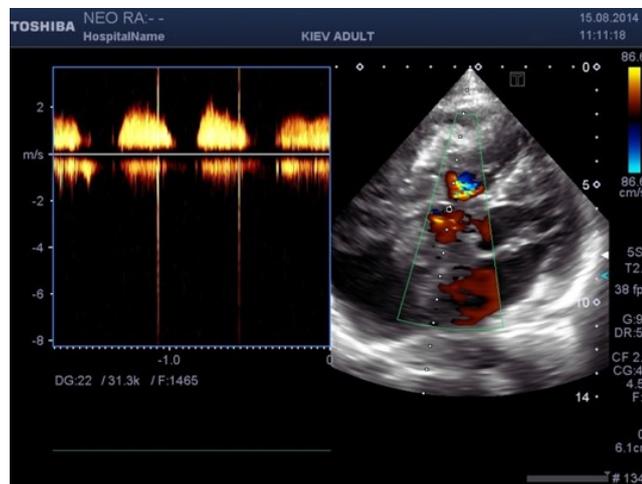
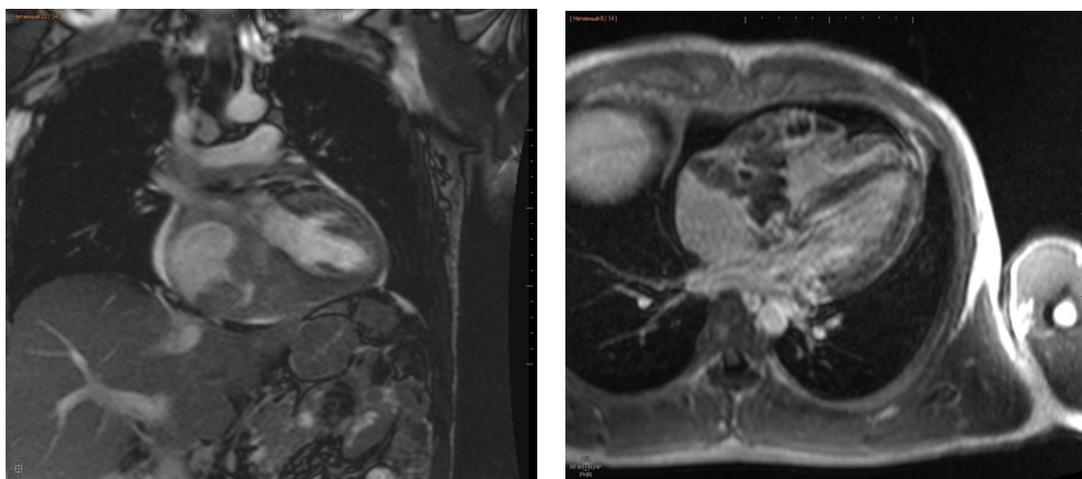


Рис. 4.39 УЗД новоутворення правих відділів серця з обструкцією ТК

Тобто, виходячи з даних УЗД в даному випадку, ймовірно визначалося злоякісне ураження серця. Спіральна КТ виявила новоутворення із чітким, горбистим контуром, розмірами 87×80×70 мм, яке заповнює третину порожнини ПП, порожнину ПШ та викликає різкий стеноз приточного відділу, а також деформацію ТК. Пухлина проростає в нижню третину МПП, задню стінку ЛП, задній та нижньоперегородковий сегмент ЛШ, поширюється на стовбур ЛА та її праву гілку. Права коронарна артерія в середній та дистальній третині, а також дистальна третина огинаючої гілки лівої коронарної артерії муфтоподібно оточені новоутворенням, коронарний синус стенозований у проксимальній третині на 30–50%. Виявлено лімфаденопатію заднього середостіння та кореня правої легені. Лімфома?

На МРТ виявлено: інтраміокардіально, в проєкції 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 МПП, заповнювало порожнину ПП та ПШ, визначалась деформація ТК. Приточна частина ПШ щільна. Також визначалося поширення новоутворення на нижню частину стовбура ЛА та її праву гілку (рис. 4.40).

Була виконана ендovasкулярна біопсія, яка не призвела до отримання пухлинних клітин. В цьому випадку доцільність хірургічного втручання обумовлювалася гістологічним характером пухлини.



а

б

Рис. 4.40 Дані МРТ-дослідження новоутворення ПШ, деформації ТК (а) та нижньої частини ЛА (б)

Чергове УЗД виявило ознаки стрімкого прогресування пухлини, практично повне заповнення її тканиною порожнини ПП зі значною обструкцією ТК. 18.08.2014 р. було виконано паліативну операцію, метою якої було усунення перешкоди притоку крові до ТК, незважаючи на відсутність даних про гістологічний характер новоутворення. Після виконання серединної стернотомії виявилось щільне, горбисте новоутворення над всією передньою поверхнею ПШ. Пухлина проростала в стінку ПШ, з переходом на діафрагмальну поверхню серця, а також ПП, залишаючи незміненою невелику бічну поверхню ПП в області

впадання ВПВ та НПВ. Пальпаторно визначалося проростання пухлиною базального відділу ЛШ, стовбура та правої гілки ЛА (рис. 4.41).

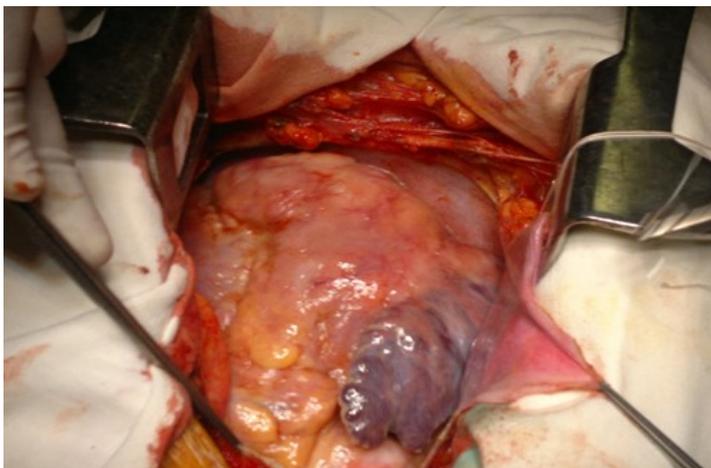


Рис. 4.41 Вигляд пухлини ПП та ПШ

НПВ була канюльована через її стінку. ВПВ канюльована вище за місце впадання в ПП на 2,5 см. Після підключення апарата ШК визначилися контури новоутворення (рис. 4.42).

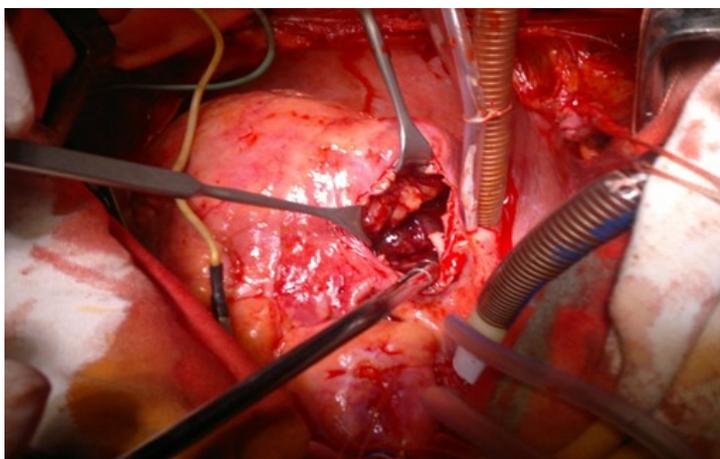


Рис. 4.42 Вигляд ПП та ПШ після підключення апарата ШК

Після розрізу незміненої стінки ПП виявлено, що пухлинна тканина заповнює всю порожнину ПП, має різну щільність – від подібної до неорганізованих тромбів, до щільної сполучної тканини. Виявлявся вузький щілинний отвір, пухлина щільно прикривала ТК, що значно перешкоджало вільному припливу крові до ПШ (рис. 4.43), але ТК не був залучений до пухлинного процесу.

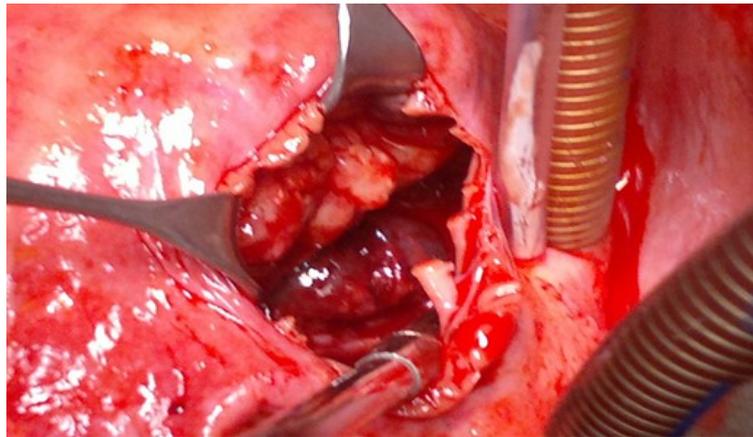


Рис. 4.43 Вигляд пухлинни, що заповнює ПП

Для максимального видалення з ПП пухлинної тканини використовувався «гострий» метод, метою якого було забезпечення вільного притоку крові до ТК (рис. 4.44).

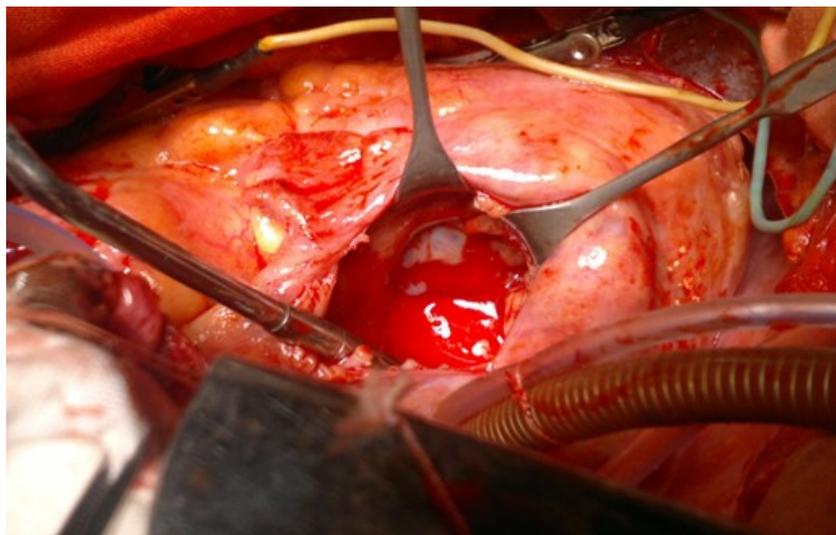


Рис. 4.44 Вигляд ПП, звільненої від пухлини

Ревізія підклапанного простору свідчила про достатній обсяг вільної від пухлинної тканини порожнини ПШ, гідропроба продемонструвала компетентність ТК. Подальші маніпуляції при ШК було визначено недоцільними. Патогістологічне дослідження видаленого новоутворення визначило його як лімфому Беркітта, що було підтверджено імуногістохімічним дослідженням та молекулярно-цитогенетичним аналізом. У післяопераційному періоді пацієнту неодноразово проводилася дезінтоксикаційна терапія. Пацієнт отримав кілька курсів комплексної хіміотерапевтичної, протівірусної, гормональної та імуномодулюючої

терапії за програмою DA-R-EPOCH (циклофосфамід, вінкрисдин, доксорубіцин, преднізолон, етопозид, ритуксімаб). Стан пацієнта значно покращився, прояви серцевої недостатності зменшились. Контрольне УЗД та МРТ-дослідження показали відсутність рецидиву лімфоми ПП, та суттєве зменшення всього об'єму ураження серця патологічним процесом (рис. 4.45).

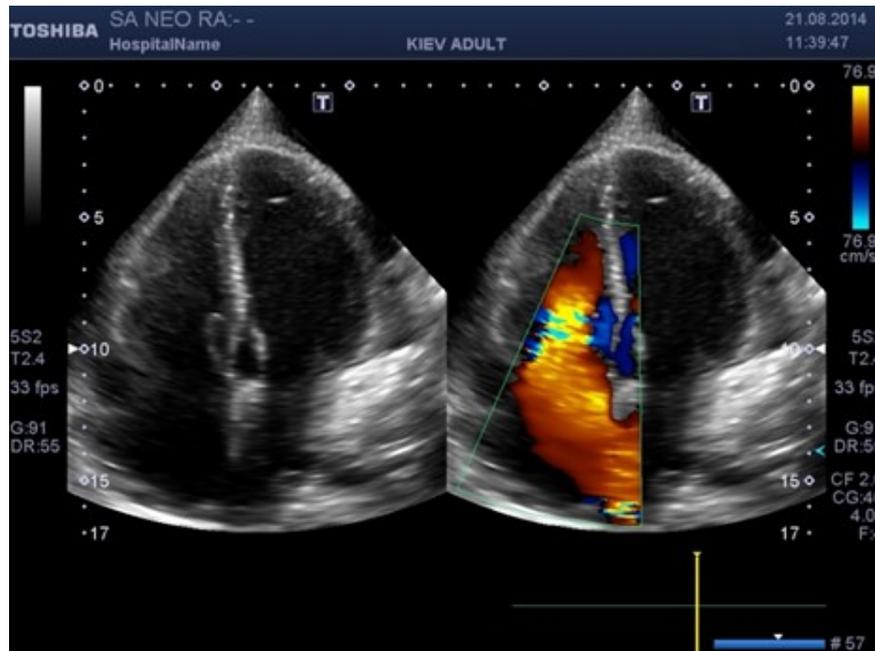


Рис. 4.45 УЗД визначає виражений регрес пухлини та обструкції ТК

У віддаленому періоді, через 3 роки, УЗД та КТ виявили повну відсутність пухлинної тканини в серці. Також задовільний стан пацієнта у віддалений період спостереження виявили правильно обрану його тактику та ефективність проведеного лікування.

Отже, можна зробити висновок, що ЗПС є різноманітною онкологічною патологією. Враховуючи локалізацію в різних відділах серця та поліморфізм клінічної картини, діагностика цієї патології є складною. Такі обставини не рідко призводять до несвоєчасного виявлення та доправлення пацієнтів на кардіохірургічне лікування. Хірургічне лікування даних захворювань стикаються зі значними технічними труднощами. Тактика та об'єм хірургічного лікування ЗПС виконуються строго індивідуально та визначаються розташуванням пухлин в різних відділах серця, поширеністю новоутворення та ступенем залученості в пухлинний процес клапанних структур. Як висновок, необхідно визначити, що

домогтися радикальності операції може бути здійсненим далеко не в кожному випадку. Проте основною метою хірургічного лікування ЗПС повинно бути максимальне видалення злоякісної тканини та, за можливості, досягнення умовної радикальності операції, а також забезпечення оптимального гемодинамічного ефекту шляхом пластичної корекції серцевих структур, спотворених патологічним процесом.

#### 4.5 Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування ЗПС

З 70 пацієнтів, які були прооперовані з приводу ЗПС, у шпитальному періоді померли 13, тобто летальність склала 18,6%. Причини летальних наслідків впродовж 14 діб після хірургічного лікування були наступні:

1. Неможливість повного видалення пухлини – 4 випадки (30,8%).
2. Гострий інфаркт міокарда – 1 випадок (7,7%).
3. Пухлинна інтоксикація та серцева недостатність – 8 випадків (61,5%).

Перша причина спостерігалась у хворих, яким здійснювалась експлоративна стернотомія. В 1 випадку великих розмірів рабдоміосаркома ПШ та ЛП перекривала просвіт ПШ, обумовлюючи серцеву недостатність. У другому випадку ангіосаркома задньої стінки ПШ, перешкоджала кровотоку через ТК. Однак в цих випадках причиною у фатальних наслідках була також пухлинна інтоксикація та виражена дистрофія паренхіматозних органів. Крім того, до цієї групи увійшли також 2 випадки, при яких були виконані операції з видалення пухлин. У одного пацієнта після видалення рабдоміосаркоми ПШ не в повному обсязі, що створювало перешкоду кровотоку в ЛА, розвинувся виражений венозний застій та серцева слабкість. В іншому випадку після видалення не в повному обсязі лейоміосаркоми ЛП, розвинулися множинні зони інфаркт-пневмонії правої легені. Крім того, в цьому випадку спостерігалась виражена дистрофія внутрішніх органів.

Друга причина – інфаркт міокарда у пацієнтки Ф., 45 років (і.х. № 170) після видалення рабдоміосаркоми ПШ та ЛШ, яка проростала всю товщину стінки з ураженням ПМШГ ЛКА. Смерть настала при вираженому болю за грудиною з втратою свідомості, через 14 днів після операції. Патогістологічне дослідження

виявило ураження пухлиною ПМШГ ЛКА, та, як наслідок, гострий інфаркт міокарда в передньобоківій стінці ЛШ.

Основною, третьою, причиною летальних наслідків була пухлинна інтоксикація, як наслідок потрапляння великої кількості токсинів у кров'яне русло, вельми вірогідно в результаті інтраопераційної фрагментації пухлини. Визначалось порушення функції нирок в таких ситуаціях, як проявів післяопераційної пухлинної інтоксикації. Крім того, у цих випадках спостерігалася виражена серцева слабкість на тлі значних уражень міокарда злюкисним новоутворенням.

Для зменшення можливості та наслідків розвитку пухлинної інтоксикації в післяопераційному періоді в цьому дослідженні було проведено пошук причин та способів запобігання цьому ускладненню. У даній когорті пацієнтів була проведена низка заходів, які сприяли істотному покращенню результатів лікування патології.

В даному дослідженні було проведено мікроскопічне вивчення тканин видалених новоутворень, особливо низькодиференційованих сарком, при яких було визначено наявність зон некрозу (рис. 4.46). Дана обставина свідчить, що механічне ушкодження таких пухлин призводить до значного виходу патологічних токсинів в кров'яне русло хворих, особливо в умовах ШК.



Рис. 4.46 Мікроскопія низькодиференційованої саркоми (стрілкою позначені ділянки некрозу)

Зважаючи на отримані дані, для запобігання виникненню пухлинної інтоксикації в операційному та ранньому післяопераційному періодах були розроблені та застосовані нові методи запобігання цієї причини шпитальної летальності:

I. Безпосередньо під час операції (для запобігання потрапляння пухлинних клітин та токсинів в кров'яне русло):

- видалення пухлинної тканини виконувалося, за можливості, великими фрагментами, що забезпечує мінімізацію травми пухлини;
- використання зовнішнього відсмоктувача та виключення відсмоктувачів апарата ШК на етапі видалення ЗПС.

II. На післяопераційному етапі – застосування метода активної дезінтоксикаційної терапії в перші 3-5 діб (коригування буферних систем крові, профілактика ниркової недостатності, форсований діурез).

Застосування цієї нової тактики у хірургічному лікуванні ЗПС із використанням дезінтоксикаційної терапії на операційному та ранньому післяопераційному етапах (табл. 4.7) дозволило знизити шпитальну летальність з 33,3% (1970–2001 рр.) до 4,8% за останні 20 років (рис. 4.47).

Таблиця 4.7

## Засоби дезінтоксикаційної терапії у хворих після видалення ЗПС

Завдання	Препарати	Контроль
Ліквідація гіпоксії	Концентрація O <sub>2</sub> (30-40%)	Пульсоксиметрія, визначення газів крові
Інфузійна терапія (зв'язування та виведення токсинів)	Ізотонічний р-н NaCl 0,9% Добовий об'єм – 3000 мл/м <sup>2</sup> Швидкість – 200-250 мл/год	-
Запобігання розвитку нефропатії, корекція ацидозу	4% бікарбонат натрію – 5-7 мл/кг (не більше 315 мл/добу)	Контроль КОС Аналіз сечі – pH>7
Гемодилуція (дезінтоксикаційний ефект, збільшення об'єму циркулюючої плазми, покращення реологічних властивостей крові)	Реосорбілакт – 5-7 мл/кг в дозі 400 мл 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
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
Замісна інфузія електролітних розчинів	K, Na, Mg, Ca, Cl	Контроль електролітів крові

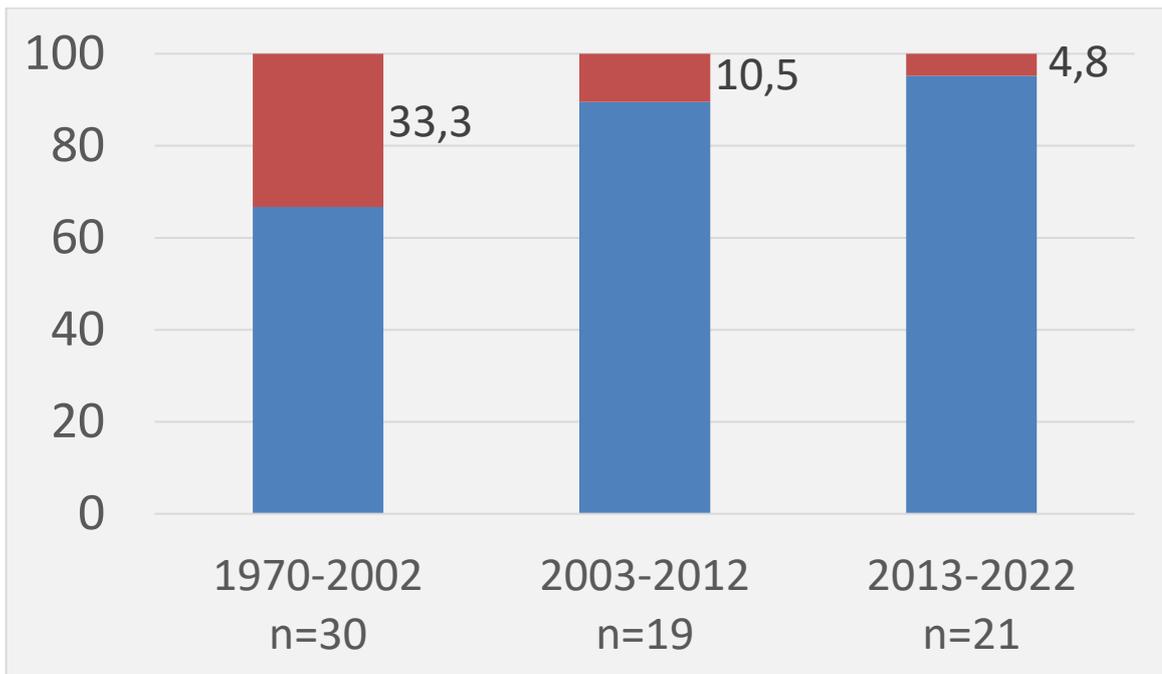


Рис. 4.47 Динаміка летальності при лікуванні ЗПС (n=70)

Як видно з рис. 4.47, за увесь період спостереження реєструвалась стійка тенденція до зниження летальності. Встановлені зміни були статистично значущі ( $\chi^2=0,020$ ) при аналізі за  $\chi^2$  тестом. Виходячи з даних цього дослідження, можна зробити висновок, що основним чинником летальності після хірургічного лікування ЗПС значною мірою стала поширеність злоякісного процесу, що зумовило важкість стану пацієнтів. Покращання безпосередніх результатів хірургічного лікування ЗПС, безумовно, залежить від їх ранньої діагностики. Після виписки прооперованих 57 пацієнтів, в тому числі 7 хворих після експлоративної торакотомії, були направлені для хіміотерапевтичного лікування в онкологічні центри. Серед пацієнтів даної групи, крім випадків експлоративної торакотомії, спостерігалось покращення гемодинаміки, що супроводжувалось зменшенням або зникненням задишки, серцебиття та суттєвим поліпшенням клінічного стану. Проте у трьох пацієнтів після видалення двох новоутворень ЛПІ та одного – ЛШІ в ранньому післяопераційному періоді не відзначалось позитивних змін клінічного стану. У цих випадках лишалась задишка, серцебиття, виражена загальна слабкість, що пояснювалось значною поширеністю патологічного процесу та наявною пухлинною інтоксикацією. Під час операції у цих пацієнтів виявлялось значне

проростання пухлинної тканини в легеневі вени та ЛА, що перешкоджало максимально радикально її видалити.

Тобто покращення найближчих результатів хірургічного лікування ЗПС залежить від якомога скорішого здійснення їх діагностики, що обумовлює виконання адекватного та, за можливості, максимально радикального видалення пухлини із забезпеченням оптимального гемодинамічного ефекту та медикаментозної терапії, спрямованої на проведення дезінтоксикації.

Проведення аналізу перебігу віддаленого періоду хірургічного лікування ЗПС демонструє відносно позитивні дані, які вочевидь є наслідком вчасного радикального хірургічного лікування. При цьому однорічне виживання склало 38,6% (22 пацієнти). Термін 3 роки пережили 9 (15,8%) пацієнтів. Термін 5 років – 3 (5,3%) пацієнти. Десятирічний термін – 2 (3,5%) особи (рис 4.48).

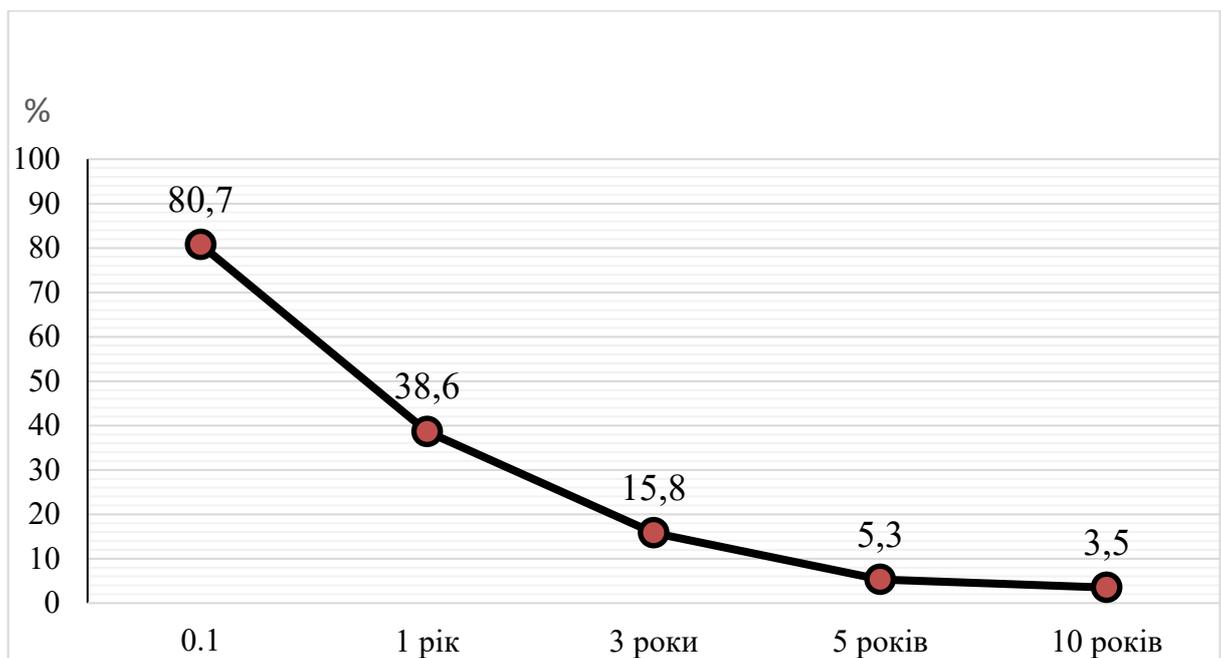


Рис. 4.48 Виживання пацієнтів із ЗПС (%)

Досить висока якість хірургічного видалення ЗПС у віддаленому періоді підтверджується інструментальними методами дослідження серцевих структур у пацієнтів, які обстежувалися у НІССХ після операції. Практично в усіх випадках спостереження у віддаленому періоді не відзначалося даних про рецидивування злякисних новоутворень серця. Летальні наслідки у віддаленому періоді

переважно були пов'язані з метастазуванням в інші органи та розвитком пухлинної інтоксикації.

Використання хіміотерапевтичного лікування в ранньому післяопераційному періоді спроможне значно покращити віддалені результати хірургічного лікування ЗПС. Про необхідність призначення такого лікування в ранньому післяопераційному періоді свідчить вищеописаний випадок хірургічного лікування лімфоми Беркітта у пацієнта З. (і.х. № 4218). Крім того, має сенс демонструвати вельми інформативний випадок ангіосаркомит, характерний відносно розуміння післяопераційного перебігу переважної більшості ЗПС, стосовно вирішення проблеми покращення якості та тривалості їх життя в післяопераційному періоді. Таким чином, пацієнт В., 41 р. (і.х. № 3408) був шпиталізований до НІССХ 05.07.2018 р., його турбували болі в області серця, значна задишка. За 1 місяць до шпиталізації розвинув бронхіт. Була призначена протизапальна та антибактеріальна терапія протягом тижня, але бажаного результату не було. КТ визначив діагноз: саркоїдоз легень II ст. Подальше УЗД визначило діагноз міксоми ЛП, пацієнт був скерований до НІССХ. Повторне УЗД: в порожнині ЛП було виявлено помірно рухоме новоутворення округлої форми, ймовірно в капсулі, розміром 64×40 мм, яке пролабувало в отвір МК, невелика мітральна недостатність (рис. 4.49).



Рис. 4.49 УЗД новоутворення ЛП, яке перекриває МК

05.07.2018 р. було виконано невідкладне хірургічне лікування за стандартним протоколом. Після розрізу ПП та МПП в порожнині ЛП виявлена пухлина, зрощена з його стінками, заповнювала його майже повністю, обтурує гирла лівих та вистилала просвіт правих легеневих вен (ЛВ, зрощена з МК. Новоутворення максимально відсепаровано від стінок ЛП. Зберегти МК не представлялося можливим, його було видалено, імплантовано протез St. Jude № 27. Просвіт лівих ЛВ звільнений від пухлини. Просвіт правої нижньої ЛВ повністю вистланий пухлинною тканиною, яка зрощена зі стінкою ЛВ. Вірогідно, пухлина проростала у праву легеню, з подальшим проростанням в просвіт ЛП. Видалена пухлина білястого кольору, розміром 12×7×5 см, структура її від щільної до желеподібної. Виконана пластика МПП аутоперикардом. Виконано на ранньому післяопераційному етапі дезінтоксикаційна терапія.

Патогістологічне дослідження видаленого новоутворення визначило низькодиференційовану ангіофібросаркому із ділянками мезенхімоподібної тканини та міксоматозу, із явищами некрозу пухлинної тканини. Контрольне УЗД визначило відсутність патологічної тканини в серці.

Пацієнт був скерований до онкологічного центру з наданням рекомендаціями щодо проведення невідкладної хімієтерапії, яка, однак, не проводилася. КТ через 2 тижні після виписування виявило внутрішньопередсердний рецидив пухлини (рис. 4.50).

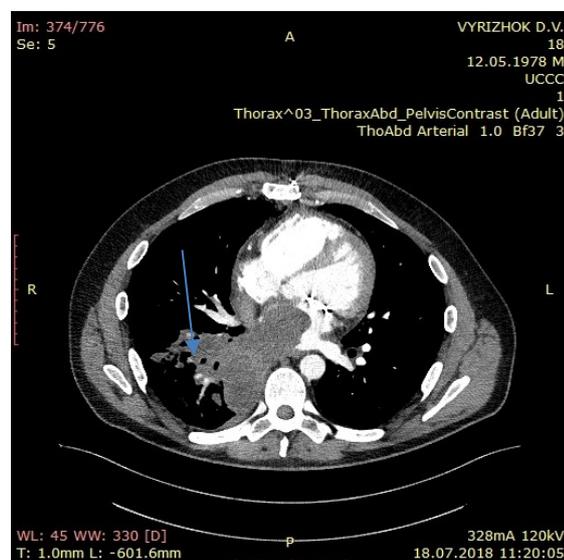


Рис. 4.50 КТ-зображення рецидиву ангіосаркомиЛП

На КТ новоутворення заповнювало ЛП, підходячи близько до протеза МК. Крім того, за даними КТ органів грудної клітки та бронхоскопії був поставлений діагноз пухлини нижньої частки правої легені з проростанням в ліве передсердя. Через тиждень після шпиталізації, у пацієнта спостерігалася клінічна картина прогресування захворювання. Пацієнт був переведений до реанімаційного відділення, на тлі набряку легенів. Вивчення даних КТ показало ознаки проростання пухлини в стравохід, що стало підставою для відмови в симультанній операції. УЗД показало порушення функції протеза пухлинною тканиною. Повторна операція виконувалася 02.08.2018 р. Під час операції виконувалася рестернотомія, кардіоліз серця та підключення АШК. При ревізії порожнини ЛП виявлена пухлинна тканина, яка виходила з гирла правої нижньої ЛВ, яка заповнювала більшу частину ЛП. Одна стулка протеза МК була блокована пухлинною тканиною, що створювало умови функціонального стенозу МК та обумовлювало важкість стану пацієнта. Протез МК був звільнений від пухлини, функція його замикальних елементів не постраждала. Порожнина ЛП була повністю звільнена від пухлини до рівня впадіння правої нижньої легеневої вени, просвіт якої був заповнений пухлиною. Враховуючи швидкість розвитку рецидиву пухлини, було вирішено відокремити пухлинну тканину від просвіту ЛП та безпосереднього контакту з кров'ю для запобігання повторному швидкому розростанню патологічної тканини. Для цього гирло правої нижньої ЛВ було закрито латкою з аутоперикарда розміром  $3,5 \times 3,5$  см, пришитою (пролен 4/0) до ендокарда ЛП (рис. 4.51). Післяопераційний період перебігав без ускладнень. 14.08.2018 р. пацієнт був виписаний з рекомендаціями щодо проведення невідкладної хімієтерапії.

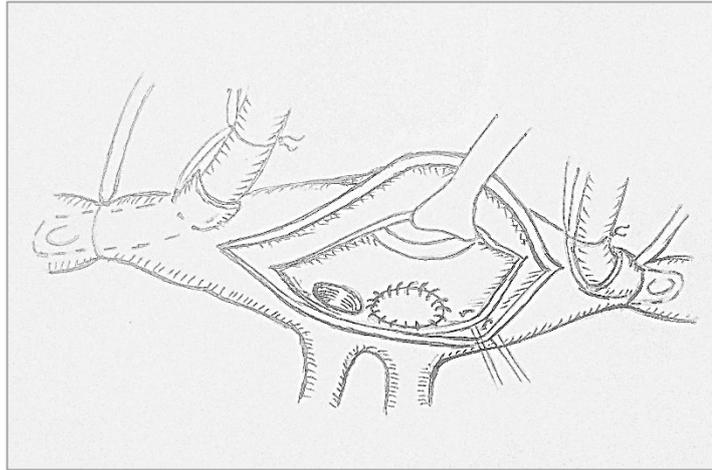


Рис. 4.51 Схема закриття гирла правої нижньої ЛВ аутоперикардом

Але пацієнту не було проведено фахівцями за місцем проживання невідкладної хімієтерапії на тій підставі, що існувала небезпека вираженого кардіотоксичного впливу хімієтерапевтичних препаратів на опероване серце. Доцільно нагадати, що у відомій літературі кардіотоксичний ефект від використання хімієтерапевтичного лікування виявляється у 10% випадків [117]. Проте через 3 місяці після хірургічного лікування рецидиву ангіосаркоми серця, пацієнту було проведено 3 курси хімієтерапії за системою GemTax (внутрішньовенне крапельне введення гемцитабіну по 1800 мг, доцетаксела по 160 мг, інших препаратів). Контрольні КТ-дослідження після курсу хімієтерапії виявляли помірний ріст пухлини в проєкції легеневої тканини, але при цьому був відсутній рецидивний ріст в ЛП. Таким чином, обрана хірургічна тактика ізолювання тканини ЗПС від прямого контакту з кров'ю за допомогою аутоперикарда була абсолютно виправдана та сприяла профілактиці її внутрішньосерцевого розростання. Цей випадок цікавий як для кардіохірургічних центрів, так і для онкологів-хімієтерапевтів, до яких пацієнт потрапляє для своєчасного лікування.

Злоякісний процес в серці може перебігати під маскою інших захворювань, що значно ускладнює своєчасну точну його діагностику. ЗПС можуть метастазувати в легені, головний мозок, печінку. В даному випадку першим проявом патологічного процесу з'явилися клінічні прояви бронхіту та саркоїдозу

легенів (КТ-ознаки). Під час операції були усунені гемодинамічні порушення, обумовлені обтурацією пухлинною тканиною отворів МК та легеневих вен, що значно покращило стан хворого. Швидкий рецидив пухлини, що виходив з правої легеневої вени, який розвинувся та заповнив ЛП протягом трьох тижнів після операції, свідчив про прогресуючий ріст ангіосаркоми при її безпосередньому контакті зі збагаченою киснем артеріальною кров'ю. Віддалений результат повторної операції у цьому випадку після застосування аутоперикардіальної латки для ізоляції пухлини від прямого контакту з кров'ю свідчить про значне уповільнення росту тканини ЗПС. Тим не менше, у даного пацієнта не виконувалась невідкладна хімієтерапія одразу після хірургічного лікування. У 03.2019 р. КТ та МРТ визначили, окрім основної пухлини в правій легені, метастази в L1 та заочеревинному просторі. Крім того, МРТ від 01.04.2019 р. після розвитку проявів гострого порушення мозкового кровообігу, виявило метастатичне вогнище в лівій тім'яній ділянці головного мозку, яке було причиною летального наслідку 04.04.2019 р. (рис. 4.52). Зазначимо, що після операції КТ головного мозку не надавала даних про будь-яке його ураження (рис. 4.53).



Рис. 4.52 МРТ-зображення метастазу в лівій тім'яній ділянці головного мозку  $3,2 \times 2,5 \times 2,6$  см (01.04.2019 р.)

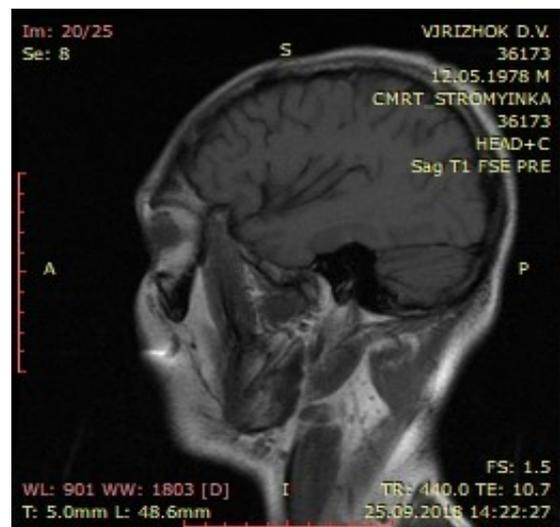


Рис. 4.53 МРТ-зображення головного мозку без новоутворень (25.09.2018 р.)

Виникнення метастазів у віддаленому періоді після хірургічного лікування ЗПС є достатньо вірогідними, вони обумовлюються проведенням ШК, при якому відбувається значне розповсюдження пухлинних клітин по всьому організму внаслідок травматизації ЗПС. Цей процес може блокуватися проведенням невідкладної адекватної хімієтерапії у даної когорти пацієнтів.

Інша кардіологічна патологія може не спостерігатися в серці, яке було опероване з приводу ЗПС. При ураженні серця пухлинами передсердної локалізації міокард шлуночків значно не пригнічується. Тобто, хімієтерапевтичні препарати мали б в цьому випадку такий же кардіотоксичний ефект, як і у випадках несерцевої локалізації. Водночас кількість виникнення ознак кардіотоксичного впливу хімієтерапевтичних препаратів складає 10%. В наведеному випадку час для проведення адекватної хімієтерапії після виконання першої операції був практично втрачений, так само і після повторного втручання. Слід зауважити, що 3 місяці після хірургічного лікування перевищують обґрунтоване відтермінування вкрай необхідного хімієтерапії. Альтернативним доказом ефективності вчасного післяопераційного хімієтерапевтичного лікування демонструються у наведених вище випадках лікування пацієнтів з лімфомою Беркітта та метастазом семіноми.

Підсумовуючи дані цього розділу, зауважимо, що поставити діагноз ЗПС, особливо ангіосаркоми, доволі важко, тому що не часто спостерігаються, особливо на ранніх стадіях захворювання, патогномонічні прояви даної патології, симптоми якої часто імітують інші захворювання серця. Клінічний перебіг метастазів в серці, розвиток яких обумовлений гемато- або лімфогенним шляхом розповсюдження, а також шляхом прямої інвазії, також може бути невиразним. Для діагностики цієї патології необхідно використання ЕхоКГ-дослідження, що вкрай актуально при обізнаності спеціалістів про можливість розвитку цього захворювання.

Поширення злоякісного процесу може бути як на серцеві клапани, так і на стінки камер серця та магістральних судин, що робить необхідним застосування реконструктивних методик на серцевих клапанах. При деяких ЗПС, які порушують внутрішньосерцеву гемодинаміку, можуть утворюватися тромби, інколи пов'язані з пухлинною тканиною.

Згідно з канонами онкології, основною метою хірургічного втручання при ЗПС має бути його максимально радикальне видалення. Крім того, важливим є відповідне відновлення внутрішньосерцевої гемодинаміки, що значно покращує результати хірургічного лікування цієї патології. У випадках неможливості виконання радикального видалення новоутворення, потрібно, за можливості, відокремити патологічну тканину від контакту з кров'ю для запобігання швидкому рецидивному внутрішньосерцевому зростанню неоплазми. Проведення періопераційної медикаментозної терапії, яка насамперед спрямована на дезінтоксикацію, значно покращує безпосередні результати операції.

Виходячи з того, що неминуче відбувається обсіменіння пухлинними клітинами всього організму при хірургічному видаленні ЗПС в умовах ШК, необхідно, для забезпечення тривалого життя пацієнтів з таким захворюванням, невідкладне проведення адекватної хіміотерапії в ранньому післяопераційному періоді. Таке невідкладне лікування дозволить запобігти розвитку рецидивів пухлини та утворенню метастазів, які є найчастішим ускладненням у віддаленому періоді, що призводять до фатальних наслідків цієї когорти пацієнтів.

Дослідження, які послідовно проводилися в НІССХ з приводу вдосконалення діагностики та хірургічного лікування ЗПС, продемонстрували значну різноманітність таких пухлин. Були розроблені методи своєчасного виявлення диференційної діагностики цієї патології, покращені методи радикальності її хірургічного лікування задля покращення тривалості життя хворих з цим небезпечним захворюванням.

*Результати досліджень даного розділу наведено в таких публікаціях:*

*1. №3; 2. №6; 3. №8; 4. №10; 5. №13; 6. №14; 7. №15; 8. №16; 9. №17; 10. №19; 11. №24; 12. №30; 13. №31; 14. №32; 15. №33; 16. №35; 17. №41.*

## РОЗДІЛ 5

### УСКЛАДНЕННЯ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ СЕРЦЕВИХ МІКСОМ

В сучасній науковій літературі спостерігається значна кількість досліджень, присвячених серцевим міксомам (СМ), їх поширеності, клінічним проявам, діагностиці та лікуванню [4, 19, 36, 55, 115]. Водночас досліджень, присвячених ускладненням при СМ (клапанні ураження, інфікування СМ, рецидиви, емболічні ускладнення), невелика кількість. Тому представлялося доцільним в даному дослідженні зосередитися на ускладненнях клінічного перебігу СМ, особливостях їх діагностики та лікування, що розглядаються в даному розділі.

#### 5.1 Ураження клапанного апарату при серцевих міксомах

Патологію клапанного апарату в поєднанні з серцевими міксомами (СМ) відзначено у 70 (8,1 %) хворих. Причиною виникнення цих уражень стала саме наявність міксоми. Причому в частини пацієнтів новоутворення безпосередньо контактувало з клапанним апаратом або проростало в клапанні структури. В інших випадках лівопередсердна міксома створювала гемодинамічні умови для відносної недостатності тристулкового клапана (ТК), пов'язаної з перевантаженням правих відділів серця. У пацієнтів з порушенням функції клапанного апарату міксоми розташовувалися в різних камерах серця. У 10 випадках новоутворення розташовувалися в ПП, у 2 пацієнтів – у ПШ, у 1 пацієнта – в ЛШ. У 47 хворих пухлина локалізувалася в ЛП (табл. 5.1).

Обсяг і характер пошкодження клапанів були різними й залежали від розмірів, консистенції та локалізації міксоми, ступеня її рухливості, наявності ділянок вираженого фіброзу й звапнення на пухлині. У всіх випадках ураження клапана виявлялися його недостатністю. Діагноз ураження клапанних структур з визначенням ступеня недостатності клапана встановлювали на передопераційному етапі за допомогою ЕхоКГ-дослідження. Іноді для уточнення діагнозу і характеру ураження клапана проводили черезстравохідну ЕхоКГ ехокардіографію. Про

складність діагностики ступеня ураження міксомом серцевих структур за допомогою ЕхоКГ-методу свідчить таке спостереження.

У пацієнта П. (і.х. № 4997), 17 років, при проведенні ЕхоКГ-дослідження в ЛП виявлено велике, рухливе новоутворення, без капсули, розміром 6,5×3,0 см, яке прикріплювалося широкою основою в ділянці овальної ямки міжпередсердної перегородки з наближенням до передньої стулки МК, із загрозою відриву фрагментів пухлини і частковою обструкцією лівого атріовентрикулярного отвору. Під час ехокардіографічного обстеження було висловлено припущення про можливе ураження пухлиною МК (рис. 5.1).



Рис. 5.1 Міксома ЛП, без капсули, яка пролабує в ЛШ (пацієнт П., 17 р., і.х. № 4997)

При цьому за даними ЕхоКГ діагностували один пухлинний фрагмент. Операція з видалення новоутворень мала технічні особливості. Доступ до ЛП здійснювався через ПП і міжпередсердну перегородку. Після розтину міжпередсердної перегородки виявлена міксома розміром 6×4 см, без капсули, з прикріпленням до міжпередсердної перегородки в ділянці овальної ямки. Пухлина видалена разом з місцем прикріплення. При ревізії ЛП і МК несподівано виявлено ще одну пухлину розміром 5×3 см, що прикріплювалася широкою основою 2×2 см до комісурального сегмента передньої стулки МК з переходом на фіброзне кільце

МК, комісуру і задню стулку МК. Передня стулка деформована. Гідравлічна проба показала відсутність компетентності МК через пролабування передньої і задньої стулок. З огляду на значне ураження пухлиною МК, порушення його функції, було прийнято рішення про його видалення та подальше протезування.

Дані про частоту уражень клапанного апарату в пацієнтів з міксомами серця наведені в табл. 5.1. За даними таблиці видно, що варіант ураження клапана обумовлений локалізацією пухлини. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено статистично значущу залежність ( $\chi^2=0,0001$ ).

Таблиця 5.1

**Ураження клапанного апарату при СМ різної локалізації (n = 70)**

Патологія клапанів	Локалізація міксом				Кількість	
	ПП	ПШ	ЛП	ЛШ	Абс.	%
Ураження МК	-	-	27	-	27	38,6
Ураження АК	-	-	2	-	2	2,8
Ураження МК и АК	-	-	1	-	1	1,4
Недостатність ТК	9	1	-	-	10	14,3
Залучення в пухл. процес МК	-	-	6	1	7	10,0
Залучення в пухл. процес ТК	1	1	-	-	2	2,8
Відносна ТНд	-	-	21	-	21	30,0

Серед 70 випадків клапанних уражень ізольоване ураження МК спостерігалось у 27 (38,6 %) пацієнтів. Супутня виражена відносна недостатність ТК поряд з ураженням МК виявлена ще в 10 (14,3 %) випадках. У 2 випадках була виявлена ревматична вада аортального клапана (АК), та в одному – ревматична вада АК та МК на тлі наявності міксом ЛП. У цих трьох випадках ми спостерігали поєднання двох різних захворювань, які поглиблюють клінічний стан хворого. Ізольовану недостатність ТК відзначено в 30 випадках. Однак при цьому тільки у 10 із цих пацієнтів виявлено безпосередній вплив міксом на функцію клапана, яка перебувала в порожнині ПП (9 випадків) і ПШ (1 випадок). Недостатність ТК при міксомі ПП, безсумнівно, стала наслідком впливу пухлини на клапан, тому що у

всіх випадках пухлини були вкрай великих розмірів. У 21 (30,0%) особи відносна недостатність ТК внаслідок розширення його фіброзного кільця була обумовлена вираженими порушеннями гемодинаміки з високою легеневою гіпертензією при обтурації великими лівопередсердними міксомами просвіту МК.

Механічне пошкодження МК міксомою відзначено у 35 (50%) пацієнтів, причому в усіх випадках міксоми характеризувалися вираженою щільністю з грубою капсулою, локалізувалися в ЛП і прикріплялися до міжпередсердної перегородки. У 31 із цих хворих зафіксовано значну рухливість пухлини, яка в діастолу проникала глибоко в порожнину ЛШ. Це спричиняло розриви та руйнування стулок МК: в 9 випадках – передньої, у двох – задньої, у двох – обох його стулок відповідно. Відрив хорд МК діагностований у трьох пацієнтів: у двох випадках – передньої стулки й в одному – задньої. Деформацію стулок МК спостерігали у 5 хворих: у двох із них за рахунок передньої стулки та у трьох – за рахунок задньої стулки МК. Дилатацію фіброзного кільця відзначено в 7 випадках (табл. 5.2).

Таблиця 5.2

#### Характер уражень мітрального клапана при СМ (n = 35)

Характер ураження	Кількість пацієнтів	%
Розрив передньої стулки	9	25,7
Розрив задньої стулки	2	5,7
Розрив передньої і задньої стулок	2	5,7
Відрив хорд МК	3	8,6
Деформація стулок МК	5	14,3
Дилатація фіброзного кільця	7	20,0
Залучення клапана в пухлинний процес	7	20,0

На один випадок пошкодження передньої стулки МК у хворого з міксомою ЛП звернемо особливу увагу. При проведенні трансторакального ЕхоКГ дослідження у хворої М., 62 роки (і.х. № 4386), в ЛП була виявлена велика атипова міксом, малорухлива, з ділянками кальцинозу, яка прикріплювалася широкою основою в ділянці овальної ямки міжпередсердної перегородки, і яка в діастолу

досягала тільки рівня стулок МК, не проникаючи глибоко в порожнину ЛШ. При цьому зафіксовано значну недостатність клапана, причину якої було важко пояснити, оскільки грубого впливу пухлини на клапанні структури не спостерігали. Проведене для уточнення діагнозу черезстравохідне ЕхоКГ-дослідження також не дало додаткової інформації. Під час операції була виявлена велика пухлина (9 × 6 см), що заповнювала всю порожнину ЛП, кальцинована міксома, яка прикріплювалася широкою основою до міжпередсердної перегородки в ділянці овальної ямки з поширенням у бік МК. Вилучена вона єдиним блоком з видаленням частини міжпередсердної перегородки. При ревізії МК виявлено його значне пошкодження внаслідок розриву передньої стулки в центральній її частині, від краю до фіброзного кільця, а також незначне пошкодження задньої стулки в центральному секторі. Уважно дослідивши видалену пухлину, виявили, що поверхня її, звернена до МК, покрита грубими кальцієвими відкладеннями, які, ймовірно, і стали причиною значного механічного пошкодження стулок клапана – при частому їх зіткненні з кальцинованою пухлиною у фазі систоли, попри виражене обмеження рухливості новоутворення.

Залучення клапанного апарату в пухлинний процес було виявлено у 9 (12,8%) хворих, у 7 з них за рахунок МК та у 2 – ТК. Залучення в пухлинний процес МК, коли пухлина поширювалася на стулки клапанів (6 випадків) або хорди та папілярні м'язи при лівошлуночкової локалізації (1 випадок), спостерігалось в 7 хворих. При цьому в 6 випадках місцем прикріплення міксом ЛП стало фіброзне кільце з переходом на передню стулку МК, причому у двох з цих випадків пухлина поширювалася на ділянку задньої комісури з переходом і ураженням задньої стулки. В одному випадку міксома розташовувалася в ЛШ, прикріплювалася до папілярних м'язів і хорд МК. Ретельніший огляд порожнини ЛШ під час операції дозволив виявити мультицентричний ріст пухлини. При цьому, крім уражень папілярних м'язів, одне з новоутворень локалізувалося під передньою стулкою МК, безпосередньо прикріпленою до неї з боку ЛШ.

Ураження ТК також було наслідком травматичної дії міксоми ПП (9 випадків) та ПШ (1 випадок). У одного пацієнта міксома ПШ прикріплювалася до

папілярних м'язів і хорд ТК. І одна правопередсердна міксома, що прикріплювалася в основі задньої стулки, частково переходила на її поверхню. У 2 випадках виявлено розрив стулок ТК. У решти 6 пацієнтів недостатність ТК була обумовлена розширенням фіброзного кільця. У всіх випадках ураження ТК ЕхоКГ-обстеження встановило помірну або виражену недостатність уражених клапанів.

Однак слід зазначити, що з 35 випадків ураження МК у 5 (14,3%) пацієнтів ЕхоКГ-дослідження не виявило зворотного потоку крові. При цьому пошкодження стулок клапана було виявлено під час операції при його ревізії після видалення новоутворення. Ймовірно, це було пов'язано з великим новоутворенням, що заповнювало всю порожнину ЛП, неминуче беручи участь у замикальній функції клапана, який упирався в неї у фазі систоли, що перешкоджало виникненню та виявленню зворотного потоку крові. На це слід звернути особливу увагу, оскільки виконуючи операцію з видалення великих рухливих пухлин, необхідно бути готовими до можливої заміни клапанів. Наводимо один з таких випадків.

Пацієнт О., 52 роки (і.х. № 5074), шпиталізований до НІССХ 19.09.2019 р. з діагнозом «пухлина ЛП». На двомірній трансторакальній ЕхоКГ в порожнині ЛП виявлено масивне рухливе пухлиноподібне утворення без капсули, яке пролабує через МК у порожнину ЛШ. Розміри новоутворення 114 × 45 мм (рис. 5.2).



Систола

Діастола

Рис. 5.2 УЗД пацієнта О. (і.х. № 5074). Пролабування пухлини лівого передсердя в порожнину лівого передсердя у фазі діастоли

При доплерографічному дослідженні на МК і ТК визначаються помірні зворотні потоки крові. Систолічний тиск у легеневій артерії – 45 мм рт.ст. Відзначено розширення порожнини ЛП до 5,8 см і збільшення кінцево-діастолічного об'єму ЛШ до 210 мл. Систолічна функція ЛШ знижена, фракція викиду становить 40%, визначається гіпокінезія бічної стінки ЛШ. За результатами дослідження виявлено комп'ютерно-томографічні ознаки неопластичного процесу ЛП у вигляді дуже рухомого утворення зниженої щільності (гіподенсивного), що виходить з овальної ямки вузькою основою розміром до 6 мм, масивного вузлового характеру, з пухкими контурами, яке в систолу пролабує в порожнину ЛШ, розмірами 130×43×48 мм (рис. 5.3).

Дистальний, відносно основи описаної вище пухлини, кулястої форми фрагмент з'єднується із загальним масивом тонкою перемичкою товщиною до 5 мм. Пролабує до апікального рівня ЛШ. У діастолу утворення повертається в порожнину ЛП та на 80 % виповнює його порожнину. Коаптація стулок МК повна, проте пухлинна тканина підходить впритул до передсердної поверхні його стулок. Відзначається дилатація всіх порожнин серця. З огляду на тяжкий клінічний стан пацієнта, характер пухлини і високий ризик її фрагментації, а також комбіновану коронарну патологію 19.09.2019р. за невідкладними показаннями хворий спрямований в операційну. В умовах штучного кровообігу за стандартним протоколом доступом через ПП і міжпередсердну перегородку виконано видалення пухлини (рис. 5.4).

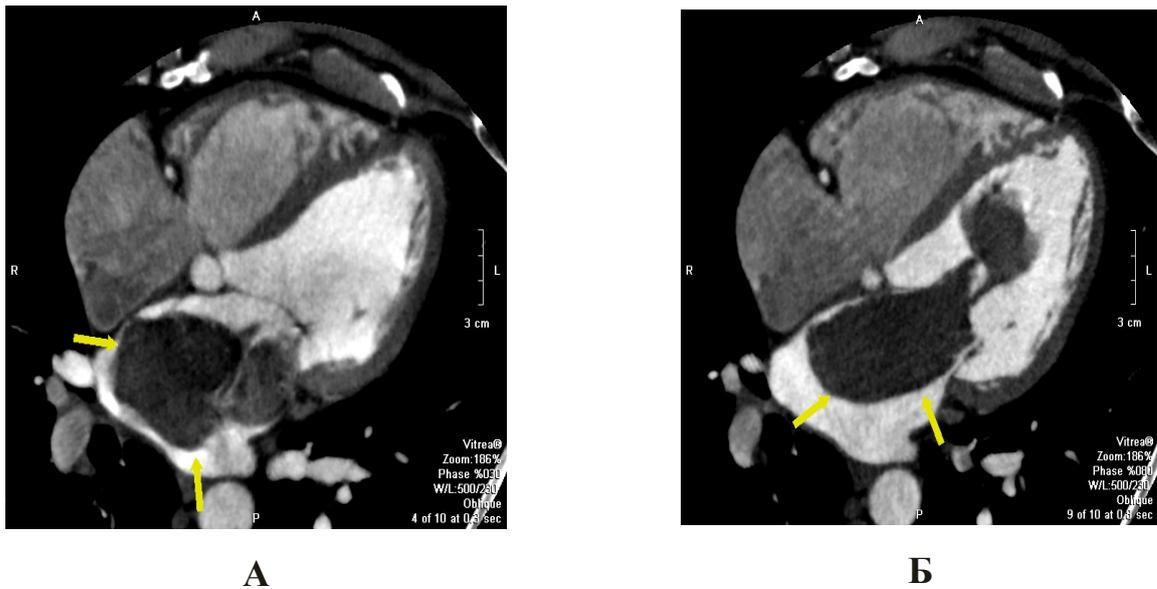


Рис. 5.3 На комп'ютерно-томографічному зображенні серця в чотирикамерній позиції в діастолу (А) в ЛП визначається масивне, зниженої щільності (гіподенсивне) утворення, яке виходить з овального вікна. В систолу (Б) утворення пролабує в лівий шлуночок. Дистальний фрагмент пухлини дуже рухомий, тонкою ніжкою кріпиться до основного утворення

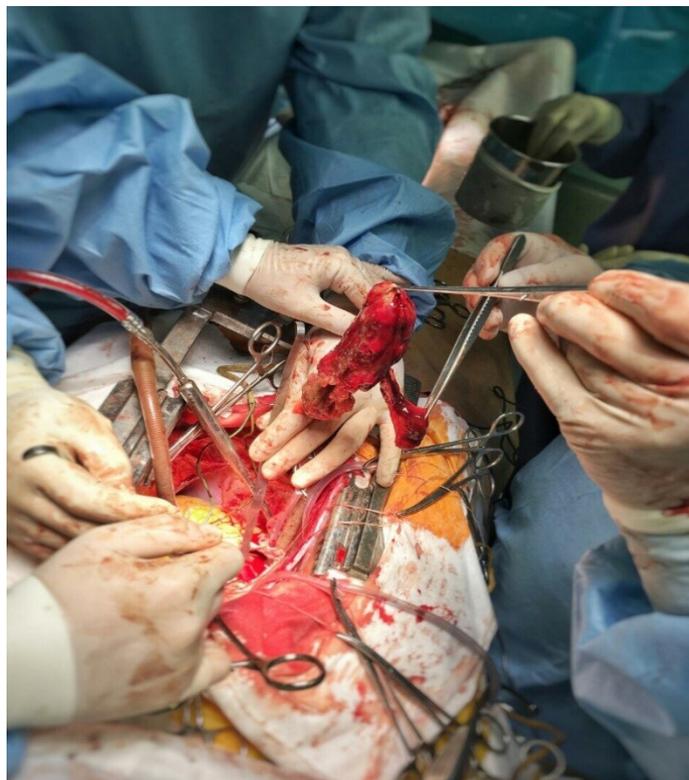


Рис. 5.4 Інтраопераційний момент вилучення пухлини з порожнини ПП

Пухлина являла собою багатокомпонентне утворення (округла пухлина з двома відростками). Це новоутворення із загальним розміром  $12 \times 7 \times 5$  см,

желеподібної консистенції з вираженою ділянкою дуже нерівної фіброзної поверхні на одному з відростків, які мають овоїдну форму, фіксувалося основою діаметром 1,5 см правіше від гирла правої верхньої легеневої вени. Після видалення новоутворення при ревізії МК було виявлено пошкодження передньої стулки на межі сегментів А2-А3 у вигляді розриву в напрямку від краю до фіброзного кільця, трохи не досягаючи його. Виконано ушивання цієї пошкодженої ділянки стулки. З огляду на тривале пролабування пухлини дуже великих розмірів через МК у порожнину ЛШ, а отже постійний механічний вплив на фіброзне кільце, відзначена його дилатація. Для профілактики подальшої дилатації та забезпечення адекватного функціонування МК було виконано анулоплікацію фіброзного кільця по задній його стулці з переходом за комісури, двома напівкисетними швами з прокладками. Гідравлічна проба продемонструвала добру замикальну функцію клапана. При ревізії ТК також виявлено недостатність, за рахунок дилатації фіброзного кільця, яку усунули за допомогою анулоплікації ТК одним напівкисетним швом з прокладками. Інтраопераційне дослідження структури макропрепаратів дозволило припустити, що видалене новоутворення, з огляду на його локалізацію і структуру, є міксомомою (рис. 5.5).



Рис. 5.5 Макропрепарат міксоми з вираженим фіброзом одного з відростків пухлини, що травмував мітральний клапан

Надалі дані гістологічного дослідження підтвердили наше припущення. Гістологічною особливістю цієї міксоми серця є виражений фіброз тіла пухлини, який сформувався в результаті організації численних гематом і зсідання крові в порожнинах судин синусоїдного типу. Тривалий механічний вплив на МК, особливо щільно фіброзованої ділянки новоутворення, і зумовив пошкодження його передньої стулки.

Хірургічну корекцію клапанних уражень виконано у 65 хворих. У 5 пацієнтів з клапанного апарату МК (4) і ТК (1) вдалося видалити пухлинну тканину з подальшою профілактикою рецидиву захворювання, не пошкодивши клапанні та підклапанні структури. У 12 випадках виконано протезування МК. Цю процедуру проведено у двох хворих з розривом обох стулок МК, у трьох зі значним їх залученням у пухлинний процес, у двох хворих з відривом хорд передньої стулки і в одного – з розривом задньої стулки та значним її руйнуванням. Протезування МК виконано також у трьох пацієнтів з відривом хорд передньої його стулки і вираженим пролапсом стулки в порожнину ЛП, а в одному випадку – вираженої деформації МК, що супроводжувалася фіброзуванням, пов'язаним з тривалим травмуванням гігантською фіброзованою пухлиною МК (рис. 5.6).



Рис. 5.6 Макропрепарат міксоми з ділянкою вираженого фіброзу її верхівки. Змінена стулка МК, яка була видалена під час операції

Вивчивши особливості макроструктури міксом у пацієнтів з механічним пошкодженням клапанів серця, отримали дані, які дозволили визначити причини цих пошкоджень. Так, із 22 випадків значного механічного пошкодження стулок МК і ТК у 19 (86,3 %) випадках міксоми відрізнялися наявністю масивних ділянок фіброзу й кальцинозу їх поверхні (рис. 5.7).

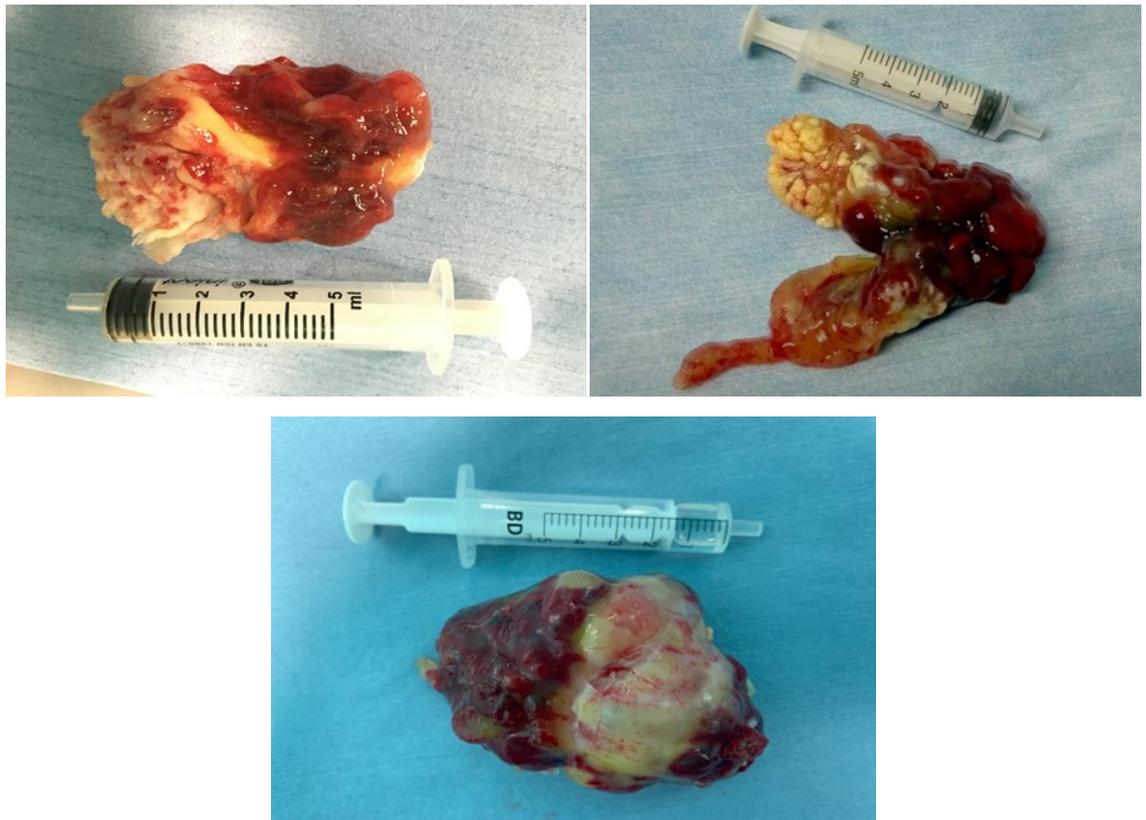


Рис. 5.7 Міксоми ЛП з масивними ділянками фіброзу й кальцинозу, що спричинили пошкодження мітрального клапана

При цьому у 18 (81,8 %) випадках міксоми характеризувалися вираженою рухливістю. І тільки в одному випадку пухлина, яка займала значну частину ЛП на широкій основі, була малорухомою, проте її кальцинована поверхня була звернена до МК, який постійно, в період систоли, контактував з пухлиною, що й послужило причиною його механічного пошкодження. У трьох випадках міксоми мали гронаподібну структуру без ділянок кальцинозу, проте вони різнилися значними розмірами та вираженою рухливістю.

Серед 9 пацієнтів з правопередсердною локалізацією міксом і ураженням ТК в одному випадку було виконано протезування ТК у зв'язку з вираженим його руйнуванням. Ще в одному випадку пошкодження передньої стулки ТК було ушито проленовим швом з додатковою анулоплікацією (рис. 5.8). У решти 7 пацієнтів причиною недостатності ТК стало розширення фіброзного кільця, що було кориговано за допомогою анулоплікації.

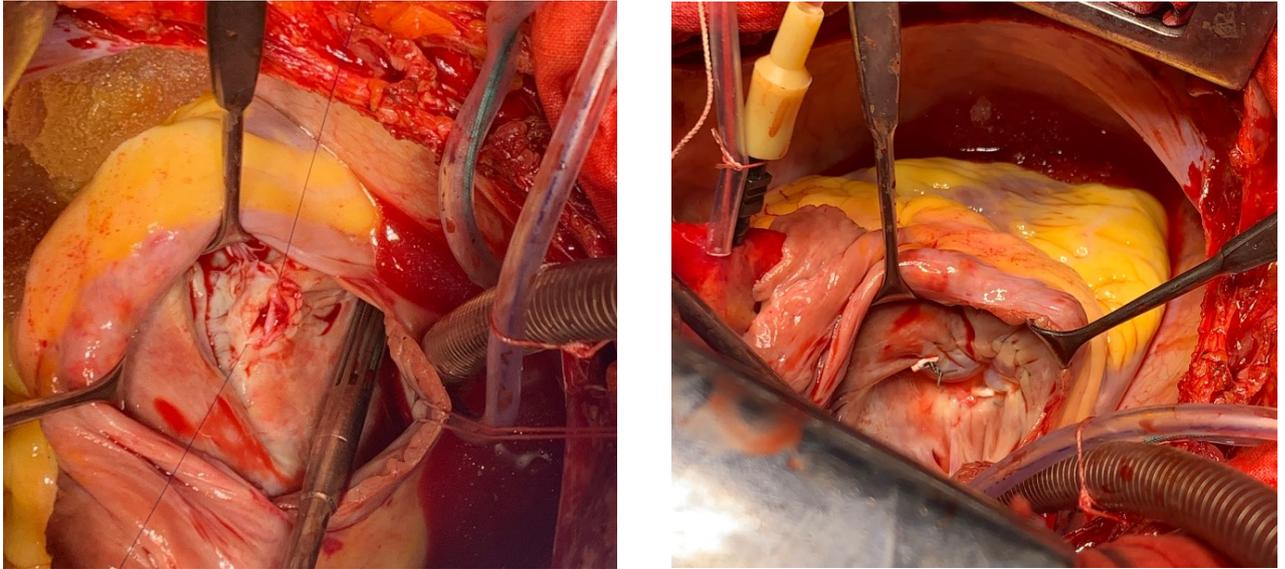


Рис. 5.8 Ушивання пошкодження стулки тристулкового клапана з його анулоплікацією

У групі хворих з міксомною ЛП, яка створювала виражену перешкоду проходженню крові через мітральний отвір і супроводжувалася підвищенням тиску в легеневій артерії, виявлена виражена недостатність ТК, що потребувала його анулоплікації, в результаті якої зворотний потік на клапані було ліквідовано. В інших 21 випадках виконано різні пластичні операції на МК. Так, у 7 пацієнтів з розривом передньої стулки проведено їх ушивання (n=3) з наступною пластикою кільця клапана у двох випадках за Рідом, в одному випадку за Кеєм, і ще один розрив було кориговано вшиванням латки з аутоперикарда. При цьому у всіх випадках замикальна функція МК була відновлена. В одному випадку розриву задньої стулки виконано її ушивання. Також ушиті обидві пошкоджені стулки в одного пацієнта.

Різні пластичні операції, спрямовані на ліквідацію недостатності МК, яка виникла внаслідок деформації передньої та задньої стулок, проведені у 3 пацієнтів. При цьому використані методики були спрямовані на пластику фіброзного кільця (за Кеєм, за Рідом) і усунення недостатності клапана за Алфієрі. Дилатація фіброзного кільця МК, яка проявилася незмиканням його стулок у 7 хворих, також вимагала застосування деяких пластичних способів для її усунення. При цьому в чотирьох випадках проведена плікація кільця за Рідом, у трьох – застосована шовна пластика кільця напівкисетним швом уздовж задньої стулки. У двох випадках застосовано опорне кільце, що дозволило стабілізувати функцію клапана (табл. 5.3).

Таблиця 5.3

**Види реконструктивних операцій на клапанах у хворих з СМ (n = 70)**

Вид втручання	Кількість пацієнтів	
	Абс.	%
Ушивання розриву передньої стулки ТК	1	1,4
Пластика ТК (анулоплікація)	27	40,0
Протезування ТК	1	1,4
Ушивання передньої стулки МК	3	4,3
Ушивання задньої стулки МК	1	1,4
Ушивання обох стулок МК	1	1,4
Пластика відриву хорд МК секторальною резекцією	1	1,4
Пластика за Рідом	6	8,6
Пластика за Кеєм	4	5,7
Латка на передню стулку	1	1,4
Імплантація опорного кільця	2	2,8
Шовні пластики МК і ТК	5	7,1
Протезування МК	12	26,5
Ізольоване видалення пухлини	5	7,1
Всього	70	100,0

Така різноманітність хірургічної тактики в лікуванні ураження клапанної системи при міксомах серця зумовлена численними видами ураження клапанів серця та абсолютною їх непередбачуваністю. Вирішення щодо методів корекції відбувається безпосередньо в інтраопераційному періоді після ревізії клапанів. Тому необхідно володіти широкими навичками виконання протезування та клапанозберігаючих операцій при лікуванні цієї патології.

Ефективність пластичних операцій оцінювали за допомогою гідравлічної проби, яка показала добру компетентність клапанів у всіх випадках. У ранній післяопераційний період померли два пацієнти: один після видалення міксоми ЛП і пластики МК за Кеєм, причина смерті – порушення мозкового кровообігу в результаті субдуральної гематоми, а другий пацієнт помер після видалення міксоми ПП і анулоплекції ТК. Причина смерті – виражена правошлуночкова декомпенсація, яка не піддавалася медикаментозній терапії.

Важко перебігав ранній післяопераційний період ще у 5 хворих після пластичних операцій на МК, що проявлялося серцевою слабкістю, вираженими порушеннями ритму у вигляді пароксизмів фібриляції передсердь і екстрасистолії. Це вимагало тривалого спостереження хворих у реанімаційних умовах, застосування симпатоміметиків та антиаритмічних препаратів. Ехокардіографічний контроль показав задовільну функцію клапанів.

Детальніше зупинимося на одному випадку з незадовільним результатом операції, коли виражена недостатність МК гостро виникла через 2 тижні після видалення кальцинованої міксоми ЛП і ушивання травматичного розриву передньої його стулки. Через 2 місяці після первинної операції у пацієнтки було виконано протезування МК. На повторній операції ревізія клапана показала, що причиною його недостатності став відрив хорд його передньої стулки, який виник невдовзі після первинної операції. Це сталося в результаті нерозпізнаного часткового пошкодження хорд передньої стулки кальцинованою пухлиною. Навантаження на підклапанний апарат, яке збільшилося після адекватної пластичної операції на клапані, призвело до остаточного розриву хорд, що потребувало проведення термінової операції. Цей випадок свідчить про

необхідність ретельного огляду всього клапанного апарату, особливо у випадках кальцинованих СМ, для виявлення додаткових ушкоджень, що можуть призвести до подальшого прогресування недостатності клапана.

Серед 70 виписаних хворих віддалені результати вивчені у 56 (82,3%) осіб у терміни від 6 місяців до 28 років після операції. У середньому тривалість спостереження становила  $12,5 \pm 6,2$  років. Добрий результат операції зафіксовано у 39 (69,6%) осіб, у яких відзначено нормалізацію гемодинаміки, відсутність порушень ритму і зникнення загальних проявів захворювання, що реєструвалися перед операцією. Про це свідчили об'єктивні клінічні ознаки та дані інструментальних методів дослідження. Задовільний результат операції реєстрували у 7 (19,2%) пацієнтів, незадовільний – у 5 (11,5%) хворих. У віддалений період померло 5 осіб. Причиною погіршення віддалених результатів у 12 випадках стало відновлення недостатності МК після попередньої пластичної операції у 5 пацієнтів. У двох випадках у терміни 10 та 23 роки після видалення міксом ЛП виникла атріовентрикулярна блокада, що потребувала імплантації електрокардіостимулятора. Виникнення блокади ми пов'язуємо з віковим кардіосклерозом. У двох пацієнтів відзначалося порушення мозкового кровообігу на тлі гіпертонічної хвороби, що значно погіршило їх стан. В одному випадку на тлі цукрового діабету відзначена виражена міокардіальна недостатність, що проявлялася задишкою, збільшенням печінки, набряками на нижніх кінцівках, асцитом, який періодично виникав. Ще у двох випадках погіршення стану було обумовлено прогресуванням ішемічної хвороби серця з виникненням міокардіальної недостатності. Смерть 5 хворих була зумовлена прогресуванням серцевої недостатності на тлі порушення функції МК (n=2) та онкологічною патологією шлунково-кишкового тракту (n=1). Вік ще 2 хворих був понад 80 років.

Таким чином, проведене дослідження показує, що супутня клапанна патологія є можливим ускладненням перебігу СМ, може мати велике значення у виникненні гемодинамічних порушень і ускладнює диференційну діагностику пухлинного процесу. Клапанні ураження здебільшого пов'язані з безпосереднім впливом пухлини на клапанні структури. При цьому характер пошкоджень може

бути найрізноманітнішим, від виникнення відносної недостатності МК або ТК внаслідок розширення фіброзного кільця до значних травматичних пошкоджень клапанних структур внутрішньосерцевою пухлиною, що проявляються деформацією або розривом стулок клапана, розривом його хорд і травмою папілярних м'язів з виникненням різного ступеня травматичної недостатності клапана. Крім того, у низці випадків клапанний апарат може бути безпосередньо залучений у пухлинний процес як джерело міксоматозного процесу, що також може значно порушувати функцію клапана.

Важливою закономірністю, яка дозволяє припустити можливість пошкодження клапанних структур, може бути наявність вираженого звапніння рухомої міксоми або її фіброзування, що підвищує агресивність механічного впливу на навколишні тканини. На наявність звапніння міксоми, особливо тієї її частини, що проникає в просвіт клапана, необхідно звертати особливу увагу та очікувати додаткових маніпуляцій на клапанних структурах.

У частині випадків передопераційна діагностика не дозволяє виявити пошкодження клапанного апарату, зокрема стулок МК, що може бути пов'язано з ускладненням виявлення зворотного потоку при великих пухлинах ЛП, які виповнюють усю його порожнину і приховують виникнення зворотного потоку крові, беручи участь у замикальній функції МК. Крім того, досвід показує, що пошкодження клапанного апарату буває прихованим і характеризується надризом хорд або стулок клапанів, що може бути не помічено при інтраопераційній перевірці замикальної функції клапанів і виявитися в післяопераційний період при підвищенні навантаження на клапан. Тому після видалення великих міксом ЛП або ПП, що пролабують у клапанні отвори, необхідна ретельна перевірка цілісності клапанних структур, оскільки некоригована недостатність клапанів не дозволяє сподіватися на добрі віддалені результати операції. При залученні в процес клапанів серця, як і при деструктивних їх змінах, поряд з радикальним видаленням міксоми виконують пластичні операції на клапанах або їх заміщення протезом. Арсенал пластичних клапанних корекцій дуже різноманітний, і цій методиці має надаватися перевага при відновленні функції клапана. Основною методикою, за

допомогою якої повною мірою можна оцінити безпосередні та віддалені результати після видалення міксоми серця і провести контроль за функцією МК або ТК при пластичних операціях, є трансторакальна або черезстравохідна двомірна ЕхоКГ. Аналіз віддалених результатів хірургічного лікування пацієнтів з СМ свідчить про високу ефективність радикального їх видалення. До особливостей віддаленого післяопераційного періоду, що чинять негативний вплив на якість життя хворих, які перенесли операцію з приводу СМ в поєднанні з ураженнями клапанів, належать порушення їх функції, що прогресують і проявляються посиленням недостатності через подальшу деформацію клапанного апарату. Тому поряд зі спостереженням за можливими рецидивами пухлини необхідно звертати особливу увагу на компетентність скомпрометованих клапанів, що дозволяє своєчасно відреагувати на несприятливі зміни у віддаленому періоді. Такий показник, як свобода від реоперацій у пацієнтів після хірургічного лікування СМ представлений на рис. 5.9.

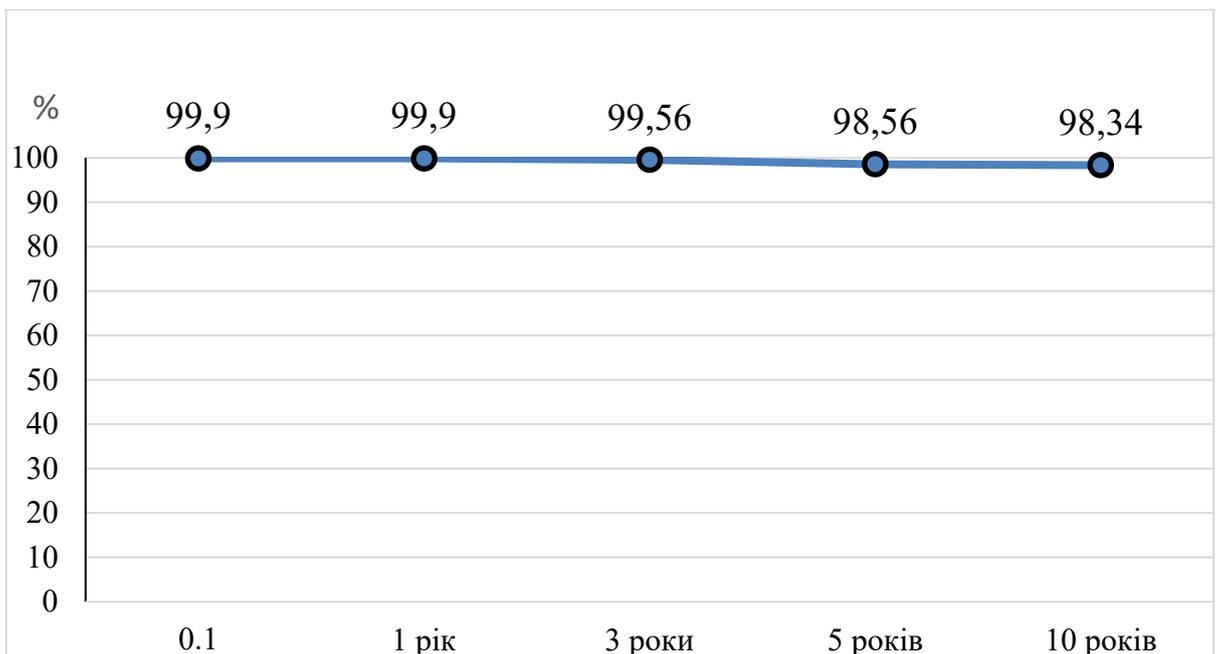


Рис 5.9 Свобода від реоперацій при СМ

Наприкінці слід зазначити, що СМ великих розмірів, рухливі, щільної консистенції з фрагментами кальцинозу, незалежно від місця їх розташування в камерах серця, можуть спричиняти ураження клапанних структур різного ступеня. Ехокардіографія та інші методи дослідження в деяких випадках не дозволяють

виявити порушення функції клапанів. Тому поряд з видаленням міксоми необхідно проводити ретельний огляд клапанного апарату та корекцію клапанних пошкоджень різними методами, до яких належать клапанозберігаючі операції та протезування клапана залежно від характеру та ступеня вираженості пошкодження.

## 5.2 Інфікування серцевих міксом

Найбільш проблемним конституціональним симптомом СМ є гіпертермія. У масштабному дослідженні [36], що охоплює 389 хворих на СМ, які спостерігалися у НІССХ, показано, що у 221 (56,8%) пацієнта спостерігався субфебрилітет, який мав або стійкий, або періодичний характер. У 42 (10,8%) випадках на цьому тлі спостерігалася підвищення температури до 39°C, що супроводжувалося ознобом. Причина гіпертермії, що тривала іноді до кількох діб і відзначалася резистентністю до медикаментозної терапії, залишалася в більшості випадків неясною. У ряді випадків мала місце її хибна інтерпретація як інфекційного ендокардиту. Неодноразово проведені посіви крові у 14 (33,3%) з цих хворих були негативними. Однак це не виключає можливості інфікування пухлин або наявності інших супутніх вогнищ інфекції, оскільки хворі тривалий час отримували антибактеріальні препарати, що значно знижує чутливість мікробіологічних методів дослідження.

При СМ спостерігалися зміни деяких лабораторних показників крові: анемія у 161 (41,4%) хворого, збільшення ШОЕ – у 261 (67,1%), помірний лейкоцитоз – у 197 (50,6%), позитивна проба на С-реактивний білок – у 96 (24,7%) пацієнтів, що не залежало від величини та локалізації пухлини.

В наших сучасних дослідженнях, що охоплюють 902 СМ, субфебрильна температура в анамнезі спостерігалася в 378 (41,9%) випадках. При цьому температурна реакція безпосередньо перед операцією була відзначена у 31 пацієнта. Однак посіви крові, а також тканини пухлини в жодному випадку не дали позитивного результату дослідження. І тільки в одному спостереженні нами була виявлена інфікована міксома ЛП. Цей унікальний випадок демонструє

драматичність тривалого перебігу захворювання у молодій людині та високу ефективність хірургічного лікування.

До НІССХ Інститутом Пульмонології було направлено пацієнта З., 25 р., (і.х. № 1112) з діагнозом «бронхіальна астма» для виключення серцево-судинної патології. Скарги при шпиталізації: виражена задишка, слабкість, швидка стомлюваність, біль у серці, що періодично виникає, щоденне підвищення температури тіла вище 39°C протягом 8 місяців. Епізоди підвищення температури траплялися кілька разів на добу, що вимагало постійного приймання жарознижувальних препаратів. Неодноразове лікування відбувалося в терапевтичних та пульмонологічних стаціонарах, де послідовно проводилася диференційна діагностика з хронічними неспецифічними захворюваннями легень, та застосовувалися багаторазові курси антибактеріальної та протизапальної терапії з ефектами тимчасової ремісії.

ЕхоКГ виявила в ЛП гроноподібної форми новоутворення, розмірами 7×5 см, з відростками, що флотують, на поверхні. Новоутворення пролабувало в отвір МК у діастолічній фазі серцевого циклу (рис. 5.10).



Рис. 5.10 ЕхоКГ міксому ЛП (пацієнт З., і.х. № 1112)

З особливостей лабораторних досліджень зазначалося: лейкоцитоз  $12,8 \times 10^9/\text{л}$ , ШОЕ 68 мм/год (попередні – 100 мм/год); С-реактивний білок 3+, інші показники клінічних та біохімічних аналізів були в межах норми. Було взято посів крові на стерильність.

Зважаючи на виражену маніфестацію клінічних проявів захворювання та загрозу емболічних ускладнень, не дивлячись на підвищену температуру тіла ( $38,2^\circ\text{C}$ ) було проведено операцію з видалення новоутворення за стандартною методикою. Під час операції у лівому передсерді виявлено бугристу пухлину  $7,5 \times 5 \times 4,5$  см, характеристики якої були типовими для міксому серця: желеподібна консистенція, ворсинчаста поверхня, наявність ділянок фіброзу та крововиливів (рис. 5.11).

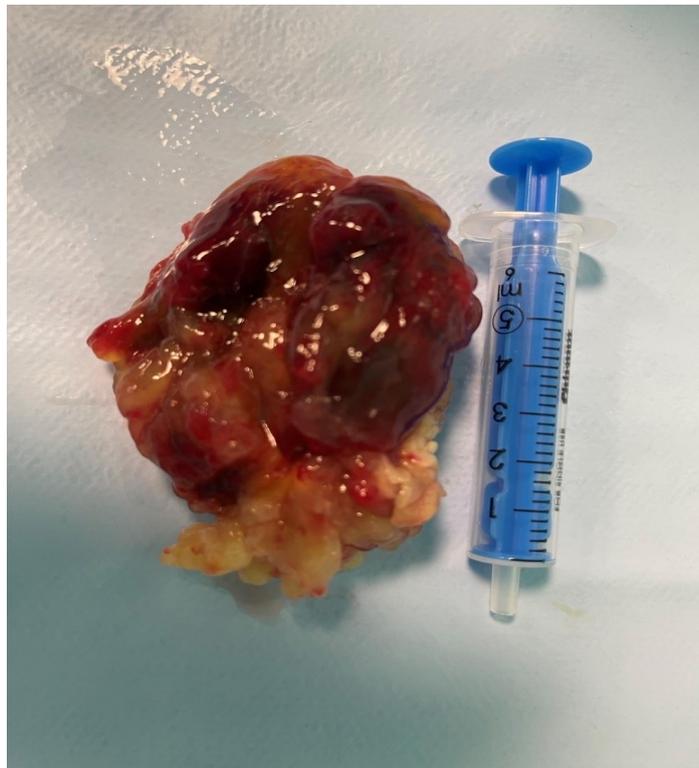


Рис. 5.11 Макропрепарат міксому ЛП (пацієнт З., і.х. № 1112)

Міксома пролабувала в отвір МК, основа пухлини діаметром 1,0 см розташовувалася на нижній третині МПП. Фіброзована частина новоутворення проникала у ЛШ, що створювало ризик ушкодження МК.

З огляду на дані про гіпертермію в анамнезі, тобто про можливе інфікування міксомою, а також МК та ендоміокарда, ліві камери серця були ретельно оброблені

антисептичним розчином. Видалену пухлину було відправлено для гістологічного та бактеріологічного досліджень. У перші дві доби після операції гіпертермії у хворого не спостерігалось. Надалі мали місце вечірнє підвищення температури тіла до  $37,8^{\circ}\text{C}$  протягом 7 діб. Однак таких високих температурних реакцій, які спостерігалися перед операцією, не було. Мікробіологічне дослідження крові та фрагментів новоутворення росту патогенної мікрофлори не виявило. Проте пацієнту продовжували антибактеріальну терапію (цефтріаксон, левофлоксацин, лінезалід). Зниження температури тіла до нормальних величин настало після додавання до лікування гормону (преднізолон 10 мг 1 раз на день). Враховуючи тривалість температурної реакції організму та неповну нормалізацію деяких показників клінічного аналізу крові (лейкоцитоз  $9,2 \times 10^9/\text{л}$ , ШОЕ 60 мм/год), пацієнту було рекомендовано за місцем реабілітації продовження антибактеріальної терапії протягом двох тижнів (лінезалід, амікацин).

При *мікроскопії* гістологічних препаратів, отриманих з різних ділянок новоутворення, було видно, що пухлина складається з полігональних і витягнутих клітин, які поодинокі або у вигляді розгалужених сінцитієподібних структур розташовувалися в гомогенному еозинофільному матриксі, що мав просвітлення в перицелюлярних просторах. Багато синцитіїв були каналізовані та перфузовані кров'ю, внаслідок чого формувалися тонкостінні, синусоїдального типу судини. Розрив останніх супроводжувався утворенням гематом. Описана макро- та мікроструктура пухлини дозволяє ставити діагноз: міксосома серця.

Особливістю цієї СМ була наявність великої кількості вогнищ запалення у вигляді лейкоцитарних інфільтратів (рис. 5.12А), часто – з фокусами некрозу і деструкції у центрі, що притаманно абсцесам (рис. 5.12Б). Найбільші абсцеси локалізувалися на місці великих гематом.

В зонах запалення траплялися базофільні скупчення мікроорганізмів, яких за морфологічними ознаками можна кваліфікувати як *Toxoplasma gondii* [35]. Частина цих збудників (брадизоїти) накопичувалися внутрішньоклітинно, формуючи псевдоцисти, з наступним руйнуванням клітини-господаря (рис. 5.13А). На відміну від них, тахізоїти вільно локалізувалися в міжклітинному просторі (рис. 5.13Б).

Подекуди процес запалення руйнував поверхню пухлини. Але ділянки ерозій покривалися тонким шаром фібрину та новоутвореними порціями пухлинних клітин, які живилися метаболітами з крові камер серця (рис. 5.14А). В деяких ділянках пухлини це створювало шаруватий малюнок, що говорить про хронічний перебіг хвороби. У базальній частині новоутворення спостерігалися ознаки резорбції та організації вогнищ некрозу із заміщенням їх зрілою фіброзною тканиною. Але у фіброзній тканині подекуди також локалізувалися вогнища токсоплазмозного ураження (рис. 5.14Б), що своєю чергою свідчить на користь хронічного рецидивуючого інфекційного процесу.

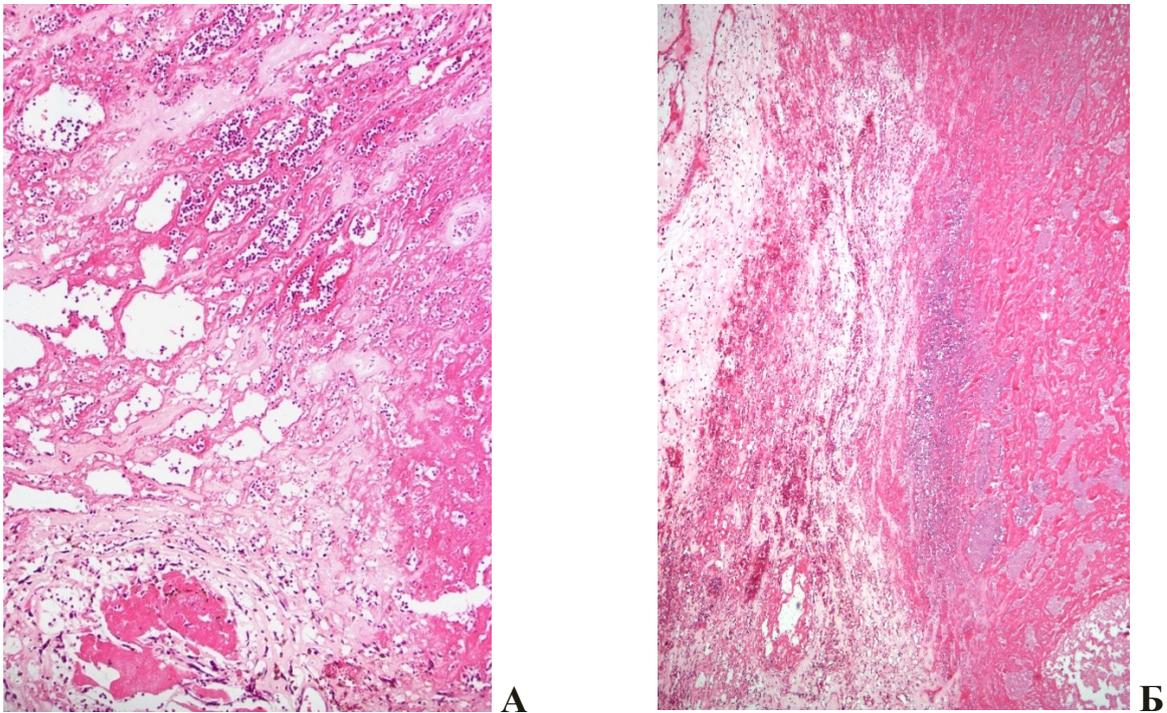


Рис. 5.12 Запальний процес у СМ: **А** – в правому нижньому кутку міксомні клітини, на решті – лейкоцитарна інфільтрація та некроз; **Б** – фрагмент абсцесу в СМ

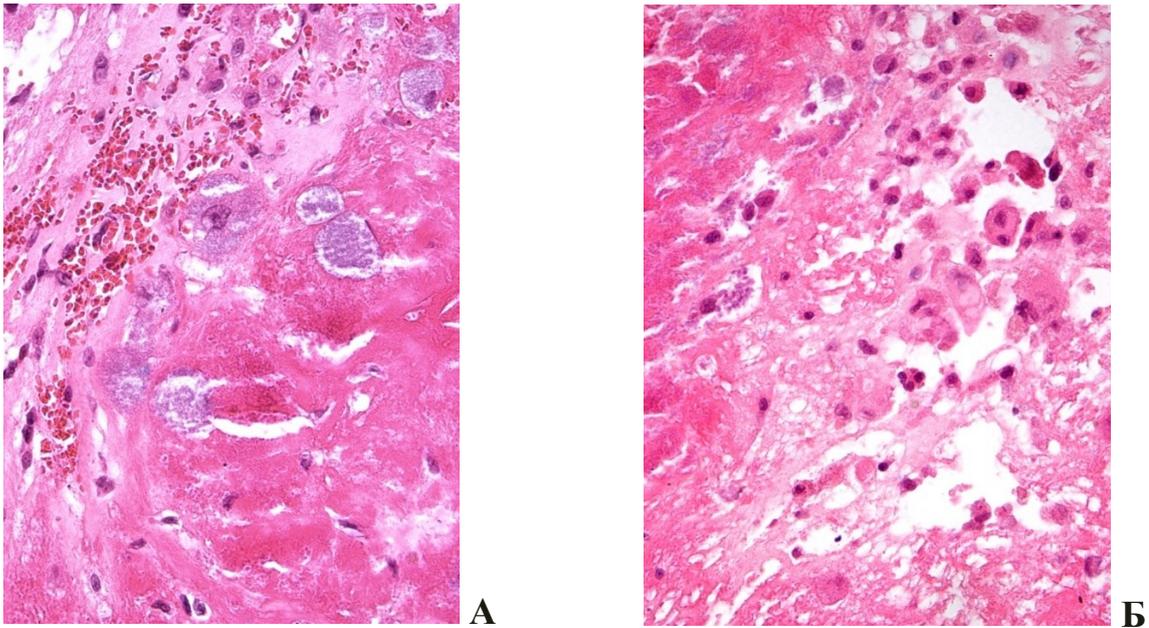


Рис. 5.13 *Toxoplasma gondii* у тканині міксоми серця. А – внутрішньоклітинне розташування брадизоїтів з формуванням псевдоцист та руйнуванням останніх. Справа вгорі некроз і брадизоїти, що вільно лежать. Б – тахізоїти та брадизоїти в некротизованій тканині СМ

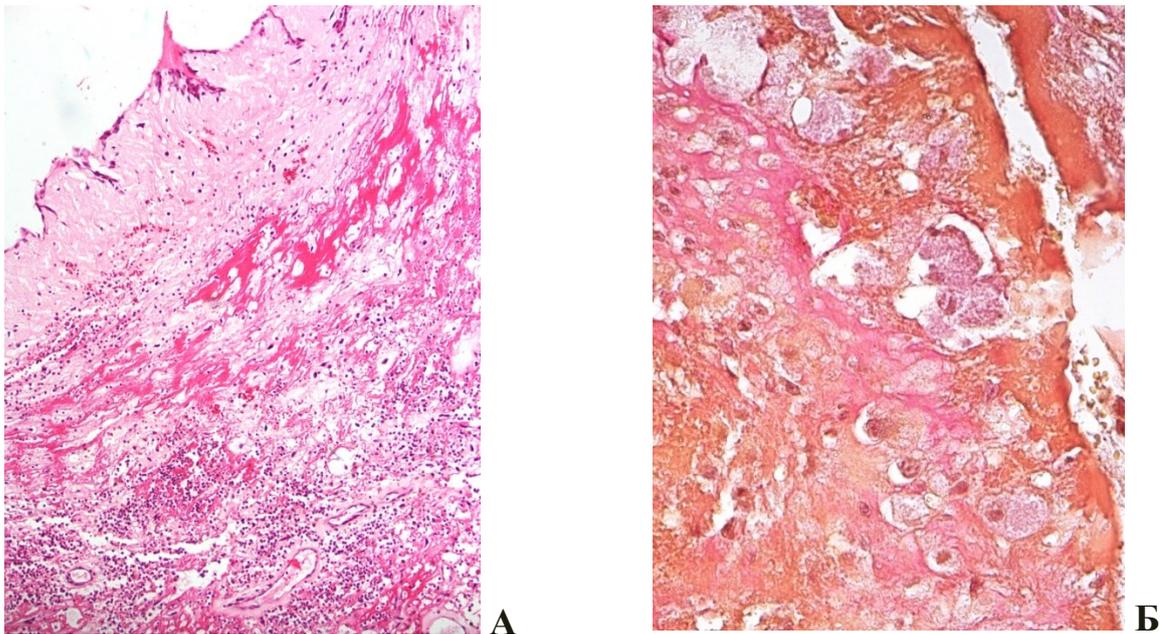


Рис. 5.14 Ознаки хронічного, рецидивуючого запалення в СМ. А – знову утворена тканина СМ на поверхні вогнища запалення з некрозом; забарвлення гематоксиліном та еозином, збільшення  $\times 100$ . Б – псевдоцисти з брадизоїтами, свіжий некроз у вогнищі фіброзу; фарбування за Ван Гізоном, збільшення  $\times 400$

Відповідно до класифікації Revankar S.G. [162], описані гістологічні знахідки дозволяють в такому випадку поставити діагноз «СМ з істинними ознаками інфікування».

Таким чином, пацієнт З. відчував себе хворим протягом 8 місяців у зв'язку з комплексом конституціональних симптомів, з яких найбільше його турбувала стійка гіпертермія. Багаторазові курси антибактеріальної та протизапальної терапії мали лише частковий та короткочасний ефект. Бактеріологічні дослідження крові давали негативні результати, що могло бути пов'язано з отриманням пацієнтом високих доз антибіотиків.

За результатами патогістологічного дослідження новоутворення було встановлено діагноз: міксома серця. При мікробіологічному посіві пухлинної тканини ріст патогенної мікрофлори не виявлено. Разом з тим у гістологічних препаратах були виявлені псевдоцисти з *Toxoplasma gondii*, а також простіші, що вільно лежать у некротизованій тканині. Продукти життєдіяльності даного паразиту та некротизовані структури пухлини викликали запальну реакцію у вигляді значних лейкоцитарних інфільтратів. Саме такі ознаки токсоплазмозу описані в інших тканинах, зокрема в міокарді [35]. Тому в цьому випадку був встановлений діагноз «СМ з істинними ознаками інфікування», відповідно до класифікації Revankar S.G. (гіпертермія, типова для СМ макро- і мікроструктура, наявність у ній ознак запалення та мікроорганізмів). На сьогодні в доступній літературі інформації про токсоплазмозне ураження пухлин серця не знайдено, ця проблема вимагає додаткового вивчення. Через 2 місяці після операції стан хворого задовільний, температура нормальна, реакція ПЛР на *Toxoplasma gondii*, за словами пацієнта, негативна.

Отже, одним із частих проявів СМ є гіпертермія та інші конституціональні ознаки, які можуть бути проявом секреторної активності новоутворення, але можуть бути також пов'язані з процесом інфікування пухлини чи інших органів. Видалення міксоми, в якій з високою ймовірністю наявний інфекційний процес (навіть при наявній гіпертермії у пацієнта), повинно супроводжуватися ретельною ревізією камер та клапанного апарату серця з додатковою обробкою їх антисептичними розчинами, а також добором адекватної антибактеріальної терапії у післяопераційному періоді.

### 5.3 Рецидивування серцевих міксом

**5.3.1 Частота та особливості рецидивування міксом.** Дані про частоту виникнення рецидивів міксом серця в нашій практиці представлені в табл. 5.4.

Таблиця 5.4

**Частота виникнення рецидивів СМ (n = 868)**

Характер ураження	Кількість перв. операцій	Рецидиви	
		n	%
Спорадичні СМ	895	13 (- 4)	1,5
Міксомний синдром	7	3 (+1)	42,5
Всього	902	16	1,8

Як видно з даних табл. 5.4, є значні розбіжності в частоті виникнення рецидивів у пацієнтів з міксомним синдромом і у випадках зі спорадичними СМ. Так, серед 895 пацієнтів, оперованих зі спорадичними міксомами серця, рецидив захворювання спостерігався у 13 випадках, що склало 1,5%. При цьому 4 пацієнти не були оперовані у зв'язку з малими розмірами пухлин, що не загрожували життю хворих. У 7 випадках з міксомним синдромом частота рецидиву склала 42,5%. При цьому в усіх випадках повторні міксоми виникали в інших ділянках серця, і це не завжди варто називати рецидивом пухлини. Усі пацієнти були прооперовані. В одного пацієнта операція виконувалася тричі при різних локалізаціях пухлини серця. Таким чином, частота рецидивів, що виникли в післяопераційному періоді в нашій загальній когорті хворих, склала 1,8%. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено статистично значущу відмінність частоти рецидивів при спорадичних СМ та міксомному синдромі ( $\chi^2=0,0001$ ).

Таблиця 5.5

**Роль радикальності виконання операції на частоту рецидивування СМ**

Тип операції	Кількість перв. операцій	Рецидиви	%
Радикальний	806	10	1,2
Нерадикальний	96	6	6,3
Всього	902	16	1,8

Такий показник ефективності хірургічного лікування СМ, як свобода від рецидивів СМ представлен на рис. 5.15.

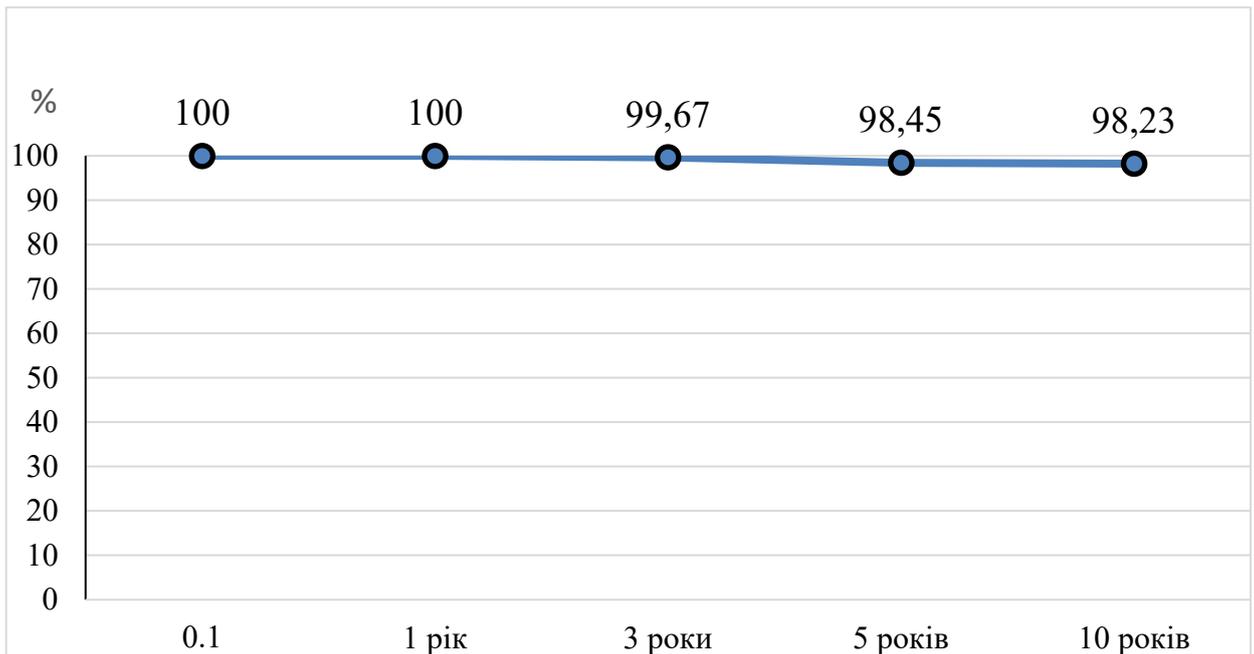


Рис. 5.15 Свобода від рецидивів після хірургічного лікування СМ

Пошук причин виникнення рецидиву захворювання показав, що частота цього ускладнення залежала від радикальності видалення пухлини. Аналіз даних хірургічного втручання виявив певні відмінності первинних хірургічних маніпуляцій у пацієнтів з рецидивами міксом серця (табл. 5.5). При  $\chi^2$  тесті встановлено статистично значущу відмінність частоти рецидивів при радикальному та нерадикальному типах операцій ( $\chi^2=0,0004$ ). Так, серед 868 хворих, оперованих із СМ, принцип радикальності видалення пухлини був дотриманий у 807 випадках. При цьому рецидиви пухлини у віддаленому періоді виникли у 10 хворих, що склало 1,2%. Виходячи з даних про радикальність операцій в НІССХ, особливо на початковому етапі виконання операцій з видалення новоутворень серця, слід зазначити, що радикальність була під питанням у 96 випадках (10,6%), що представлено в табл. 5.5. Серед цих пацієнтів рецидив міксоми виник у 6 випадках, що склало 6,3%.

Таким чином, серед причин виникнення рецидивів СМ слід вважати такі:

1. Міксомний синдром (або «сімейні міксоми»).

## 2. Нерадикальність видалення.

Для радикальності видалення СМ, тобто для профілактики як рецидиву пухлинного процесу у віддаленому періоді, так і емболізації судин малого та великого колів кровообігу фрагментами пухлини необхідна достатня візуалізація пухлини, адекватне висічення основи новоутворення в межах здорових тканин і обробка останніх діатермічною коагуляцією для виконання правил абластики. Такі технічні заходи оперативного лікування даної патології є можливими за умов оптимального доступу до пухлини та адекватних маніпуляцій з нею, спрямованих на висічення основи пухлини в межах здорових тканин і запобігання фрагментації новоутворення. При виконанні доступу через МПП в ділянці овальної ямки можливий розтин основи СМ, часто розташованої в цій зоні, що утрудняє її виділення та видалення єдиним блоком без фрагментації.

Цілеспрямований аналіз прикріплення ніжки СМ ЛП до МПП у 98 послідовних хворих показав, що у 52 (53,1%) пацієнтів основа пухлини розташовувалася в середній третині МПП, займаючи овальну ямку і зону навколо неї. У 36 (36,7%) випадках місцем фіксації пухлини стала нижня третина МПП. І лише в 10 (10,2%) пацієнтів була уражена верхня третина МПП. У 8 випадках ніжка зміщувалася у бік даху ЛП. Таким чином, найбільш безпечним місцем впровадження в ЛП через МПП є верхня третина МПП в її м'язовій частині, починаючи посередині відстані між овальною ямкою і передсердно-перегородковою складкою в проєкції гирла верхньої правої легеневої вени у напрямку до останньої. Для запобігання травматизації СМ було розроблено та застосовано оптимальний метод для видалення лівопередсердної міксоми (деклараційний патент на корисну модель № 49758, 11.05.2010 р.).

*Суть методу:* після зупинки серця розрізали ПП (у напрямку від нижньої порожнистої вени до вушка ПП і далі – до міжпередсердної борозни), виконували хірургічний доступ шляхом здійснення первинного розрізу завдовжки до 1 см в м'язовій частині верхньої третини МПП, починаючи усередині відстані між овальною ямкою і передсердно-перетинковою складкою в проєкції гирла верхньої правої легеневої вени, спрямовуючи його у бік останньої – зону найменшої

вірогідності локалізації основи СМ. Проникнувши в порожнину ЛП в розріз уважно вводили відсмоктувач АШК, спочатку спрямовуючи його в просвіт легеневої вени, звільняючи ЛП від крові. Далі візуалізували міксому і визначали місце її фіксації, розміри та локалізацію, для чого дисектором обходили ніжку пухлини, та тракцією від розрізу, звільняли ту частину МПП, яка вільна від основи міксоми (як правило, це зона навколо овальної ямки і нижня третина МПП), – для розширення розрізу, що дозволяє оптимально висікти основу пухлини із захопленням 3 мм незмінених тканин МПП. У випадках нетипової локалізації основи МЛП (дах ЛП, фіброзне кільце мітрального клапана), коли висічення тих тканин, що оточують основу СМ ЛП не уявляється безпечним, застосовували обробку країв дефекту, що утворився, діатермічною коагуляцією для виконання правил абластики, та ушивання його монофіламентною ниткою (пролен 4/0) для прошивання судин, що живлять СМ ЛП. У разі утворення великих дефектів тканин МПП використовують аутоперикард для відновлення анатомічної геометрії передсердя.

У 62 хворих описаним методом було проведено видалення міксом ЛП доступом через ПП та МПП. У 61 з 62 пацієнтів застосування такої методики дозволило безпечно виявити та виділити ніжку СМ, що значно знизило ризик фрагментації новоутворення та полегшило її радикальне видалення (рис. 5.24). І лише в одному випадку застосований розріз на МПП призвів до пошкодження ніжки СМ.

Хірургічне лікування рецидивів міксом серця має свої особливості, що пов'язано з локалізацією рецидиву, а також злуковим процесом у перикарді, що часто не дає можливості провести адекватну ревізію всіх порожнин серця, особливо порожнини лівого шлуночка. Про це свідчить випадок, представлений нижче.

Технічні складнощі виконання запланованої операції спонукали нас використати нестандартні методи, які ми пропонуємо використовувати в кардіохірургічній практиці. *Пацієнтка К.*, 58 р. (і.х. № 545), шпиталізована до НІССХ 21.02.2021 р. з новоутворенням у порожнині лівого шлуночка верхівкової локалізації. З анамнезу відомо, що у 2015 р. пацієнтка була оперована в НІССХ з приводу міксом ЛП, що перебігала на тлі помірної анемії (Hb 94 г/л, еритроцити

–  $3,7 \times 10^{12}/л$ ) та повторних епізодів гострого порушення мозкового кровообігу з лівостороннім геміпарезом. При першій операції міксома ЛП гронаподібної форми, желеподібної консистенції, розмірами  $8 \times 6 \times 5$  см фіксувалася у верхній третині МПП основою до 2 см у діаметрі. З великою ймовірністю можна стверджувати, що перебіг захворювання супроводжувався емболічними ускладненнями, джерелом яких були фрагменти міксоми, з ураженням судин головного мозку. На момент першої операції новоутворення лівого шлуночка не виявлено. Слід зазначити, що на початку 2020 р. при ЕхоКГ-дослідженні у пацієнтки було виявлено новоутворення ЛШ у ділянці верхівки, малорухоме, на широкій основі, розміром  $0,8 \times 0,8$  см. Враховуючи невеликі розміри та відсутність ознак можливої фрагментації новоутворення, хірургічне лікування було відкладено. Порівняльний аналіз даних ЕхоКГ-обстеження при черговій консультації показав значне прогресування новоутворення до 2 см у діаметрі. При цьому виявилася його желеподібна консистенція з ознаками нерівності контурів, збільшилася рухливість та схильність до можливої фрагментації. Скарг пацієнтка не висувала. Результати лабораторних досліджень – без патологічних змін. Враховуючи дані ЕхоКГ, що демонструють ймовірність неконтрольованого росту новоутворення, можливість фрагментації та емболічних ускладнень, зумовлених серцевим циклом, незважаючи на його відносно невеликі розміри, прийнято рішення про хірургічне лікування. Враховуючи передбачувані технічні складнощі, пов'язані з важкодоступною локалізацією пухлини, а також у зв'язку зі спайковим процесом у перикарді, використовувалися торакоскопичні відеокамери та інструментарій для адекватної візуалізації та маніпуляцій у верхівці ЛШ. Операція виконувалася 23.02.2021 р. в умовах ШК за стандартним протоколом, доступом через ПП, МПП та МК. При виконанні атріотомії ПП на МПП виявлено невелику міксому розміром до 2 мм, яка починає свій ріст, желеподібного характеру, що локалізувалася на поверхні верхнього лімба. Видалена з глибоким висіченням ділянки перегородки з подальшим ушиванням дефекту тканини. Після її видалення виконано розсічення МПП та ревізію ЛП. На задній стінці ЛП виявлена ще одна міксома желеподібної консистенції на широкій основі, розмірами  $0,5 \times 0,5$  см (рис. 5.16), яка також

видалена з висіченням ділянки стінки ЛП на всю глибину з подальшим ушиванням дефекту, що утворився проленом 4/0. Ревізія ЛШ проводилася через просвіт МК із застосуванням відеокамери, що дало можливість оцінити локалізацію, місце прикріплення міксоми та можливість радикального видалення. Міксома була желеподібною масою в діаметрі до 2,5 см, що прикріплювалася до трабекул верхівки ЛШ. Під контролем відеокамери, за допомогою торакокопічних ножиць та пінцету, міксома була радикально видалена єдиним блоком з великою ділянкою трабекули, що утримує новоутворення (рис. 5.17).

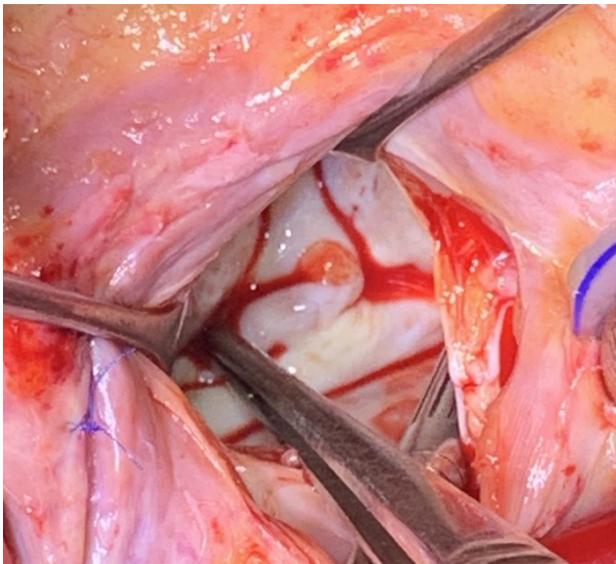


Рис. 5.16 Невелика міксома на задній стінці ЛП



Рис. 5.17 Міксома верхівки ЛШ, яка була видалена із його порожнини з використанням торакокопічної техніки

Таким чином, застосування відеокамери при даній локалізації новоутворення дозволило візуалізувати основу міксоми для адекватного видалення її з трабекулою ЛШ, на якій пухлина була фіксована. Застосування делікатних маніпуляцій торакокопічними інструментами в обмеженій порожнині ЛШ дозволило уникнути травми структур МК та провести ревізію важкодоступних місць ЛШ. Остаточна ревізія ЛШ показала відсутність будь-яких додаткових новоутворень у порожнині. Враховуючи операційні знахідки багатокамерного ураження серця міксомним процесом, було виконано ретельну ревізію всіх порожнин серця. Післяопераційний період перебігав без особливостей. Гістологічне дослідження підтвердило характер

новоутворень як міксоми серця. Цей випадок має особливий інтерес у зв'язку з незвичайним множинним міксомним ураженням серця багатокамерної локалізації (рис. 5.18). Оригінальність перебігу захворювання полягає в тому, що в даному випадку ретельне вивчення анамнезу життя не виявило характерних ознак сімейних міксом та синдрому Карнея, що найчастіше характерно для багатокамерного ураження серця пухлинним процесом.



Рис. 5.18 Міксоми, які були видалені із порожнин ПП, ЛП та ЛШ (через 6 років після видалення міксом ЛП)

**5.3.2 Гістогенез міксом серця та радикальність операції.** Радикальність виконання операції, як вже наголошувалось, відіграє важливу роль в профілактиці рецидиву СМ і пов'язана не тільки з видаленням пухлини в межах здорових тканин, а також з видаленням змінених судин, що стали джерелом виникнення міксоми серця. Важливість такого підходу до виконання операції пов'язана з гістогенезом міксом серця, походження яких пов'язане з трансформацією ендотеліоцитів артеріальних судин підендокардіального простору, що представлено в попередніх дослідженнях НІССХ [36,191].

Для визначення гістогенезу міксом серця було проведено спеціальне гістологічне та гістохімічне дослідження на 278 пухлинах резектованих у 1986-2000 рр. Вони оцінювали структурні особливості різних ділянок новоутворень для

чого пухлини умовно ділили на відділи: основа, тіло і вистилка поверхні. У 73 спостереженнях було виявлено капсулоподібний поверхневий шар, який відрізняється за будовою від основної маси пухлинного тіла. Він оцінювався окремо від центральної частини тіла.

Усі пухлини піддавалися гістологічному дослідженню. Для цього із різних відділів новоутворення після фіксації матеріалу в 10-процентному нейтральному формаліні виготовляли за загальноприйнятою методикою парафінові зрізи. Частину з них фарбували гематоксиліном та еозином для проведення оглядової мікроскопії. Інші зрізи фарбували пікрофуксином за Ван Гізоном для оцінки колагенового каркаса пухлини та м'язових волокон, якщо такі були присутні.

Радикальне видалення СМ, що полягало у висіченні МПП, дозволило провести додаткові дослідження гістогенезу СМ. Загалом проведено 43 гістологічних дослідження МПП.

Крім того, у 30 випадках міксом серця проводилися імуногістохімічні дослідження за допомогою АРААР (алкалінфосфотаза-антиалкалінфосфотаза) – техніки для виявлення віментину – маркера сполучної тканини, та для ідентифікації клітин ендотеліального генезу – моноклональними антитілами CD-31 (DAKO) та CD-34. Застосовували також нещодавно розроблену методику виявлення ангіотензин-конвертуючого ферменту (АСЕ) за допомогою CG2 (DAKO) моноклональних антитіл. ІГХ-дослідження проводилося з урахуванням інституту патології Гіссенського університету (Німеччина).

На підставі проведених досліджень розроблено схему морфогенезу СМ, що відображає різні етапи розвитку цього новоутворення (табл. 5.6).

Таблиця 5.6

## Схема морфогенезу СМ

Міжпередсердна перегородка	Гіпертрофія та дистрофія судинної стінки артерії МПП
	Порушення циркулярної структури компонентів стінки судини
Основа СМ	Вихід ендотеліоцитів за межі зруйнованої судини
	Трансформація ендотеліоцитів у міксомні клітини (рис. 5.12)
Щільна компактна міксома	Проліферація міксомних клітин під покриттям ендокарда
Пухка ворсинчаста СМ	Пошкодження ендотеліального покриття, проліферація міксомних клітин у кров'яному середовищі, формування ворсин

Таким чином, результати гістологічних та імуногістохімічних досліджень міксом серця підтверджують мезенхімну природу цих пухлин. Причому клітини мають ендотеліальне походження, що узгоджується з новітніми результатами інших авторів. Такий самий генез поверхневих клітин ворсинчастих міксом. Гладкі щільні міксоми вистелені в основному ендотелієм ендокарда. Виявлення ангіотензин-І-конвертуючого ферменту в міксомах серця дозволило вперше визначити походження цих новоутворень. Експресія цього чинника у клітинних елементах свідчить у тому, що ендотеліоцити артеріальних судин підендокардіального простору є джерелом росту СМ.

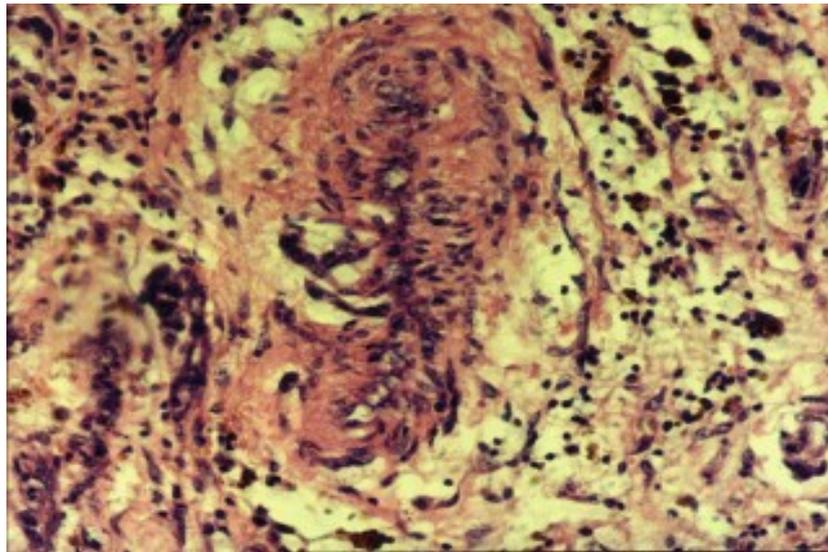


Рис. 5.19 Трансформація ендотеліоцитів у міксомні клітини. Гематоксилін-еозин, зб. 220

Ці унікальні дослідження НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України [36, 191] свідчать про те, що радикальність виконання хірургічного втручання при міксомах серця залежить не тільки від видалення пухлини у межах здорових тканин, а також від повноти ураження змінених судин, ендотеліоцити яких можуть бути джерелом виникнення рецидиву міксому. Межі здорових тканин мають бути достатньо широкими, щоб видалити змінені судини.

Про це свідчить неординарний випадок рецидиву міксому лівого передсердя (ЛП). Неординарність цього випадку пов'язана з неочікуваним рецидивуванням після виконання всіх протирецидивних маніпуляцій, що виконувались під час першої операції. Пацієнтка С., 57 р. (і.х. № 5300) шпиталізована до НІССХ 17.10.2013 р. у важкому стані зі скаргами на задишку у спокої, що посилюється при невеликому фізичному навантаженні. У 2008 р. хвора перенесла операцію з приводу міксому ЛП. На той період розмір пухлини був 7×5 см, фіксувалася широкою (близько 2 см в діаметрі) основою до МПП і мала гронаподібну форму. При першій шпиталізації пацієнтку непокоїли прогресуюча задишка та напади серцебиття, що посилювалися при помірному фізичному навантаженні з 2000 р. Таким чином, з певною часткою ймовірності можна зробити висновок, що перша міксома ЛП розвивалася 7 років. Наростання ознак серцевої недостатності до 2008

р. також привело хвору в кардіохірургічне відділення. Під час першої операції, яка виконувалася за екстреними показаннями у зв'язку з вкрай важким станом, видалення міксоми ЛП супроводжувалося висіченням основи пухлини в межах незмінених тканин МПП. Дефект МПП, що утворився, діаметром до 3,5 см, потребував пластики аутоперикардiallyною латкою.

У 2013 р. пацієнтку знову почала непокоїти задишка, і через 10 місяців від моменту виникнення скарг вона звернулася до кардіолога. На ЕхоКГ було виявлено новоутворення в ЛП без чітких контурів, розмірами 8×5 см, фіксоване біля гирла верхньої правої легеневої вени, яке пролабує в лівий атріовентрикулярний отвір у діастолу. Ангіографічне дослідження визначило, що до основи пухлини підходить гілка з проксимальної третини правої коронарної артерії (ПКА), яка частіше за інших живить лівопередсердні міксоми, що прикріплюються у верхній та середній третині МПП. 17.10.2013 р. пацієнтці за екстреними показаннями була виконана повторна операція видалення новоутворення ЛП за стандартним протоколом. У МПП візуалізувалась імплантована латка з аутоперикарда під час попередньої операції. Краї латки визначалися за монофіламентним швом (пролен), який просвічувався через неоендокард, що покривав поверхню латки. Вище латерального краю цього шва розтиналася МПП. Основа міксоми (діаметром до 2 см) знаходилася на відстані 1,5 см від гирла верхньої правої легеневої вени. Сама пухлина була без капсули, пролабувала у лівий атріовентрикулярний отвір. Основа пухлини була висічена в межах незмінених тканин, які були потім оброблені коагулятором; проленом виконана прошивка зони локалізації гілки ПКА, що живила міксому, а також дефекту тканин перегородки, що утворився. Час після виконання першої операції в такому випадку склав 5 років. За цей період, незважаючи на радикальність першого втручання (основа пухлини була висічена широко в межах видимо незмінених тканин, про що свідчить великий розмір латки, якою закривався дефект МПП – діаметр 3,5 см), рецидивна міксома виросла до розмірів 8,5×5 см.

На ангіографічному дослідженні була виявлена правопередсердна гілка ПКА, що живить пухлину, яка утворилася знову. Це свідчить про те, що, незважаючи на

радикальність першої операції, ця судина була оброблена недостатньо адекватно. У основі рецидивної міксоми, поряд з нитками шовного матеріалу, в грубій рубцевій тканині локалізувалася велика кількість деформованих артерій, що сполучаються між собою, в стінках яких визначалися ознаки вираженої гіпертрофії гладком'язових клітин і гіперплазії елементів інтими. В окремих полях зору структури артеріальних стінок були зруйновані, та за їх межі поширювалися ендотеліоцити, що трансформуються в міксомні клітинні синцитії (рис. 5.20).

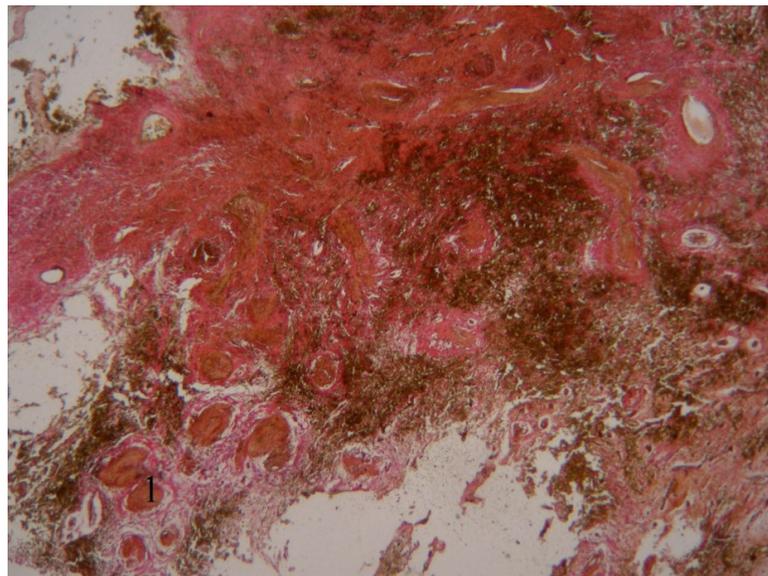


Рис. 5.20 МПП на межі фіброзованої латки та основи нової пухлини. Видно проростання деформованих товстостінних судин (I) за межі постопераційного рубця в основу нової пухлини

Ймовірно, має значення той факт, що існувало кровопостачання основи повторної пухлини гілкою ПКА, яке було виявлене при ангіографії. Поза сумнівом, йдеться про рецидив міксоми, на відміну від повторних міксом, що виникають при «міксомному» синдромі. Можна зробити висновок, що артерія, яка живить пухлину, або її змінені гілки повністю не лігувалися при першій операції, і це стало однією з умов розвитку рецидиву даного захворювання. Необхідно визнати настороженість в плані рецидиву міксоми серця, який може мати місце, незважаючи на всі прийоми абластики, що застосовуються в хірургічному лікуванні такого захворювання та фіксуються в протоколах операцій. Кардіологам

необхідно спостерігати за даними пацієнтами після виконання хірургічного лікування з обов'язковим ехокардіографічним дослідженням не рідше одного разу на рік.

На закінчення цього розділу зазначимо, що за нашим досвідом хірургічного лікування СМ, представленого 902 операціями, кількість рецидивів СМ становила 16 випадків (1,8%). При цьому повторні операції були виконані у 12 пацієнтів, що було пов'язано з рецидивуванням пухлинного процесу або виникненням пухлини в місцях, відмінних від первинної локалізації. При цьому у чотирьох випадках виявлення новоутворень у післяопераційному періоді хірургічне лікування не виконувалось. У трьох хворих рецидиви виявлено за відсутності клінічних проявів захворювання при плановому огляді. У цих пацієнтів через 7, 8 і 10 років відповідно після первинної операції виявлено інкапсульовані, малорухомі пухлиноподібні новоутворення ЛП (n=2) і ПП (n=1) розміром по 1,7 см. Через малі розміри інкапсульованих новоутворень, що не заважали функції атріовентрикулярних клапанів, що визначалося клінічно та на ЕхоКГ, та враховуючи вік хворих, було вирішено тимчасово утриматися від повторної операції. Пацієнти перебувають під нашим постійним наглядом. Значного росту пухлин немає.

В одному з випадків рецидиву міксоми ЛП хірургічне лікування було неможливим через ракове ураження молочної залози з вираженим метастазуванням у легені. Причому це була молода жінка 26 років із класичними проявами міксомного синдрому, однією зі складових частин якого є пухлинне ураження молочних залоз.

Аналізуючи наші багаторічні спостереження міксом серця, можна відзначити, що пацієнти зі справжнім проявом та класичними ознаками міксомного синдрому спостерігалися у 7 (0,8%) випадках. Всі вони мали атипову локалізацію пухлин, багатокамерне ураження (4 пацієнти), і при цьому троє пацієнтів оперувалися повторно (42,5%) у зв'язку з виявленням новоутворень у місцях, відмінних від первинної локалізації. Одного з цих пацієнтів потрібно було оперувати тричі через виникнення лівопередсердних міксом різного прикріплення. Звертало увагу, що в усіх випадках багатокамерного ураження міксомним

процесом відзначалися характерні ознаки міксомного синдрому. Аналіз інтраопераційних даних показав, що для сімейних міксом серця, на противагу спорадичним випадкам, більш властива схильність до первинно-множинних пухлин, їх мультицентричного зростання, екстрасептальної фіксації та схильності до виникнення нових новоутворень. В наших спостереженнях ці особливості були присутні завжди, що також підтверджується даними зарубіжних авторів, які описують «сімейні» міксоми [162, 165]. Це свідчить про необхідність у таких випадках під час операції особливу увагу приділяти радикальності, виявленню можливого мультицентричного росту пухлини, що досягається ретельною ревізією всіх камер серця та сприяє профілактиці рецидиву захворювання. Морфологічна ж характеристика «сімейних» міксом серця вимагає подальшого вивчення, оскільки вона може мати відмінності від такої при несімейному характері захворювання, що може стати важливим моментом у прогнозуванні виникнення та можливого рецидивування цього захворювання. Однак описаний випадок повторної операції видалення множинних міксом, що вражали три камери серця, не вписується в клінічні прояви міксомного синдрому, що проявляється додатковими екстракардіальними симптомами. Це може свідчити про те, що в окремих випадках спорадичні міксоми також можуть мати мультицентричний характер зростання з багатокамерним ураженням серця. Тому ретельний огляд та ревізія правих і лівих відділів серця, навіть при видаленні міксоми типової локалізації та спорадичного характеру, мають бути обов'язковою процедурою при виконанні хірургічного втручання. Таким чином, рецидивування міксом серця – одне з нечастих ускладнень післяопераційного періоду (1,8%), проте потребує певної настороженості та щорічного ЕхоКГ-контролю. У переважній більшості випадків міксоми серця представлені так званими спорадичними міксомами, які частіше локалізуються у ЛП та рідко рецидивують. При підозрі на СМ необхідно унеможливити «міксомний синдром», частота виявлення якого, за нашими даними, склала 0,8 % випадків.

Радикальність видалення міксом серця багато в чому залежить не лише від об'єму висічення уражених тканин, але й від адекватності обробки судин, що

живлять новоутворення. Застосування інструментів для торакоскопічної хірургії може полегшити видалення новоутворень серця важкодоступної локалізації. Ймовірно, доцільно в набір досліджень перед операцією видалення міксоми серця включити ангіографію для оцінки судин, що живлять МПП і новоутворення.

### **5.3.3 Особливості даних коронарографії при серцевих міксомах.**

Враховуючи отримані дані про походження міксом серця (СМ) з ендотеліоцитів артеріальних судин, особливий інтерес становить питання про джерела та характер кровопостачання міжпередсердної перетинки, як найбільш частого місця прикріплення цих пухлин [36, 48]. Отримані дані, на наш погляд, можуть наблизити нас до вирішення питання про пускові механізми виникнення СМ, а також виявити особливості кровопостачання цих новоутворень, що дозволить ретельніше підготуватися до проведення радикального хірургічного втручання. Проведений нами порівняльний аналіз даних коронарографії показав, що у частини пацієнтів, окрім коронарних артерій, спостерігається контрастування основи СМ, а також її тіла. Залежно від локалізації основи пухлини, живлення її походить з різних басейнів коронарних артерій. Порівняльний аналіз даних коронарографії та оперативного лікування дозволив визначити коронарні артерії, що живлять різні відділи МПП, залежно від локалізацій основи пухлини, виявлених під час операції, а також кровопостачання інших відділів серця з пухлинним ураженням. Ці та інші дані коронарографії дозволяють отримати додаткову інформацію, що допомагає ретельніше підготуватися до максимально безпечного хірургічного втручання. Результати досліджень ми представляємо в даному підрозділі. Серед 59 пацієнтів з СМ, у яких проведено додатковий аналіз результатів коронарографії, пухлинне ураження ЛП виявлено у 53 хворих. У 5 пацієнтів СМ розташовувалася в ПП. У однієї особи пухлина локалізувалася на передній стінці ЛШ. Дані коронарографії показали, що контрастування основи СМ і тіла пухлини відзначено не у всіх випадках.

## Ангіографічні прояви СМ

Дані коронарографії	Локалізація СМ		
	ЛП (n=53)	ПП (n=5)	ЛШ (n=1)
Контрастування основи пухлини	22 (41,5%)	1	-
Контрастування тіла пухлини	19 (35,8%)	1	1
Відсутність контрастування судин	31 (58,5%)	4	-

Так, серед 53 пацієнтів з СМ ЛП основа пухлини візуалізувалася у 22 (41,5%) хворих (табл. 5.7). При цьому найчастіше вона була представлена павутиноподібною сіткою судин різної інтенсивності контрастування та розміру, що розходяться, або клубком аневризматично змінених звитих судин від 1 до 4 см в діаметрі (рис. 5.21). Як правило, при візуалізації основи міксоми також абсолютно чітко виявлялася судина або декілька судин, що живлять її та відходять від правих або лівих коронарних артерій. У решти 31 пацієнта основа міксоми не візуалізувалася.



Рис. 5.21 Контрастування основи міксоми ЛП, представлене клубком звитих, аневризматично змінених судин

Контрастування тіла СМ ЛП, що виявляється рухливою сіткою судин, які рухаються синхронно зі скороченнями серця, переміщаючись відносно нерухомої основи новоутворення, спостерігалось лише у 19 пацієнтів. У 3 випадках контраст мав можливість заповнювати кістоподібні порожнини тіла СМ, довго затримуючись у них, що дозволяло тривалий час спостерігати коливальні рухи пухлини (рис. 5.22).

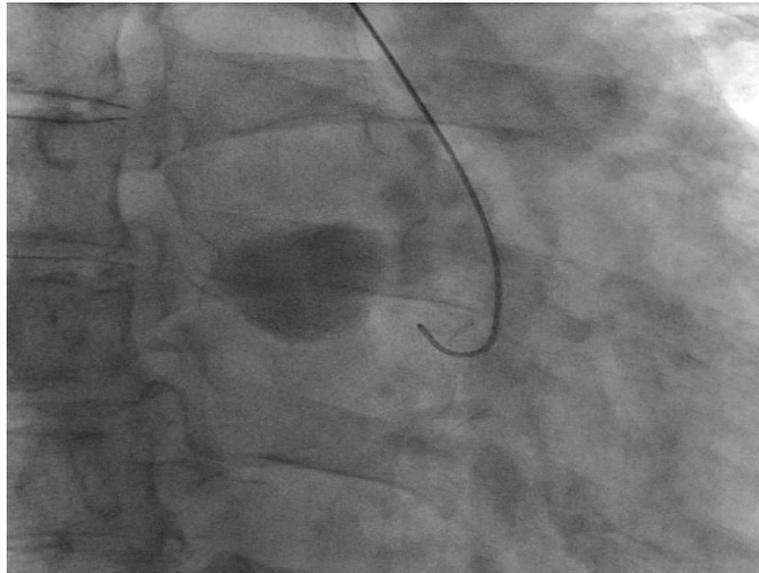


Рис. 5.22 Контрастування тіла міксоми (заповнення контрастом кістоподібної порожнини тіла пухлини)

Дані коронарографії п'яти пацієнтів з СМ ПП показали, що візуалізація основи та тіла новоутворення спостерігалася лише в одному випадку. При цьому основа пухлини була представлена широкою нерухомою сіткою судин. Права атріографія виявила горбисте тіло пухлини, що займало всю порожнину ПП, проявляючи помітну рухливість.

При коронарографії у пацієнтки з міксомою ЛШ виявлено контрастування рухливого тіла пухлини у вигляді судинного клубка розміром 2×3 см, що живиться добре помітною гілкою передньої міжшлуночкової гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА). При цьому основи пухлини у вигляді характерного павутиноподібного нерухомого клубочка судин не спостерігалось.

Враховуючи прикріплення пухлин в різних відділах МПП, а також в інших відділах ЛП, живлення цих новоутворень здійснювалося різними коронарними артеріями. Дані про це представлені в табл. 5.8.

Таблиця 5.8

**Коронарні артерії, що живлять основи лівопередсердних СМ  
(дані ангіографії)**

Коронарні судини	Кількість пацієнтів
Гілка проксимального відділу правої коронарної артерії (ПКА)	12
Дві гілки проксимального відділу ПКА	1
Гілка огинаючої гілки ЛКА (ОГ ЛКА)	5
Гілки проксимального і дистального відділів ПКА Гілка ОГ ЛКА	1
Гілка ОГ ЛКА Дистальні відділи ПКА	1
Гілка ОГ ЛКА Гілка проксимального відділу ПКА	2
Всього	22

Дані, представлені в табл. 5.8 демонструють, що в переважній більшості випадків (13) живлення міксом ЛП здійснювалося гілкою з правої КА, що відходить від проксимального її відділу (рис. 5.23). ОГ ЛКА з'явилася джерелом кровопостачання пухлини у 5 пацієнтів. У останніх 4 хворих пухлина кровопостачалась з басейнів правої і лівої КА (рис. 5.24). При цьому у 1 пацієнта живлення новоутворення здійснювалося двома гілками проксимального та дистального відділів ПКА та гілкою ОГ ЛКА. Ще в 2 випадках живлення з ОГ ЛКА доповнювалося дистальним відділом ПКА в одного та гілкою проксимального відділу ПКА у другого пацієнта.

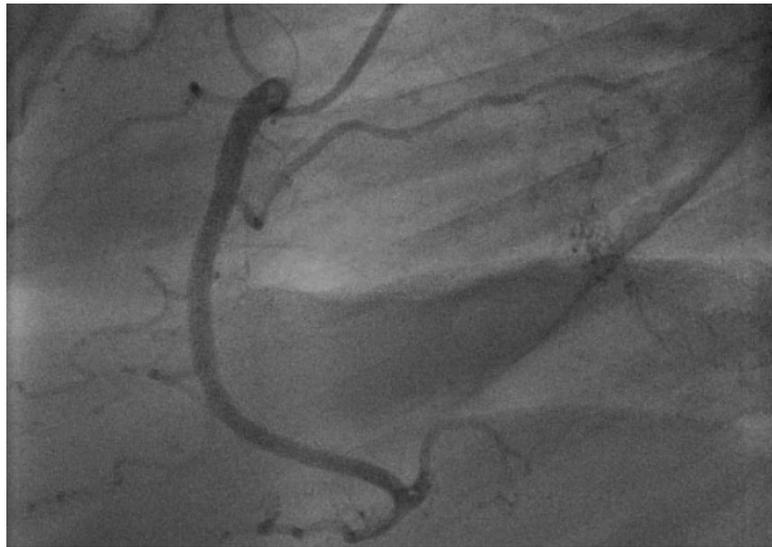


Рис. 5.23 Основа міксоми ЛП, що живиться гілкою проксимального відділу ЛКА

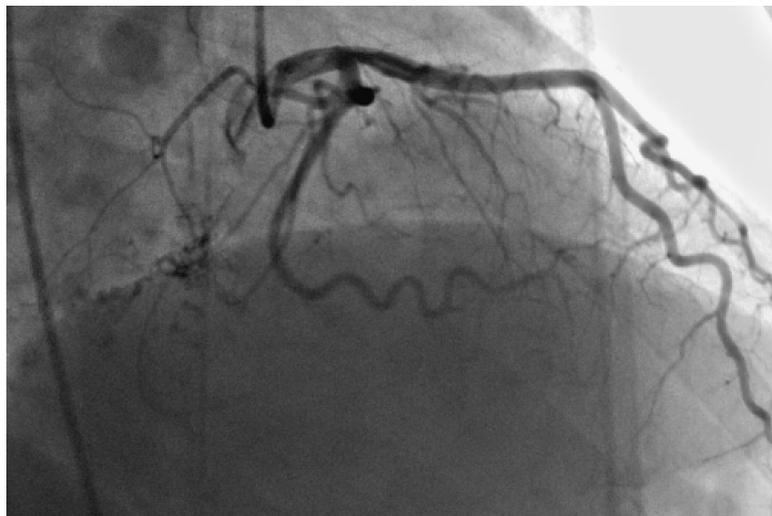


Рис. 5.24 Основа міксоми ЛП, що живиться з басейнів правої та лівої КА

Таку різноманітність судин, що беруть участь у кровопостачанні пухлини, можна пояснити різною локалізацією основи міксоми, як на різних ділянках МПП, так і за її межами. Визначитися з точною локалізацією міжпередсердної перетинки та характером її кровопостачання під час проведення ізольованої коронарографії досить складно. У зв'язку з цим дані ангиографії уточнювалися безпосереднім дослідженням основи СМ під час операції.

При порівняльному аналізі даних коронарографії та візуального дослідження була проведена спроба отримати інформацію про характер кровопостачання різних відділів МПП. Крім того, отримавши дані операції, необхідно було отримати

пояснення відсутності контрастування основи СМ практично у половини хворих, які пройшли коронарографію.

В результаті проведеної порівняльної оцінки даних коронарографії та анатомічних особливостей міксом, видалених під час операцій, незважаючи на відносно невелику кількість спостережень, визначилася певна закономірність кровопостачання МПП, для зручності опису якої ми виділили три відділи: верхня третина, середня третина та нижня третина. Окрім МПП, спостерігалися й інші ділянки локалізації пухлини. Дослідження показало, що в 16 випадках з 22 у кровопостачанні СМ брала участь артерія, що відходить від проксимального відділу ПКА. При цьому основи міксом розташовувалися в межах МПП та прилеглих до неї ділянках серця (табл. 5.9).

Таблиця 5.9

**Дані про коронарні артерії, що живлять різні відділи МПП та інші ділянки серця (інтраопераційне дослідження)**

Коронарні артерії	Відділи МПП			Інші	Всього
	Верхня третина	Середня третина	Нижня третина		
Гілка проксимального відділу ПКА	4	9	1	2	16
Гілка дистального відділу ПКА	-	1	1	-	2
Гілка проксимального відділу ОГ ЛКА	4	1	-	1	6
Гілка дистального відділу ОГ ЛКА	-	-	3	-	3

Як видно з даних табл. 5.9, гілка проксимального відділу ПКА в більшості випадків живила міксоми серця, що прикріплялися у верхній і середній третині МПП. Серед 16 пацієнтів таких виявилось 13. У одному випадку ця артерія живила міксому, що прикріплялася в нижній третині МПП. При цьому у двох пацієнтів виявлялися інші місця фіксації новоутворення, а саме – дах лівого передсердя та фіброзне кільце МК в проєкції передньої стулки.

Дистальна гілка ПКА брала участь у кровопостачанні двох міксом, що прикріплялися в середній (n=1) і нижній (n=1) третині МПП.

Коронарні гілки, що відходять від ОГ ЛКА, також брали участь у кровопостачанні міксом, що локалізувалися на МПП. При цьому проксимальний відділ ОГ ЛКА живив 4 міксом, що прикріплялися у верхній третині МПП, та 1 – в середній третині, а дистальний – 3 міксом, що локалізувалися в нижній третині МПП. В одному випадку пухлина прикріплялася до задньої стінки ЛП.

Представлені дані порівняльного аналізу даних коронарографії та інтраопераційного дослідження дозволили отримати інформацію про характер кровопостачання міксом серця, що прикріплялися в різних відділах МПП. Вони свідчать про те, що живлення МПП походить з басейну як правої, так і лівої коронарних артерій. Причому проксимальна гілка ПКА живить переважно верхню та середню третину МПП, тоді як дистальні гілки ПКА беруть участь у кровопостачанні середньої та нижньої третини МПП. Ліва коронарна артерія також бере участь у кровопостачанні МПП за допомогою участі гілок ОГ ЛКА. Дослідження показують, що проксимальна частина ОГ ЛКА кровопостачає верхню третину МПП, а дистальна – нижню третину МПП.

Отримані відомості про характер кровопостачання МПП дозволяють на підставі даних коронарографії у пацієнтів з СМ з високим ступенем ймовірності визначати локалізацію основи пухлини. У разі контрастування ніжки пухлини нехарактерними коронарними артеріями можна передбачати екстрасептальне прикріплення міксом.

Отримавши дані інтраопераційного дослідження СМ і зіставивши їх з даними коронарографії, ми спробували отримати пояснення відсутності контрастування ніжки пухлини у 58,5% пацієнтів, яким проведено коронарографію. З цією метою була проведена порівняльна оцінка діаметра ніжки міксом у пацієнтів з контрастуванням основи та його відсутністю.

В результаті проведених досліджень виявилася значна відмінність у розмірах контрастованих і неконтрастованих основ пухлини. Так, у 22 випадках контрастування основи СМ діаметр ніжки пухлини, згідно з даними

інтраопераційного дослідження, коливався від 1,5 см до 4,0 см і в середньому склав  $2,2 \pm 0,6$  см (рис. 5.19). При цьому у 31 пацієнта з відсутністю контрастування основи СМ діаметр її коливався від 0,6 до 1,4 см і в середньому склав  $1,1 \pm 0,3$  см (рис. 5.25).



Рис. 5.25 Міксома ЛП на вузькій основі

Згідно з проведеними дослідженнями, основа СМ діаметром менше ніж 1,4 см при проведенні коронарографій найчастіше не візуалізується. Тоді як міксоми серця з діаметром ніжки, що перевищує 1,5 см, дають візуалізацію основи. Таким чином, ймовірність контрастування основи СМ багато в чому залежить від її діаметра. Важко судити про дійсний розмір ніжки СМ, навіть після її видалення. Тертя міксоми об стінки серця часто викликає запальний процес з відкладенням фібрину довкола ніжки новоутворення, особливо овоїдної форми. Подальше виникнення вираженого злукового процесу з проростанням судин може призвести до значного розширення дійсної основи міксоми (рис. 5.26).



Рис. 5.26 Міксома ЛП з широкою основою (на передньому плані ділянка МПП, яка була видалена разом з основою пухлини)

Ці дані, отримані в результаті нашого дослідження, дають можливість хірургам отримати важливу додаткову інформацію про локалізацію та вірогідні розміри основи пухлини, що сприяє ретельнішій підготовці до оперативного лікування та максимально безпечному видаленню новоутворення, уникаючи його фрагментації. Радикальність операції, у випадках підозри на широку основу, вимагає додаткових хірургічних дій, спрямованих на підготовку до пластичних маніпуляцій після широкого висічення основи СМ.

Представлені дані свідчать про те, що зондування камер серця і ангіокардіографія дозволяють деталізувати діагноз міксоми серця. Враховуючи можливість діагностичних помилок, небезпеку виникнення фрагментації пухлини з подальшою емболією та наявність сучасних, менш небезпечних і більш інформативних методів діагностики, таких як двомірна ЕхоКГ, катетеризація порожнин серця для постановки діагнозу новоутворення серця практично не застосовується. Водночас необхідно відзначити, що ізольована коронарографія без катетеризації порожнин серця може дати додаткову інформацію про характер кровопостачання новоутворення, локалізацію та величину основи СМ. Живлення МПП походить з різних ділянок коронарного русла. При цьому верхня та середня третина перетинки кровопостачаються переважно гілками проксимального відділу

ПКА і огинаючої гілки ЛКА, а нижня третина — дистальними їх відділами. Контрастування основи СМ залежить від її діаметра. Основа СМ діаметром менше ніж 1,4 см при проведенні коронарографії найчастіше не візуалізується, тоді як СМ з діаметром ніжки, що перевищує 1,5 см, дають візуалізацію основи. Правильна інтерпретація даних коронарографії при СМ дає можливість хірургові отримати важливу додаткову інформацію про локалізацію та вірогідні розміри основи пухлини, що сприяє ретельнішій підготовці до оперативного лікування та максимально безпечному і радикальному видаленню новоутворення.

#### 5.4 Емболічні ускладнення перебігу серцевих міксом

Загальна кількість хворих із емболічними ускладненнями клінічного перебігу пухлинного процесу склала 58 осіб. Різновид та частоту виникнення емболічних ускладнень при СМ в НІССХ за період спостереження представлено в табл. 5.10.

Таблиця 5.10

#### Емболічні ускладнення при СМ (n=58)

Локалізація емболічних ускладнень	n	%
Судини головного мозку	46	77,9
Судини верхніх та нижніх кінцівок	10	16,9
Коронарні артерії	2	5,1

Дані, представлені в табл. 5.10, демонструють переважну кількість емболічних ускладнень басейну судин головного мозку, що складає 77,9% (n=46). Значно рідше зустрічалися випадки емболій периферійних судин (16,9%). Це може бути пов'язано з розвитком клінічних проявів емболії судин кінцівок більш масивними фрагментами міксоми та, вочевидь, відсутністю клінічних проявів при емболізації невеликими за розмірами тромбоемболами таких судин, на відміну від розвитку клінічних проявів при таких ураженнях судин головного мозку. На частоту виникнення емболічних ускладнень значно впливає характер поверхні або

форма самої міксоми: гладка поверхня (солідна форма), ніздрювата поверхня (гроноподібна форма) (табл. 5.11).

Таблиця 5.11

**Анатомічні особливості СМ за даними ЕхоКГ (n = 513)**

Макроструктура СМ	%
Ніздрювата поверхня з нерівними контурами, що змінюються в процесі руху	74,7
Щільне новоутворення з гладкими контурами	25,3

Значна кількість емболічних ускладнень при СМ обумовлена саме тим, що 74,7% пухлин, за нашими даними, мали гроноподібну структуру з високою ймовірністю їх фрагментації та значною рухомістю, і, як наслідок, – емболії судин, що підтверджується даними наших досліджень. Аналіз термінів між першими проявами емболічних ускладнень та безпосередньо діагностикою СМ виявив значні розбіжності між емболізацією конкретних басейнів великого кола кровообігу (табл. 5.12).

Таблиця 5.12

**Термін виявлення СМ після виникнення емболічних ускладнень**

Вид емболії	Всього	Найближчі		Відтерміновані	
		n	%	n	%
Судини ГМ	46	6	13,0	40	87,0
Периферійні судини	10	4	40,0	6	60,0
Коронарні артерії	2	0	0	2	100,0

Серед 46 випадків ураження судин ГМ у 40 (87%) пацієнтів діагностика СМ була відтермінована. Серед емболічних ускладнень периферійних судин відтермінованою була діагностика у 6 (60%) з 10 осіб, а у двох пацієнтів з ураженням коронарних артерій також відтермінували діагностику. Зазначимо, що більш рання діагностика СМ у випадках емболії периферійних артерій була обумовлена гістологічним дослідженням емболічного субстрату, що значно прискорило виявлення пухлини серця. Випадки емболії судин головного мозку

заслужують на особливу увагу у зв'язку з особливостями перебігу захворювання та визначенням показань до хірургічного лікування. Як видно з даних табл. 5.12, тільки 13,0% хворих з СМ, які отримали ускладнення у вигляді емболії судин головного мозку, отримали діагноз міксому серця після проведеної ЕхоКГ в перші 10 днів після виникнення клінічних проявів порушення мозкового кровообігу. При цьому в 2 випадках цей термін склав 2 доби, а в інших 4 випадках діагноз міксому серця був визначений у термін від 6 до 10 діб. У інших 40 (87,0%) пацієнтів діагноз пухлини серця був поставлений у термін від 27 днів до 6 місяців. Такі невтішні результати запізненого виявлення пухлини серця пов'язані з відсутністю настороженості невропатологів щодо інтракардіальної причини порушення мозкового кровообігу. В усіх випадках робота серця відбувалася в синусовому ритмі. Глибина ураження ЦНС була різноманітною. Тільки в одному випадку клінічні прояви супроводжувалися комою протягом перших 2 діб. В інших випадках інсульти проявлялися геміпарезами, дизартрією, онімінням кінцівок, залежно від ураженого басейну судин головного мозку.

Всі пацієнти були прооперовані з хорошими результатами. Жодного ускладнення щодо прогресування неврологічної симптоматики у наших випадках не спостерігалось. На один із типових випадків запізненої діагностики міксому серця ми хочемо звернути особливу увагу, тому що він наявно демонструє типовий перебіг періоду діагностики міксому лівого передсердя. Пацієнтка М., 37 р. (і.х. № 4765) шпиталізована до НІССХ 26.09.2016 р. з діагнозом міксом ЛП на тлі ГПМК. З анамнезу стало відомо, що 28.08.2016 р. на тлі відносного благополуччя, тобто відсутності підвищення АТ, психоемоційного перевантаження, пацієнтка раптово втратила свідомість і була ушпиталена до міської лікарні. У неврологічному відділенні, через 2 години після даної події, пред'являла скарги на біль і відсутність рухів у правій верхній кінцівці, слабкість правої нижньої кінцівки, утруднення мови. При огляді були визначені плегія правої руки, виражений парез правої ноги, гемігіпестезія справа, позитивний рефлекс Бабінського справа. Був встановлений діагноз ГПМК, правобічний геміпарез, часткова моторна афазія, акалькулія, алексія. У зв'язку з підозрою на ішемічний інсульт проведено курс тромболітичної

терапії внутрішньовенним введенням актилізе. З огляду на відсутність явних причин, що призвели до ГПМК, пацієнтку відправили на консультацію в кардіологічне відділення. 21.09.2016 р. виконано ЕхоКГ-дослідження, яке показало наявність в порожнині ЛП великого, розміром 56×22 мм, дещо неоднорідного рухомого новоутворення з нерівними краями та з рухом сегментами, що загрожують відриву, з прикріпленням ніжки до дистальної третини МПП, з високим ризиком емболізації та обструкції лівого а-в отвору (рис. 5.27). У висновку був виставлений діагноз міксома ЛП. Орієнтуючись на майбутню операцію зі штучним кровообігом, рекомендовано проведення комп'ютерної томографії (КТ) головного мозку для визначення ступеня його ураження.

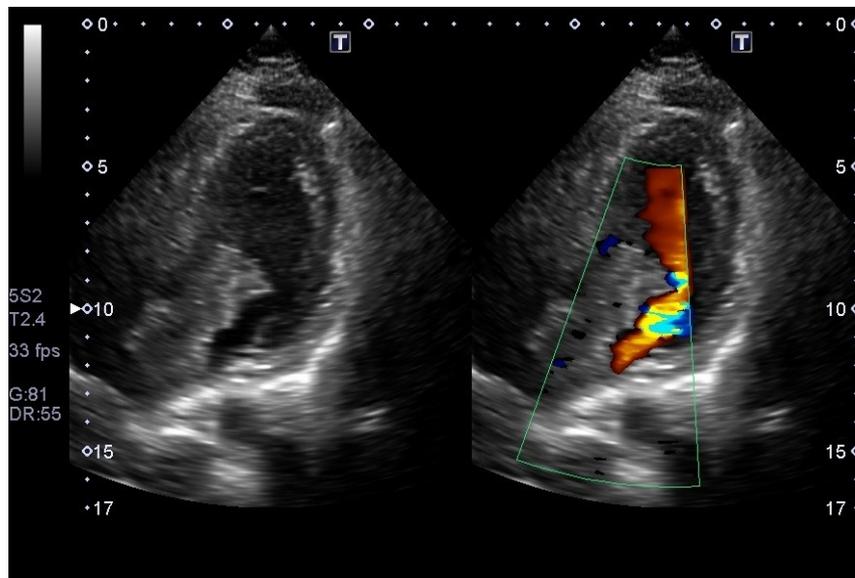


Рис. 5.27 ЕхоКГ пацієнтки М. (і.х. № 4765). Гроноподібна міксома ЛП

22.09.2016 р. в результаті проведеного КТ головного мозку були визначені наслідки перенесеного ГПМК. При цьому виявлена ділянка формування кістозно-атрофічних змін в басейні лівої середньої мозкової артерії розміром 2,9×1,4 см, яка на момент обстеження не має чітко окреслених контурів. Серединні структури не дислоковані. Є асиметрія шлуночків внаслідок дилатації переднього рога лівого бокового шлуночка (рис. 5.28). Таким чином, організація ураженої ділянки головного мозку ще не завершилася, і хірургічне втручання, спрямоване на видалення пухлини ЛП, буде виконуватися з підвищеним ризиком.



Рис. 5.28 КТ головного мозку пацієнтки М. (і.х. № 4765)

26.09.2016 р. виконана екстрена операція – видалення міксому. Після зупинки серця було виконано розріз ПП та МПП (початок розрізу останньої – на середині відстані від овальної ямки до гирла правої верхньої легеневої вени). Міксома була розмірами  $6 \times 3,2 \times 2,8$  см, мала фрагменти, які були фіксовані до основного тіла пухлини тонкими (до 1 мм в діаметрі) нитками міксомної тканини. Загроза відриву фрагментів була безсумнівною (рис. 5.29, 5.30).

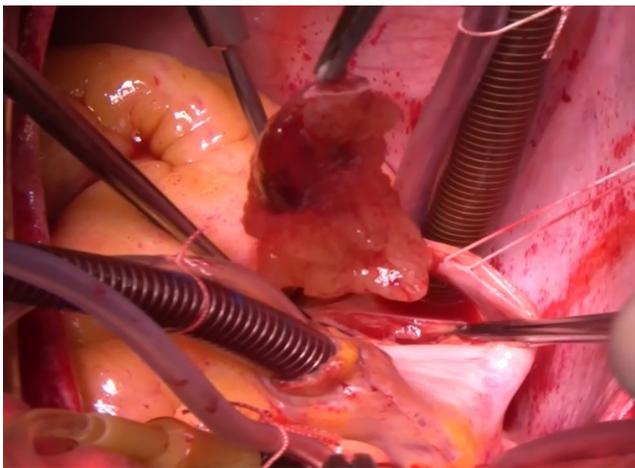


Рис. 5.29 Момент видалення пухлини з порожнини ЛП



Рис. 5.30 Макропрепарат гронподібної міксомі з численними невеликими фрагментами, що загрожують емболією

Неврологічний статус, незважаючи на нещодавно перенесене ГПМК, не постраждав. Причому протягом післяопераційного періоду спостерігалась його позитивна динаміка. Семирічний термін спостереження показав задовільний результат операції тільки у зв'язку з наявністю залишкових явищ порушення мозкового кровообігу, що проявлялись слабкістю кінцівки.

Таким чином, безсимптомний перебіг СМ був зумовлений відсутністю критичної перешкоди проходженню крові через клапанні отвори, та не дав змоги вчасно діагностувати загрозливий стан пацієнтки. ГПМК стало першим проявом захворювання. Діагноз міксому ЛП був фактично запідозрений невропатологом, який направив пацієнтку з ішемічним інсультом на ЕхоКГ. Спрямованість пошуку передбачала ймовірну наявність тромбів або новоутворень в ЛП. Відсутність в анамнезі пацієнтки гіпертонічної хвороби, миготливої аритмії, тромбофлебиту нижніх кінцівок та інших причин ГПМК дозволило правильно припустити можливу наявність патологічного процесу в ЛП і провести відповідне дослідження.

Проведені дослідження показують, що клінічні прояви міксом серця поліморфні й коливаються від безсимптомного перебігу (3,2%) до різноманітності симптомокомплексів, одним з яких може бути артеріальна емболія. Порушення мозкового кровообігу – один з характерних первинних проявів міксом лівих відділів серця, що є наслідком фрагментації пухлини. За умов відсутності некардіогенних чинників виникнення ГПМК ЕхоКГ-дослідження може виявити причини цієї події.

Клінічні прояви емболії коронарних артерій представлені двома випадками з практики НІССХ, коли емболічним субстратом слугували фрагменти пухлин ЛП. Це дуже рідкісні випадки, на які ми звертаємо особливу увагу.

У першому випадку пацієнт Ф., 21 р. (і.х. № 5118) шпиталізований до НІССХ 02.10.2014 р. з діагнозом пухлини ЛШ. З анамнезу було відомо, що 10.03.2014 р. в екстреному порядку хворий був шпиталізований до кардіологічного, діагноз: гострий трансмуральний інфаркт міокарда передньо-перегородково-верхівково-бічної стінки ЛШ. Проведена в ургентному порядку коронарографія виявила стовідсоткову оклюзію в середній третині передньої міжшлуночкової гілки

(ПМШГ) лівої коронарної артерії (ЛКА). Було виконано балонну ангіопластику з подальшим стентуванням зазначеного сегмента. ЕхоКГ-дослідження показало осередкові зміни у вигляді ділянок гіпокінезії передньої та передньо-перегородкової стінки ЛШ, а також пролапс передньої стулки МК з невеликою мітральною регургітацією. При цьому іншої внутрішньосерцевої патології не виявлено. Однак через 6 місяців, повторне ЕхоКГ-дослідження в порожнині ЛШ було виявлено рухоме *пухлиноподібне утворення, пов'язане з передньою стулкою МК*. При шпиталізації до НІССХ вислуховувався невеликої інтенсивності систолічний шум в області верхівки серця. Артеріальний тиск – 110/70 мм рт.ст. За даними ЕКГ ознаки рубцевого кардіосклерозу передньо-перегородково-верхівкової області ЛШ. При *ЕхоКГ-дослідженні у вихідному тракті ЛШ виявлено флотуюче пухлиноподібне утворення без капсули, що прикріплюється до передньої стулки МК, з високим ризиком фрагментації та відриву, ймовірно – міксома* (рис. 5.31), визначався помірний зворотний струм крові через МК.



Рис. 5.31 ЕхоКГ пацієнта Ф. (і.х. № 5118). Стрілкою вказано новоутворення, що пролабує у вихідний тракт ЛШ

При коронарографії не виявлено гемодинамічно значущих уражень коронарних артерій, прохідність стента в ПМШГ ЛКА не порушена. 8.10.2014 р. була виконана операція в умовах ШК за стандартною методикою. Доступом через ПП і МПП виконано видалення пухлини, яка була білястого кольору, мала ворсинчасту поверхню, з безліччю округлих відростків. Розміри пухлини становили

6×2×2 см, вона мала щільноеластичну консистенцію та фіксувалася до однієї з хорд I порядку МК в сегменті А2. Ця хорда була резектована разом із неоплазмою. Гідралічна проба продемонструвала компетентність замикальної функції МК.



Рис. 5.32 Макропрепарат пухлини пацієнта Ф. (і.х. № 5118) з резектованою ділянкою хорди

Початкове вивчення новоутворення наводило на думку про те, що віддалена пухлина є папілярною фіброеластою (рис. 5.32). Але проведені імуногістохімічні дослідження показали, що дана пухлина являє собою незрілу тератому. Реанімаційний та ранній післяопераційний період перебігали без ускладнень. Контрольна ЕхоКГ показала, що зворотний потік крові через МК відсутній. Очевидно, що оклюзія ПМШГ ЛКА, яка спостерігалася кілька місяців тому, викликана нібито спонтанним відшаруванням її інтими, насправді була наслідком матеріальної емболії артерії фрагментом пухлини.

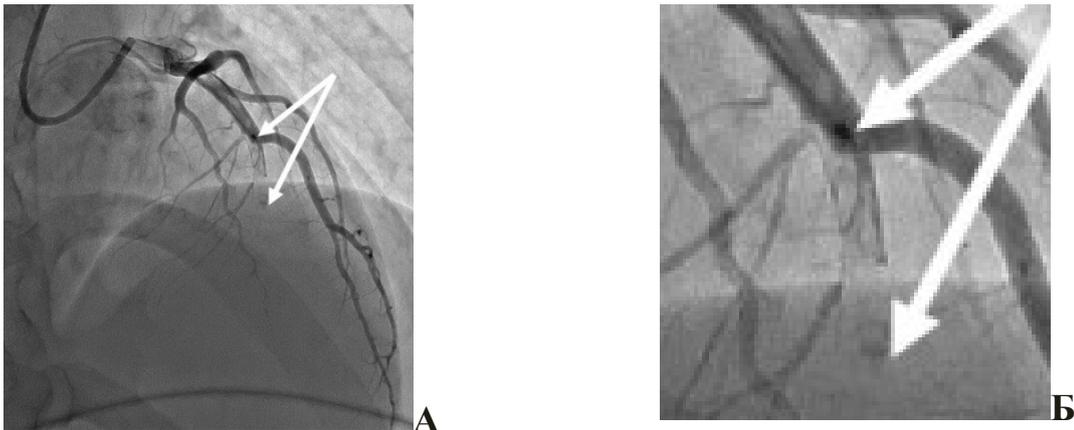


Рис. 5.33 Ураження ПМШГ ЛКА (А), що спричинило розвиток гострого інфаркту міокарда. Стрілкою обмежена ділянка оклюзії з фрагментами пухлини в просвіті судини (Б)

Проведений ретроспективний аналіз коронарограм виявив наявність дрібних округлих тіней, що слабо контуруються, аналогічних макроструктурі видаленого новоутворення, у просвіті ураженої судини, і підтвердив правильність даного висновку (рис. 5.33).

У другому випадку пацієнт Ш., 62 р. (і.х. № 2172), шпиталізований за екстремими показаннями 24.05.2021 р. до НІССХ зі скаргами на періодичні стискувальні болі в області серця та помірну задишку. З анамнезу стало відомо, що пацієнт не мав захворювань серцево-судинної системи, вів активний спосіб життя, проте рік тому (в 07.2020 р.), після психоемоційного навантаження, відчув запаморочення та невиражені болі в серці. Такий стан купувався медикаментозно, та більше не викликав занепокоєння. Проте 19.05.2021 р. стискальні болі в області серця та загальна слабкість з'явилися знову. Була виконана ЕКГ, на якій виявлено рубцово-ішемічні зміни у сегментах V2–V4. А ЕхоКГ-дослідження виявило в ЛП рухоме новоутворення 3,8×2,9 см без капсули, що частково пролабує в лівий атріовентрикулярний отвір (рис. 5.34).



Рис. 5.34 УЗД пацієнта Ш. (і.х. № 2172). Новоутворення 3,8×2,9 см без капсули в ЛП, що частково пролабує в лівий атріовентрикулярний отвір

Вочевидь – міксосома ЛП. При цьому секторальна скоротливість не страждала. Була виконана коронарографія, при якій візуалізувалася повна оклюзія правої коронарної артерії (ПКА) у середній третині, нижче за місце відходження артерії гострого краю (рис. 5.35).



Рис. 5.35 Коронарографія пацієнта Ш. (і.х. № 2172). Оклюзія ПКА в середній третині

Повна оклюзія ПКА в середній третині, нижче за місце відходження артерії гострого краю. Звертала увагу відсутність будь-яких проявів атеросклеротичного ураження інших коронарних артерій. Наявність мобільної пухлини в ЛП, що частково пролабує в отвір МК, є загрозою для життя в даному випадку. 24.05.2021 р., за екстреними показаннями була виконана операція видалення міксоми ЛП та аорто-коронарне шунтування (АКШ). Хірургічне втручання виконувалося в умовах ШК за стандартним протоколом. При огляді серця спостерігався постінфарктний рубець діафрагмальної поверхні лівого шлуночка (рис. 5.36).

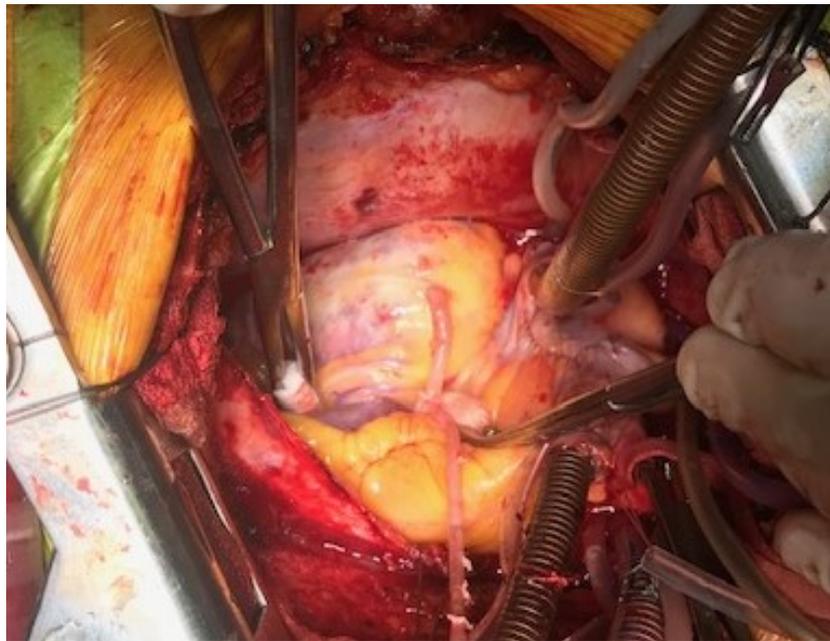


Рис. 5.36 АКШ у пацієнта Ш. (і.х. № 2172): візуалізується постінфарктний рубець по діафрагмальній поверхні ЛШ

Доступом через ПП та МПП виконано видалення пухлини, яка являла собою гронаподібну міксому розміром  $3,8 \times 2,9 \times 1,5$  мм желеподібної консистенції з вираженою схильністю до фрагментації (рис. 5.37). Виконано АКШ аутовенозним графтом ПКА у нижній її третині. Післяопераційний період перебігав без особливостей.



Рис. 5.37 Міксома желеподібної консистенції, видалена у пацієнта Ш. (і.х. № 2172)

Таким чином, можна визначити, що таке рідкісне ускладнення клінічного перебігу пухлин серця, як емболія фрагментами пухлини коронарних артерій, може мати місце, і настороженість кардіологів, невропатологів, нейрохірургів щодо нього повинна завжди бути присутньою. При порівнянні двох наведених випадків звертає увагу відмінність вираженості клінічних проявів: якщо в першому випадку ГІМ розвивався гостро та перебігав з вираженими болями в області грудної клітки з іррадіацією в обидві руки, то в другому випадку больовий синдром був не настільки інтенсивним. У першого пацієнта була емболізована ПМШГ ЛКА у середній третині, а у другого – ПКА у середній третині. Ймовірно, велику роль грали і типи кровопостачання серця та робота анастомозів оклюзованих артерій. Так, у другому випадку, швидше за все, саме хороша компенсація коронарного кровотоку оклюзованої ПКА не дозволила розвинути вираженій клінічній картині ГІМ з порушенням гемодинаміки та вираженим больовим синдромом, на відміну від першого випадку. Звідси й різні лікувальні тактики: у першому випадку виконувались екстрена коронарографія та стентування ПМШГ, у другому – тільки амбулаторне лікування без виконання ЕКГ. Звертає увагу той факт, що обидва новоутворення перебували в ЛП і, незважаючи на різну гістологічну структуру,

мали гроноподібну форму, яка представляла реальну загрозу фрагментації пухлини з емболією. Наступною відмінністю можна назвати вік пацієнтів: у першому випадку – 21 рік, у другому – 62 роки. Однак з анамнезів було відомо, що раніше жоден з них не відзначав болю в серці ішемічного характеру. Крім того, старший пацієнт вів здоровий спосіб життя та не мав шкідливих звичок. Слід зазначити, що при вперше виниклому нападі гострої ішемії міокарда в осіб молодого віку відповідна онкологічна настороженість поряд з ретельним інструментальним обстеженням може сприяти виявленню справжньої причини захворювання.

Отже, різні за гістологічною структурою пухлини серця можуть приховуватися під маскою інших захворювань серця, зокрема ІХС, що може призвести до розвитку гострого інфаркту міокарда. Емболічні ускладнення можуть мати місце у пацієнтів молодого віку, у клінічній картині яких мало інших симптомів СМ, що має насторожувати кардіологів та інших фахівців щодо можливого пухлинного ураження серця.

Діапазон клінічних проявів емболії коронарних артерій при пухлинах серця вкрай різноманітний, від вираженого больового синдрому до незначного дискомфорту, що пов'язано зі ступенем порушення кровообігу міокарда і залежить від типу кровопостачання серця, роботи анастомозів оклюзованих артерій та ступеня оклюзії. Клінічні прояви емболії периферійних судин значно обтяжують перебіг захворювання і можуть бути першим проявом пухлини серця. Клінічні ознаки порушення мозкового кровообігу не мають бути перешкодою для виконання термінових операцій зі штучним кровообігом, оскільки запобігають високому ризику повторних емболічних ускладнень і мають бути проведені з дотриманням умов профілактики прогресування порушення мозкового кровообігу. Вчасна діагностика, яка у більшості випадків залежить від інформованості медичних працівників, дозволяє вчасно виявити пухлину серця та направити пацієнта на хірургічне лікування.

### 5.5 Ураження коронарних артерій при серцевих міксомах

За період з 1 січня 1969 по 31 грудня 2022 року в НІССХ було проведене хірургічне лікування 1012 пацієнтів з пухлинами серця, серед яких у 45 (4,5%) виявлено значне ураження коронарних артерій, що потребувало хірургічного втручання. Всім пацієнтам з ураженням коронарних артерій були виконані такі дослідження: ЕКГ, ЕхоКГ, коронароангіографія, КТ, вибірково МРТ, доплерографія судин головного мозку, вен і артерій нижніх кінцівок. Операція видалення пухлин серця та коронарного шунтування були виконані в умовах штучного кровообігу, загальної гіпотермії 28–30°C, анте- та ретроградного захисту міокарда кардіоплегічним розчином (Custodiol).

Клінічна характеристика оперованих пацієнтів представлена в табл. 5.13.

Таблиця 5.13

#### Клінічна характеристика оперованих пацієнтів

Показник	Кількість	%
Стать:		
– чоловіча	32	71,1
– жіноча	13	28,9
Клас СН за NYHA:		
I	0	0
II	10	22,2
III	31	68,8
IV	4	8,9
Задихка залежно від положення тіла:		
– є	4	8,9
– немає	41	91,1
Емболічні ускладнення:		
– ЦНС	3	6,7
– периферичні артерії	0	0
– коронарні артерії	2	4,5
Інфаркт міокарда в анамнезі:		
– не було	36	80
– один	8	17,8
– два	1	2,2
Усього	45	100

Як видно з даних таблиці 5.13, середній вік хворих становив  $59,7 \pm 8,9$  років (від 1 до 79 років). Більшість пацієнтів були чоловічої статі – 29 (70,7 %). Серед учасників дослідження 31 (68,9 %) пацієнт належав до III класу, а 4 пацієнти (8,9 %) – до IV класу серцевої недостатності за NYHA, що свідчить про тяжкість захворювання. Середній термін клінічних проявів захворювання сягав  $5,1 \pm 4,6$  місяця (1–24). Емболічні ускладнення з боку центральної нервової системи спостерігались у 3 хворих (6,7%). Слід звернути увагу, що у 2 пацієнтів (4,5%) спостерігалась гостра емболія коронарних судин. У жодного пацієнта не виявлено ознак емболії периферичних артерій або емболії малого кола кровообігу. З анамнезу відомо, що 8 осіб (17,8%) перенесли один інфаркт міокарда. В цьому сенсі виникає питання щодо вірогідності випадків емболії коронарного русла фрагментом пухлини. Варто відзначити, що в разі виявлення ізольованого ураження однієї коронарної артерії та відсутності ознак атеросклеротичного ураження інших коронарних артерій можна підозрювати матеріальну емболію коронарних артерій фрагментами пухлини. У двох пацієнтів (4,5%) виявлено саме такий характер ураження коронарних артерій, що надало можливість визначити емболію коронарних артерій тканиною пухлини. При подальшому обстеженні такий механізм емболії підтвердився.

Всі пацієнти з пухлинами серця шпиталізовані до НІССХ з діагнозом «новоутворення серця». Якщо в анамнезі у пацієнта була підозра на ішемічну хворобу серця (ІХС), або після перенесеного інфаркту міокарда, виконувалась коронарографія. З 2005 року це дослідження проводили всім хворим віком понад 40 років. Зазначимо, що 45 послідовних пацієнтів із пухлиною серця та ураженнями коронарних артерій шпиталізовані до НІССХ з клінічними проявами серцевої патології – скаргами на біль у ділянці серця та задишку. Біль у ділянці серця різного ступеня інтенсивності відзначали 38 (84,4 %) хворих, та задишку – 31 (68,9%). Для порівняння цієї когорти пацієнтів із контрольною групою (98 пацієнтів), у яких виявлялися тільки пухлини серця без коронарної патології, можна відзначити, що в цій останній групі біль у ділянці серця мала місце втричі рідше, що становило 25 випадків (25,5%) (табл. 5.14).

Таблиця 5.14

**Порівняльні дані наявності болю в ділянці серця у пацієнтів із ПС**

Групи пацієнтів із пухлинами серця	Кількість пацієнтів у групі	Кількість пацієнтів з больовим синдромом	%
Досліджувані пацієнти із ІХС	45	38	84,4
Пацієнти без ІХС	98	25	25,5

Крім того, якісний характер болю в контрольній групі відрізнявся від такого, який характерний для стенокардії – здебільшого як важкість у грудній клітці.

Згідно з результатами коронароангіографії у 22 пацієнтів (48,9%) було виявлене трисудинне ураження коронарних артерій; ураження стовбура лівої коронарної артерії (ЛКА) – у 3 пацієнтів (7,3%). Ураження передньої міжшлуночкової гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА) було виявлене у 35 пацієнтів (77,8%), приблизно з однаковою частотою були виявлені ураження огинаючої гілки (ОГ ЛКА) і правої коронарної артерії (ПКА) та її гілки – 23 (51,1%) та 26 (57,8%) випадків відповідно (табл. 5.15).

Таблиця 5.15

**Частота ураження басейнів коронарних артерій за даними коронароангіографії (n = 45)**

Уражений коронарний басейн	Кількість	%
Стовбур ЛКА	3	7,3
ПМШГ ЛКА	35	77,8
ОГ ЛКА	23	51,1
ПКА	26	57,8

Хірургічне лікування з приводу видалення пухлин серця та коронарного шунтування були виконані в умовах штучного кровообігу, загальної гіпотермії 28–30°C, виконання анте- та ретроградного захисту міокарда кардіоплегічним розчином Custodiol. Середній час перфузії становив 135,2±46,4 хв (від 40 до 223 хв), середній час перетискання аорти – 76,1±30,5 хв (від 28 до 130 хв).

У 42 (93,3%) хворих пухлини серця представлені доброякісними утвореннями (міксомами), у 2 (4,5%) – злоякісними (низькодиференційованою саркомою та незрілою тератомою), у 1 (2,2%) – доброякісною папілярною фіброеластомою. Як видно із представлених у табл. 5.16 даних, серед хірургічних методів, які застосовувались у пацієнтів із пухлинами серця неодмінно виконували радикальне видалення пухлини серця – у 100 % випадках (у 2 пацієнтів зі злоякісними пухлинами серця використовували максимально радикальне їх видалення). Для корекції патології коронарних судин проводили цілий спектр хірургічних методів: стентування передньої міжшлуночкової низхідної гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА), яке виконували в день безпосередньо перед хірургічним втручанням видалення пухлини серця – у 4 пацієнтів (8,9%), коронарне шунтування як найпоширеніший метод реваскуляризації коронарних артерій, виконано 39 пацієнтам (86,7%). Якщо прояви ІХС були обумовлені наявністю м'язового містка, що звужував ПМШГ ЛКА, чим порушував кровообіг по ній, у цих випадках, під час видалення пухлини, виконували розсічення цієї структури, що дало змогу відновити кровотік по ПМШГ ЛКА у 2 (4,5%) пацієнтів. Крім того, 2 пацієнтам (4,5%) виконали пластику аневризми лівого шлуночка.

Таблиця 5.16

**Спектр хірургічних втручань, поєднаних з видаленням ПС (n = 45)**

Втручання	Кількість	%
Видалення пухлини серця	45	100,0
Коронарне шунтування	39	86,7
Стентування ПМШГ ЛКА	4	8,9
Розсічення міокардіального містка ПМШГ ЛКА	2	4,5
Пластика аневризми ЛШ	2	4,5
Усього	45	100,0

У 8 (17,8%) осіб операція була виконана за невідкладними показаннями. Середня кількість шунтованих артерій становила  $1,9 \pm 0,3$  (від 1 до 4) на пацієнта.

У післяопераційному періоді у 7 (15,6%) хворих виникла гостра серцево-судинна недостатність I–II ступеня, яка потребувала застосування симпатоміметиків. Летальних наслідків не відзначено, всі пацієнти були виписані на амбулаторне лікування.

Серед 45 пацієнтів з ураженнями коронарних артерій і пухлинами серця, 2 випадки розвитку гострого ураження коронарних артерій перебігали без атеросклеротичних уражень коронарного русла, тобто з відсутністю самого субстрату ішемічної хвороби серця. І ураження були пов'язані з гострою емболією коронарних артерій фрагментами інтракардіальної пухлини.

У цих двох випадках оклюзії коронарних артерій привертає увагу різна вираженість клінічних проявів: якщо в першому випадку інфаркт міокарда розвивався гостро та перебігав з вираженим болем у ділянці грудної клітки з іррадіацією в обидві руки, то в другому випадку больовий синдром був не настільки інтенсивним. Обидва новоутворення розміщувалися в ЛП і, незважаючи на різну гістологічну структуру, мали гроноподібну форму, яка представляла реальну загрозу фрагментації пухлини з подальшою емболією. Крім того, ще однією відмінністю можна назвати вік пацієнтів (21 рік та 62 роки). З анамнезів було відомо, що раніше жоден з них не відзначав болю ішемічного характеру в ділянці серця. Обидва пацієнти вели здоровий спосіб життя, не мали шкідливих звичок.

В результаті дослідження ми дійшли висновку, що при вперше виниклому нападі гострої ішемії міокарда в осіб молодого віку відповідна онкологічна настороженість поряд із ретельним інструментальним дослідженням може сприяти виявленню справжньої причини захворювання.

Таким чином, виникнення емболії коронарних артерій при пухлинах серця спостерігається вкрай рідко і за нашими даними сягає 0,2% від усіх хворих з новоутвореннями серця. Ішемічна хвороба серця супроводжує пухлинне ураження серця в 4,5% випадків і діагностується за допомогою ангиографії та комп'ютерної томографії. Серед клінічних проявів у пацієнтів із супутнім ураженням коронарних артерій у 84,4% випадків на перше місце виступає біль стенокардичного характеру, на відміну від пацієнтів без ураження коронарного русла, де відзначається інша

якість больового синдрому з частотою виникнення у 25,5%. Для корекції ураження коронарних артерій при пухлинах серця використовується весь спектр хірургічних методик, що включає стентування коронарних артерій, аорто-коронарне шунтування, усунення міокардіального містка, резекцію аневризми шлуночка.

*Результати досліджень даного розділу наведено в наступних публікаціях:*

*1. №4; 2. №18; 3. №21; 4. №22; 5. №23; 6. №25; 7. №26; 8. №27; 9. №28; 10. №34; 11. №39.*

## РОЗДІЛ 6

### ЗВИВИСТІСТЬ КОРОНАРНИХ АРТЕРІЙ ПРИ СЕРЦЕВИХ МІКСОМАХ

Зважаючи на отримані дані про судинне походження серцевих міксом (СМ), дослідження особливостей кровопостачання цих пухлин, а також ділянок серця, де найчастіше вони фіксуються, представляло для нас значний інтерес [36]. При цьому дослідження характеру кровопостачання СМ спонукало до ретельного вивчення особливостей коронарних артерій (КА) у хворих із цією патологією. Слід зазначити, що коронарографія на ранніх етапах дослідження проводилася досить рідко, і провести належний статистичний аналіз особливостей кровопостачання СМ видавалося неможливим. Тому було вирішено дослідити особливості коронарного кровообігу у послідовної групи пацієнтів із СМ, які поступали на хірургічне лікування. Для цього всім пацієнтам була проведена коронарографія, незалежно від їх віку. Слід відзначити, що в процесі тривалої дослідницької та практичної роботи з пацієнтами із СМ була помічена висока частота наявності звивистих КА, що виявлялися при коронарографії та під час хірургічних втручань (рис. 6.1). Завдяки виконаним коронарографіям у послідовної групи хворих була проаналізована частота, з якою зустрічаються звивисті коронарні судини при СМ.

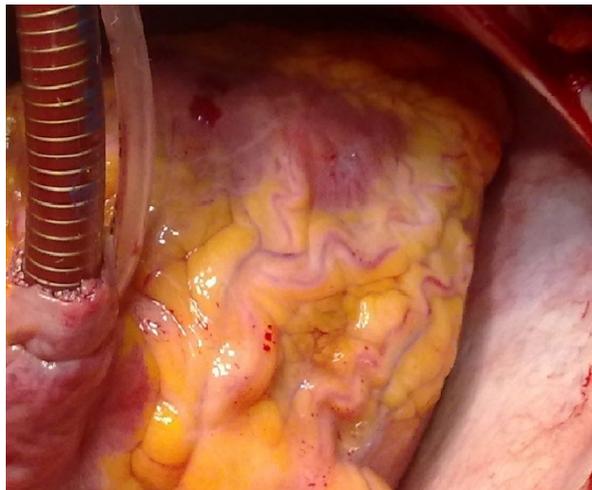


Рис. 6.1 Звивисті коронарні артерії у пацієнта Г. (і.х. № 436) із СМ

Для виявлення та проведення порівняльного аналізу ступеня звивистості КА в даному дослідженні було проаналізовано результати коронарографій послідовних 67 пацієнтів, оперованих з приводу МС за період 2015-2018 рр.

При предметному дослідженні та визначенні звивистості коронарних артерій (ЗКА) у пацієнтів із СМ було застосовано метод, описаний Лебедевою Є.О. (2014) [40]. Для візуалізації КА при коронарографії використовувалися ліва коса та права коса проєкції, аналізували зображення передньої міжшлуночкової гілки та огинаючої гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ, ОГ ЛКА), а також – правої коронарної артерії (ПКА). При проведенні аналізу коронарографії визначалися кути відхилення КА від прямолінійної осі даної судини. При наявності трьох і більше вигинів КА, при яких кути вигину від прямолінійної осі судини були  $\geq 45^\circ$ , визначених у систолу та діастолу, оцінювали як звивисту КА (рис. 6.2).

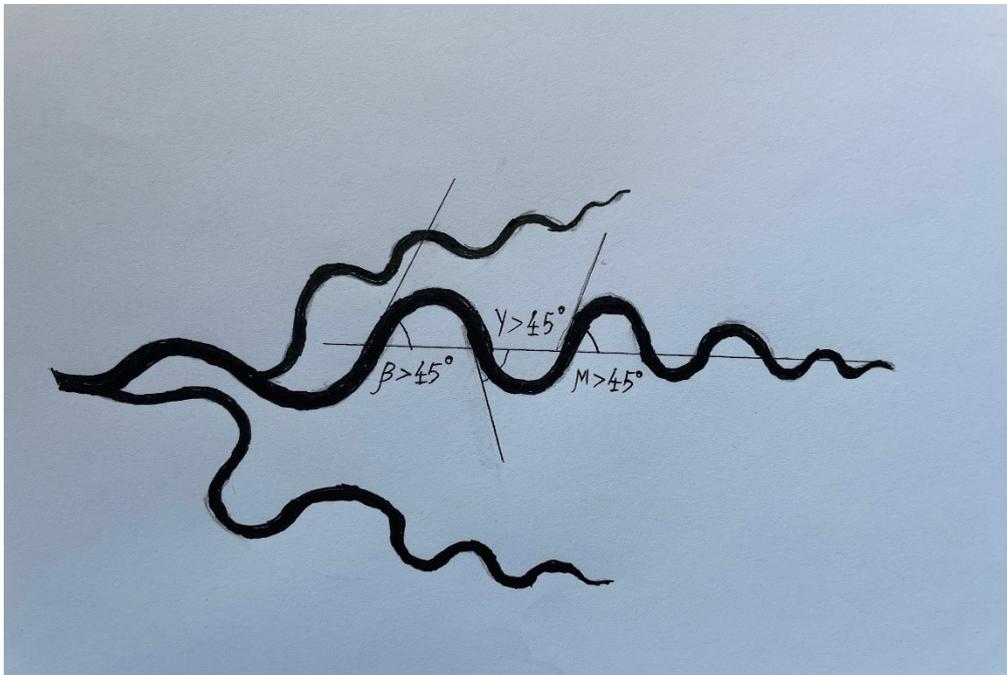


Рис. 6.2 Визначення звивистості коронарних артерій (ЗКА) шляхом вимірювання кутів вигину судини ( $\beta$ ,  $\gamma$ ,  $\mu$ , які перевищують  $45^\circ$ ) від умовної осі основного її напрямку (за аналізом коронарографії)

Визначення ступеня звивистості КА відбувалося за допомогою використання запропонованої нами робочої схеми, яка полягала в проведенні вимірювання протяжності звивистості відносно довжини досліджуваної КА. При цьому виділялися такі ступені звивистості:

1. Звивистість 1+ - звивистість тільки дистальних гілок КА при незміненому її основному стовбурі;

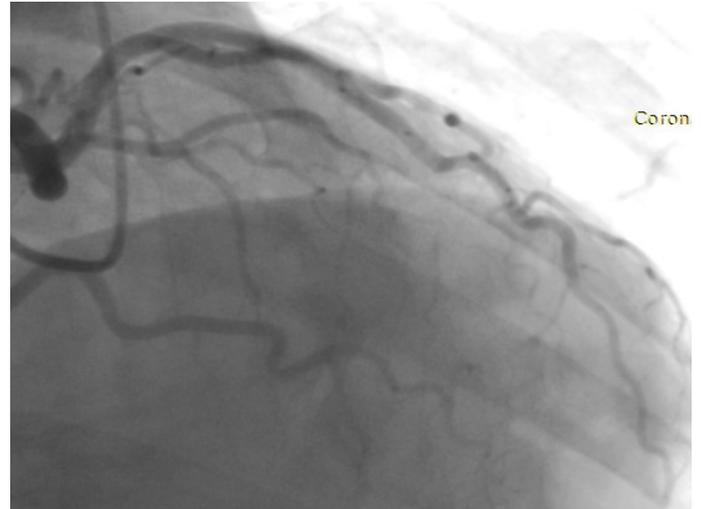
2. Звивистість 2+ - поряд із дистальними гілками визначалася протяжність звивистості 50% довжини основного стовбура КА;

3. Звивистість 3+ - звивистість всієї КА.

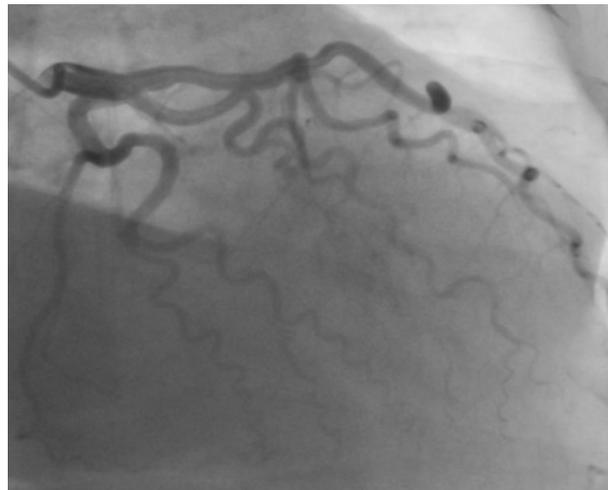
На рис. 6.3 наведено зображення, отримані при коронарографіях, які демонструють ступені ЗКА у пацієнтів із СМ.



1) ЗКА 1+;



2) ЗКА 2+;



3) ЗКА 3+;

Рис. 6.3 Зображення ЗКА різного ступеня на коронарограмах пацієнтів із СМ

У всіх 67 досліджених пацієнтів з СМ були виявлені звивисті коронарні артерії різного ступеня. При цьому звивистість 1+ (помірна) була виявлена у 9 хворих, що склало 13,4% всіх випадків. Виражена звивистість КА, а саме звивистість другого та третього ступеня (2+ та 3+), була виявлена у 86,6% (58) хворих. Отримані дані частоти різного ступеня ЗКА у пацієнтів із СМ при аналізі їх коронарографії представлені в табл. 6.1. Таким чином, аналіз показав, що у

абсолютної більшості пацієнтів з міксомами серця виявляються звивисті коронарні артерії вираженого характеру.

Таблиця 6.1

### Гендерні особливості звивистих коронарних судин у пацієнтів із СМ

Стать	Кількість пацієнтів	Ступінь звивистості КА		
		1+	2+	3+
Чоловіки	29	7	20	2
Жінки	38	2	29	7
Всього	67	9	49	9

Помірна звивистість КА (1+) у пацієнтів чоловічої статі спостерігалась в 24,1% (7 із 29) випадків, у пацієнтів жіночої статі цей показник склав 5,3% (2 випадки з 38). Виражена звивистість КА (2+ та 3+) виявлена у 75,9% пацієнтів чоловічої статі та у 94,7% жінок, що дає привід зробити припущення про більш виражену звивистість КА в групі жінок. При аналізі за  $\chi^2$  тестом встановлено статистично значущу відмінність частоти реєстрації більшої протяжності звивистості КА в групі жінок, в порівнянні з групою чоловіків ( $\chi^2=0,047$ ).

В дослідженнях, присвячених звивистості коронарних артерій (ЗКА), математичні розрахунки показали, що довжина ЗКА може в 1,5–2 рази перевищувати відстань між початком та кінцем вимірюваної ділянки, де проходить така судина. Відповідно до закону Пуазейля, у таку ж кількість разів може збільшуватися і опір КА [40, 94, 171]. Крім того, додаткове суттєве збільшення опору обумовлюється і кожною з криволінійних ділянок ЗКА [51, 118].

В певному дослідженні патогенез ЗКА пояснюється як генетичними причинами (аутосомно-рецесивне захворювання сполучної тканини, при якому реєструються подовження та звивистість магістральних артерій з залученням судин шкіри та суглобів, що пов'язано з дефектом еластичних волокон судинної стінки), так і набутими причинами – дисфункцією сполучної тканини з розвитком ЗКА, обумовленим дегенерацією білка еластину [40]. В багатьох наукових публікаціях за причину зміни конфігурації коронарних артерій розглядають теорію аутосомно-рецесивного захворювання (наявність патогенних варіантів гена SLC2A10, що

кодує полегшуючий переносник глюкози (GLUT)10), що зумовлює порушення внутрішньоклітинного транспорту глюкози і, як наслідок, порушення синтезу еластичних волокон у стінці артерій (у тому числі й коронарних). Крім того, деякі дослідники розглядають нестачу вітаміну D як причину розвитку ЗКА [77, 82, 162].

Також однією з причин ЗКА визнається об'ємне навантаження ЛШ (можливо зумовлене артеріальною гіпертонією та віковим збільшенням маси ЛШ). Підвищення кров'яного тиску разом з деградацією еластину сприяє ослабленню стінки артерій, що призводить до їх поздовжньої деформації. Крім того, зміни в динаміці кровотоку та ремоделювання стінки артерій (через втрату її стійкості) призводять до подальшого прогресування ЗКА. Не виключається і вплив порушення гемодинаміки при вадах серця, що супроводжується перевантаженням роботи лівого шлуночка [51, 94]. Згідно з даними літератури, наявність новоутворення в серці створює порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки, що негативно впливає на коронарний кровоток, а саме перешкоджає адекватному тиску в КА [40]. Однак розвиток звивистості КА обумовлюється порушенням структури судинної стінки, а саме – порушенням формування еластичних волокон [82, 178]. В одному із досліджень [66] було зроблено висновок, що літній вік, артеріальна гіпертензія, жіноча стать та гіперліпідемія були пов'язані із ЗКА.

У досліджених пацієнтів із СМ спостерігалися різні клінічні стани, зумовлені наявністю ішемічної хвороби серця, гемодинамічно значущою клапанною патологією, ознаками гемодинамічних порушень, обумовлених наявністю СМ та без них.

Про різноманітність гемодинамічних порушень свідчить проаналізована кількість додаткових втручань, крім видалення СМ, у досліджуваних 67 пацієнтів. Додаткові хірургічні втручання, а саме: АКШ, виконувалися у 14,9% (n=10) випадків; анулоплікація тристулкового клапана, що свідчить про порушення гемодинаміки, як наслідок впливу пухлини – у 16,4% (n=11), та в 1 (1,5%) випадку – протезування мітрального клапана (табл. 6.2).

Додаткові хірургічні втручання, крім видалення СМ, такі як АКШ, у пацієнтів чоловічої статі виконувалися в 27,6% (n=8) випадків, а у пацієнок така

кількість була значно меншою – 5,3% (n=2). Анулоплікація тристулкового клапана виконувалася в групі пацієнтів жіночої статі в 23,7% (n=9), у пацієнтів чоловічої статі така кількість була значно меншою – 6,9% (n=2).

Таблиця 6.2

### Особливості перебігу СМ досліджених пацієнтів

Стать	Кількість	Кількість додаткових операцій		
		АКШ	АТК	ПМК
Чоловіки	29	8	2	1
Жінки	38	2	9	-
Всього	67	10	11	1

Умовні позначення: АКШ – аорто-коронарне шунтування, АТК – анулоплікація тристулкового клапана, ПМК – протезування мітрального клапана.

При цьому встановлено статистично значущу відмінність у структурі кількості додаткових операцій в досліджуваних групах ( $\chi^2=0,029$ ).

Отже, досліджувані нами групи пацієнтів зі звивистими коронарними артеріями характеризувалися віковими відмінностями, різноманітними гемодинамічними порушеннями та клінічними станами, але в усіх випадках була присутня СМ. Згідно з літературними джерелами щодо частоти спостереження ЗКА, доцільно відзначити, що у сучасній літературі частота виявлення ЗКА в загальній популяції складає 9,2%, але такі зміни конфігурації судин у пацієнтів різних популяційних груп можуть сягати 42,7% [40, 66, 82]. Натомість наші дослідження доводять, що пацієнти із СМ практично в усіх випадках мають звивисті коронарні артерії різного ступеня. Переважно ця когорта хворих має виражену (2+ та 3+) звивистість КА, яка загалом складала 86,6% (58 спостережень з 67), що значно відрізняє цих пацієнтів від загальної популяції населення. На наш погляд, ці дані заслуговують на увагу, зважаючи на велику ймовірність взаємозв'язку між характером коронарних артерій та наявністю міксому серця. Не слід забувати про секреторну активність СМ, що може впливати на ремоделювання стінки КА. В контексті наявності секреторних особливостей СМ представляє інтерес дослідження, яке було проведено спільно з Інститутом молекулярної біології та генетики НАМН України, із використанням зразків крові 27 пацієнтів,

оперованих з приводу СМ в НІССХ у 2010-2012 рр. Вік пацієнтів коливався від 24 до 71 року. Для порівняльної оцінки властивостей плазми крові пацієнтів із СМ проведено дослідження ростових властивостей плазми крові звичайних 24 донорів, яким проводилися аналогічні дослідження.

В проведеному дослідженні використовувалися реакції із клітинами-фібробластами 4BL6, які чутливі до факторів росту плазми крові. При додаванні плазми крові, яка містить такі фактори, в культуральне середовище з цими фібробластами, відбувається збільшення кількості цих клітин у такому середовищі. Чим вища концентрація плазми з факторами росту, тим вища оптична щільність (кількість клітин-фібробластів 4BL6). Оскільки збільшення клітин 4BL6 у культуральних середовищах для пацієнтів із СМ значно перевищувало таке в культуральних середовищах для донорів, слід припустити, що кількість факторів росту в плазмі крові пацієнтів із СМ перевищувала таку в плазмі крові контрольних донорів. Графічно співвідношення кількості клітин 4BL6, які реагують на фактори росту в неактивованій плазмі крові пацієнтів із СМ та донорами, виглядало, як представлено на рис. 6.4.

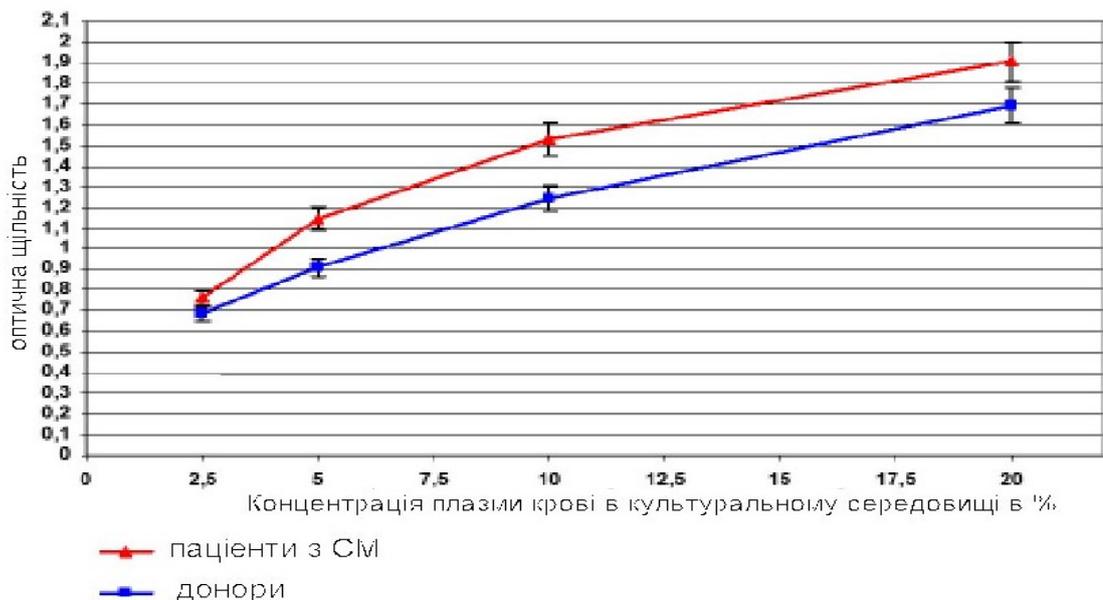


Рис. 6.4 Залежність кількості клітин 4BL6, які культивуються, від концентрації неактивованої плазми крові пацієнтів із СМ та донорів в культуральному середовищі

Для даної теми особливий інтерес становлять наступні результати біохімічних досліджень:

1. Порівняння ростових властивостей плазми крові здорових донорів та пацієнтів із СМ дозволило встановити статистично достовірно вищу стимулюючу дію на зростання клітин 4BL6 у культуральному середовищі для пацієнтів із СМ.

2. Прогрівання плазми як донорів, так і пацієнтів при 56°C протягом 30 хвилин сприяло статистично достовірному зниженню ростових властивостей плазми, ймовірно, в результаті інактивації ростових факторів і цитокінів.

3. Виявлено тенденцію до зниження ростових властивостей плазми крові пацієнтів з міксомами за умови попередньої обробки клітин інгібітором ангіогенезу, цитокіном ЕМАР II у концентрації 2,5-10 мкг/мл. У вивчених зразках плазми здорових донорів така тенденція відсутня.

Таким чином, основним результатом дослідження плазми крові пацієнтів із СМ є визначення того, що вона відрізняється особливо вираженою стимуляційною дією на ріст клітин 4BL6, які мають чутливість до наявних факторів росту (інтерлейкіни, фактор росту ендотелію судин, основний фактор росту фібробластів тощо) в культуральному середовищі. Такий результат є доказом секреторного впливу СМ на макроорганізм, а саме – підвищеної продукції факторів росту. Ці останні можуть впливати на ремоделювання стінок судин, в тому числі коронарних артерій, обумовлюючи їх звивистість. З'ясування причин частого супроводу серцевих міксом звивистими коронарними судинами потребує подальшого вивчення.

### **Висновки до розділу 6**

1. У пацієнтів із серцевими міксомами (СМ) здебільшого спостерігаються звивисті коронарні артерії (КА) різного ступеня. Ця когорта хворих має виражену звивистість коронарних артерій (ЗКА), яка загалом становить 86,6% (58 спостережень з 67), що значно відрізняється від форми коронарних артерій у загальній популяції.

2. Дослідження плазми крові пацієнтів із СМ демонструють підвищену кількість факторів росту (інтерлейкіни, фактор росту ендотелію судин, основний фактор росту фібробластів тощо), що проявляється вираженою стимуляційною дією на ріст клітин 4BL6, які мають чутливість до цих факторів у культуральному середовищі, що може спричиняти ремоделювання судинної стінки КА з формуванням ЗКА.

*Результати досліджень даного розділу наведено в публікації № 192.*

## АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ

Пухлини серця – це патологія, яка трапляється дуже рідко та має достатньо поліморфний клінічний перебіг і несприятливий прогноз. За даними різних досліджень, частота реєстрації ПС складає від 25 до 500 випадків на 1 млн розтинів, 80% з яких становлять доброякісні новоутворення. Останнім часом в науковій літературі спостерігається значний інтерес до цієї маловідомої проблеми – підвищення ефективності діагностики та визначення тактики лікування новоутворень серця.

Автори наукових публікацій здебільшого описують незвичайні та цікаві випадки пухлин серця. Дослідження, які мають найбільшу кількість спостережень діагностики та хірургічного лікування ПС, складають до 100-200 випадків і публікуються провідними кардіохірургічними центрами США, Японії, Італії, Китаю, Німеччини та інших країн. 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 лікування кардіологічної онкопатології у світі (понад 1000 різних ПС), який зосереджений в одному центрі.

Впровадження в повсякденну лікарську практику нових діагностичних методів дослідження та розвиток нових методів кардіохірургічного лікування суттєво покращило перспективи для пацієнтів з ПС. Тим не менше, питання своєчасної та адекватної діагностики даної патології та поліпшення результатів хірургічного лікування цієї когорти хворих й досі залишаються складними та далеко невирішеними. Крім того, оскільки в кардіохірургічній практиці існують неординарні випадки клінічного перебігу даної патології, то й методики їх хірургічного лікування можуть мати унікальний характер, що значно ускладнює систематизацію накопиченого досвіду навіть у великих центрах. Ця обставина спонукає систематизувати та використовувати колективний досвід, який формується з результатів, отриманих різними центрами при лікуванні серцевих новоутворень.

Крім того, навіть при високій ефективності хірургічного лікування ПС, очікують рішення такі важливі питання щодо хірургічного лікування, як забезпечення його максимальної безпеки та радикальності, що охоплює: вибір раціонального доступу до новоутворення, оптимальні методики його видалення, профілактика рецидиву, розробка засобів зниження летальності при таких втручаннях (особливо ЗПС), корекція супутньої патології тощо. Дані проблеми спонукають дослідників до пошуку нових, більш ефективних методик виконання операцій та післяопераційного лікування. Великий досвід, накопичений НІССХ, дозволяє певною мірою вирішити ці складні питання діагностики та хірургічного лікування серцевих новоутворень.

На лікуванні в НІССХ за період з січня 1969 р. по 01.01.2023 р. перебувало 1012 пацієнтів з пухлинами серця. Проведене дослідження діагностики та хірургічного лікування НПС базується на вивченні 110 послідовних пацієнтів з морфологічно верифікованими новоутвореннями. Доброякісні новоутворення спостерігалися у 40 (4%) випадках, злоякісні – у 70 (6,9%). В групі пацієнтів з НДПС найчастіше спостерігалися хворі з ПФЕ – новоутворенням, при якому частіше за все вражається клапанний апарат серця – 14 (35%) випадків. Гемангіоми та рабдоміоми різної локалізації спостерігалися по 8 (20%) випадків, фіброма виявлена у 4 (10%) хворих, ліпома та лейоміофіброма – по 3 (7,5%) випадки. Вік пацієнтів складав від 1 доби до 67 років (середній вік  $34,5 \pm 4,3$  років). Серед хворих було 16 чоловіків та 24 жінки. Серед 8 рабдоміом у 7 пацієнтів вони розташовувалися в ПШ, у 1 в ЛШ. Гемангіоми виявлялися в ЛП та ПП по 2 випадки відповідно, в ЛШ – 1 випадок, та в ПШ – 3 випадки. При цьому рабдоміома ЛШ вражала підклапанний апарат МК, що трапляється дуже рідко. Фіброми серця локалізувалися в: ПШ – 1, в ЛШ – 2, та в ЛП – 1. При ліпомах серця в 1 випадку спостерігалася в ПП (типова ліпоматозна дегенерація МПП) та в 2 випадках трансмуральний процес вражав ПШ та ЛШ, що обмежувало виконання радикального її видалення. З 14 папілярних фіброеластом 2 локалізувались на передній стінці ЛШ, ще 2 – на папілярному м'язі МК, інші пухлини (n=10) вражали безпосередньо структури МК та АК. Лейоміофіброми розташовувалися в ПП (n=2)

та ПШ (n=1), при цьому одна з пухлин вражала ТК. Клінічні прояви при НДПС не є характерними тільки для даної патології. Крім того, приблизно у 30% пацієнтів симптоми відсутні, що обумовлено нечастою обтурацією клапанних отворів, як при ПФЕ, попри їх переважну клапанну локалізацію, так і при гемангіомах, які взагалі виявлялися на профілактичному огляді. Взагалі при НДПС можуть бути відсутні конституційні та лабораторні прояви захворювання, що суттєво обмежує їх ранню діагностику. Рабдоміоми частіше виявляються у новонароджених, що ускладнює своєчасну їх діагностику, однак новоутворення серця у дитини можна припустити за наявності симптомів застійної серцевої недостатності, порушенні ритму, зниженні ваги з незрозумілих причин та неспецифічних шумів при аускультатії.

В даному дослідженні клінічна картина НДПС була різноманітною та обумовлена локалізацією, розмірами, характером ураження серцевих структур. Звертала увагу відсутність будь-яких симптомів – у 13 (32,5%) пацієнтів новоутворення супроводжувалися незначним систолічним шумом над верхівкою серця та ЛА або виявлено під час ЕхоКГ-дослідження при профілактичному огляді.

Застійна серцева недостатність при даних захворюваннях визначалася задишкою (n=9), ціанозом (n=5), серцебиттям (n=8), кашлем (n=6). Порівняльний аналіз клінічних проявів НДПС, які були розташовані на клапанних структурах (ПФЕ) та інтраміокардіальних (рабдоміоми), демонструє, що у групі інтраміокардіальних пухлин в абсолютній більшості випадків спостерігалися такі прояви порушення кровообігу, як задишка, ціаноз з акроціанозом і кашель. Водночас у групі з ураженням клапанних структур задишка визначалася тільки у 21,4% пацієнтів, вираженість клінічних симптомів взагалі була незначною, крім того, ціаноз з акроціанозом і кашель не мали місце. Така особливість перебігу НДПС при інтрамуральному ураженні (рабдоміоми, n=8) порушенням внутрішньосерцевої гемодинаміки, крім того, додатково посилюється погіршенням контрактильної здатності міокарда. У випадках НДПС при клапанному розташуванні новоутворення (ПФЕ, n=14) клінічні прояви обумовлюються ступенем ураження клапанних структур та водночас розмірами пухлини.

Виходячи з вищесказаного, очевидним стає, що при НДПС методи фізикального обстеження пацієнтів не можуть забезпечити адекватний діагноз у зв'язку з великою кількістю неспецифічних для даної патології клінічних симптомів. Водночас аускультативні прояви можуть бути відсутніми навіть при розташуванні новоутворення на клапанному апараті та великому об'ємі серця (37,5%). Така особливість обумовлює встановлення адекватного діагнозу НДПС остаточно після використання інструментальних методів дослідження, що підтверджується наведеними вище клінічними випадками. Інформативність таких методів залежала від обструкції клапанних отворів, характеру росту пухлини та ступеня ураження міокарда. Слід визначити провідним методом діагностики двомірну ЕхоКГ, яка доповнювалася, зокрема, трансезофагальною ЕхоКГ в певних випадках. Для виконання диференційної діагностики НДПС, яка обумовлена характером росту новоутворення, зв'язком з клапанними структурами та її мобільністю, що актуально для пухлин з інвазивним ростом (фіброма, рабдоміома), доцільно застосовувати КТ та МРТ. Такі методи дозволяють отримати інформацію, яка визначає план хірургічного лікування. Проте за нашим досвідом, необхідність використання таких методів складає 8,7%. Згідно з онкологічними канонами, остаточний діагноз різновиду новоутворення визначається під час хірургічного втручання за допомогою патогістологічного дослідження.

В групі НДПС всім 40 пацієнтам було виконано хірургічне лікування. Тактика, яка використовувалася під час операції, визначалася розташуванням, розмірами, мобільністю, співвідношенням новоутворення з міокардом та ступенем залучення в пухлинний процес клапанних структур. Особливі складнощі виникали при пухлинах з інтраміокардіальним характером росту (8 випадків рабдоміом, 4 фіброми та 3 ліпоми) відносно використання хірургічної техніки, яка визначалася оптимальним обсягом втручання за необхідності максимального збереження коронарних судин, клапанних структур та скорочувальної здатності міокарда. Слід визначити достатню унікальність кожного втручання, що обумовлює відсутність певних стандартів в техніці виконання операції з видалення цих пухлин. Крім того, доволі непросто заздалегідь визначити обсяг операції, який найчастіше

визначається безпосередньо під час втручання. В переважній більшості випадків з інтрамуральним зростанням НДПС повне видалення пухлини не уявлялося можливим, але була видалена її обструктивна частина, що було надзвичайно важливо для життя пацієнта.

Гемангіоми (8 випадків) в основному мали внутрішньопорожнинне розташування, але іноді вражали клапанні структури серця, що потребувало їх корекції. Папілярні фіброеластоми (14 випадків) здебільшого вражали клапанні структури серця, при яких не спостерігалось значних порушень їх функції, проте загроза емболії вимагала їх термінового видалення.

Близько третини операцій з приводу НДПС (31,4%) проводилися з використанням додаткових хірургічних технік для відновлення функції пошкоджених серцевих структур, а також забезпечення радикальності втручань. Слід зауважити, що у всіх 14 випадках ПФЕ були виконані виключно клапанозберігаючі втручання. У 3 пацієнтів із ліпомами серця виконувалося видалення обструктивної частини пухлин у 2 випадках, в 1 випадку потребувалося проведення трансплантації серця.

Таким чином, пластика ТК виконувалася у 12,5% випадків, протезування МК – у 5%, протезування ТК – у 2,5%, реконструкція МК – у 5%. Крім того, були виконані інші техніки, що обумовлювали гемодинамічну ефективність та радикальність операцій. Підсумовуючи, зазначимо, що навіть при доброякісному характері новоутворень кількість уражених серцевих структур різної локалізації є досить значною (37,5%), що заслуговує на увагу. При хірургічному лікуванні цієї патології стає необхідним використання всього арсеналу хірургічних методик для отримання максимально ефективного результату.

При проведенні хірургічного лікування пацієнтів з НДПС летальність склала 2,5%: загинув один хворий з рабдоміомою ПШ. Причиною смерті була гостра недостатність ПШ в результаті надмірного радикалізму при видаленні рабдоміоми, що обумовило значну травму ПШ та фатальне зниження його скорочувальної здатності. В усіх інших випадках спостерігалось зникнення клінічних та гемодинамічних ознак захворювання. Не було ускладнень з боку серцево-судинної

системи у ранньому післяопераційному періоді, крім 1 випадку, коли після видалення множинних рабдоміом ПШ розвинулася короткострокова (3 доби) повна атріовентрикулярна блокада.

Вивчення віддалених результатів хірургічного лікування у 39 пацієнтів з НДПС, які виписались із НІССХ, було проведено в строки від 6 місяців до 12 років (середній термін спостереження склав  $3,7 \pm 0,5$  років). Серед цих пацієнтів померло двоє: неоперабельна пацієнтка зі значним ураженням рабдоміомою ПШ, якій було виконано експлоративну торакотомію, померла через 3,5 місяця після операції від прогресуючої недостатності ПШ. В другому випадку пацієнтка, після видалення гігантської ліпони ПП, померла через 11 років внаслідок прогресування серцевої недостатності. В останньому випадку мали місце «злоякісні» порушення серцевого ритму, які у віддаленому періоді після видалення ліпом серця з високою вірогідністю можуть призводити до фатальних наслідків. Оптимальною тактикою лікування таких пацієнтів може стати виконання трансплантації серця. У переважної більшості пацієнтів із вдалим хірургічним лікуванням НДПС у віддаленому післяопераційному періоді спостерігалася стабільна внутрішньосерцева гемодинаміка, незважаючи на інвазивний характер росту деяких пухлин, та не було порушень серцевої діяльності.

Отже, визначальним фактором в ефективності хірургічного лікування НДПС є своєчасна точна діагностика цієї патології, яка дозволяє провести адекватне втручання, забезпечивши при цьому максимальну радикальність та позитивний гемодинамічний ефект в 97,5% випадків. Для виконання операцій з приводу НДПС доцільно використовувати весь арсенал хірургічних технік (використання додаткових хірургічних технік складало 37,5%), включаючи використання торакоскопічного обладнання та техніки для досягнення найкращих результатів. В деяких випадках слід розглянути використання трансплантації серця, цього найбільш радикального методу хірургічного лікування таких захворювань. Дане дослідження свідчить, що при вчасній точній діагностиці та виконанні операцій із максимальною радикальністю рецидиви захворювання не виявляються. Крім того,

якість та тривалість життя пацієнтів цієї когорти можуть бути аналогічними таким в загальній популяції населення.

При аналізі групи пацієнтів зі злюкисними пухлинами серця (ЗПС) (n=70) на першому місці за частотою виявилися ангіосаркоми та рабдоміосаркоми, які спостерігалися у 24 (34,3%) та 9 (12,9%) випадках відповідно. Лейоміосаркома виявлялася у 7 (10%) пацієнтів, злюкисна міксосаркома та фібросаркома – по 6 (8,6%), низькодиференційована саркома – у 5 (7,1%) випадках відповідно. Інші різновиди ЗПС були: злюкисна фіброзна гістіоцитома – 5,9%, хондросаркома – 2,9%, ліпосаркома, лімфома, мезотеліома та незріла тератома – по 1,4%.

Вік пацієнтів коливався від 12 днів до 72 років і в середньому склав  $36,5 \pm 1,5$  років. Розподіл за статтю був такий: 36 жінок та 34 чоловіки.

Злюкисні новоутворення локалізувалися в різних серцевих відділах. Найчастіше пухлини виявлялися в ЛП – 33 (47,1%) випадки. З них 14 випадків – ангіосаркоми, 5 – лейоміосаркоми. У 4 хворих була злюкисна фіброзна гістіоцитома, рабдоміосаркома – 3, фібросаркома – 3, низькодиференційована саркома – 2 та міксосаркома – 2. Другим за частотою (14,3%) ізольованою локалізацією злюкисних пухлин був ПШ – 10 випадків, серед яких виявлялися 3 ангіосаркоми, по 2 фібросаркоми, злюкисної міксосаркоми та метастатичні ураження, рабдоміосаркома – 1 випадок. Ізольована локалізація ЗПС в ПП була в 9 (12,9%) випадках: в трьох випадках – ангіосаркома, в двох – лейоміосаркома, та по одному випадку – рабдоміосаркома, міксосаркома, хондросаркома та лімфома.

Ізольована локалізація злюкисних новоутворень в ЛШ була у 8 пацієнтів (11,4%), а саме: 3 випадки ангіосаркоми та по 1 випадку рабдоміосаркоми, хондросаркоми, незрілої тератоми, низькодиференційованої саркоми та мезотеліоми.

У 10 (14,3%) випадках багатокammerної локалізації ЗПС були: 3 випадки рабдоміосаркоми, 2 випадки низькодиференційованої саркоми та по 1 випадку ангіосаркоми, фібросаркоми, міксосаркоми, ліпосаркоми та злюкисної фіброзної гістіоцитомі. При цьому рабдоміосаркоми локалізувалися в ЛП та ЛШ, ЛП та ПШ, ЛШ та ПШ. Ангіосаркома вражала ЛП та ЛШ, аналогічно 2 випадкам

низькодиференційованої саркоми, а міксосаркома, як і фібросаркома, виявлялася в ПП та ПШ. Ліпосаркома та злоякісна гістіоцитома локалізувалися в ЛШ та ПШ, а також ПП.

Згідно з нашими спостереженнями, злоякісний процес вражав ліві відділи серця значно частіше, ніж праві (співвідношення 41:19), що суперечить більшості літературних даних, де надається перевага ЗСП у правосторонніх відділах.

Слід зауважити, що у випадках виявлення патологічного процесу в декількох відділах серця мала місце перевага саме лівих його відділів. Загалом сумарна кількість ЗПС у лівих відділах дорівнює 70%. Можна припустити, що злоякісні новоутворення переважно розвиваються в тих відділах серця, в яких кров більше окисенована, що суттєво сприяє їх зростанню.

Клінічні прояви при ЗПС відзначаються несподіваним їх виникненням та швидким прогресуванням серцевої недостатності на тлі збільшення розмірів серця (85,7%), тахікардією (58,6%), болями в грудній клітці (61,4%) та розвитком гемоперикарда (41,4%). Швидкий розвиток серцевої недостатності, резистентної до кардіальної терапії, яка проводиться, є однією з визначальних особливостей даної патології. Також наявна загальна реакція організму на пухлину, а саме: виражена слабкість та швидка стомлюваність, лихоманка, яка розвивається без видимих причин та є рефрактерною до антибактеріальної терапії, значна втрата ваги (57,4%), висока ШОЕ та анемія (67,1%). До того ж механічний фактор перекриття клапанних отворів і вихідних трактів шлуночків при ЗПС може бути відсутнім, а недостатність кровообігу може бути певною мірою обумовлена інтоксикацією організму пацієнта. Треба зауважити, що у ряді випадків декомпенсація кровообігу є наслідком часткового заміщення контрактильного міокарда патологічною тканиною або хронічною тампонадою.

Клінічна картина проявів цього рідкого захворювання характеризується своєю різноманітністю, може симулювати клапанну патологію серця, ревмокардит, ексудативний перикардит, інфекційний ендокардит та інші захворювання. Така особливість перебігу пояснює достатню складність діагностики ЗПС, крім того, її несвоєчасність в багатьох спостереженнях. Стає необхідним детальне вивчення та

адекватна інтерпретація наявних симптомів, показників лабораторних досліджень, що сприяє диференційній діагностиці доброякісних та злоякісних новоутворень, в тому числі й іншої патології серця.

Вчасна діагностика залежить від настороженості та освіченості лікарів первинної медичної ланки. Аналіз фізикальних даних та анамнезу захворювання зі своєчасним проведенням інструментальних досліджень має забезпечити визначення правильного діагнозу.

Діагностичні можливості стандартних методів дослідження (ЕКГ, рентгенографія) при ЗПС значно обмежені, оскільки вони не дозволяють діагностувати пухлину через відсутність специфічних змін. Проте при інтерпретації цих методів у зіставленні з особливостями клінічних проявів захворювання можливо запідозрити наявність ЗПС. За даними нашого спостереження, слід відзначити, що ЕКГ-зміни у пацієнтів із ЗПС були такими:

- порушення серцевого ритму зі схильністю до синусової тахікардії;
- гіпертрофія тих чи інших відділів серця залежно від локалізації пухлини та порушення внутрішньошлуночкової провідності;
- дифузні зміни міокарда за наявності інтраміокардіального росту пухлини;
- зниження вольтажу всіх зубців ЕКГ, прояви ознак здавлення серця або проростання пухлиною коронарних артерій (локальна гіпоксія або ішемія).

Визначені дані ЕКГ не є патогномонічними для ЗПС, однак вони допомагають в оцінці функціонального стану міокарда.

Рентгенологічне дослідження при ЗПС виявляло лише збільшення загальних об'ємів серця або окремих його відділів, наявність неправильного контуру серцевої тіні; крім того, спостерігався виражений застій у малому колі кровообігу.

Одним із вискоєфективних неінвазивних методів дослідження при ЗПС лишається УЗД. При цьому визначаються форма та розміри пухлин, їх мобільність, співвідношення з клапанними структурами; крім того, здійснюється одночасна візуалізація всіх відділів серця. Виявляються такі відмінні риси ЗПС, як малорухомість пухлини, атипова локалізація, тісний взаємозв'язок із клапанними структурами, відсутність ніжки утворення тощо. Кожна ознака окремо не дозволяє

з певною точністю виявити в серці наявність злоякісного процесу. Однак група таких УЗД-ознак вимагає запідозрити таку патологію, а зіставлення даних анамнезу, особливостей клінічних проявів з цими даними, а також даними інших методів дослідження дозволяє в більшості випадків провести адекватну діагностику та розробити оптимальну тактику хірургічного лікування.

При інструментальній діагностиці ЗПС було застосовано новий метод пункційної біопсії під контролем КТ-навігації, який дозволяє визначити адекватну тактику специфічної хімієтерапії у випадках пухлини серця та середостіння. Цей метод особливо ефективний у випадках патологічного процесу в правих відділах серця та однозначно менш травматичний порівняно з торакотомією.

Усі 70 пацієнтів із ЗПС, які були шпиталізовані до НІССХ, отримали хірургічне лікування даної патології. Вибір об'єму операції та доступу виконувався в кожному випадку індивідуально, що було обумовлено розташуванням та поширеністю новоутворення, а також ступенем ураження патологічним процесом клапанних структур серця. Серед 70 втручань із застосуванням ШК за стандартним протоколом (гемодилуція, гіпотермія, кардіopleгія) було виконано 59 (84,3%). У 1 (1,4%) пацієнта було виконано часткове видалення пухлини ЛШ на працюючому серці, при доступі через лівосторонню торакотомію по IV міжребер'ю. Основний доступ до серця, а саме у 69 (98,6%) пацієнтів, було здійснено через поздовжню серединну стернотомію. Такий доступ був найбільш зручним для ревізії всіх камер, канюляції аорти і порожнистих вен, крім того, для виконання оптимального доступу до уражених відділів серця. Хірургічні маніпуляції, пов'язані з використанням апарата ШК при будь-яких ПС, намагалися мінімізувати та виконували з відповідною обережністю, що було обумовлено можливістю фрагментації новоутворень та вірогідною емболією артеріальних судин. Стандартне підключення АШК виконувалося спочатку канюляцією висхідної аорти та роздільною послідовною канюляцією верхньої та нижньої порожнистих вен. Однак при ЗПС, які розташовувалися в ПП, підключення апарата ШК було суто індивідуальним, залежало від розмірів та поширеності патологічного процесу та від ступеня залучення порожнистих вен.

При видаленні новоутворень ЛП використовувалися різні доступи. У 3 випадках доступ до пухлини здійснювали через ЛП, яке розсікали позаду міжпередсердної борозни та паралельно їй. В одному випадку з локалізацією ангіосаркоми в ЛП був застосований черездвопередсердний доступ. В інших 29 випадках для видалення новоутворень ЛП використовувався оптимальний доступ через ПП та МПП, який значно придатний для ревізії всіх камер серця та дозволяє адекватно провести ревізію МК та порожнини ЛШ.

У 3 випадках (з 8) ізольованого ураження ЛШ операції були виконані зі значними технічними складнощами, які були пов'язані з поширеністю патологічного процесу, а в 1 випадку операція завершилася експлоративною торакотомією.

Однією з особливостей хірургічної тактики при злоякісних пухлинах ПП було використання під час ШК штучної фібриляції в 1 випадку замість кардіоплегії в інших 8 пацієнтів. Доступ в усіх випадках здійснювався через поздовжній розріз ПП.

При злоякісних новоутвореннях ПШ (n=10) проведення хірургічного втручання залежало від поширеності процесу та залучення клапанного апарату. У 2 випадках втручання закінчилося експлоративною торакотомією з біопсією новоутворення.

У 10 випадках багатокammerного ураження серця ШК був застосований у 8 хворих. У 1 хворого (10%) з рабдоміосаркомою ПШ та ЛП обмежилися експлоративною стернотомією у зв'язку зі значною поширеністю патологічного процесу на серце і перикард, з локалізацією пухлини в області вилочкової залози, при цьому подальші хірургічні дії не уявлялися можливими. У 1 пацієнта було виконано часткове видалення рабдоміосаркоми ЛШ та ПШ без використання ШК. Основною метою хірургічного лікування ЗПС вважається максимальне видалення пухлини з досягненням умовної радикальності операції. Проте досягти такої радикальності можливо не завжди. У даному дослідженні серед 70 пацієнтів із ЗПС тільки у 23 (32,9%) було виконано радикальну кардіохірургічну операцію з висіченням пухлини до видимих незмінених тканин. У 37 (52,9%) пацієнтів були

виконані паліативні операції з частковим видаленням пухлин, а у 10 (14,3%) – експлоративні стернотомії з біопсією.

У випадках експлоративних торакотомій була виявлена повна неоперабельність новоутворень, при яких ураження серця було великим з ознаками розпаду пухлини. Слід звернути увагу, що пухлинне ураження часто значно деформує серце, спотворює його структури, при цьому іноді не дозволяє відразу зорієнтуватися в анатомічному розташуванні його камер, особливо у випадках зовнішнього проростання пухлини правих відділів з переходом на ЛШ і магістральні судини. Крім того, наявність перикардіальних злук, що не рідко супроводжують патологічний процес, може також посилювати труднощі в адекватній візуалізації серця. Завершення експлоративної торакотомії при ЗПС обов'язково повинно супроводжуватися біопсією тканини новоутворення. Слід зауважити, що у 3 пацієнтів після вибору місця біопсії та забору пухлинного матеріалу для профілактики можливої кровотечі виконувалася герметизація дефекту, який утворився, новим методом його пластики аутоперикардіальною латкою.

При виконанні операцій, метою яких було видалення ЗПС, застосовувалися додаткові хірургічні техніки, які були спрямовані на відновлення клапанних та підклапанних структур (n=9), МПП (n=6), цілісності стінок передсердь (n=5), ВПВ (n=1). Отже, необхідність в розширенні обсягу хірургічних втручань була у 30 (50,9%) пацієнтів, оперованих зі ШК. Проведений порівняльний аналіз показав, що при виконанні розширених операцій (із додатковими реконструкціями серцевих структур) спостерігається покращення гемодинамічного ефекту та радикальність усунення запущених ЗПС, крім того, не зростає ризик самого втручання. Так, серед 30 пацієнтів, яким втручання виконувалося за розширеною методикою, померло 5 (16,7%) осіб, а при 40 операціях без додаткових хірургічних технік – 8 (20%). Це наводить на думку, що доцільно прагнути до більш повної радикальності хірургічних операцій при ЗПС, що забезпечить кращий гемодинамічний результат внаслідок реконструкції деформованих серцевих структур.

Якщо порівняти частоту застосування додаткових хірургічних технік, то у пацієнтів із ЗПС вона складала 30 (42,9%) випадків з 70, а у осіб з НДПС – 15 (37,5%) випадків з 40. Реконструктивні операції на МК в групі пацієнтів із НДПС були потрібні у 5% випадків, в той час як в групі із ЗПС таких випадків було 7,1%; пластика ТК при НДПС була у 12,5% випадків, при ЗПС – 5,7%; протезування МК та ТК при НДПС виконувалися у 5% та у 2,5% випадків відповідно, а у групі ЗПС такі методики складала по 4,3% кожна. Наведені дані свідчать про те, що, незважаючи на характер пухлини, частота різноманітних уражень серцевих структур при злоякісному та доброякісному характері є зіставними.

Серед 70 пацієнтів, які були прооперовані з приводу ЗПС, у шпитальному періоді померло 13, тобто летальність склала 18,6%. Причини летальних наслідків лікування були наступні:

1. Неможливість повного видалення пухлини – 4 випадки (30,8%).
2. Гострий інфаркт міокарда – 1 випадок (7,7%).
3. Пухлинна інтоксикація та серцева недостатність – 8 випадків (61,5%).

Для зменшення можливості розвитку пухлинної інтоксикації в післяопераційному періоді здійснено пошук способів запобігання даному ускладненню. Запровадження комплексу заходів визначило зміну тактики лікування ЗПС та сприяло істотному покращенню результатів.

Таким чином, для запобігання виникненню пухлинної інтоксикації в операційному та ранньому післяопераційному періодах були розроблені та застосовані нові методи запобігання цій причині шпитальної летальності:

I. Безпосередньо під час операції (для запобігання потрапляння пухлинних клітин та токсинів в кров'яне русло):

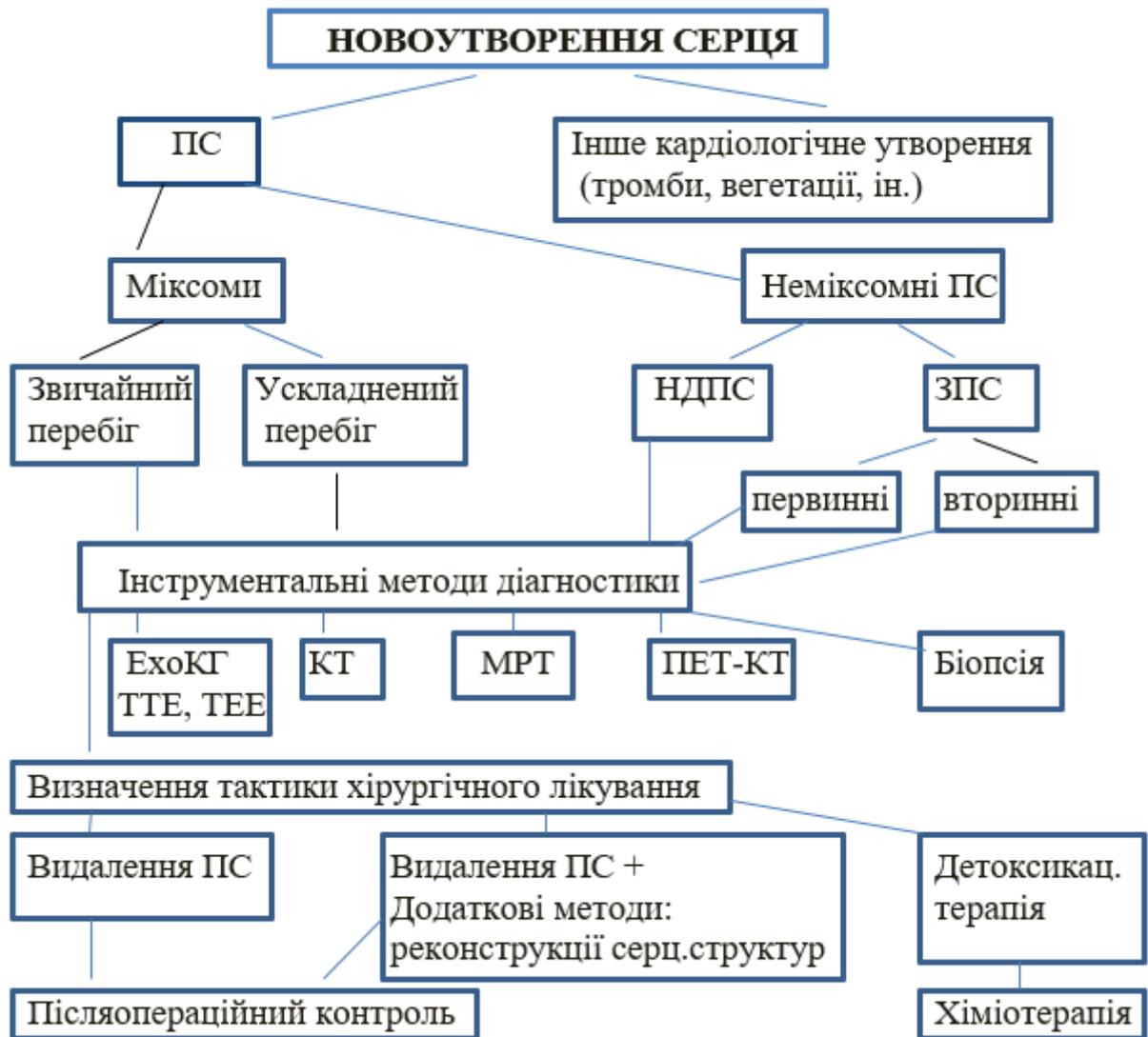
- видалення пухлинної тканини виконувалося, за можливості, великими фрагментами, що забезпечує мінімізацію травми пухлини;
- використання зовнішнього відсмоктувача та виключення відсмоктувачів апарата ШК на етапі видалення ЗПС.

II. На післяопераційному етапі – застосування методу активної дезінтоксикаційної терапії в перші 3-5 діб (коригування буферних систем крові,

профілактика ниркової недостатності, форсований діурез). Використання такої нової тактики у хірургічному лікуванні ЗПС 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 20 років.

Наведені дані перебігу віддаленого періоду хірургічного лікування ЗПС демонструють відносно позитивні результати, що вочевидь є наслідком вчасного радикального хірургічного лікування. При цьому однорічне виживання склало 38,6% (n=22) пацієнтів. Термін 3 роки пережили 9 (15,8%) пацієнтів. Термін 5 років – 3 (5,3%) пацієнти. Десятирічний термін – 2 (3,5%) особи. Слід зауважити, що навіть при достовірному розповсюдженні клітин ЗПС в організмі пацієнтів в результаті хірургічного їх видалення в умовах ШК, для забезпечення тривалого життя даної когорти пацієнтів необхідно невідкладне проведення відповідної хімієтерапії в ранньому післяопераційному періоді. Саме невідкладна хімієтерапія дозволить запобігти рецидивуванню пухлини та розвитку метастазів, що є причинами летальності у віддаленому періоді.

Підсумовуючи результати дослідження діагностики та лікування новоутворень серця, доцільно скласти наступний *алгоритм* дій при підозрі або первинному діагнозі даного захворювання:



Враховуючи наявність численних робіт із загальних питань діагностики, клінічного перебігу та хірургічного лікування серцевих міксом (СМ), ми визнали доцільним зосередитися на ускладнених формах клінічного перебігу даної патології.

Враховуючи локалізацію СМ, слід очікувати таких ускладнень перебігу захворювання, як:

- 1) ураження серцевих клапанів;
- 2) рецидиви у віддаленому періоді;
- 3) емболічні ускладнення;
- 4) інфікування СМ.

Патологію клапанного апарату в поєднанні із СМ відзначено у 70 (8,1%)

хворих. Причому в частини пацієнтів новоутворення безпосередньо контактувало з клапанним апаратом або проростало в клапанні структури. В інших випадках лівопередсердна міксома створювала гемодинамічні умови для відносної недостатності тристулкового клапана (ТК), пов'язаної з перевантаженням правих відділів серця. Обсяг і характер пошкодження клапанів були різними й залежали від розмірів, консистенції та локалізації міксом, ступеня її рухливості, наявності ділянок вираженого фіброзу і звапнення на пухлині. У всіх випадках ураження клапана проявлялося його недостатністю.

Серед 70 випадків клапанних уражень ізольоване ураження МК спостерігалось у 27 (38,6%) хворих. Супутня виражена відносна недостатність ТК поряд з ураженням МК виявлена ще в 10 (14,3%) випадках. У 2 хворих міксома ЛП супроводжувалася аортальною вадою ревматичного генезу. Також ревматизм був причиною ураження МК і АК при лівопередсердній міксомі. У цих трьох випадках ми спостерігали поєднання двох різних захворювань, які поглиблюють клінічний стан хворого. Ізольовану недостатність ТК відзначено в 30 випадках. Однак при цьому тільки у 10 з цих пацієнтів виявлено безпосередній вплив міксом на функцію клапана, яка перебувала в порожнині ПП (9 випадків) і ПШ (1 випадок). Недостатність ТК при міксомі ПП, безсумнівно, стала наслідком впливу пухлини на клапан, оскільки у всіх випадках пухлини були вкрай великих розмірів. У 21 (30%) пацієнта відносна недостатність ТК внаслідок розширення його фіброзного кільця була обумовлена вираженими порушеннями гемодинаміки при обтурації великими лівопередсердними міксомами просвіту МК.

Хірургічну корекцію клапанних уражень різноманітного рівня складності виконано у 65 хворих. У 5 пацієнтів з клапанного апарату МК (n=4) і ТК (n=1) вдалося видалити пухлинну тканину з подальшою профілактикою рецидиву захворювання, не пошкодивши клапанні й підклапанні структури.

Важливою закономірністю, яка дозволяє припустити можливість пошкодження клапанних структур, може бути наявність вираженого звапнення рухомої міксомі або її фіброзування, що підвищують агресивність механічного впливу на навколишні тканини. Вивчення макроструктури міксом у пацієнтів з

механічним пошкодженням клапанів серця дозволило визначити, що із 22 випадків значного механічного пошкодження стулок МК у 19 (86,3%) випадках міксоми відрізнялися наявністю масивних ділянок фіброзу й кальцинозу їх поверхні. При цьому у 18 (81,8 %) випадках міксоми характеризувалися вираженою рухливістю.

Наш досвід показує, що пошкодження клапанного апарату буває прихованим і характеризується надривом хорд або стулок клапанів, що може бути не помічено при інтраопераційній перевірці замикальної функції клапанів і виявитися в післяопераційний період при підвищенні навантаження на клапан. При залученні в процес клапанів серця, як і при деструктивних їх змінах, поряд з радикальним видаленням міксоми виконують пластичні операції на клапанах (51 випадок) або їх заміщення механічним протезом (14 випадків). До особливостей віддаленого післяопераційного періоду, що чинять негативний вплив на якість життя хворих, які перенесли операцію з приводу міксоми серця в поєднанні з ураженнями клапанів, належать порушення їх функції, які прогресують і проявляються посиленням недостатності через подальшу деформацію клапанного апарату (необхідний ЕхоКГ-контроль у віддаленому періоді).

Наш досвід вивчення проблеми рецидивування СМ після їх видалення показує, що є значні розбіжності в частоті виникнення рецидивів у пацієнтів з міксомним синдромом та у випадках зі спорадичними міксомами серця. Так, серед 895 пацієнтів, оперованих зі спорадичними міксомами серця, рецидив захворювання спостерігався у 13 випадках, що склало 1,5%. При цьому 4 пацієнти не були оперовані у зв'язку з малими розмірами пухлини, що не загрожувала їх життю. У випадках з міксомним синдромом частота рецидиву склала 42,5%. При цьому в усіх випадках повторні міксоми виникали в інших ділянках серця, і це не завжди варто було називати рецидивом пухлини. Всі пацієнти були прооперовані. В одного пацієнта операція виконувалась тричі при різних локалізаціях СМ. Таким чином, частота рецидивів, що виникли в післяопераційному періоді, в нашій загальній когорті склала 1,8%.

Серед 902 хворих, оперованих із СМ, принцип радикальності видалення пухлини був дотриманий в 806 випадках. При цьому рецидиви пухлини у

віддаленому періоді виникли у 10 хворих, що склало 1,2%. Виходячи з даних про радикальність операцій в НІССХ, особливо на початковому етапі виконання операцій з видалення новоутворень серця, слід відзначити, що радикальність була під питанням у 96 випадках (10,6%). Серед цих пацієнтів рецидив міксоми виник в 6 випадках, що склало 6,3%.

Хірургічне лікування рецидивів міксом серця має свої особливості, що пов'язано з локалізацією рецидиву, а також злуковим процесом у перикарді, який часто не дає можливості провести адекватну ревізію всіх порожнин серця, особливо порожнини ЛШ. Про це свідчить наведений вище випадок з незвичайним множинним міксомним ураженням серця багатокамерної локалізації, однією з яких була локалізація новоутворень у верхівці ЛШ. Під контролем відеокамери, за допомогою торакоскопичних ножиць та пінцету, міксома була радикально видалена єдиним блоком з великою ділянкою трабекули, що утримувала новоутворення. Технічні складнощі виконання запланованої операції спонукали нас використати нестандартні методи, які доцільно застосовувати в кардіохірургічній практиці.

Оригінальність перебігу захворювання саме в цьому випадку множинних рецидивуючих міксом, що уразили три камери серця, полягає в тому, що ретельне вивчення анамнезу життя не виявило характерних ознак сімейних міксом та синдрому Карнея, що найчастіше характерно для багатокамерного ураження серця пухлинним процесом.

Дане дослідження свідчить про те, що радикальність виконання хірургічного втручання при СМ залежить не тільки від видалення пухлини в межах здорових тканин, а також від повноти ураження змінених судин, ендотеліоцити яких можуть бути джерелом виникнення рецидиву міксоми. Межі здорових тканин мають бути достатньо широкими, щоб видалити змінені судини, які є джерелом виникнення міксом серця. Важливість такого підходу до виконання операції пов'язана з гістогенезом міксом серця, походження яких пов'язане з трансформацією ендотеліоцитів артеріальних судин підендокардіального простору, що представлено в нашому дослідженні.

Враховуючи отримані дані про походження СМ з ендотеліоцитів артеріальних судин, заслуговує на інтерес питання про джерела та характер кровопостачання МПП як найчастішого місця прикріплення цих пухлин. Проведений ретельний аналіз даних коронарографії показав, що у частини пацієнтів, окрім коронарних артерій, спостерігається контрастування основи СМ, а також її тіло. Залежно від локалізації основи пухлини, живлення її походить з різних басейнів коронарних артерій.

Дані коронарографії показали, що контрастування основи СМ і тіла пухлини спостерігається не в усіх випадках. Так, серед 53 пацієнтів із СМ ЛП основа пухлини візуалізувалася у 22 (41,5%). При цьому найчастіше вона була представлена павутиноподібною сіткою судин різної інтенсивності і розміру, що розходяться, або клубком аневризматично змінених звитих судин від 1 до 4 мм в діаметрі. Як правило, при візуалізації основи міксоми також абсолютно чітко виявлялася судина або декілька судин, що живлять її та відходять від правої або лівої коронарних артерій.

Дані нашого дослідження наочно демонструють, що в переважній більшості випадків (n=22) СМ ЛП в 13 випадках живлення міксом ЛП здійснювалося з правої КА гілкою, що відходить від проксимального її відділу. ОГ ЛКА з'явилася джерелом кровопостачання пухлини у 5 пацієнтів. У останніх 4 хворих пухлина кровопостачалася з басейнів правої і лівої КА. При цьому у 1 пацієнта живлення новоутворення здійснювалося двома гілками проксимального і дистального відділів ПКА та гілкою ОГ ЛКА. Ще у 2 випадках живлення з ОГ ЛКА доповнювалося дистальним відділом ПКА в одного і гілочкою проксимального відділу ПКА у другого пацієнта.

В результаті проведеної порівняльної оцінки даних коронарографії та анатомічних особливостей міксом, видалених під час операцій, незважаючи на відносно невелику кількість спостережень, визначилася певна закономірність кровопостачання МПП, для зручності опису якої ми виділили три відділи: верхня третина, середня третина і нижня третина. Наші дані показують, що саме гілка проксимального відділу ПКА в більшості випадків живила СМ, що прикріплялися

у верхній та середній третині МПП. З 16 пацієнтів таких виявилось 13. У одному випадку ця артерія живила міксому, що прикріплюлася у нижній третині МПП. При цьому у 2 пацієнтів виявлялися інші місця фіксації новоутворення, а саме – дах лівого передсердя та фіброзне кільце МК в проєкції передньої стулки. Дистальна гілка ПКА брала участь у кровопостачанні двох міксом, що прикріплювалися у середній (n=1) і нижній (n=1) третині МПП. Отримані відомості про характер кровопостачання МПП дозволяють на підставі даних коронарографії у пацієнтів з міксомами серця з високим ступенем ймовірності визначати локалізацію основи пухлини, що дуже важливо для безпеки та радикальності видалення пухлини. У разі контрастування ніжки пухлини нехарактерними коронарними артеріями можна передбачати екстрасептальне прикріплення міксом.

За нашими даними, кількість пацієнтів з емболічними ускладненнями клінічного перебігу пухлинного процесу склала 58 (6,7%) осіб. При цьому переважна кількість емболічних ускладнень, що склала 46 (77,9%), уражала саме басейн судин головного мозку. Значно рідше траплялися випадки емболій периферійних судин (16,9%). Це може бути пов'язано з можливістю клінічних проявів емболії більш масивними фрагментами міксом судин кінцівок і відсутністю клінічних проявів при мікроемболізації на відміну від ураження судин головного мозку. І тільки у двох випадках спостерігалися емболії коронарних артерій. Не виключено, що мікроемболи від міксом, які потрапляють у периферійні судини, можуть себе клінічно не проявляти, з чим пов'язана значно менша кількість емболій периферійних судин.

Тільки 13,0% хворим із СМ, що отримали ускладнення у вигляді емболії судин головного мозку, був поставлений діагноз міксом серця після проведеного ЕхоКГ-дослідження в перші 10 днів після виникнення клінічних проявів порушення мозкового кровообігу. При цьому у 2 випадках цей термін склав 2 доби, в 4 випадках діагноз СМ був визначений у термін від 6 до 10 діб. У решти 40 (87,0%) пацієнтів діагноз СМ був поставлений у термін від 27 днів до 6 місяців. Такі невтішні результати запізненого виявлення пухлини серця пов'язані з відсутністю

настороженості невропатологів щодо інтракардіальної причини порушення мозкового кровообігу.

Глибина ураження ЦНС була різноманітною. Тільки в одному випадку клінічні прояви супроводжувалися комою протягом перших 2 діб. В інших випадках інсульту проявлялися геміпарезами, дизартрією, онімінням кінцівок, залежно від ураженого басейну судин головного мозку. Всі пацієнти були прооперовані з хорошими результатами. Жодного ускладнення щодо прогресування неврологічної симптоматики не спостерігалось.

Серед 1012 пацієнтів з пухлинами серця у 45 (4,5%) виявлено значне ураження коронарних артерій, що потребувало хірургічного втручання. Серед досліджених пацієнтів 68,9% (n=31) належали до III класу, а 8,9% (n=4) – до IV класу серцевої недостатності за NYHA, що свідчить про важкість захворювання. Середній термін клінічних проявів захворювання сягав від 1 до 24 місяців ( $5,1 \pm 4,6$  місяця). Слід звернути увагу, що у 2 пацієнтів (4,5%) спостерігалася гостра емболія коронарних судин тканиною пухлини.

Біль у ділянці серця різного ступеня інтенсивності відзначали 38 (84,4%) хворих, задишку – 31 (68,9%). Для порівняння цієї когорти пацієнтів із групою хворих (98 пацієнтів), у яких виявлялися тільки пухлини серця без коронарної патології, можна відзначити, що в цій останній групі біль у ділянці серця спостерігався втричі рідше, що становило 25 (25,5%) випадків. Крім того, якісний характер болю в цій групі відрізнявся від такого, який характерний для стенокардії – здебільшого, як важкість у грудній клітці.

Для корекції патології коронарних судин проводили цілий спектр хірургічних методів: стентування передньої міжшлуночкової низхідної гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА), яке виконували в день безпосередньо перед хірургічним втручанням з видалення пухлини серця – у 4 (8,9%) пацієнтів, коронарне шунтування, як найпоширеніший метод реваскуляризації коронарних артерій, виконано 39 (86,7%) пацієнтам, розсічення м'язового містка, що звужував ПМШГ ЛКА, чим порушував кровообіг по ній, у 2 (4,5%) пацієнтів. Крім того, виконували пластику аневризми лівого шлуночка 2 (4,5%) пацієнтам.

Серед 45 пацієнтів з ураженнями коронарних артерій при пухлинах серця слід окремо відзначити 2 випадки розвитку гострого ураження коронарних артерій, які були пов'язані з гострою емболією коронарних артерій фрагментами інтракардіальної пухлини. У них визначалась відсутність атеросклеротичних уражень коронарного русла, тобто відсутність саме субстрату ішемічної хвороби серця.

В літературі часто обговорюється питання інфікування СМ, зважаючи на часту гіпертермію у цих пацієнтів. Наш досвід демонструє досить рідкісну можливість підтвердження інфікування міксом серця, що спостерігалось тільки в одному випадку. Видалення міксому, в якій з високою вірогідністю наявний інфекційний процес (навіть при наявній гіпертермії у пацієнта), повинно з профілактичною метою супроводжуватися ретельною ревізією камер та клапанного апарату серця з додатковою обробкою їх антисептичними розчинами, а також добором адекватної антибактеріальної терапії у післяопераційному періоді.

Загалом, шпитальна летальність при хірургічному лікуванні СМ за останні 20 років склала 0%, всі пацієнти були виписані на амбулаторне лікування.

При дослідженні коронарографій 67 пацієнтів із СМ було доведено, що у цих хворих в усіх випадках спостерігається звивистість коронарних артерій (ЗКА) різного ступеня. Здебільшого ця когорта хворих має виражену (2+ та 3+) ЗКА, яка загалом склала 86,6% (58 спостережень з 67). На ці дані слід звернути увагу, оскільки це значно відрізняє цих пацієнтів від загальної популяції населення, у якої частота спостереження ЗКА складає 9,2%.

Крім того, дослідження, яке було проведено спільно з Інститутом молекулярної біології та генетики НАМН України, із використанням зразків крові пацієнтів, оперованих з приводу СМ в НІССХ, виявило, що плазма крові пацієнтів із СМ відзначалася особливо вираженою стимуляційною дією на ріст клітин-фібробластів 4BL6, які мають чутливість до наявних факторів росту у культуральному середовищі. Такий висновок є доказом секреторного впливу СМ на макроорганізм, а саме – впливом фактора росту, що може робити свій внесок в

ремоделювання стінок судин, в тому числі коронарних артерій, обумовлюючи їх звивистість.

В цілому проведені дослідження щодо діагностики та хірургічного лікування ускладнених форм СМ представили велику різноманітність цих специфічних ускладнень, відкрили можливості визначення причин їх виникнення, своєчасної діагностики та диференційної діагностики, підвищення ефективності та зниження ризику хірургічного лікування, що сприяє підвищенню якості та тривалості життя цієї когорти хворих. Наші дослідження показують, що ускладнені форми СМ можуть супроводжуватись незвичайним перебігом, значно його ускладнювати, потребують додаткових методів діагностики та хірургічного лікування. Досвід великої кількості спостережень пацієнтів з такою патологією дозволив провести об'єктивний аналіз результатів діагностики, хірургічного лікування та визначити особливості прояву та перебігу ускладнених форм СМ, що дає змогу вчасно виявляти та успішно лікувати таких пацієнтів.

Підсумовуючи проведені дослідження діагностики та хірургічного лікування ускладнених форм СМ, доцільно представити наступний алгоритм:



## ВИСНОВКИ

У дисертаційній роботі здійснено теоретичне обґрунтування та практичне вирішення актуальної наукової проблеми серцево-судинної хірургії щодо розробки та впровадження нових методів діагностики та хірургічного лікування пухлин серця різного генезу (неміксомні доброякісні та злоякісні пухлини серця, серцеві міксоми з ускладненим клінічним перебігом). Отримані результати підтвердили концепцію дослідження та дозволили сформулювати наступні висновки:

1. Серед усіх первинних пухлин серця (1012 випадків) ЗПС спостерігаються в 6,9% випадків, а НДПС – у 4%, причому за характером зростання НДПС можна поділити на новоутворення з інтраміокардіальним ростом (рабдоміома, фіброма, ліпома) – 15 випадків (37,5%) та новоутворення з переважним ураженням клапанних структур (ПФЕ, гемангіома, лейоміома) – 25 випадків (62,5%). Інтраміокардіальні пухлини порушують внутрішньосерцеву гемодинаміку та впливають на контрактильну здатність міокарда. При переважному ураженні клапанних структур клінічні симптоми залежать від величини пухлини та ступеня деформації клапанів.

2. Встановлено, що провідна роль у визначенні попереднього клінічного діагнозу належить ультразвуковому дослідженню (трансторакальному та трансезофагіальному). Додаткові інструментальні методи дослідження – КТ, МРТ та ПЕТ допомагають визначити характер пухлинного росту, ступінь розповсюдженості патологічного процесу та ураження структур серця (в 8,7% за нашим досвідом). Диференціальна діагностика НДПС може бути заснована в основному на мобільності новоутворення, характері її росту, зв'язку з клапанними структурами та є найбільш актуальною для пухлин з характерним інвазивним ростом.

3. Доведено, що обсяг оперативного втручання визначається індивідуально та залежить від локалізації, поширеності новоутворення та ступеня залучення в патологічний процес клапанних структур. Встановлено, що при адекватній

радикальності хірургічного лікування рецидивів НДПС не було. Патогістологічне дослідження визначає остаточний діагноз різновиду новоутворення.

4. Встановлено, що хірургічне лікування ЗПС повинно мати на меті максимально радикальне видалення новоутворення та відновлення внутрішньосерцевої гемодинаміки (32,9% за нашим досвідом). За неможливості виконання максимально радикального втручання вважаємо за необхідне виконати ізоляцію пухлинної тканини від контакту з кров'ю з метою запобігання рецидивному зростанню пухлини всередині серця (патент України на корисну модель № 139277. 2019 груд. 26).

5. Встановлено, що забезпечення максимального гемодинамічного ефекту в 42,9% ЗПС та у 37,5% випадків НДПС потребує реконструктивної корекції уражених структур серця.

6. Зважаючи на переважну кількість пухлинної інтоксикації як основної причини летальних наслідків при лікуванні ЗПС (61,5%), нами була розроблена та впроваджена система профілактичних та дезінтоксикаційних заходів в інтраопераційному та в ранньому післяопераційному періодах, яка дозволила знизити шпитальну летальність з 33,3% до 4,8% у пацієнтів із ЗПС.

7. Встановлено, що оскільки у віддаленому періоді після лікування ЗПС метастазування є основною причиною летальних наслідків, використання невідкладної хімієтерапії в ранньому післяопераційному періоді покращує віддалені результати операції. Однорічне виживання за нашими даними складало 38,6% (22 пацієнти); трирічне – 15,8% (9 пацієнтів); п'ятирічне – 5,3% (3 пацієнти); десятирічне – 3,5% (2 пацієнти).

8. Аналіз частоти виявлення ускладнених форм СМ показав, що на 902 випадки цієї патології рецидиви спостерігалися у 16 пацієнтів (1,8%), емболія периферійних артерій виявлена у 58 (6,3%) осіб. При цьому траплялися ураження як артерій кінцівок (17,2%), так і судин головного мозку (79,3%). Емболії коронарних артерій виникли у 2 пацієнтів. Ураження клапанної системи серця спостерігалося у 70 (8,1%) хворих. Ішемічна хвороба серця, що потребувала хірургічної корекції, супроводжувала 45 (4,5%) випадків пухлин серця.

9. За нашим досвідом хірургічного лікування СМ кількість рецидивів становила 16 (1,8%) випадків. При цьому повторні операції були виконані у 12 пацієнтів. За підозри на СМ необхідно виключити наявність «міксомного синдрому» (його частота, за нашими даними, становила 0,8%), при якому необхідність виконання повторних операцій може сягати 42%. Радикальність видалення СМ багато в чому залежить не лише від об'єму висічення уражених тканин, але й від адекватності обробки судин, що живлять новоутворення.

10. Частота виникнення супутніх уражень клапанної системи при СМ складає 8,1%. Серед основних механізмів ураження клапанів серця слід зазначити такі, як механічне ураження (43,2% випадків), залучення клапанного апарату в пухлинний процес (14,9% випадків) та дилатація клапанів (41,9% випадків). Наявність кальцієвих змін міксоми лівого передсердя з високою долею вірогідності може супроводжуватися механічним ураженням стулок і хордального апарату мітрального клапана. Для відновлення функції ушкоджених клапанів при СМ застосовуються як пластичні методи (61,1% випадків), так і протезування клапанів (20,9% випадків) залежно від характеру їх руйнування або залучення в пухлинний процес.

11. Інфікування СМ є вкрай рідким ускладненням, яке в нашому дослідженні підтверджено тільки в 1 випадку (0,1%) виявленням мікроорганізмів у пухлині, незважаючи на те, що одним з частих проявів СМ є гіпертермія (56,8% випадків).

12. Доведено, що у хворих із СМ здебільшого визначається виражена звивистість коронарних артерій (ЗКА), яка складала 86,6% (58 спостережень з 67). Визначено, що плазма крові пацієнтів із СМ відзначається підвищеним рівнем факторів росту (інтерлейкіни, фактор росту ендотелію судин, основний фактор росту фібробластів тощо), що може впливати на ремоделювання стінки КА у даної когорти пацієнтів та впливати на особливості росту пухлин серця, що потребує подальшого вивчення.

## ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. При інструментальній діагностиці ПС (ЕхоКГ, КР, МРТ, ПЕТ-КТ), а саме при проведенні диференційної діагностики неміксомних ПС, для визначення характеру патологічного процесу доцільно визначити мобільність новоутворення, характер його росту та зв'язок із клапанними структурами.
2. Для адекватного визначення характеру пухлинного процесу правих відділів серця, при сприятливих анатомічних умовах, доцільно застосовувати біопсію новоутворення з КТ-навігацією, що дозволяє виконати гістологічне дослідження та визначити характер пухлини, об'єм та методи лікування захворювання.
3. Хірургічне видалення ЗПС доцільно виконувати з мінімальною їх травматизацією – відносно не дрібними фрагментами та при виключених відсмоктувачах АШК, що запобігає розповсюдженню токсинів та клітин злоякісних новоутворень.
4. Використання дезінтоксикаційних заходів в інтраопераційному та в ранньому післяопераційному періодах знижує онкологічну інтоксикацію – провідний фактор шпитальної летальності у пацієнтів із ЗПС.
5. Після видалення ЗПС та визначення різновиду злоякісного новоутворення необхідно проводити невідкладну специфічну хімієтерапію, що запобігає розвитку метастазування – основної причини летальних наслідків у віддаленому періоді.
6. Після видалення великих міксом ЛП або ПП, що пролабують, особливо за наявності в них кальцію, необхідна ретельна перевірка цілісності клапанних структур, особливо виявлення часткових надривів, оскільки некоригована недостатність клапанів не дозволяє сподіватися на добрі віддалені результати операції.
7. Поряд зі спостереженням за можливими рецидивами пухлини необхідно звертати особливу увагу на компетентність скомпрометованих клапанів, що дозволяє своєчасно відреагувати на несприятливі зміни у віддаленому періоді.

8. Для профілактики рецидиву СМ висікаються в межах здорових тканин достатньо широко, щоб видалити змінені судини, які слугують джерелом виникнення рецидиву.

9. Основа СМ діаметром менше ніж 1,4 см при проведенні коронарографії найчастіше не візуалізується, тоді як СМ з діаметром ніжки, що перевищує 1,5 см, дають візуалізацію основи. Наявність за даними коронарографії проксимальної гілки правої коронарної артерії, яка живить пухлину, дозволяє з високою долею ймовірності стверджувати, що ця пухлина є міксомомою.

10. порушення мозкового кровообігу – один з характерних первинних проявів міксом лівих відділів серця, що є наслідком фрагментації пухлини. За умови відсутності некардіогенних чинників виникнення гострого порушення мозкового кровообігу ЕхоКГ-дослідження може виявити причини цієї події.

11. Видалення міксоми, в якій з високою вірогідністю наявний інфекційний процес, повинно супроводжуватися ретельною ревізією камер та клапанного апарату серця з додатковою обробкою їх антисептичними розчинами, а також підбором адекватної антибактеріальної терапії у післяопераційному періоді.

## СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Амосов НМ, Бендет ЯА. Терапевтические аспекты кардиохирургии. Киев: Здоров'я, 1990. 286 с.
2. Вітовський РМ, Захарова ВП, Піщурін ОА, Мартищенко ІВ, Білинський ЄО, Ісаєнко ВВ, та ін. Ангіолейоміофіброма тристулкового клапана: випадок діагностики та хірургічного лікування. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2015;2(10):39-43.
3. Вітовський РМ, Піщурін ОА, Ісаєнко ВВ, Білинський ЄО, Сатмарі ОВ, Деткова ТІ, та ін. Незріла тератома лівого шлуночка: особливості клінічного перебігу. Серце і судини. 2015;3(51):113-8.
4. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Випадок діагностики міксоми лівого передсердя, першим проявом якої було гостре порушення мозкового кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;3(26):111-4.
5. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Руснак АО, Гулак БГ. Нові методи хірургічного лікування рідких пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2016;2:19-24.
6. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ, Дядюн ДМ, Дедкова ТІ. Випадок незвичайного росту злоякісної пухлини лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2017;3(18):44-7.
7. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ, Дядюн ДМ, Дедкова ТІ, та ін. Питання діагностики та хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. Збірник наукових праць співробітників НМАПО ім. П.Л. Шупика. 2017; вип. 28. С. 174-80.
8. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ та ін. Незвичний випадок ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Онкологія. 2018;20(1):48-53.
9. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Сердюк ММ. Кавернозні гемангіоми мітрального клапана – рідкісна пухлина серця.

- Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;1(20):40-4. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.1.4044>.
10. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ, та ін. Особливості діагностики та хірургічного лікування ураження серця лімфомою Беркітта. Клінічна онкологія. 2018;т. 8, 2(30):1-7.
11. Вітовський РМ, Захарова ВП, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Семенів ПМ. Папілярна фіброеластома незвичної локалізації (випадок із практики). Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;1(30):79-84. [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/18.30/17\(079-084\)](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/18.30/17(079-084)).
12. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Протезування тристулкового клапана при видаленні злоякісної пухлини правого шлуночка серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;3(32):71-6. doi:10.30702/ujcvvs/18.32/18(071-076).
13. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Жеков ІІ. Особливості ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;2(21):51-7. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.2.5157>.
14. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Мартищенко ІВ. Тактика хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;2(22):51-6. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2019.2.5055>.
15. Вітовський РМ, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Мартищенко ІВ. Питання радикальності хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Клінічна хірургія. 2019 January;86(1):17-20. doi: 10.26779/2522-1396.2019.01.17.
16. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Оніщенко ВФ, Піщурін АА, Дядюн ДН. Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2019;1(34):21-3. doi:10.30702/ujcvvs/19.35/04(021-023).
17. Вітовський РМ, Захарова ВП, Мартищенко ІВ, Трегубова МО, Ісаєнко ВВ,

- Купчинський ОВ. Особливості перебігу, діагностики та хірургічного лікування ускладненої форми гігантської міксоми лівого передсердя з ураженням мітрального клапана. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія 2020;1:24-32. doi: 10.31928/2305-3127-2020.1.2432.
18. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Аксьонов ЄВ, Яковенко ІГ, Трегубова МО, Мазур ОА. До питання про складність диференціальної діагностики пухлин серця та перикарда. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія 2020;2:48-53. doi: 10.31928/2305-3127-2020.2.4853.
19. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін ОА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ. Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;1(38):28-31. doi: 10.30702/ujcvvs/20.3803/007028-031.
20. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін АА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ, Купчинський ОВ. Порушення функції клапанів при міксомах серця: механізм пошкодження і методи корекції. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;1:5-12. doi:10.31928/2305-3127-2021.1.1323.
21. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Купчинський ОВ, Мартищенко ІВ, Сердюк ММ. Клінічні прояви емболії коронарних артерій при пухлинах серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;3:5-17. doi: 10.31928/2305-3127-2021.3.2530.
22. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ. До питання про рецидиви міксом серця: незвичайний випадок із практики. Український журнал серцево-судинної хірургії 2021;2(43):37-43. doi: 10.30702/ujcvvs/21.4306/v027035-041/006.325-089.
23. Вітовський АР, Ісаєнко ВВ, Рябиця ВМ, Вітовський РМ. Особливості хірургічного лікування злоякісних пухлин серця та шляхи покращення безпосередніх результатів. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;4(45):50-5. doi: 10.30702/ujcvvs/21.4512/VI052-5055.
24. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дєдкова ТІ, Піщурін ОА, Захарова ВП., Кіпіоро АД. Інфіковані міксоми серця: огляд літератури та випадок із кардіохірургічної практики. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2022;3-4(37):34-40. doi:

10.31928/2305-3127-2022.3-4.5561.

25. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Купчінський ОВ, Мартищенко ІВ, Купчинський ВО, Сердюк ММ. Хірургічне лікування пухлин серця в поєднанні з коронарною патологією. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;1(46):20-4. doi: 10.30702/ujcvvs/22.30(02)/VK021-3438.

26. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Вітовський АР, Сердюк ММ, Захарова ВП. Особливості кровопостачання міксоми серця, що можуть викликати кровотечу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;4(30):122-7. doi: 10.30702/ujcvvs/22.30(04)/VI060-122127.

27. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Вітовський АР, Піщурін ОА, Грабарчук ВВ, Сатмарі ОВ. Досвід діагностики та хірургічного лікування міксом серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2023;1-2(38-39):56-61. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2023.1-2.5661>.

28. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Оніщенко ВФ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Руснак АО, винахідники; Державна установа "Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова Національної академії медичних наук України", патентовласник. Спосіб хірургічного лікування пухлин лівого шлуночка. Патент України на корисну модель № 123278. 2016 лют. 26.

29. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Парацій ОЗ, Піщурін ОА, Мартищенко ІВ, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб хірургічного запобігання рецидиву злоякісної пухлини серця. Патент України на корисну модель № 139277. 2019 груд. 26.

30. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб неінвазивної диференціальної діагностики пухлини серця за допомогою DWI послідовності отриманої при проведенні МРТ. Патент України № 121904. 2020 серп. 10.

31. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Лозовий ОА. Метод застосування біопсії з КТ-навігацією у діагностиці пухлин серця». Авторське право на твір, свідоцтво № 119775, наукова стаття, дата реєстрації 14.06.2023 р.

32. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Іванов ЯР, Купчинський ОВ. Тактика лікування ангіосаркоми лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;3(26):38-45. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2019.3.3845>.
33. Ісаєнко ВВ, Сердюк МН, Оніщенко ВФ, Горячев АГ, Дедкова ТІ, Вітовський РМ. Діагностика та хірургічне лікування ускладнених форм міксом серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;2(32):51-6. doi: [10.30702/ujcvvs/24.32\(02\)/IS018-5157](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32(02)/IS018-5157).
34. Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ, Грабарчук ВВ. Особливості клапанозберігаючого втручання при злоякісній пухлині правого шлуночка серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;3(22):34-40.
35. Клатт Е. Атлас патології Роббінса і Котрана. «Логосфера». 2010. 531 с.
36. Книшов ГВ, Вітовський РМ, Захарова ВП. Пухлини серця. Київ: Преса України; 2005. 256 с.
37. Книшов ГВ, Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Маарі Ахмед. Спосіб оптимального видалення міксоми лівого передсердя. Патент України на корисну модель № 49758. 11.05. 2010 р.
38. Конопльова ЛФ, Кушнір СЛ. Пухлини серця. Можливості клінічної діагностики. Серце і судини. 2013;2:86-91.
39. Лазоришинець ВВ, Руденко АВ, Ісаєнко ВВ, Конопльова ЮЛ, Вітовський РМ. Досвід хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Журнал НАМН України. 2021;27(3):182-91. doi: [10.37621/JNAMSU-2021-3-4](https://doi.org/10.37621/JNAMSU-2021-3-4).
40. Лебедева ЄО. Звивистість коронарних артерій – окремий фактор розвитку ішемічної хвороби серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:187-195.
41. Abdulmajid L, El Addouli H, Paelinck B, De Bock D. Natural Growth of Left Atrial Мухома. Ann Thorac Surg. 2021 Apr;111(4):e275-e277. doi: [10.1016/j.athoracsur.2020.06.088](https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2020.06.088).

42. Agaimy A, Rösch J, Weyand M, Strecker T. Primary and metastatic cardiac sarcomas: a 12-year experience at a German heart center. *Int J Clin Exp Pathol.* 2012;5(9):928-38.
43. Amano J, Nakayama J, Yoshimura Y, Ikeda U. Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2013 Aug;61(8):435-47. doi: 10.1007/s11748-013-0214-8. Epub 2013 Mar 5. Erratum in: *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2013 Aug;61(8):448.
44. Anvari MS, Naderan M, Eslami Shahr Babaki A, Shoar S, Boroumand MA, Abbasi K. Clinicopathologic review of non-myxoma cardiac tumors: a 10-year single-center experience. *Cardiology.* 2014;129(3):199-202. doi: 10.1159/000365916.
45. Bakaeen FG, Jaroszewski DE, Rice DC, Walsh GL, Vaporciyan AA, Swisher SS, et al. Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Jun;137(6):1454-60. doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.11.026.
46. Barnes H, Conaglen P, Russell P, Newcomb A. Clinicopathological and surgical experience with primary cardiac tumors. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2014 Nov;22(9):1054-8. doi: 10.1177/0218492314528922.
47. Barreiro M, Renilla A, Jimenez JM, Martin M, Al Musa T, Garcia L, et al. Primary cardiac tumors: 32 years of experience from a Spanish tertiary surgical center. *Cardiovasc Pathol.* 2013 Nov-Dec;22(6):424-7. doi: 10.1016/j.carpath.2013.04.006.
48. Bernatchez J, Gaudreault V, Vincent G, Rheaume P. Left Atrial Myxoma Presenting as an Embolic Shower: A Case Report and Review of Literature. *Ann Vasc Surg.* 2018 Nov;53:266.e13-266.e20. doi: 10.1016/j.avsg.2018.04.024.
49. Bhattacharyya S, Khattar RS, Gujral DM, Senior R. Cardiac tumors: the role of cardiovascular imaging. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2014 Jan;12(1):37-43. doi: 10.1586/14779072.2014.872031.
50. Blondeau P. Primary cardiac tumors--French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990 Aug;38 Suppl 2:192-5. doi: 10.1055/s-2007-1014065.
51. Boel A, Veszelyi K, Németh CE, Beyens A, Willaert A, Coucke P, et al. Arterial Tortuosity Syndrome: An Ascorbate Compartmentalization Disorder? *Antioxid Redox*

Signal. 2021 Apr 10;34(11):875-89. doi: 10.1089/ars.2019.7843.

52. Bonacchi M. Cardiac Surgery for Malignant Cardiac Neoplasms: "Futile" Surgery or "Bridge-to-Life" Surgery? A Commentary on "Cardiac Tumors Prevalences and Mortality: a Systematic Review and Meta-Analysis" [Int J Surg 76 (2020) 178-189]. Int J Surg. 2020 Jun;78:13-14. doi: 10.1016/j.ijssu.2020.04.007.

53. Bossert T, Gummert JF, Battellini R, Richter M, Barten M, Walther T, et al. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2005 Aug;4(4):311-5. doi: 10.1510/icvts.2004.103044.

54. Boyacıoğlu K, Ak A, Dönmez AA, Çayhan B, Aksüt M, Tunçer MA. Outcomes After Surgical Resection of Primary Non-Myxoma Cardiac Tumors. Braz J Cardiovasc Surg. 2018 Mar-Apr;33(2):162-168. doi: 10.21470/1678-9741-2017-0152.

55. Bowman JN, Treece JM, Bhattad PB, Bochis M, Bajaj K. Giant Left Atrial Myxoma Masquerading as Cough-Syncope Syndrome. J Investig Med High Impact Case Rep. 2017;5(3). Published 2017 Aug 4. doi: 10.1177/2324709617724177.

56. Bruce CJ. Cardiac tumours: diagnosis and management. Heart. 2011 Jan;97(2):151-60. doi: 10.1136/hrt.2009.186320.

57. Bruckner BA, Abu Saleh WK, Al Jabbari O, Copeland JG, Estep JD, Loebe M, et al. Total Artificial Heart Implantation after Excision of Right Ventricular Angiosarcoma. Tex Heart Inst J. 2016 Jun 1;43(3):252-4. doi: 10.14503/THIJ-15-5131.

58. Burazor I, Aviel-Ronen S, Imazio M, Markel G, Grossman Y, Yosepovich A, et al. Primary malignancies of the heart and pericardium. Clin Cardiol. 2014 Sep;37(9):582-8. doi: 10.1002/clc.22295.

59. Burke A, Virmani R. Pediatric heart tumors. Cardiovascular Pathology. 2008. Vol. 17. P. 193–198.

60. Burke A, Tavora F. The 2015 WHO Classification of Tumors of the Heart and Pericardium. J Thorac Oncol. 2016 Apr;11(4):441-52. doi: 10.1016/j.jtho.2015.11.009.

61. Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, et al. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. Curr Cardiol Rep. 2020 Oct 10;22(12):169. doi: 10.1007/s11886-020-01420-z.

62. Campisi A, Ciarrocchi AP, Asadi N, Dell'Amore A. Primary and secondary cardiac

- tumors: clinical presentation, diagnosis, surgical treatment, and results. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2022 Feb;70(2):107-115. doi: 10.1007/s11748-021-01754-7.
63. Carrel T, Erdös G, Eberle B, et al. Surgical treatment of cardiac tumors –an overview and presentation of interesting cases. *Cardiovascular Medicine*. 2011;14(9):242-57.
64. Chan O, Igwe M, Breburda CS, Amar S. Burkitt Lymphoma Presenting as an Intracardiac Mass: Case Report and Review of Literature. *Am J Case Rep*. 2016 Aug 3;17:553-8. doi: 10.12659/ajcr.899022.
65. Castillo JG, Silvay G, Boateng P. Characterization of surgical cardiac tumors. *Bratisl Lek Listy*. 2016;117(1):3-10. doi: 10.4149/bll\_2016\_001.
66. Cerit L, Cerit Z. Association between coronary tortuosity and mitral annular calcification. *Cardiovasc J Afr*. 2019 Mar/Apr 23;30(2):75-78. doi: 10.5830/CVJA-2018-068.
67. Cho SH, Fritz T, Cronin LJ, Cohle SD. Primary Cardiac Fibroma in an Adult. *Case Rep Cardiol*. 2015;2015:713702. doi: 10.1155/2015/713702.
68. Chia-Te Liao, Shih JY, Chen ZC, Chang JM, Wu WL, Wu WS. Management of a Primary Cardiac Neoplasm with Tumor Blush by a Stent Graft. *Acta Cardiol Sin*. 2015 Mar;31(2):164-7. doi: 10.6515/acs20140502a.
69. Cianciulli TF, Cozzarin A, Soumoulou JB, Saccheri MC, Méndez RJ, Beck MA, et al. Twenty Years of Clinical Experience with Cardiac Myxomas: Diagnosis, Treatment, and Follow Up. *J Cardiovasc Imaging*. 2019 Jan;27(1):37-47. doi: 10.4250/jcvi.2019.27.e7.
70. Cristian AM, Moraru OE, Goleanu VC, Butușină M, Pinte F, Cotoi BV, et al. The cardiac tumors - some exceptional heart conditions. *Rom J Morphol Embryol*. 2018;59(1):329-337. PMID: 29940646.
71. Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, Tanganelli P, Scalese M, Cesareo F, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2016 Jan;17(1):37-43. doi: 10.2459/JCM.0000000000000059.

72. Dell'Amore A, Campisi A, De Franceschi E, Bertolaccini L, Gabryel P, Chen C, et al. Surgical results of non-small cell lung cancer involving the heart and great vessels. *Eur J Surg Oncol*. 2022;48(9):1929-36. doi:10.1016/j.ejso.2022.02.009.
73. Dias RR, Fernandes F, Ramires FJ, Mady C, Albuquerque CP, Jatene FB. Mortality and embolic potential of cardiac tumors. *Arq Bras Cardiol*. 2014 Jul;103(1):13-8. doi: 10.5935/abc.20140096.
74. Dinesh Kumar US, Wali M, Shetty SP, Sujay KR. "Left atrial myxoma - A tumor in transit". *Ann Card Anaesth*. 2019 Oct-Dec;22(4):432-434. doi: 10.4103/aca.ACA\_232\_18.
75. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. *Circulation*. 2008 Sep 30;118(14 Suppl):S7-15. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.783126.
76. Fakhari S, Bilehjani E. A Large Left Ventricle Myxoma: Presenting with Epigastric Pain and Weight Loss. *Case Rep Cardiol*. 2016;2016:9018249. doi: 10.1155/2016/9018249.
77. Faiyaz-Ul-Haque M, Zaidi SH, Al-Sanna N, Alswaid A, Momenah T, Kaya N, et al. A novel missense and a recurrent mutation in SLC2A10 gene of patients affected with arterial tortuosity syndrome. *Atherosclerosis*. 2009 Apr;203(2):466-71. doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2008.07.026.
78. Fletcher CDM, Bridge JA, Pancras CW, et al. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed., Lyon: IARC Press. 2013. Vol. 5. 468 p.
79. Freeman AF, Avila EM, Shaw PA, Davis J, Hsu AP, Welch P, et al. Coronary artery abnormalities in Hyper-IgE syndrome. *J Clin Immunol*. 2011 Jun;31(3):338-45. doi: 10.1007/s10875-011-9515-9.
80. Gennari M, Rubino M, Andreini D, Polvani G, Agrifoglio M. Huge Left Atrial Myxoma and Concomitant Silent Coronary Artery Disease in a Young Man. *Open J Cardiovasc Surg*. 2017 Jan 5;8:5-7. doi: 10.4137/OJCS.S40085.
81. Gaisendrees C, Gerfer S, Schlachtenberger G, Walter SG, Ivanov B, Merkle-Storms J, et al. Cardiac tumors-sex-related characteristics and outcomes after surgical resection. *J Surg Oncol*. 2022 Sep;126(4):823-9. doi: 10.1002/jso.26971.

82. Groves SS, Jain AC, Warden BE, Gharib W, Beto RJ 2nd. Severe coronary tortuosity and the relationship to significant coronary artery disease. *W V Med J*. 2009 Jul-Aug;105(4):14-7. PMID: 19585899.
83. González L R, Toloza A C, Reyes M R, Spencer L L, Seguel S E, Stockins L A, et al. Tumores cardíacos primarios [Primary cardiac tumors. Experience in 72 cases]. *Rev Med Chil*. 2020 Mar;148(3):327-335. Spanish. doi: 10.4067/S0034-98872020000300327.
84. Gomase S, Kuthe S, Sonkusale M. Case Report-Right atrial myxoma with total anomalous pulmonary venous connection in neonate. *Int J Surg Case Rep*. 2022 Aug;97:107438. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107438.
85. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J*. 2003 Sep;146(3):404-10. doi: 10.1016/S0002-8703(03)00249-7.
86. Gowdamarajan A, Michler RE. Therapy for primary cardiac tumors: is there a role for heart transplantation? *Curr Opin Cardiol*. 2000 Mar;15(2):121-5. doi: 10.1097/00001573-200003000-00010.
87. Grubb KJ, Jevremovic V, Chedrawy EG. Mitral valve myxoma presenting with transient ischemic attack: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2018;12(1):363. doi: 10.1186/s13256-018-1920-8.
88. Guo GR, Wang X, Yang J, Chen L, Song JP, Wang LQ. Outcome and Pathological Characteristics of Primary Malignant Cardiac Tumors. *Int Heart J*. 2019 Jul 27;60(4):938-943. doi: 10.1536/ihj.18-269.
89. Jing G, Ligang L, Wei Z, Yani L. A giant left atrial myxoma transits across patent foramen ovale a PFO mimicking biatrial myxoma: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2024 Apr 24;8(5):ytae218. doi: 10.1093/ehjcr/ytae218.
90. Habertheuer A, Laufer G, Wiedemann D, Andreas M, Ehrlich M, Rath C, et al. Primary cardiac tumors on the verge of oblivion: a European experience over 15 years. *J Cardiothorac Surg*. 2015 Apr 18;10:56. doi: 10.1186/s13019-015-0255-4.
91. He S, Cao Y, Qin W, Chen W, Yin L, Chai H, et al. Prevalence of primary cardiac tumor malignancies in retrospective studies over six decades: a systematic review and

- meta-analysis. *Oncotarget*. 2017 Jun 27;8(26):43284-94. doi: 10.18632/oncotarget.17378.
92. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac tumors--diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014 Mar 21;111(12):205-11. doi: 10.3238/arztebl.2014.0205.
93. Hudzik B, Miszalski-Jamka K, Glowacki J, Lekston A, Gierlotka M, Zembala M, et al. Malignant tumors of the heart. *Cancer Epidemiol*. 2015 Oct;39(5):665-72. doi: 10.1016/j.canep.2015.07.007.
94. Inohara T, Alfadhel M, Choi D, Starovoytov A, Saw J. Coronary Angiographic Manifestations and Outcomes in Spontaneous Coronary Artery Dissection Patients With and Without Fibromuscular Dysplasia. *Can J Cardiol*. 2021 Nov;37(11):1725-1732. doi: 10.1016/j.cjca.2021.08.019.
95. Islam MP. Tuberos Sclerosis Complex. *Semin Pediatr Neurol*. 2021 Apr;37:100875. doi: 10.1016/j.spen.2021.100875.
96. Isogai T, Yasunaga H, Matsui H, Tanaka H, Hisagi M, Fushimi K. Factors affecting in-hospital mortality and likelihood of undergoing surgical resection in patients with primary cardiac tumors. *J Cardiol*. 2017 Jan;69(1):287-292. doi: 10.1016/j.jjcc.2016.05.008.
97. Jain D, Maleszewski JJ, Halushka MK. Benign cardiac tumors and tumorlike conditions. *Ann Diagn Pathol*. 2010 Jun;14(3):215-30. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2009.12.010.
98. Jeong D, Patel A, Francois CJ, Gage KL, Fradley MG. Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Oncology. *Cancer Control*. 2017 Apr;24(2):147-160. doi: 10.1177/107327481702400207.
99. Jiménez Mazuecos JM, Fuentes Manso R, Segovia Cubero J, Toquero Ramos J, Oteo Domínguez JF, Alonso-Pulpón Rivera L. [Is heart transplantation for primary cardiac sarcoma a useful therapeutic option?]. *Rev Esp Cardiol*. 2003 Apr;56(4):408-11. Spanish. doi: 10.1016/s0300-8932(03)76886-9.
100. Joshi M, Kumar S, Noshirwani A, Harky A. The Current Management of Cardiac Tumours: a Comprehensive Literature Review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2020 Oct 1;35(5):770-780. doi: 10.21470/1678-9741-2019-0199.

101. Kamiya H, Yasuda T, Nagamine H, Sakakibara N, Nishida S, Kawasuji M, et al. Surgical treatment of primary cardiac tumors: 28 years' experience in Kanazawa University Hospital. *Jpn Circ J*. 2001 Apr;65(4):315-9. doi: 10.1253/jcj.65.315.
102. Karigyo CJT, Pessoa BMS, Nicacio SP, Terwilliger E, Costa P, Santos PRD, et al. Cardiac Tumors: Review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2024 Jul 22;39(6):e20230405. doi: 10.21470/1678-9741-2023-0405.
103. Khalil J, Owais T, Feder S, Lehmann S, Misfeld M, Garbade J, et al. Two Decades of Contemporary Surgery of Primary Cardiac Tumors. *Surg J (N Y)*. 2018 Oct 16;4(4):e176-e181. doi: 10.1055/s-0038-1673333.
104. Khanal S, Pruthvi CR, Kanabar K, Bootla D, Prasad K. Left Atrial Tumor, Complete Heart Block, and Triple-Vessel Coronary Artery Disease: A Very Rare Case Report. *The Journal of clinical and preventive cardiology*. 2019;8(3):139-41. doi: 10.4103/JCPC.JCPC-21-19.
105. Khosravani-Rudpishi M, Joharimoghadam A, Rayzan EJ. The significant coronary tortuosity and atherosclerotic coronary artery disease; What is the relation? *Cardiovasc Thorac Res*. 2018;10(4):209-13. doi: 10.15171/jcvtr.2018.36.
106. Kong LY, Cui XZ, Xiang W, Chen LL, Li L, Liu F. Case Report: Two Myxomas of Different Echodensities on Transthoracic Echocardiography in One Patient. *Front Cardiovasc Med*. 2022 Jan 20;8:770228. doi: 10.3389/fcvm.2021.770228. eCollection 2021.
107. Kośmider A, Jaszewski R, Marcinkiewicz A, Bartczak K, Knopik J, Ostrowski S. 23-year experience on diagnosis and surgical treatment of benign and malignant cardiac tumors. *Arch Med Sci*. 2013 Oct 31;9(5):826-30. doi: 10.5114/aoms.2013.38677.
108. Kosuga T, Fukunaga S, Kawara T, Yokose S, Akasu K, Tayama E, et al. Surgery for primary cardiac tumors. Clinical experience and surgical results in 60 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2002 Oct;43(5):581-7.
109. Kumar N, Agarwal S, Ahuja A, Das P, Airon B, Ray R. Spectrum of cardiac tumors excluding myxoma: Experience of a tertiary center with review of the literature. *Pathol Res Pract*. 2011 Dec 15;207(12):769-74. doi: 10.1016/j.prp.2011.09.014.
110. Kuplay H, Kurç E, Mete EM, Kuş Z, Bayer Erdoğan 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 Derg.* 2018 Apr 30;26(2):177-182. doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2018.14985.
111. Kupsky DF, Newman DB, Kumar G, Maleszewski JJ, Edwards WD, Klarich KW. Echocardiographic Features of Cardiac Angiosarcomas: The Mayo Clinic Experience (1976-2013). *Echocardiography.* 2016 Feb;33(2):186-92. doi: 10.1111/echo.13060.
112. Latifi AN, Ibe U, Gnanaraj J. A case report of atrial myxoma presenting with systemic embolization and myocardial infarction. *Eur Heart J Case Rep.* 2019 Jul 11;3(3):ytz104. doi: 10.1093/ehjcr/ytz104.
113. Lau C, Leonard JR, Schwann AN, Soletti G, Abouarab AA, Munjal M, et al. A 20-Year Experience With Resection of Primary Cardiac Tumors and Metastatic Tumors of the Heart. *Ann Thorac Surg.* 2019 Apr;107(4):1126-1131. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.10.023.
114. Lee SH, Park JS, Park JH, Chin JY, Yoon WS, Kim HY, et al. Comparison of Clinical and Echocardiographic Characteristics between Cardiac Myxomas and Masses Mimicking Myxoma. *Korean Circ J.* 2020 Sep;50(9):822-832. doi: 10.4070/kcj.2020.0024.
115. Lee KS, Kim GS, Jung Y, Jeong IS, Na KJ, Oh BS, et al. Surgical resection of cardiac myxoma-a 30-year single institutional experience. *J Cardiothorac Surg.* 2017 Mar 27;12(1):18. doi: 10.1186/s13019-017-0583-7.
116. Leja MJ, Shah DJ, Reardon MJ. Primary cardiac tumors. *Tex Heart Inst J.* 2011;38(3):261-2. PMID: 21720466.
117. Lestuzzi C, De Paoli A, Baresic T, Miolo G, Buonadonna A. Malignant cardiac tumors: diagnosis and treatment. *Future Cardiol.* 2015 Jul;11(4):485-500. doi: 10.2217/fca.15.10.
118. Lestuzzi C. Primary tumors of the heart. *Curr Opin Cardiol.* 2016 Nov;31(6):593-598. doi: 10.1097/HCO.0000000000000335.
119. Li T, Liu C, Luo Y, Gong S, Xiao Y, Wang X, et al. Retrospective analysis of 11 cases of primary cardiac valve tumors. *Anatol J Cardiol.* 2019 Jan;21(1):11-7. doi: 10.14744/AnatolJCardiol.2018.40325.

120. Li Y, Li X, Wang X, Chen L. Biatrial myxoma floating like a butterfly: A case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Jan;97(3):e9558. doi: 10.1097/MD.00000000000009558.
121. Lima NA, Byers-Spencer K, Cwikla K, Huffman C, Diaz M, Melgar TA, et al. Benign Cardiac Neoplasms in the United States: A Thirteen-Year Review. *Cardiology*. 2021;146(6):748-753. doi: 10.1159/000519290.
122. Linfeng Q, Xingjie X, Henry D, Zhedong W, Hongfei X, Haige Z. Cardiac angiosarcoma: A case report and review of current treatment. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Dec;98(49):e18193. doi: 10.1097/MD.00000000000018193.
123. Ma G, Wang D, He Y, Zhang R, Zhou Y, Ying K. Pulmonary embolism as the initial manifestation of right atrial myxoma: A case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Dec;98(51):e18386. doi: 10.1097/MD.00000000000018386.
124. Maimaitiaili A, Zhang WM, Guo YZ, Elmaik D, Tang NH, Zhang ZG. Survival of Patients with Primary Cardiac Tumors in an 11-Year Single Center Study. *Heart Surg Forum*. 2019 Feb 27;22(2):E097-E102. doi: 10.1532/hsf.2271.
125. Maleszewski JJ, Anavekar NS, Moynihan TJ, Klarich KW. Pathology, imaging, and treatment of cardiac tumours. *Nat Rev Cardiol*. 2017 Sep;14(9):536-549. doi: 10.1038/nrcardio.2017.47.
126. Maleszewski JJ, Basso C, Bois MC, Glass C, Klarich KW, Leduc C, Padera RF, et al. The 2021 WHO classification of tumors of the heart. *J Thorac Oncol*. 2022;17(4):510-8. doi:10.1016/j.jtho.2021.10.021.
127. Mankad R, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract*. 2016 Dec;3(4):R65-R77. doi: 10.1530/ERP-16-0035.
128. Malik L, Borgohain S, Gupta A, Grover V, Gupta VK. Left atrial appendage myxoma masquerading as left atrial appendage thrombus. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2013 Apr;21(2):205-7. doi: 10.1177/0218492312450019.
129. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of tumor pathology*. Washington D.C. 1978. Armed forces institute of pathology.
130. Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y, Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol*. 2002

Jul;84(1):69-75. doi: 10.1016/s0167-5273(02)00136-5.

131. Miller DV, Revelo M, et al. *Diagnostic Pathology Cardiovascular*. Elsevier; 2018. 468 p.

132. Mkalaluh S, Szczechowicz M, Torabi S, Schmack B, Sabashnikov A, Dib B, et al. *Surgical Treatment of Cardiac Tumors: Insights from an 18-Year Single-Center Analysis*. *Med Sci Monit*. 2017 Dec 31;23:6201-6209. doi: 10.12659/msm.905451.

133. Moeri-Schimmel R, Pras E, Desai I, Krol S, Braam P. Primary sarcoma of the heart: case report and literature review. *J Cardiothorac Surg*. 2020 May 19;15(1):104. doi: 10.1186/s13019-020-01157-4.

134. Molnar A, Muresan I, Trifan C, Pop D, Sacui D. Surgical outcomes in native valve infectious endocarditis: the experience of the Cardiovascular Surgery Department - Cluj-Napoca Heart Institute. *Clujul Med*. 2015;88(3):338-42. doi: 10.15386/cjmed-482.

135. Nam DH, Lee J, Kim H, Heo R. A Case of Rapidly Growing Cardiac Myxoma Within a Year Causing Heart Failure. *J Cardiovasc Imaging*. 2023 Jan;31(1):65-67. doi: 10.4250/jcvi.2022.0034.

136. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2007 Dec;19(10):748-56. doi: 10.1016/j.clon.2007.06.009.

137. Neuville A, Collin F, Bruneval P, Parrens M, Thivolet F, Gomez-Brouchet A, et al. Intimal sarcoma is the most frequent primary cardiac sarcoma: clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas. *Am J Surg Pathol*. 2014 Apr;38(4):461-9. doi: 10.1097/PAS.0000000000000184.

138. Nie SP, Wang X, Geng LL, Liu BQ, Li J, Qiao Y, et al. Anatomic properties of coronary arteries are correlated to the corrected thrombolysis in myocardial infarction frame count in the coronary slow flow phenomenon. *Coron Artery Dis*. 2012 May;23(3):174-80. doi: 10.1097/MCA.0b013e328351554f.

139. Nomoto N, Tani T, Konda T, Kim K, Kitai T, Ota M, et al. Primary and metastatic cardiac tumors: echocardiographic diagnosis, treatment and prognosis in a 15-years single center study. *J Cardiothorac Surg*. 2017 Nov 28;12(1):103. doi: 10.1186/s13019-017-0672-7.

140. Oliveira GH, Al-Kindi SG, Hoimes C, Park SJ. Characteristics and Survival of Malignant Cardiac Tumors: A 40-Year Analysis of >500 Patients. *Circulation*. 2015 Dec 22;132(25):2395-402. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016418.
141. Pacini D, Careddu L, Pantaleo A, Berretta P, Leone O, Marinelli G, et al. Primary benign cardiac tumours: long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012 Apr;41(4):812-9. doi: 10.1093/ejcts/ezr067.
142. Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G, Tonello M, Sarris GE, Berggren H, et al. Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European Congenital Heart Surgeons Association study. *Circulation*. 2012 Jul 3;126(1):22-30. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.037226.
143. Paraf F. Pathologie des tumeurs primitives du cœur [Pathology of primary cardiac tumors]. *Ann Pathol*. 2021 Feb;41(1):50-57. French. doi: 10.1016/j.annpat.2020.11.006.
144. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol*. 2010 Nov-Dec;19(6):343-52. doi: 10.1016/j.carpath.2009.07.005.
145. Patel R, Lim RP, Saric M, Nayar A, Babb J, Ettl M, et al. Diagnostic Performance of Cardiac Magnetic Resonance Imaging and Echocardiography in Evaluation of Cardiac and Paracardiac Masses. *Am J Cardiol*. 2016 Jan 1;117(1):135-40. doi: 10.1016/j.amjcard.2015.10.014.
146. Patel K, Rahul K, Tarsaria M, Malhotra A. Left Atrial Myxoma Following Coronary Artery Bypass Grafting with Patient Coronary Arterial Grafts: a Rarity. *Braz. J. Cardiovasc Surg* 2017;32(3):228-30. doi: 10.21470/1678-9741-2016-0080.
147. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019 Jun 27;20(8):66. doi: 10.1007/s11864-019-0662-1.
148. Przywara-Chowaniec B, Czarnecki Ł, Nowalny-Kozielska E, Gawlikowski M, Opara M, Puzio A, et al. Left atrial myxoma in a patient with a biventricular pacemaker. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2016 Dec;13(4):383-385. doi: 10.5114/kitp.2016.64891.
149. Qiu J, Sun Y, Wang S, Dong J, Zhu P. Clinical characteristics and prognostic factors of primary malignant cardiac tumors. *Chin Med J (Engl)*. 2021 Oct 4;135(3):341-

343. doi: 10.1097/CM9.0000000000001623.

150. Rahouma M, Arisha MJ, Elmously A, El-Sayed Ahmed MM, Spadaccio C, Mehta K, et al. Cardiac tumors prevalence and mortality: A systematic review and meta-analysis. *Int J Surg*. 2020 Apr;76:178-89. doi: 10.1016/j.ijssu.2020.02.039.

151. Ramlawi B, Leja MJ, Abu Saleh WK, Al Jabbari O, Benjamin R, Ravi V, Shapira OM, et al. Surgical Treatment of Primary Cardiac Sarcomas: Review of a Single-Institution Experience. *Ann Thorac Surg*. 2016 Feb;101(2):698-702. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.07.087.

152. Ren DY, Fuller ND, Gilbert SAB, Zhang Y. Cardiac Tumors: Clinical Perspective and Therapeutic Considerations. *Curr Drug Targets*. 2017;18(15):1805-9. doi: 10.2174/1389450117666160703162111.

153. Restivo L, De Luca A, Fabris E, Pagura L, Pierri A, Korcova R, et al. A 20-year experience in cardiac tumors: a single center surgical experience and a review of literature. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2022 Nov 1;23(11):722-7. doi: 10.2459/JCM.0000000000001375.

154. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*. 1996 Jan 1;77(1):107. doi: 10.1016/s0002-9149(97)89149-7.

155. Rocha RV, Butany J, Cusimano RJ. Adipose tumors of the heart. *J Card Surg*. 2018 Aug;33(8):432-7. doi: 10.1111/jocs.13763.

156. Rodrigues H, Ramalho AR, Correia I, Ferreira R, Santos L. Primary Cardiac Tumor in the Left Atrium: A Diagnostic Challenge. *Cureus*. 2023 May 24;15(5):e39443. doi: 10.7759/cureus.39443.

157. Saad AM, Abushouk AI, Al-Husseini MJ, Salahia S, Alrefai A, Afifi AM, et al. Characteristics, survival and incidence rates and trends of primary cardiac malignancies in the United States. *Cardiovasc Pathol*. 2018 Mar-Apr;33:27-31. doi: 10.1016/j.carpath.2017.12.001.

158. Sarkar S, Siddiqui WJ. Cardiac Rhabdomyoma. [Updated 2022 Nov 14]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560609/>.

159. Sauter JL, Dacic S, Galateau-Salle F, Attanoos RL, Butnor KJ, Churg A, et al. The

- 2021 WHO Classification of Tumors of the Pleura: Advances Since the 2015 Classification. *J Thorac Oncol.* 2022 May;17(5):608-22. doi: 10.1016/j.jtho.2021.12.014.
160. Shuanglei Li, Gao Ch. Surgical Experience of Primary Cardiac Tumor: Single-Institution 23-Year Report. *Med Sci Monit.* 2017 May 3;23:2111-7. doi: 10.12659/MSM.903324.
161. Siminelakis S, Kakourou A, Batistatou A, Sismanidis S, Ntoulia A, Tsakiridis K, et al. Thirteen years follow-up of heart myxoma operated patients: what is the appropriate surgical technique? *J Thorac Dis.* 2014 Mar;6 Suppl 1(Suppl 1):S32-8. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2013.10.21.
162. Shi-Min Yuan, Yan SL, Wu N. Unusual aspects of cardiac myxoma. *Anatol J Cardiol.* 2017 Mar;17(3):241-7. doi: 10.14744/AnatolJCardiol.2017.7557.
163. Tang Y, Li J, Zhao F, Chen T. Total thoracoscopic surgery for biatrial cardiac myxoma: a case report. *Ann Transl Med.* 2020 Dec;8(23):1608. doi: 10.21037/atm-20-6993.
164. Taguchi S. Comprehensive review of the epidemiology and treatments for malignant adult cardiac tumors. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 May;66(5):257-62. doi: 10.1007/s11748-018-0912-3.
165. Takigami M, Kawata M, Kintsu M, Kodaira M, Sogabe K, Kato Y, et al. Familial Carney complex with biatrial cardiac myxoma. *J Cardiol Cases.* 2017 Mar 7;15(5):155-7. doi: 10.1016/j.jccase.2016.12.007.
166. Thiene G, Basso C, Rizzo S, Gerosa G, Stellin G, Valente M. Cardiac Tumors: Classification and Epidemiology [Internet]. In: Basso C, Valente M, Thiene G, et al. *Cardiac Tumor Pathology. Current Clinical Pathology.* Humana Press, Totowa. 2013. NJ. Available from: [https://doi.org/10.1007/978-1-62703-143-1\\_2](https://doi.org/10.1007/978-1-62703-143-1_2).
167. Thyagarajan B, Kumar MP, Patel S, Agrawal A. Extracardiac manifestations of atrial myxomas. *J Saudi Heart Assoc.* 2017 Jan;29(1):37-43. doi: 10.1016/j.jsha.2016.07.003.
168. Travis WD, Brambilla E, Burke AP. WHO Classification of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. 4th ed. Lyon, France. International Agency for Research on Cancer. 2015.

169. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol.* 2020 Jun 16;2(2):293-311. doi: 10.1016/j.jaccao.2020.05.009.
170. Van Trigt P III, Sabiston DC Jr. Tumors of the heart. In: Sabiston DC Jr, Spencer FC, Eds. *Surgery of the Chest. Vol. 2, 6th ed.* Philadelphia: WB Saunders, 1995:2069-88.
171. Van Zandwijk JK, Tuncay V, Vliegenthart R, Pelgrim GJ, Slump CH, Oudkerk M, et al. Assessment of Dynamic Change of Coronary Artery Geometry and Its Relationship to Coronary Artery Disease, Based on Coronary CT Angiography. *J Digit Imaging.* 2020 Apr;33(2):480-9. doi: 10.1007/s10278-019-00300-5.
172. Val-Bernal JF, Mayorga M, Garijo MF, Val D, Nistal JF. Cardiac papillary fibroelastoma: retrospective clinicopathologic study of 17 tumors with resection at a single institution and literature review. *Pathol Res Pract.* 2013 Apr;209(4):208-14. doi: 10.1016/j.prp.2013.02.001.
173. Vitovskiy RM, Isaienko VV, Onishchenko VF, Lozovyy OA, Pishchurin OA, Dyadyun DN, et al. Optimal Tactics for Surgical Treatment of Heart Damage with Burkitt's Lymphoma [Internet]. *ECronicon. EC Cardiology.* 2020;7(3). Available from: <https://ecronicon.net/assets/eccy/pdf/ECCY-07-00496.pdf>.
174. Vitovsky RM, Isaienko VV, Dyadyun DN, Onishchenko VF, Martyshchenko IV, Tregubova MA, et al. Retrospective Analysis of the Experience in Diagnostics and Surgical Treatment of Rare Cardiac Tumors-Lipomas. *J Updates Cardiovasc Med.* 2021 Mar;9(1):1-8. doi: 10.32596/ejcm.galenos.2020-11-065.
175. Wang JG, Wang B, Hu Y, Liu JH, Liu B, Liu H, et al. Clinicopathologic features and outcomes of primary cardiac tumors: a 16-year-experience with 212 patients at a Chinese medical center. *Cardiovasc Pathol.* 2018 Mar-Apr;33:45-54. doi: 10.1016/j.carpath.2018.01.003.
176. Weiss SW, Goldblum JR, Folpe AL. Undifferentiated pleomorphic sarcoma. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors.* Elseiver. 2014. P. 421-42.
177. Wu HM, Chen Y, Xiao ZB, Zhang F, Wu M, Zhu XL, 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 Apr 8;48(4):293-7. Chinese. doi:

10.3760/cma.j.issn.0529-5807.2019.04.006.

178. Xie X, Wang Y, Zhou H. Impact of coronary tortuosity on the coronary blood flow: a 3D computational study. *J Biomech.* 2013 Jul 26;46(11):1833-41. doi: 10.1016/j.jbiomech.2013.05.005.

179. Xu K, Ma Z, Li B, Wang Z, Song H, Bai X, et al. Totally thoracoscopic surgical resection of left ventricular benign tumor. *JTCVS Tech.* 2023 May 29;20:116-22. doi: 10.1016/j.xjtc.2023.04.018. eCollection 2023.

180. Yamasaki M, Abe K, Mitsuishi A, Yoshino K, Tamaki R, Misumi H. Giant biatrial myxoma in an atrial septal defect. *J Cardiol Cases.* 2020 Nov 29;23(5):253-5. doi: 10.1016/j.jccase.2020.11.019. eCollection 2021 May.

181. Yanagawa B, Mazine A, Chan EY, Barker CM, Gritti M, Reul RM, Ravi V, Ibarra S, Shapira OM, Cusimano RJ, Reardon MJ. Surgery for Tumors of the Heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;30(4):385-97. doi: 10.1053/j.semtcvs.2018.09.001.

182. Yanagawa B, Chan EY, Cusimano RJ, Reardon MJ. Approach to Surgery for Cardiac Tumors: Primary Simple, Primary Complex, and Secondary. *Cardiol Clin.* 2019 Nov;37(4):525-31. doi: 10.1016/j.ccl.2019.07.001.

183. Yang Li, Yi Feng, Genshan Ma, Chengxing Shen, Naifeng Liu. Coronary tortuosity is negatively correlated with coronary atherosclerosis. *J Int Med Res.* 2018 Dec;46(12):5205-9. doi: 10.1177/0300060518804723.

184. Yi SY, Han MJ, Kong YH, Joo CU, Kim SJ. Acute blindness as a presenting sign of left atrial myxoma in a pediatric patient: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2019 Sep;98(38):e17250. doi: 10.1097/MD.00000000000017250.

185. Yin L, He D, Shen H, Ling X, Li W, Xue Q, et al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 5-year experience from a single cardiac center. *J Thorac Dis.* 2016 May;8(5):911-9. doi: 10.21037/jtd.2016.03.87.

186. Yin K, Luo R, Wei Y, Wang F, Zhang Y, Karlson KJ, et al. Survival outcomes in patients with primary cardiac sarcoma in the United States. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021 Jul;162(1):107-15.e2. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.12.109.

187. Yousuf KY, Tipoo FA. Large intra-cardiac fibroma identified on cardiac MRI - a case report and review of literature. *J Pak Med Assoc.* 2018 Jul;68(7):1105-7. PMID:

30317312.

188. Yu L, Gu T, Shi E, Xiu Z, Fang Q, Wang C, et al. Primary malignant cardiac tumors. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2014 Jun;140(6):1047-55. doi: 10.1007/s00432-014-1651-1.

189. Yuan SM, Shinfeld A, Lavee J, Kuperstein R, Haizler R, Raanani E. Imaging morphology of cardiac tumours. *Cardiol J*. 2009;16(1):26-35. PMID: 19130413.

190. Zhang RD, Zeng ZH, Zheng JY, Li TD, Zhao YQ, Liu YH, et al. Left atrial myxoma complicated with multi-system embolization. *J Cardiothorac Surg*. 2017 Sep 5;12(1):76. doi: 10.1186/s13019-017-0640-2.

191. Zakharova VP, Rudenko EV, Galankhin KA, Buie RM. Heart myxomes (morphological aspects). *Kuiv: The book Plus*. 2003; 142 p. (in Russian).

192. Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін ОА, Рубан ТП, Дядюн ДМ, Вітовський РМ. Особливості конфігурації коронарних артерій у пацієнтів із серцевими міксомами. *Укр. мед. часопис*. 2025;1(167). doi: 10.32471/umj.1680-3051.166.261677.

## ДОДАТОК А

### АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ (сканкопії)

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор Інституту серця МОЗ України  
чл.-кор. НАМН України,  
д.мед.н., професор Голубов Б.М.

2022 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

- Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб видалення міксоми серця з лівого шлуночка за допомогою відеокамери та торакоскопічних інструментів.
- Установа, що пропонує впровадження: ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова НАМН України»
- Джерело інформації: «Вітовський Р.М., Ісаєнко В.В., Онищенко В.Ф., Пішурін О.А., Яковенко І.Г. До питання про рецидиви міксом серця: незвичайний випадок із практики. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021; №2 (випуск 43):37-43. <https://doi.org/10.30702/ujcvts/21.4306/v027035-041/006.325-089.>»
- Впроваджено в: відділі хірургічних та малоінвазивних методів лікування Інституту серця МОЗ України.
- Термін впровадження: з 07.07.2021 р. по 11.12.2022 р.
- Загальна кількість спостережень: 2
- Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
- Зауваження, пропозиції: немає.

Відповідальний за впровадження: завідувач відділу хірургічних та малоінвазивних методів лікування Інституту серця МОЗ України.  
к.м.н. Шевченко В.О.

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор ДУ «Національний інститут хірургії та трансплантології» ім. О.О.Шалімова  
НАМН України  
академік НАМН України, професор Усенко О.Ю.

2022 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

- Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб видалення міксоми серця з лівого шлуночка за допомогою відеокамери та торакоскопічних інструментів.
- Установа, що пропонує впровадження: ДУ Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України
- Джерело інформації: До питання про рецидиви міксом серця: незвичайний випадок із практики/ Український журнал серцево-судинної хірургії 2021- №2 – (випуск 43) – С. 37 -43, Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Онищенко В. Ф., Пішурін О. А., Яковенко І.Г.
- Впроваджено в : відділі трансплантації та хірургії серця.
- Термін впровадження: з 07.07.2020р. по 11.12.2022р.
- Загальна кількість спостережень: 2
- Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
- Зауваження, пропозиції: немає.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділу трансплантації та хірургії серця  
ДУ «Національний інститут хірургії та трансплантології» ім. О.О. Шалімова  
НАМН України д.мед.н. Габрієлян А.В.

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Головний лікар  
ДУ «Національний інститут  
серцево-судинної хірургії ім.  
М.М.Амосова НАМН України»  
С.О.Сіромаха

28 грудня 2020 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

- Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб неінвазивної диференційної діагностики пухлин серця за допомогою DWI послідовності отримані при проведенні МРТ.
- Установа, що пропонує впровадження: Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л.Шулика
- Джерело інформації журнальні статті здобувача: Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця / Український журнал серцево-судинної хірургії 2020- №1 – (випуск 38) – С. 28 -31, Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Онищенко В. Ф., Пішурін А. А., Ділон Д. Н.
- Впроваджено в : відділенні поліорганної недостатності ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова НАМН України»
- Термін впровадження: з 07.01.2019р. по 11.12.2020р.
- Загальна кількість спостережень: 2
- Ефективність: пацієнти з лімфомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
- Зауваження, пропозиції: немає.

28. грудня 2020 р.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділення  
відділенні поліорганної недостатності  
«НССХім. М.М.Амосова НАМН України,  
д.мед.н., проф. Р.М. Вітовський

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор  
КНП «ХОКС» ХОР  
Короленко В.М.

30 листопада 2021 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

- Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб діагностики уражень мітрального клапана при кальцінованій міксомі лівого передсердя
- Установа, що пропонує впровадження: ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова»
- Джерело інформації журнальні статті здобувача: Особливості тактики хірургічного лікування первинних дифузійних пухлин серця / Вісник серцево-судинної хірургії 2019- №1 – (випуск 34) – С. 21 - 23 Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Онищенко В. Ф., Пішурін А. А., Ділон Д. Н.
- Впроваджено в : відділення кардіохірургії Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В.Т. Запелова НАМН України
- Термін впровадження: з 07.01.2021р. по 26.11.2021р.
- Загальна кількість спостережень: 7
- Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
- Зауваження, пропозиції: немає.

30 листопада 2021 р.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділення  
серцево-судинної хірургії  
Спірін Ю.С.

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор ДУ «Інститут загальної  
хірургії і абдоминальної хірургії і  
ім'я В.Т. Зайцева НАМН України»  
Бойко В.В.  
29 листопада 2021 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

1. Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб діагностики уражень мітрального клапана при кальцінованій міксомі лівого передсердя
2. Установа, що пропонує впровадження: ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова
3. Джерело інформації журнальні статті здобувача: Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. / Вісник серцево-судинної хірургії 2019- №1 – (випуск 34) – С. 21 - 23 Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Онищенко В. Ф., Пішурін А. А., Дядюк Д. Н.
4. Впроваджено в : відділення кардіохірургії Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В.Т. Зайцева НАМН України
5. Термін впровадження: з 07.01.2021р. по 26.11.2021р.
6. Загальна кількість спостережень: 5
7. Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
8. Зауваження, пропозиції: немає.

29 листопада 2021р.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділення  
кардіохірургії  
Бучнева О.В.

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор КНП «ХОКЛ» ХОР  
Клименко В.Л.  
16 грудня 2020 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

1. Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб використання відеокамер при видаленні пухлини серця.
2. Установа, що пропонує впровадження: ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова
3. Джерело інформації журнальні статті здобувача: Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. / Український журнал серцево-судинної хірургії 2020- №1 – (випуск 38) – С. 28 -31, Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Онищенко В. Ф., Пішурін А. А., Дядюк Д. Н., І.В. Мартищенко
4. Впроваджено в: відділення серцево-судинної хірургії Херсонської обласної клінічної лікарні
5. Термін впровадження: з 07.04.2020р по 11.12.2020р.
6. Загальна кількість спостережень: 3
7. Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
8. Зауваження, пропозиції: немає.

16 грудня 2020 р.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділення  
серцево-судинної хірургії  
Спірін Ю.С.

**«ЗАТВЕРДЖУЮ»**

Директор  
КНП «Полтавський  
обласний клінічний медичний  
центр «Інтервенційно-хірургічний центр  
кардіологічної обласної ради»,  
імені н. Вакуленко К. С.

06 грудня 2023 р.

**АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**

1. Найменування пропозиції для впровадження: Спосіб оптимального видалення міксом лівого передсердя
2. Установа, що пропонує впровадження: ДУ Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України  
Джерело інформації журнальні статті здобувача: Досвід діагностики та хірургічного лікування міксом серця. / Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія 2023, № 1-2 (38-39), С. 56-61. Вітовський Р. М., Ісаєнко В. В., Пішурін А. А., Дядюк Д. Н., А.Р. Вітовський, В.В. Грабарчук, О.В. Сатмарі
3. Впроваджено в : відділення кардіохірургії Полтавського обласного кардіологічного диспансеру
4. Термін впровадження: з 07.01.2023р. по 01.12.2023р.
5. Загальна кількість спостережень: 3
6. Ефективність: пацієнти з міксомами серця, які прооперовані з приводу цієї патології, повертаються до нормального життя і праці, чого вони були позбавлені внаслідок захворювання, що запобігає перебуванню їх на інвалідності, а у деяких хворих – запобігає смерті.
7. Зауваження, пропозиції: немає.

06 грудня 2023 р.

Відповідальний за впровадження  
Завідувач відділення  
інтервенційної кардіології з БРІТ та  
рентгено – хірургічним блоком  
Баклицький Д.Д.

**ДОДАТОК Б**  
**СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА ВІДОМОСТІ ПРО**  
**АПРОБАЦІЮ**

**СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ**

*Наукові праці, в яких опубліковані основні результати дисертації (Scopus):*

1. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін АА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ. Питання тактики хірургічного лікування первинних пухлин серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;1(38):28-31. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.3803/007028-031>.
2. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ. До питання про рецидиви міксом серця: незвичайний випадок із практики. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;2(43):37-43. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4306/v027035-041/006.325-089>.
3. Вітовський АР, Ісаєнко ВВ, Рябиця ВМ, Вітовський РМ. Особливості хірургічного лікування злоякісних пухлин серця та шляхи покращення безпосередніх результатів. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;4(45):50-5. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4512/VI052-5055>.
4. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Купчінський ОВ, Мартищенко ІВ, Купчінський ВО, Сердюк ММ. Хірургічне лікування пухлин серця в поєднанні з коронарною патологією. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;1(46):20-4. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(02\)/VK021-3438](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(02)/VK021-3438).
5. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Вітовський АР, Сердюк ММ, Захарова ВП. Особливості кровопостачання міксоми серця, що можуть викликати кровотечу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;4(30):122-7. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(04\)/VI060-122127](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(04)/VI060-122127)
6. Ісаєнко ВВ, Сердюк МН, Онищенко ВФ, Горячев АГ, Дедкова ТІ, Вітовський РМ. Діагностика та хірургічне лікування ускладнених форм міксом

серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;2(32):51-6. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32\(02\)/IS018-5157](https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32(02)/IS018-5157).

***Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань України:***

7. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Захарова ВП, Піщурін ОА, Білинський ЄО, Єршова ОБ, Сатмарі ОВ. Ангіолейоміофіброма тристулкового клапана: випадок діагностики та хірургічного лікування. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2015;2(10):39-43.

8. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Випадок діагностики міксому лівого передсердя, першим проявом якої було гостре порушення мозкового кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;3(26):111-4.

9. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Руснак АО, Гулак БГ. Нові методи хірургічного лікування рідкісних пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2016;2:19-24

10. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Яковенко ІГ, Дядюн ДМ, Дедкова ТІ. Випадок незвичайного росту злоякісної пухлини лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2017;3(18):44-7.

11. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Незвичний випадок ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Онкологія. 2018;20(1):48-53.

12. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Оніщенко ВФ, Сердюк ММ. Кавернозна гемангіома мітрального клапана – рідкісна пухлина серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;1(20):40-4. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.1.4044>.

13. Вітовський РМ, Захарова ВП, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Семенів ПМ. Папілярна фіброеластома незвичної локалізації (випадок із практики). Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;1(30):79-84. [https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.30/17\(079-084\)](https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.30/17(079-084)).

14. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ. Протезування тристулкового клапана при видаленні злоякісної пухлини правого шлуночка серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;3(32):71-6. doi:10.30702/ujcvvs/18.32/18(071-076).
15. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Дядюн ДМ, Жеков ІІ. Особливості ураження правого шлуночка серця злоякісною пухлиною. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;2(21):51-7. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2018.2.5157>.
16. Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Дядюн ДМ, Мартищенко ІВ, Грабарчук ВВ. Особливості клапанозберігаючого втручання при злоякісній пухлині правого шлуночка серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2018;3(22):34-40.
17. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Онищенко ВФ, Піщурін АА, Дядюн ДН. Особливості тактики хірургічного лікування первинних доброякісних пухлин серця. Вісник серцево-судинної хірургії. 2019;1(34):21-3. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/19.35/04\(021-023\)](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/19.35/04(021-023)).
18. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Мартищенко ІВ. Тактика хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;2(22):51-6.
19. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дядюн ДМ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Іванов ЯР, Купчинський ОВ. Тактика лікування ангіосаркоми лівого передсердя. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2019;3(26):38-45. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2019.3.3845>.
20. Вітовський РМ, Дядюн ДМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін ОА, Онищенко ВФ, Мартищенко ІВ. Питання радикальності хірургічного лікування злоякісних пухлин серця. Клінічна хірургія. 2019 January;86(1):17-20. doi: 10.26779/2522-1396.2019.01.17.
21. Вітовський РМ, Захарова ВП, Мартищенко ІВ, Трегубова МО, Ісаєнко ВВ, Купчинський ОВ. Особливості перебігу, діагностики та хірургічного лікування ускладненої форми гігантської міксони лівого передсердя з ураженням

мітрального клапана. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2020;1:24-32. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2020.1.2432>.

22. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Аксьонов ЄВ, Яковенко ІГ, Трегубова МО, Мазур ОА. До питання про складність диференціальної діагностики пухлин серця і перикарда. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2020;2(29):48-53. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2020.2.4853>.

23. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Піщурін АА, Дядюн ДН, Мартищенко ІВ, Купчинський ОВ. Порушення функції клапанів при міксомах серця: механізм пошкодження і методи корекції. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;1:5-12. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2021.1.1323>.

24. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Купчинський ОВ, Мартищенко ІВ, Сердюк ММ. Клінічні прояви емболії коронарних артерій при пухлинах серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2021;3:5-17. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2021.3.2530>.

25. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Дєдкова ТІ, Піщурін ОА, Захарова ВП, Кіпіоро АД. Інфіковані міксони серця: огляд літератури та випадок із кардіохірургічної практики. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2022;3-4(37):34-40. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2022.3-4.5561>.

26. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Вітовський АР, Піщурін ОА, Грабарчук ВВ, Сатмарі ОВ. Досвід діагностики та хірургічного лікування міксом серця. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. 2023;1-2(38-39):56-61. doi: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2023.1-2.5661>.

***Публікації, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації:***

27. Vitovskiy R, Isaienko V. The tactics of optimal surgical treatment of heart myxomas; the experience of 818 Operations. 3<sup>rd</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, July 05-06, 2018, Berlin. P. 80.

28. Vitovskiy R, Isaienko V. Malignant tumors of the heart – the experience of surgical treatment. 4<sup>th</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, September 26-27, 2019, London, UK, P. 23.

29. Vitovskiy R, Isaienko V, Dyadyun D. Optimal tactics of diagnosis and surgical treatment of nonmyxomal heart tumors. 35<sup>th</sup> World Congress on Cardiology and Heart Diseases. Cardiovascular Diseases and Diagnosis, Vol. 09. P. 21.
30. Popov V, Deineka T, Yaroslavsky S, Vitovsky R, Isaienko V, Lazorishinetz V. Surgical treatment of myxomas of the heart. 69<sup>th</sup> International Congress of the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery, March 26-27, 2021. Journal of Cardiovascular Surgery. 2021;62(Suppl. 1 to No. 2):34.
31. Vitovskiy R, Isaienko V, Dyadyun D, Martyshchenko I. Surgical correction of valvel lesions in heart myxomas. General Medicine: Open Access, 37<sup>th</sup> European Cardiology Conference, October 31, 2022. Webinar.
32. Isaienko V, Vitovskiy R, Martyshchenko I, Dyadyun D. Diagnosis and surgical treatment of valvel lesions in heart myxomas [Internet]. General Medicine: Open Access December 05-06, 2022. Available from: <https://www.iomcworld.com/conference-abstracts-files/surgical-correction-of-valvel-lesions-in-heart-myxomas.pdf>.
33. Isaienko V, Vitovskiy R. Issues of diagnostic and surgical treatment of cardiac myxoma. 38<sup>th</sup> World Cardiology Conference, March 27-28, 2023. J Cardiovasc Dis Diagn 2023, Volume 11. Webinar.
34. Isaienko V. Optimal taktics of diagnostic and surgical treatment of cardiac myxomas. 8<sup>th</sup> International Conference on Primary Healthcare & Management, July 17 2023, Zurich, Switzerland. Primary Health Care Open Access 2023, Volume 13.
35. Popov VV, Vitovsky RM, Isaienko VV, Lazorishinetz VV. The treatment of myxomas of the heart. 4<sup>th</sup> Edition of Cardiology World Conference, 18-19 Sept, 2023, Valensia, Spain.
36. Isaienko V, Vitovskiy R. Interesting experience in diagnosis and surgical treatment of rare heart tumors. 2<sup>nd</sup> International Webinar on Cardiology and Cardiovascular Research held during May 16-17, 2024, Bangkok, Thailand. Scientex Conference Where Hostilic Knoledge Blooms. P. 37.

***Видання, які додатково відображають наукові результати дисертації (патенти):***

37. Книшов ГВ, Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Маарі Ахмед. Спосіб оптимального видалення міксоми лівого передсердя. Патент на корисну модель № 49758. 11.05. 2010 р.

38. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Оніщенко ВФ, Піщурін ОА, Дядюн ДМ, Руснак АО, винахідники; Державна установа "Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова Національної академії медичних наук України", патентовласник. Спосіб хірургічного лікування пухлин лівого шлуночка. Патент України на корисну модель № 123278. 2016 лют. 26.

39. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Парацій ОЗ, Піщурін ОА, Мартищенко ІВ, Оніщенко ВФ, Дядюн ДМ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб хірургічного запобігання рецидиву злоякісної пухлини серця. Патент України на корисну модель № 139277. 2019 груд. 26.

40. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, винахідники; Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, патентовласник. Спосіб неінвазивної диференціальної діагностики пухлини серця за допомогою DWI послідовності отриманої при проведенні МРТ. Патент України № 121904. 2020 серп. 10.

41. Вітовський РМ, Ісаєнко ВВ, Лозовий ОА. Метод застосування біопсії з КТ-навігацією у діагностиці пухлин серця». Авторське право на твір, свідоцтво № 119775, наукова стаття, дата реєстрації 14.06.2023 р.

## АПРОБАЦІЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ

*Основні результати дослідження презентовані на наступних наукових форумах:*

- XXIII Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2022 (усна доповідь);
- XXIV Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2023 (усна доповідь);
- XXV Національному конгресі кардіологів України, Київ, 2024 (усна доповідь);
- Всеукраїнській науково-практичній конференції молодих вчених "Young science", Київ, 2019 (усна доповідь);
- XXV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України, Одеса, 2018 (усна доповідь);
- XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів, Київ, 2021 (усна доповідь);
- XXIX Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів, Україна, Ужгород, 2024 (усна доповідь);
- 3<sup>rd</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, Berlin, Germany, 2018 (усна доповідь та публікація тез);
- 4<sup>th</sup> International Conference on Cardiovascular Medicine and Cardiac Surgery, London, UK, 2019 (усна доповідь та публікація тез).

*А також на наступних вебінарах (доповіді на онлайн конференціях):*

- Webinar 35th World Congress on Cardiology and Heart Diseases, Cardiovascular Diseases and Diagnosis, 2021, Madrid, Spain (усна доповідь та публікація тез);
- 37<sup>th</sup> European Cardiology Conference, October 31, 2022, London, UK; Joint Webinar on COPD 2022 & ENT-2022 & CARDIOVASCULAR 2022 & PEDIATRIC CARDIOLOGY 2022, December 05-06, 2022, Scientex Conference, Bangkok, Thailand (усна доповідь та публікація тез);
- Webinar 38<sup>th</sup> World Cardiology Conference, March 27-28, 2023 (усна доповідь та публікація тез);

- 8th International Conference on Primary Healthcare & Management. July 17 2023, Zurich, Switzerland (усна доповідь та публікація тез);
- 4<sup>th</sup> Edition of Cardiology World Conference, 18-19 Sept, 2023, Valencia, Spain (усна доповідь та публікація тез);
- Webinar 35<sup>th</sup> Annual Cardiologists Conference, November 15-16, 2023 Barcelona, Spain; International Webinar on Cardiology and Cardio Care held during December 07-08, 2023 (усна доповідь та публікація тез);
  - 2<sup>nd</sup> International Webinar on Cardiology and Cardiovascular Research held during May 16-17, 2024, Bangkok, Thailand (усна доповідь та публікація тез).