

ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ И СЕРДЦА

Памятка для пациентов
и их родственников

ФЕДЕРАЛЬНЫЙ ПРОЕКТ
«БОРЬБА С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ»

ONCO-LIFE.RU

СОДЕРЖАНИЕ

Опухоли средостения	3
Классификация опухолей и кист средостения	4
Диагностика	5
Клиническая картина	5
Лабораторная диагностика	6
Лучевая диагностика	6
Другие методы диагностики	7
Лечение	8
Лечение тимом	8
Лечение герминогенных опухолей	9
Лечение мезенхимальных опухолей средостения	9
Лечение нейрогенных опухолей средостения	12
Опухоли сердца	14
Клиническая картина	15
Инструментальная диагностика	15
Лечение	16
Сокращения	17

ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ

Опухоли средостения — группа доброкачественных и злокачественных опухолей, различной структуры, находящиеся в анатомических пределах средостения и имеющие неорганическое происхождение.

Средостение — сложная анатомическая область, находящаяся посередине грудной полости между правой и левой медиастинальной плеврой. Задней границей средостения является грудной отдел позвоночника, и на небольшом пространстве — шейки ребер, передней — грудина, нижней — диафрагма. Верхней границы средостение считается верхний край рукоятки грудины.

Принято деление средостения на *переднее и заднее, верхнее и нижнее* двумя взаимно перпендикулярными плоскостями, мысленно проведенными через корень легкого (вертикальная по заднему контуру трахеи и горизонтальная на уровне переднего отрезка III ребра, IV позвонка, бифуркации трахеи).

Верхнее средостение включает все образования, расположенные выше условной плоскости, проведенной на уровне бифуркации трахеи — вилочковую железу, плечеголовые вены, верхнюю часть верхней полой вены, дугу аорты и отходящие от нее ветви, трахею, пищевод, грудной лимфатический проток, симпатические стволы, блуждающие нервы, нервные сплетения органов и сосудов, фасции и клетчаточные пространства.

Нижнее средостение включает все образования, расположенные ниже условной плоскости, проведенной на уровне бифуркации трахеи.

Переднее средостение содержит клетчатку, внутренние грудные артерии, окологрудные, преперикардальные и передние средостенные лимфоузлы, сердце с крупными сосудами, бифуркацию трахеи и главные бронхи, легочные артерии и вены, диафрагмальные вены с сопровождающими их диафрагмально-перикардальными сосудами, фасциально-клетчаточные образования и лимфатические узлы (претрахеальные, трахеобронхиальные верхние и нижние, бифуркационные).

Заднее средостение ограничено спереди бифуркацией трахеи и задней стенкой перикарда, сзади — телами IV-XII грудных позвонков. В заднем средостении расположены нисходящая аорта, непарная и полунепарная вены, симпатические стволы, блуждающие нервы, пищевод, грудной проток, лимфатические узлы.

В средостении встречается до ста различных форм новообразований, однако по современным представлениям к истинным доброкачественным и злокачественным опухолям средостения относятся новообразования, источником развития которых являются ткани, эмбриогенетически присущие средостению, или аберрантные, сместившиеся в медиастинальное пространство в процессе эмбриогенеза.

Частота новообразований средостения в структуре онкологических заболеваний составляет около 1%. Злокачественные и доброкачественные встречаются и диагностируются в соотношении 4:1. Опухоли средостения выявляют преимущественно в молодом и среднем возрасте, заболевают одинаково часто мужчины и женщины.

Классификация опухолей и кист средостения

1. Опухоли вилочковой железы (до 10-20%);
2. Нейрогенные опухоли (15-25%);
3. Герминогенные опухоли (15-25%);
4. Лимфоидные опухоли (см. лимфомы) (до 20%);
5. Мезенхимальные опухоли (5-6%);
6. Мезотелиома плевры;
7. Неклассифицируемые опухоли;
8. Другие первичные опухоли и опухолеподобные состояния:
 - а. болезнь Кастанельмана (гигантская гиперплазия лимфоузла);
 - б. экстрамедуллярный гемопоэз;
 - в. кисты (5-10%);
 - г. другие неопухолевые заболевания тимуса:
 1. эктопия тимуса;
 2. гиперплазия тимуса;
 3. гистиоцитоз;
 4. гранулематоз;
9. Метастатические опухоли.

Клиническая картина

Клинические симптомы новообразований средостения зависят от локализации, размеров образования, злокачественности и, в связи с этим, инфильтрации окружающих структур и метастазирования, наличия паранеопластических синдромов.

Большинство клинических проявлений неспецифичны: кашель, одышка, боли в грудной клетке, дисфагия, проявления медиастинального компрессионного синдрома (чаще сдавление верхней полой вены), нарушения сердечного ритма.

Клинические проявления злокачественных опухолей средостения более выражены, чем доброкачественных, и нарастают более интенсивно. Небольшие доброкачественные опухоли часто обнаруживаются случайно при рентгенологическом исследовании.

Новообразования средостения, в основном злокачественные, реже – доброкачественные, могут со временем достигать больших размеров, порой занимать всю половину грудной клетки, представляя так называемые "гигантские опухоли средостения". Выражена компрессия жизненно важных органов, что сопровождается одышкой, акроцианозом, одутловатостью, расширением вен грудной стенки и шеи, тахикардией, приступами стенокардии, головной болью. При прорастании возникают деформация грудной клетки, синдром Горнера, парез гортани и диафрагмы.

Клиническая симптоматика карциноида вилочковой железы не специфична, за исключением тех наблюдений, которые сопровождаются эндокринопатиями и обусловлена проявлениями медиастинального компрессионного синдрома. У 25-30% больных наблюдается синдром Иценко–Кушинга и иные эндокринные нарушения: иногда наблюдается несоответствующая эктопическая продукция антидиуретического гормона, гипертрофическая остеоартропатия и синдром Итона–Ламберта. Описаны эндокринные нарушения в виде карциноидного синдрома – приступы удушья с выраженным цианозом, диареей. В этих случаях диагноз может быть установлен на основании высокого уровня 5-гидроксииндолацеталовой кислоты в моче (метаболит серотонина). Редко первыми проявлениями этих опухолей являются метастазы в шейных лимфоузлах, костях или коже.

Лабораторная диагностика

Изменения морфологического состава периферической крови обнаруживаются главным образом при злокачественных опухолях (анемия, лейкоцитоз, лимфопения, повышенная СОЭ), воспалительных и системных заболеваниях. При подозрении на системные заболевания (лейкоз, лимфогранулематоз, ретикулосаркоматоз и др.), а также на незрелые нейrogenные опухоли выполняют пункцию костного мозга с изучением миелограммы. Так же исследуют реакцию с туберкулиновым антигеном, реакцию Вассермана (для исключения сифилитической природы образования). При подозрении на эхинококкоз показано определение реакции латексагглютинации с эхинококковым антигеном.

В клинической практике маркёры ХГ и АФП используются для диагностики, мониторинга и прогноза герминогенных опухолей. При снижении опухолевых маркёров

после химиотерапии прогнозирует ответ на лечение, а повышение уровня маркера в первые 6 недель после химиотерапии указывают на резистентность опухоли и плохой прогноз. У пациентов в ремиссии повышение уровня маркеров может прогнозировать рецидив за несколько месяцев до его клинического диагностирования и быть основанием для начала лечения.

Лучевая диагностика

Применение рентгенологического исследования, позволяет получить достаточно полное представление о форме и локализации опухоли, протяжённости поражения, характера топографо-анатомических соотношений патологического образования с окружающими тканями и органами и в ряде случаев высказаться об истинной природе процесса. В переднем верхнем средостении наиболее часто встречаются тимомы, тератомы, лимфомы. В переднем нижнем – липомы, кисты перикарда. В заднем средостении чаще локализуются нейrogenные опухоли (невриномы, шванномы, др.), бронхогенные кисты.

КТ является стандартом уточняющей диагностики при опухолях средостения и играет важную роль в диагностике первичных опухолевых процессов в средостении, значительно расширяя объем получаемой информации и тем самым суживая дифференциально-диагностический ряд возможных форм его поражения, вплоть до морфологического диагноза у некоторых больных. Очевидна более высокая диагностическая эффективность КТ ангиографии при определении ремиссии заболевания по сравнению с обычными рентгенологическими методами. Она позволяет выявить опухоль, уточнить ее локализацию, и взаимоотношение с соседними органами, обеспечивает выполнение прицельной пункции опухоли, способствует выявлению метастазов органных опухолей в лимфоузлах средостения.

Показаниями к МРТ грудной клетки являются: наличие объёмных образований средостения, подозрение на сосудистый характер образований, патология крупных сосудов, лимфаденопатия, органические поражения сердца и др. При МРТ отчётливо видна опухоль средостения, магистральные сосуды, трахея и бронхи, а определить инвазию опухоли в сосуды и грудную клетку затруднительно. Выполнение МРТ позволяет дифференцировать сосудистые структуры средостения (в том числе сосудистые аномалии) от опухолевого поражения без применения дополнительных методик. При неясной органной принадлежности новообразования возможно её уточнение за счёт других методов исследования.

Новые возможности в уточнении локализации и распространённости опухолевого процесса демонстрирует совмещение технологий ПЭТ и КТ. Согласно результатам исследований, ПЭТ-КТ оказалась более эффективной в оценке статуса опухолей средостения, а также в оценке эффективности лечения и диагностике рецидивов.

Другие методы диагностики

Осмотр трахеобронхиального дерева при трахео-бронхоскопии даёт возможность выявить прорастание и обструкцию (сдавление, смещение) трахеи и бронхов. При наличии экзофитного компонента появляется возможность произвести биопсию тканей для цитологической верификации диагноза. При отсутствии прорастания стенки трахеи или бронха, но наличии деформаций, возможна трансbronхиальная (трахеальная) пункционная биопсия.

Большими диагностическими возможностями обладает трансторакальная пункция опухоли под контролем КТ или УЗИ. Информативность метода достигает 70,0–95,0%. Морфологическое исследование пунктатов новообразований средостения позволяет определить их характер, а в ряде случаев – и гистогенез, что является решающим фактором в установлении клинического диагноза и выборе лечебной тактики. Так же используются трансbronхиальная игольчатая биопсия и трансэзофагеальная игольчатая биопсия. Данные процедуры могут быть информативными диагностическими процедурами для морфологической верификации опухолей заднего средостения и метастатического поражения лимфатических узлов бифуркационной, аортопульмональной и параэзофагеальной групп. Видеоторакоскопия позволяет детально визуализировать медиастинальную опухоль, определить её распространённость, связь с окружающими органами и тканями, осуществить прицельную биопсию её различных отделов и установить морфологический диагноз более чем в 90,0 % исследований. В случае недифференцированных опухолей иммуногистохимическое исследование биопсийного материала даёт возможность установить тканевую или даже органную принадлежность опухоли, что позволяет доказать или исключить метастатический характер происхождения новообразования и помогает выявить первичный очаг.

Для выявления лимфогенных и гематогенных отдаленных метастазов в органах брюшной полости, забрюшинного пространства и лимфатических узлах надключичной, шейной и аксиллярных областей используется УЗИ. Для исключения метастазов в головном мозге выполняется МРТ с в/в усилением.

Лечение тимом

Показания к хирургическому лечению обосновываются медленным ростом тимом, редкостью метастазов, выявлением локальной инвазии капсулы опухоли лишь у 30–40% больных. В послеоперационном периоде может понадобиться, при наличии миастении, длительное назначение антихолинэстеразных препаратов.

При инкапсулированных, относительно небольших опухолях операции не представляют значительных сложностей. Обязательным условием удаления тимомы является полное иссечение остатков вилочковой железы и окружающей клетчатки с лимфатическими узлами, нахождение «ножки» опухоли, которая зачастую уходит на шею (это связано с эмбриогенезом вилочковой железы).

При злокачественных тимомах в связи с возможностью поражения лимфатических узлов необходимо удалять всю клетчатку средостения с регионарными лимфатическими узлами. В стремлении к радикальному удалению опухоли оправданы комбинированные операции вплоть до резекции нескольких соседних органов (перикарда, диафрагмального нерва, магистральных сосудов с пластикой, лёгкого и т.д.). После операции должен обсуждаться вопрос о дополнительной лучевой и химиотерапии.

При выявлении исходной опухолевой инвазии органов средостения лечение начинается с химио- и/или лучевой терапии. Если получен объективный положительный эффект, решается вопрос о хирургическом вмешательстве. Операции в этих случаях связаны с рядом технических особенностей из-за рубцово-склеротических изменений окружающих тканей. Лучевая терапия в самостоятельном варианте применяется при нерезектабельных опухолях в сочетании с химиотерапией. Область облучения – опухолевое образование средостения (планирование объёма облучения с использованием данных диагностического КТ и/или МРТ).

Послеоперационная лучевая терапия проводится при опухолевой инвазии капсулы, обнаружения опухолевых клеток по краю резекции (R1), наличия макроскопической остаточной опухоли (R2), при морфологическом подтверждении карциномы тимуса.

Послеоперационная химио-лучевая терапия проводится при наличии макроскопически остаточной опухоли (R2) при тимомах I ст., при морфологическом подтверждении карциномы тимуса, при обнаружения опухолевых клеток по краю резекции (R1) и наличия макроскопически остаточной опухоли (R2).

При наличии отдалённых метастазов злокачественных новообразований вилочковой железы для купирования симптомов, связанных с опухолевым процессом, проводится паллиативная лучевая или химиотерапия.

Из-за редкости новообразования не существует убедительных данных о предпочтительности выбора тех или иных химиопрепаратов или их комбинации. В режиме монокимиотерапии эффективны: цисплатин, доксорубицин, циклофосфан, актиномицин Д. Наиболее эффективными схемами полихимиотерапии являются CAP (циклофосфан, доксорубицин, цисплатин) и ADOC – с добавлением винкристина. Ведётся изучение таргетных препаратов (иматиниб, дазатиниб).

Лечение герминогенных опухолей

Хирургическое лечение является основным этапом в лечении **доброкачественных тератом**. Операция по поводу тератомы имеет свои особенности и связана с определёнными техническими трудностями из-за выраженного фиброзно-спаечного процесса, прежде всего — с крупными сосудами, трахеей, пищеводом. Часто резецируется перикард, диафрагмальный нерв, однако, резекция крупных сосудов, требующая пластики, выполняется редко. Прогноз при зрелой тератоме после радикального удаления благоприятный.

Локализация **несеминоной злокачественной опухоли** в средостении означает неблагоприятный прогноз заболевания, и поэтому классический режим лечения предполагает в качестве первой линии схему комбинации цисплатина, этопозида, винбластин и/или блеомицина. Длительность лечения обычно составляет 4 курса с интервалом в 3 недели, считая от первого дня лечения. При достижении полного эффекта, в том числе и нормализации уровня маркеров, повышенных ранее, больные остаются под динамическим наблюдением. Если нормализация маркеров произошла только на 4 курсе, должны быть проведены еще 2 курса полихимиотерапии. Хирургический компонент является необходимым для оценки эффекта химиотерапии. При гистологическом исследовании может быть обнаружен либо некроз, либо зрелая тератома, либо живая опухолевая ткань. В последнем случае необходимо продолжение лекарственного лечения, так же как и в случае положительных опухолевых маркеров. При рецидиве и резистентности к химиотерапии на базе препаратов платины используют схемы с ифосфамидом. В качестве 2 линии может быть использована схема, включающая паклитаксел, гемцитабин, цисплатин.

Семинома средостения — редкая опухоль, которая встречается в основном у молодых мужчин до 30 лет. Может достигать больших размеров, инфильтрирует окружающие ткани, метастазирует лимфогенно и гематогенно. В то же время очень чувствительна к химио- и лучевой терапии. Лучевая терапия ранее рассматривалась, как первая линия лечения при локализованной семиноме средостения, а выживаемость составляла от 66 до 100%. В настоящее время лечение начинают с полихимиотерапии на основе препаратов платины.

Лечение мезенхимальных опухолей средостения

Липомы - доброкачественные опухоли из зрелой жировой ткани. Частота — 5–8% всех новообразований средостения. Липомы имеют различную, чаще узловую форму, с хорошо выраженной фиброзной капсулой, на разрезе представлены жировой тканью. Хирургический доступ применяется с учётом локализации новообразования. Наиболее часто используется переднебоковая или боковая торакотомия по V-VI межреберью. Технических сложностей, как правило, не бывает — опухоль (или несколько её узлов) удаляется в капсуле без резекции соседних органов. Шейно-медиастинальные липомы могут быть удалены шейным доступом. При убеждённости, по совокупности данных обследования, в доброкачественности опухоли, небольших размерах и отсутствии клинических проявлений, особенно у пожилых больных, возможно наблюдение.

Липосаркома встречается значительно реже доброкачественных опухолей жировой

природы. Поражает одинаково часто мужчин и женщин в любом возрасте, может быть первично-множественной в средостении или сочетаться с опухолевыми узлами другой локализации. Чаще располагается в переднем средостении и может достигать гигантских размеров. Опухоль представлена многочисленными вариантами, различающимися по гистологическому строению и клиническому течению. Хирургический метод является основным в лечении липосарком, но часто бывает паллиативным, особенно при больших и огромных (достигающих 4-6кг.) опухолях из-за инфильтрации тканей средостения, окутывания жизненно важных органов. Последующее рецидивирование (или продолженный рост) обуславливают повторные операции (две, три и более). Особенно это актуально при высокодифференцированных вариантах липосарком и позволяет значительно продлить больным жизнь. Малодифференцированные опухоли обладают большей склонностью к инвазии и метастазированию; в послеоперационном периоде целесообразна лучевая терапия.

Фиброма - доброкачественная опухоль из зрелой соединительной ткани. В средостении развивается из фасций, фиброзной ткани плевры и т.д. Локализуются в любых отделах. Это плотные опухоли, достигающие больших размеров, что определяет клинические проявления. У четверти больных возможна малигнизация. Может сопровождаться инвазивным ростом без гистологических признаков злокачественности. Прогноз благоприятный. Основной метод лечения – операция.

Фибросаркома - злокачественная опухоль из незрелой соединительной ткани, составляет до 4% всех злокачественных новообразований средостения. Как правило, располагается в заднем средостении паравертебрально, может достигать больших размеров. Характеризуется инфильтративным ростом, что затрудняет радикальное выполнение операции. После радикальной операции возможны длительные (до 4-5 лет) ремиссии. Основной метод лечения – операция.

Доброкачественная мезенхимомы - встречается в любом возрасте. Состоит из различных зрелых мезенхимальных тканей (жировая, хрящевая, костная, сосуды, мышцы). В зависимости от преобладания тканей различаются по консистенции, цвету, микроскопической картине ангиофиброма, ангиомиксома, ангиолипома, рабдомиолипома и др.). При небольших размерах протекает доброкачественно. Основной метод лечения – операция.

Злокачественная мезенхимомы - состоит из двух и более тканей саркоматозного характера. Это бугристые, плотные образования без капсулы. Опухоль может локализоваться как в заднем, так и переднем средостении, достигать огромных размеров. Встречается в любом возрасте и характеризуется бурным инфильтративным ростом и метастазированием, что определяет клиническую картину и прогноз. Основной метод лечения – операция.

Сосудистые опухоли составляют 1,5-2% всех новообразований средостения из них одна треть злокачественные. Их развитие связывается с элементами мезенхимы – перицитами, дающими множество вариантов сосудистых опухолей. Чаще располагаются в передне-верхнем средостении, могут достигать больших размеров и встречаются в среднем возрасте. Необходимо помнить о возможности массивной кровопотери во время операции. Основной метод лечения – операция.

Лимфангиомы (из лимфатических сосудов) обычно кистозные, могут исходить из медиастиальной мезенхимы или из отшнуровавшегося примитивного лимфатического мешка, прообраза лимфатической системы. Представлена однокамерной или многокамерной тонкостенной кистой, чаще одиночной. Клинические проявления скудные, выявляется в основном при профилактических осмотрах у детей или при наличии выбухания в яремной вырезке. Основным методом лечения – операция.

Опухоли артериовенозных анастомозов – редкие для средостения опухоли, развиваются без участия капиллярного звена, к ним относятся гломусные опухоли и ангиолейомиомы. Основным методом лечения – операция.

Гломусные опухоли – развиваются из гломусных артериовенозных анастомозов, которые чаще располагаются в коже. Выделяют три разновидности: ангиоматозную, солидную и смешанную. Первый вариант наиболее частый. В средостении встречаются редко, как у мужчин, так и у женщин. Локализуются в заднем средостении и достигают значительных размеров. В диагностике следует учесть длительный анамнез и наличие узлов другой локализации, характерен довольно сильный болевой синдром. Хирургическое лечение технически не представляет трудностей, так как хорошо выражена фиброзная капсула. Основным методом лечения – операция.

Ангиолейомиомы – опухоли, исходящие из гладких мышц замыкательных артерий. Располагаются в заднем средостении в виде небольших плотных узлов. Одинаково часто болеют мужчины и женщины в возрасте 35-50 лет. Характерен болевой синдром. При морфологическом исследовании трудна дифференцировка с невриномами. Основным методом лечения – операция.

Гемангиоперицитомы – состоят из сосудов и перицитов Циммермана. В средостении встречаются редко. В большинстве случаев хорошо отграничены, округлые, гладкие. Но при больших размерах приобретают неправильную форму, могут занимать всю половину грудной клетки. Чаще локализуется в переднем средостении. Болеют как мужчины, так и женщины в любом возрасте. Диагностика упрощается при наличии опухолей (перицитом) наружной локализации. По мере роста склонны к малигнизации. Злокачественная гемангиоперицитомы – встречается в средостении крайне редко, к их числу относят переходные варианты между зрелой гемангиоперицитомой и ангиосаркомой, отмечается значительная вариабельность клеточной анаплазии. Лечение хирургическое, не представляющее затруднений при доброкачественном варианте и небольших размерах.

Ангиосаркомы, развивающиеся из сосудов, незрелые с выраженной структурной анаплазией. Могут локализоваться как в заднем, так и переднем средостении, достигать больших размеров, мужчины и женщины болеют одинаково часто, в основном в возрасте 30-50 лет. Быстро инфильтрирует окружающие ткани и обширно метастазируют. Клиническая картина тяжёлая, что связано с поражением жизненно важных органов. Лечение в основном хирургическое, но чаще паллиативное. Даже при радикальном удалении относительно небольших новообразований высока вероятность рецидивирования и метастазирования. После любого варианта хирургического лечения оправдана дополнительная лучевая и современная химиотерапия. Прогноз неблагоприятный.

Опухоли из мышечной ткани очень редко встречаются в средостении и представлены новообразованиями, исходящими из: гладких мышц артерий, вен и других тканей средостения – лейомиомы (лейомиосаркомы). Опухоли, исходящие из пищевода, не могут быть отнесены к истинным опухолям средостения. Чаще располагаются в задне-нижнем средостении, проявляются дисфагией, болями в груди, возможны вегетативные расстройства при паравертебральном расположении и заинтересованности симпатического ствола. Лечение хирургическое.

Опухоли из поперечнополосатой мышечной ткани – рабдомиомы (рабдомиосаркомы). Встречаются в переднем средостении как производные тератом. Новообразования, исходящие из сердца или мышечных стенок медиастинального пространства, не относятся к истинным опухолям средостения. Чаще наблюдаются у мужчин. Основной метод лечения – операция.

Лечение нейрогенных опухолей средостения

Доброкачественные нейрогенные опухоли преобладают у взрослых, злокачественные – у детей и подростков. Эти новообразования имеют округлую форму, плотную консистенцию, иногда с участками размягчения или кистообразования вследствие распада. Они обычно окружены соединительнотканной капсулой и имеют «ножку», направляющуюся к позвоночнику. У опухолей симпатических ганглиев может быть 2–3 «ножки». Особенностью нейрогенных новообразований заднего средостения является проникновение в спинномозговой канал, приобретая форму "песочных часов" и могут сдавливать спинной мозг. Возможно также распространение на пограничные со средостением области – на шею или в брюшную полость. Вследствие медленного роста образования могут достигать гигантских размеров, но не проявляться клинически. Основной метод лечения – операция.

Нейросаркома – злокачественный вариант опухоли из оболочек нервов, часто малигнизировавшая нейрофиброма. Составляет 2-3% всех опухолей этого происхождения. Гистологическая картина вариабельна за счёт различных по степени зрелости клеток. Выделяют четыре степени зрелости нейрогенных сарком: первая граничит с доброкачественной нейрофибромой, а последняя с гигантоклеточной саркомой. Степень зрелости определяет клинические проявления и прогноз. Проводится хирургическое либо комбинированное лечение.

Нейробластома – (симпатогониома, симпатическая нейробластома). Образованы симпатогониями, напоминает по структуре симпатический ганглий в эмбриональной стадии развития. Часто локализуется в задне-верхнем отделе средостения справа. Высокоточкачественная опухоль, обычно встречается у младенцев и детей, крайне редко у взрослых. Характеризуется быстрым инфильтративным ростом, лимфогенным и гематогенным метастазированием. В единичных случаях может созреть до доброкачественной опухоли, что сопровождается кальцификацией как первичного очага, так и метастазов. Прогноз неблагоприятный. Рекомендуется хирургическое или комбинированное лечение.

Ганглионейробластома – злокачественный вариант ганглионевромы. В основном встречается у детей. Характеризуется быстрым ростом и иногда метастазированием. Проводится хирургическое либо комбинированное лечение.

Медиастинальные опухоли нехромоаффинных параганглиев

Зрелая опухоль – хемодектома, незрелая – злокачественный вариант нехромоаффинной параганглиомы. Опухоли хромоаффинной ткани: зрелая феохромоцитома, незрелая – злокачественная феохромоцитома. Опухоль исходит из клеток хеморецепторов, расположенных по ходу кровеносных сосудов. Эмбриогенетически относится к парасимпатическим отделам нервной системы. Изолированная локализация в средостении крайне редка. На основании гистологической картины зачастую трудно судить о степени злокачественности, но у половины больных отмечается инвазивный рост. Метастазирует в основном в регионарные лимфатические узлы. Часто бывают мультицентричными, а клинические проявления, кроме местного распространения, связаны с секрецией катехоламинов: гипергликемией, тахикардией, головной болью. Очень часто бывают эпизоды пароксизмальной гипертонии. Встречаются также синдромы множественных эндокринных неоплазий, описаны сочетания с лейомиосаркомой желудка и хондромой лёгких. Основной метод лечения – хирургический. Прогноз зависит от степени зрелости опухоли. При доброкачественных вариантах прогноз благоприятный.

ОПУХОЛИ СЕРДЦА

Первичные опухоли сердца — очень редко встречающиеся заболевания, в большинстве случаев представленные доброкачественными опухолями — до 75-80%. Из доброкачественных новообразований 50% составляют миксомы, реже диагностируются фибромы, рабдомиомы, липомы, папиллярные фиброэластомы, опухоли из клеток Пуркинье, гемангиомы и другие крайне редко встречающиеся гистологические варианты. Основным методом лечения первичных доброкачественных опухолей сердца является хирургический, обеспечивающий благоприятный прогноз.

Первичные злокачественные опухоли сердца встречаются крайне редко и чаще представлены саркомой. Согласно литературным данным частота выявления первичной саркомы сердца не превышает 1% среди всех других форм сарком. Среди первичных злокачественных новообразований преобладают ангиосаркомы, фибросаркомы, рабдомиосаркомы, реже диагностируют злокачественную фиброзную гистиоцитому, лейомиосаркому, остеосаркому, липосаркому, злокачественную миксому и другие крайне редкие гистологические формы. Характерным является молодой возраст пациентов и крайне агрессивное течение заболевания. На протяжении многих лет единственным радикальным методом лечения остается хирургический. Однако отдаленные результаты лечения по-прежнему остаются не удовлетворительными что в первую очередь связано с частым выявлением распространенных неоперабельных форм опухоли и низкой эффективностью консервативных методов лечения. По суммарным данным литературы медиана выживаемости после противоопухолевого лечения больных первичной саркомой сердца не превышает 6-12 месяцев.

Клиническая картина

Клиническая симптоматика весьма разнообразна и неспецифична, очень похожа на проявления других заболеваний сердца. Чаще всего отмечены нарастающая сердечная недостаточность и одышка, аритмии и тромбоэмболии.

Нарушения функции сердца зависят от локализации опухоли. При опухоли левого предсердия развиваются симптомы, связанные с повышенным давлением в системе легочных вен, а правого – кардиомегалия, одышка, эмболия легочной артерии.

Опухоли эндокарда могут сопровождаться клиникой стеноза или недостаточности клапанов. Опухоли перикарда – симптомами тампонады или сдавления сердца, причем иногда это единственное проявление болезни: отмечается тахикардия, приглушение тонов, парадоксальный пульс, набухание яремных вен.

Частыми манифестациями опухоли сердца являются ТЭЛА, фибрилляция, трепетание предсердий и атрио-вентрикулярный блок.

Тромбоэмболии могут быть разнообразными, клинические признаки определяются их локализацией. Эмболы возникают независимо от наличия или отсутствия сердечной симптоматики.

Боли в области сердца могут быть объяснены как индуцированным опухолью некрозом миокарда, так и эмболией коронарных артерий.

При злокачественных опухолях в доминирующих случаях местом локализации опухоли является правое предсердие (40%), левое предсердие (33%), реже правый желудочек (5%) и лёгочная артерия (14%). Наиболее распространенным клиническим симптомом является одышка – до 72%, боли за грудиной – до 45%, кашель - в 42% и кровохарканье у 24% пациентов.

Инструментальная диагностика

При стандартном рентгенологическом исследовании может быть выявлена кардиомегалия, увеличение левого предсердия, желудочка или кальцификация клапанов. На ЭКГ обычно регистрируется предсердная аритмия, признаки гипертрофии левого или правого желудочка, снижение вольтажа. В анализах крови иногда обнаруживается анемия, чаще всего гемолитическая.

Убедительные признаки опухоли сердца обычно выявляются при проведении эхокардиографии. Использование трансэзофагеальной методики исследования особенно информативно при локализации опухоли в правом предсердии для определения состояния клапанов, выявления тромбов и для исключения экстракардиальной локализации новообразования.

Коронарографию проводят лишь в случаях, когда необходимо получить информацию о состоянии коронарных артерий.

Сегодня основными методами исследования являются КТ-ангиография и МРТ. Реконструкция изображений в любой плоскости позволяет значительно облегчить планирование хирургического лечения.

При злокачественных опухолях необходимо установить признаки регионарных и

отдаленных метастазов: в средостении, в легких, по плевре, в костях, печени и головном мозге.

Лечение

При первичных опухолях сердца основным методом лечения является хирургический, как правило, с использованием искусственного кровообращения.

Если при доброкачественных опухолях хирургическое лечение обеспечивает удовлетворительные отдаленные результаты и благоприятный прогноз у большинства пациентов, то при злокачественных опухолях после радикального оперативного вмешательства медиана выживаемости достигает лишь 27 месяцев, а 5-летняя выживаемость – 36%. В ряде случаев для повышения радикализма оперативного вмешательства проводится аутоотрасплантация либо ортотопическая трансплантация сердца.

Химиотерапия или лучевая терапия являются паллиативными методами лечения для большинства неоперабельных больных с метастазированием. Химиотерапия и лучевая терапии у оперированных больных могут улучшить выживаемость и промежуток без прогрессирования болезни, в том числе после паллиативного оперативного вмешательства.

Публикации последних лет указывают на возможность улучшения отдаленных результатов лечения больных первичной саркомой сердца путем проведения мультимодального лечения включающего в себя радикальную операцию, пред и послеоперационную химиотерапию, а в ряде случаев и лучевую терапию. Однако малое число представленных в литературе наблюдений не позволяет сделать окончательные выводы.

Таким образом, злокачественные образования сердца являются редкими заболеваниями с неблагоприятным прогнозом. Ранняя диагностика с использованием ЭхоКГ, КТ, МРТ и своевременное комплексное лечение позволяют рассчитывать на относительно благоприятный прогноз у лиц без метастазов. Радикальная резекция опухоли является контролируемым прогностическим фактором в лечении первичных злокачественных опухолей сердца.

СОКРАЩЕНИЯ

КТ – компьютерная томография;
МРТ – магнитно-резонансная томография;
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
УЗИ – ультразвуковое исследование;
АФП – альфафетопротеин;
ХГ – хорионический гонадотропин;
ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии