

Владимир Данов

**ДИАГНОСТИКА  
И ХИРУРГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ  
НА ПЪРВИЧНИТЕ  
ИНТРАКАРДИАЛНИ  
ТУМОРИ**





Владимир Данов

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ  
НА ПЪРВИЧНИТЕ ИНТРАКАРДИАЛНИ  
ТУМОРИ





Владимир Данов

ДИАГНОСТИКА  
И ХИРУРГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ  
НА ПЪРВИЧНИТЕ  
ИНТРАКАРДИАЛНИ  
ТУМОРИ

София • 2015

Университетско издателство „Св. Климент Охридски“

© 2015 Владимир Данов  
© 2015 Университетско издателство „Св. Климент Охридски“  
ISBN 978-954-07-3883-3

# СЪДЪРЖАНИЕ

1. УВОД. ИСТОРИЧЕСКИ ПРЕГЛЕД .....	7
2. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР .....	10
2.1. Класификация на сърдечните тумори.....	10
2.2. Честота на сърдечните тумори .....	11
2.3. Миксом .....	13
2.4. Папиларен фиброеластом (папиларен ендокарден фибром).....	16
2.5. Хемангиом .....	18
2.6. Ангиосарком.....	19
2.7. Малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) .....	20
2.8. Лейомиосарком .....	22
2.9. Клиника (симптоматика) на интракардиалните тумори.....	24
2.10. Диагностика.....	30
2.11. Лечение, оперативна техника, усложнения, специални проблеми: рецидиви и далечни метастази на първичните интракардиални тумори, прогноза.....	38
3. ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ.....	49
4. КЛИНИЧЕН МАТЕРИАЛ .....	50
5. МЕТОДИ .....	52
6. СТАТИСТИЧЕСКИ АНАЛИЗ.....	55
7. КЛИНИКА (СИМПТОМАТОЛОГИЯ).....	56
7.1. Диспнея, ортопно, венозен застой (сърдечна недостатъчност, декомпенсация), синкоп .....	56
7.2. Емболии .....	58
7.3. Angina pectoris .....	59
7.4. Неспецифични общи симптоми .....	60

7.5. Интервал от началото на симптоматиката до хирургичната интервенция .....	60
8. ДИАГНОСТИКА .....	61
8.1. Общи (неспецифични) кардиологични изследвания.....	61
8.2. Специфични кардиологични изследвания .....	63
9. ТЕРАПИЯ.....	74
9.1. Оперативна техника.....	75
9.2. Интраоперативни усложнения.....	98
9.3. Ранни постоперативни усложнения .....	100
10. ПАТОАНАТОМИЧНО МАКРОСКОПСКО И МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА РЕЗИЦИРАНИТЕ ПЪРВИЧНИ ИНТРАКАРДИАЛНИ ТУМОРИ.....	102
10.1. Миксом .....	102
10.2. Папиларен папиларен фиброеластом (ендокарден фибром). .....	105
10.3. Кавернозен хемангиом. ....	106
10.4. Ангиосарком.....	108
10.5. Малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) .....	109
10.6. Лейомиосарком .....	111
11. РЕЗУЛТАТИ.....	
11.1. Ранен леталитет .....	113
11.2. Рецидиви. Метастази. Късен леталитет при първичните интракардиални малигнени тумори.....	116
11.3. ПРОСЛЕДЯВАНЕ (FOLLOW UP).....	122
12. ДИСКУСИЯ (ОБСЪЖДАНЕ).....	126
13. ИЗВОДИ .....	145
ЛИТЕРАТУРА.....	149



# 1. УВОД. ИСТОРИЧЕСКИ ПРЕГЛЕД

Понятието **Tumor** идва от латинския език и означава новообразование, неоплазма-патологичен процес, характеризиращ се с отклонение от нормалното размножаване на клетките и тъканите, ограничено невъзпалително разрастване.

Големият клиничен интерес към първичните интракардиални тумори се базира на тяхната изключителна рядкост. До 1977 г. са описани в световната литература около 1000 случая, от тях 700 случая до 1968 г. (94). До въвеждането на модерна диагностична техника (ангиография, ехокардиография, компютърна томография, магнитно-резонансна томография) в литературата са се срещали случаи на интракардиални тумори, диагностицирани само при аутопсиите.

В кардиохирургичните клиники с оперативна активност средно 1000 – 1300 операции годишно случаите на интракардиални тумори са 2 до 3 пациенти, като този брой не превишава 20 пациенти годишно при анализ на операциите на най-големите клиники в света.

**Columbus от Палма** (22) за първи път през 1559 г. при аутопсията на **кардинал Gambrenera** диагностицира и описва левокамерен туморовиден полип.

Британският лекар **King** описва през 1845 г. за първи път левопредсърден миксом, най-често срещания сърдечен тумор (77). Първият деснокамерен миксом е описан през 1891 г. от **Czapek** (62), а първият левокамерен миксом – през 1947 г. от **Young et Hunter** (159).

**Von Recklinghausen** (152) публикува пръв през 1862 г. случай на кардиален рабдомиом.

Въпреки че първото описание на сърдечен тумор датира още от 1559 г. (22), първият приживе диагностициран първичен сърдечен тумор (сарком) е направен през 1934 г. от **Barner et al.** (7).

През 1952 г. **Goldberg et al.** (47) за първи път диагностицират посредством ангиография левопредсърден миксом. Дълго време след това ангиографията е била метод на избор при диагностиката на интракардиалните тумори. Ангиографски туморите се ма-

нифестираят най-често като дефект в изпълването на кухината или като регионално нарушение на движението на сърдечната стена.

През 1959 г. **Effert et Domaning** (32) успяват за първи път да диагностицират посредством ултразвуковия метод предсърден сърдечен тумор, но до широкото утвърждаване на метода минава дълго време. Едва в началото на 70-те години на миналия век ехокардиографията придобива водещо значение при диагностиката на патологичните процеси в сърдечните кухини.

През 1974 г. **Kerber et al.** (76) правят първото съобщение за диагностициран левопредсърден сърдечен тумор с помощта на двуразмерна ехокардиография (ехокардиографията в реално време).

През 1981 г. **Shub et al.** (136) описват ехокардиографски (2РЕХОКГ) при асимптоматичен пациент туморно образувание на митралното платно, като след оперативното му отстраняване и хистологичен анализ се потвърждава диагнозата папиларен фиброеластом.

Днес двуразмерната трансторакална и трансезофагеална ехокардиография заемат първостепенна диагностична роля (Goldstandard). С рутинното приложение на метода във всекидневната кардиологична практика се обяснява фактът, че все по-голям брой първични тумори се диагностицират още преди появата на клиничните симптоми. При интракардиалните тумори двуразмерната ехокардиография предоставя в множеството от случаите пълна информация за размерите на тумора, мястото на прикрепване, подвижността и пространствените съотношения с другите сърдечни структури.

Следват описания в литературата на случаи, диагностицирани с други образни методи. През 1962 г. **Isley et Reinhardt** (65) описват за първи път интракардиален тумор посредством сцинтиграфия. Сцинтиграфски туморите се изобразяват като зона с намалена активност. Благодарение на **Lackner et al.** през 1978 г. (86) се стига до първата компютърно томографска диагноза на интракардиален тумор. В компютърната томография последният се изобразява като хиподенсна зона в кухината на лявото предсърдие. През 80-те и 90-те години следват описания на сърдечни тумори с ядрено-магнитен резонанс (МРТ) (53, 151).

След поставяне на диагнозата първичен интракардиален тумор неговото незабавно оперативно отстраняване (резекция) е терапевтичен метод на избор. Първи опит за оперативно отстраняване на миксом от дясното предсърдие предприемат **Bahnon et Newman** (6) през 1952 г. Пациентът умира 24 часа след интервенцията, която била проведена без помощта на хипотермия. Първата успешна резекция на интракардиален тумор е извършена през юни 1954 г. от **Crafoord et al.** (26) в Стокхолм с помощта на екстракорпоралното кръвообращение (ЕКК). Това е първата операция в Европа с ЕКК.

През 1955 г. **Bigelow et al.** (11) резецират левопредсърден миксом в хипотермия и краткотрайно прекъсване на кръвотока през празните вени (**inflow occlusion**). Тази техника е използвана още няколко пъти през следващите години, но по-късно е изоставена напълно в полза на екстракорпоралното кръвообращение.

**Gerbode et al.**, 1967 г. (46), **Bahl et al.**, 1969 г. (5), **Bauer et al.**, 1991 г. (10), **Reynen et al.**, 1993 г. (123) съобщават за рецидиви след резекция на туморите, така че се очертава необходимостта от редовно дългогодишно (доживотно) постоперативно проследяване на пациентите.

## 2. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

При разглеждане на литературните публикации, посветени на сърдечните тумори през последните 15 години, се натъкваме на три повтарящи се закономерности:

1. Навсякъде се изтъква, че първичните интракардиални тумори са много рядко заболяване.

2. Най-честите сред първичните интракардиални тумори са миксомите.

3. По-голямата част от публикациите, посветени на малигнените първични интракардиални тумори, се базира на единични случаи (казуистика).

### 2.1. КЛАСИФИКАЦИЯ НА СЪРДЕЧНИТЕ ТУМОРИ

Модифицираната от **Friedberg** през 1972 г. (43) класификация, базираща се на хистологичната характеристика на туморните образувания, е единствената валидна и общоприета до момента.

#### **I. Първични бенигнени интракардиални тумори:**

1. Миксоми;
2. Рабдомиоми;
3. Тумори на сърдечните клапи: папиларен фиброеластом, миксоми;
4. Лимфангиоендотелиоми, хемангиоми.

#### **II. Първични малигнени интракардиални тумори:**

1. Сарком: ангиосарком, липосарком, фибросарком, невросарком, лейомиосарком, рабдомиосарком, малигнен фиброзен хистиоцитом;
2. Други редки малигнени тумори: мезотелиоми и целотелиоми.

#### **III. Вторични малигнени сърдечни тумори:**

1. Карциноми и понякога саркоми по пътя на директна инвазия;
2. Метастатични карциноми или саркоми.

#### **IV. Неопластично системно заболяване със засягане на сърцето:**

1. Non-Hodgkin лимфоми;
2. Morbus Hodgkin;
3. Левкемия;
4. Неврофиброматоза (**von Recklinghausen**).

#### **2.2. ЧЕСТОТА НА СЪРДЕЧНИТЕ ТУМОРИ**

**Prichard** (117) събира от литературата до 1951 г. 415 първични сърдечни тумора. От тях 303 са доброкачествени и 112 злокачествени. Най-честият бенигнен тумор с 50% е бил миксом.

Данните за честотата на първичните сърдечни тумори в аутопсионен материал са между 0,0017% – 0,33% (15, 40, 59, 91, 104, 115, 117, 145, 156) и са представени в **табл. 1**.

Таблица 1

Автор	Брой аутопсии	Абсолютен брой на сърдечните тумори	Относителен брой на сърдечните тумори
<b>Lymburner (91)</b>	8550	4	0,05%
<b>Pollia, Gogol (115)</b>	46072	154	0,33%
<b>Straus, Merliss (145)</b>	480331	8	0,0017%
<b>Whorton (156)</b>	20000	3	0,015%
<b>Prichard (117)</b>	4200	4 (2 миксома, 1 хемангиом, 1 миксосарком)	0,08%
<b>Fine (40)</b>	12600	10 (6 липома, 2 миксома, 1 рабдомиом, 1 фибром)	0,08%
<b>Heath (59)</b>	3914	1 Миксом	0,026%
<b>Boss, Bechar (15)</b>	6000	4 Миксома	0,07%
<b>Moser et al. (104)</b>	18318	15 (6 миксома, 2 липома, 4 папиларни фиброеластома, 1 перикардмезотелиом, 1 рабдомиом, 1 хемангиом)	0,08%

До 1977 г. по данни на **McAllisten et Fenoglio (91)** са описани в световната литература 1000 случая на първични сърдечни тумори, от тях 75 – 80% бенигнени и 20% малигнени.

От 386 първични сърдечни тумора, изследвани в аутопсионен материал в периода от 1976 до 1993 г., **Armed Forces Institute of Pathology (AFIP) (19)** публикуват 242 случая (63%) на доброкачествени и 144 случая (37%) на злокачествени сърдечни тумори. От доброкачествените тумори 114 са били (29%) миксоми, при 31 случая (8%) – папиларни фиброеластоми, и при 7 случая (4%) – хемангиоми. От 242 тумора 75% са били локализирани

в лявото предсърдие. Най-често срещаният представител на злокачествените тумори със 137 случая (35%) е бил саркомът, като при 33 случая (8%) е диагностициран ангиосарком, при 16 случая (4%) – малигнен фиброзен хистиоцитом, при 12 случая (3%) – лейомиосарком. В половината от случаите саркомът е бил локализиран в дясното предсърдие.

В най-голямата оперативна серия, публикувана до днес и, представена от **Blondeau** (12) през 1990 г. от 533 пациенти със сърдечни тумори, при 444 пациенти (83%) са отстранени миксоми, при 7 пациенти (1,3%) – хемангиом, при 11 пациенти (2,1%) – ангиосарком, при 4 пациенти (0,75%) – малигнен фиброзен хистиоцитом, при 5 пациенти (0,9%) – лейомиосарком.

В оперативната серия от 286 пациенти в периода от 1976 до 1993 г. на **Armed Forces Institute of Pathology (AFIP)** (19) през 1992 г. разпределението на пациентите спрямо хистологичната картина е било: 36% (102 пациенти) миксоми, 3% (8 пациенти) папиларни фиброеластози, 3% (10 пациенти) хемангиоми, 8% (22 пациенти) ангиосаркоми, 6% (16 пациенти) малигнени фиброзни хистиоцитози, 4% (11 пациенти) лейомиосаркоми.

### 2.3. МИКСОМ

Миксомите на сърцето са първични бенигнни интракардиални тумори с ендотелен произход. Те са локализиран изключително в предсърдията, въпреки че в единични случаи са описани и в лявата или в дясната камера (8, 14, 18, 98, 100, 126). Локализацията на миксомите в лявото предсърдие (1, 14, 18, 60, 63, 68, 70, 98, 100, 105, 142, 145) е три пъти по-често, отколкото в дясното предсърдие (8, 14, 18, 60, 63, 68, 70, 94, 100, 142). В литературата са описани случаи и на мултиплени миксоми (27, 94, 100, 132).

Миксомите се диагностицират най-често при пациенти на възраст между 30 и 60 години, като жените заболяват три пъти по-често от мъжете (19, 94).

За разлика от други първични тумори на сърцето при миксомите се наблюдава фамилно обусловена честота (38, 78, 89, 116).

**Kyllonen et al.** през 1976 г. (85) описват осем случая с фамилно (т. нар. миксомни семейства) по-висока заболяемост от миксоми. В едно семейство са били засегнати майката и двама сина. При изследване на тези семейства е установено автозомно доминантно унаследяване с различен фенотип (122).

Размерите на миксома варират от 1,5 до 18 cm в диаметър (68, 70, 100, 105, 113, 142), като повечето тумори са между 5 и 6 cm (122). Теглото им възлиза до 450 g (112).

През 1968 и 1976 г. **Heath** (59) разделя миксомите на 2 макроскопски типа:

- **Тип I** е на широка основа, полупрозрачен, желатинозен, зелен, розов или безцветен.
- **Тип II** е кръгъл, с твърда еластична консистенция и е свързан чрез краче с ръба на Fossa Ovalis.

Със специфичния си външен вид тип I едва ли може да бъде сгрешен, докато тип II поради своята прилика с тромб лесно може интраоперативно да доведе до погрешно тълкуване (59).

В **табл. 2** са отразени някои макроскопски и микроскопски белези, по които миксомът и тромбът се различават един от друг (62).



Таблица 2

	<b>Миксом</b>	<b>Тромб</b>
<b>Предварително увреждане на сърцето</b>	–	+
<b>Локализация</b>	изключително в предсърдията, предимно в лявото предсърдие на Fossa Ovalis	среща се еднакво често в предсърдията (сърдечно ухо) и камерите
<b>Повърхност</b>	налобена, лъскава; пълна ендокардна покривка; тапицирани с ендотел, цепнатини и вдлъбнатини	гладка, тъмно синя повърхност; не е тапицирана с ендотел.
<b>Клетки</b>	различно голям брой по-скоро беден на клетки, поединично или на групи подредени по типа на синцитиум или на места подобно на жлези; <b>PAS +</b> (съдържат неутрални мукополизахариди)	без жлезисти образувания; <b>PAS –</b>
<b>Строма</b>	метахромазия +; тънки до умерено дебели еластични влакна под повърхността, в основата и ядрото на цялата строма; малко колаген	метахромазия –; малък брой еластични влакна; много колаген
<b>Рецидиви</b>	+	–
<b>Системни ефекти</b>	+	–
<b>Фамилна предрасположеност</b>	+	–
<b>Клетъчна секреция</b>	+	–

Микроскопски сърдечният миксом се състои от кисели мукополизахариди миксоиден матрикс, в който се намират разпръснати полигонални клетки с леко еозинофилна цитоплазма (19,

39, 43, 94). За диагнозата на миксома е решаващо установяването на типичните, често звездовидни и подредени в комплекси „сърдечни миксомни клетки“ в матрикса (19, 39). Митози могат да се установят изключително рядко. Обикновено клетките са разположени по единично или особено в близост до съдове, на малки струпвания или в клетъчни редици. До тях се виждат лимфоцити, фиброцити, плазматични клетки, хистиоцити, дори и единични гладкомускулни клетки (40). Често са налице голямо количество капилярни кръвоносни съдове. До тях се намират различно изразени регресивни промени с тромбозирание, стари остатъци от кървене и макрофаги с хемосидерин, вкалциявания, костни образувания, ретикулинови влакна, кистично променени ареали, както и фиброзиране, и тъкан, подобна на хрущял. Повърхността на миксома се покрива със слой от ендотелни клетки и често с тромби (19, 59, 94).

Дълго време беше спорен въпросът, дали при кардиалния миксом става дума действително за истинско новообразуване или само за краен стадий на дегенерирани и частично организирани тромби. Електронно микроскопски и хистохимични изследвания на тъканни култури от експлантирани миксоми показват недвусмислено, че се отнася за истински тумор, който се развива от ендотела. За ендотелния произход говори и установяването на фактор VIII антиген в туморните клетки (39, 94, 102).

#### **2.4. ПАПИЛАРЕН ФИБРОЕЛАСТОМ (ПАПИЛАРЕН ЕНДОКАРДЕН ФИБРОМ)**

От 3 до 8% от всички първични сърдечни тумори са фиброеластоми. Папиларният фиброеластом е най-честият бенигнен интракардиален тумор, който е локализиран на ендокарда на сърдечните клапи или в редки случаи в сърдечните кухини, и вторият по честота бенигнен тумор след миксома (32, 94, 96, 149).

Този тумор се среща без разлика в пола при пациенти в 3-ата до 10-ата декада на живота (от 21 до 92 години), предимно след 60-годишна възраст (19, 50, 94, 107, 108, 149). Единични случаи са описани при новородени и кърмачета (118).

Папиларният фиброеластом е най-често единичен, но са описани и случаи с мултиплена локализация (88, 94, 107). Той се намира предимно върху сърдечните клапи. При повече от една трета от случаите туморът засяга аортната клапа (31, 59, 66, 134), а при една пета от случаите е локализиран върху трикуспидалната (31, 45, 157), пулмоналната (31, 59) или митралната клапа (2, 31, 72, 88, 96, 108, 135). В единични случаи папиларният фиброеластом е разположен на Chordae Tendineae и на папиларните мускули, както и на ендокарда на дясното предсърдие, на дясната камера, на левокамерния септум и на лявото предсърдие (19, 83, 94).

Папиларният фиброеластом е на краче и макроскопски прилича на морска актиния (31, 72, 134). Максималните размери на тумора, за които се съобщава, са до 35 mm в диаметър (2, 3, 45, 46, 72, 94, 96, 134, 135, 157), но само в редки случаи надвишават 10 mm (107).

Хистологично папиларният фиброеластом се характеризира с дървовидно разклонени папиларни структури, чиято повърхност е покрита от еднореден ендотел. В основата се намира рехав миксоиден матрикс с повече или по-малко гъсто натрупани еластични влакна, отделни колагенови фибрили и единични гладкомускулни клетки (19, 94). Матриксът съдържа голямо количество кисели мукополизахариди. В центъра се намират гъсто разположени колагенни влакна (91, 94).

В табл. 3 са представените от **H-J. Seib et al.**, 1984 г. (131) макроскопски и микроскопски белези, по които миксомът и папиларният фиброеластом се различават един от друг.

Таблица 3

	Папиларен фиброеластом	Миксом
<b>Размери</b>	рядко по-голям от 10 mm в диаметър	средно около 6 cm в диаметър (от 1,5 до 18 cm)
<b>Форма</b>	подобно на морска актиния	разлят, полипозен
<b>Хистология</b>	папиларни структури, централно колагенни влакна, рехав периферен туморен матрикс с еластични и гладкомускулни влакна	оскъден мезенхим, дифузен миксоиден туморен матрикс, без мускулни влакна
<b>Локализация</b>	сърдечни клапи, най-често аортната клапа, рядко предсърдия или камери на сърцето	ендокард на лявото (75%), дясното (25%) предсърдие, рядко сърдечните камери

Въпросът, дали папиларните фиброеластоми са истински новообразувания или хамартоми, не е окончателно решен. В полза на хипотезата за хамартом говори хистологичният строеж. Папиларните фиброеластоми произвеждат всички компоненти на нормалния ендокард, папиларните образувания наподобяват по своята структура chordae tendineae. Възрастовото разпределение говори по-скоро за неоплазма. Папиларните фиброеластоми се срещат предимно в напреднала възраст и почти никога в детска възраст (19, 94, 131).

## 2.5. ХЕМАНГИОМ

Синоними на хемангиом са: капилярен хемангиом, кавернозен хемангиом, артериовенозен хемангиом, бенигнен хемангиом, хемангиоендотелиом и интрамускуларен хемангиом (19, 94).

Хемангиомите са доброкачествени тумори на съдово-мезенхимната съединителнотъканна система. Откриват се във всички части на сърцето: перикард, миокард, ендокард (57), и са разположени или предимно интрамурално, или интракардиално (19, 40,

94). Най-често се срещат като малки единични синкави възли с големина от 2 до 35 mm (43, 148).

Като първичен тумор на сърцето хемангиомът е изключителна рядкост. До края на осемдесетте години в литературата са съобщени само 49 случая на сърдечен хемангиом (80). При 6 от 15 пациенти хемангиомът е бил локализиран интракардиално (в дясно предсърдие при 3 пациенти, в лява камера при 2 пациенти и на предното митрално платно при 1 пациент). Не се открива сигнификантна разлика в заболяемостта в зависимост от възрастта. Туморът се среща както при новородени, така и при 80-годишни пациенти (19, 94, 154). Хемангиомите са по-чести при мъжете, отколкото при жените (19, 94).

Хистологично хемангиомите са образувани от неправилно подредени кръвоносни съдове с променлива зрялост, тапицирани с ендотел. Повърхостта е покрита от слой колагенни влакна, подобен на капсула. Според големината на съдовете хемангиомите се класифицират на капилярни, венозни или при силно разширяване на кръвоносните кухини (кавернозни хемангиоми). Кръвоносните кухини могат частично да са тромбозирали (19, 94).

Имунохистохимично тапициращите, подобни на ендотел плоски клетки експресират тромбомодулин и фактор VIII асоцииран антиген, чрез което се потвърждава ендотелният характер (19, 94).

## 2.6. АНГИОСАРКОМ

Синоними за ангиосарком са: хемангиосарком, малигнен хемангиоендотелиом, малигнен хемангиом.

Ангиосаркомът е първичен малигнен сърдечен тумор от ендотелен произход, който се характеризира с кръвоносни съдове, тапицирани от атипични ендотелни клетки, и е най-често срещаният злокачествен тумор (12, 19, 149). Повечето от публикуваните до 1995 г. 185 случая са диагностицирани *post mortem* или при експлоративни или палиативни интервенции (19, 75).

Възрастта на засегнатите пациенти в сбирката на **Armed Forces Institute of Pathology (AFIP)** (19, 94) в 70% е между 15

и 70 години, средно 42 години. Докато за други саркоми не се открива полова predisпозиция, при ангиосаркома по-често са засегнати мъжете, съотношението мъже към жени е 2 : 1 до 3 : 1.

В 68% туморът е локализиран в дясното предсърдие, а в 5% – в лявото предсърдие (19, 94) .

Макроскопски ангиосаркомът обикновено представлява голяма мултилобулирана маса. Туморът е тъмнокафяв до черен и наподобява меланом. Хистологично ангиосаркомите показват трудно отграничими, анастомозиращи помежду си съдови канали, изградени от атипични, малигнени ендотелни клетки (19, 94). Характерни са огнищни съдови и солидни полета от вретеновидни клетки. Много от сърдечните ангиосаркоми отговарят на критериите на **Капоши** сарком (71). Те са образувани от съдовоподобни пространства с разположени между тях вретеновидни клетки и ретикулни влакна. При половината от ангиосаркомите се откриват и участъци от кръгли или продълговати клетки, които са разположени около малък съдов канал, напомнящи хемангиоперицитомы, въпреки че последните са голяма рядкост. В сравнение с мезотелиомите, ангиосаркомите се оцветяват положително с алцианово синьо (71).

През 1986 г. **Janigan et al.** (67) първи наблюдават експресия на фактор III асоцииран антиген от клетки на ангиосарком при имунохистохимично изследване. Имунохистохимичните проучвания установяват, че фактор VIII асоциираният антиген (маркер за ендотела) не е особено чувствителен (19). **Hermann et al.** (61) установяват, че този антиген може да се прояви само в 1 от 6 случая. По данни на **Tazelaar et al.** (149) фактор VIII асоциираният антиген е положителен в 1 от 2 случая.

Имунохистохимично туморните клетки показват и експресия на виментин (мезенхимен маркер) и ВМА 120 (ендотелен и мезотелен маркер) (19).

## 2.7. МАЛИГНЕН ФИБРОЗЕН ХИСТИОЦИТОМ (МФХ)

Първичният интракардиален малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) е малигнен мезенхимен тумор. За сърцето са специ-

фични миксоидният и плеоморфният тип на малигнения фиброзен хистиоцитом (19, 94).

Малигненият фиброзен хистиоцитом е най-редкия първичен сарком на сърцето. До 1987 г. в световната литература са публикувани седем случая на МФХ (19). Според **Korbmacher et al.** (81) до 1992 г. са публикувани общо 27 случая на малигнен фиброзен хистиоцитом. В патологичния архив на **AFIP (Armed Forces Institute of Pathology)** в 81% туморът е бил локализиран в лявото предсърдие, в 13% – в дясното предсърдие, и в 6% – в камерите. Възрастта на пациентите варира между 12 и 86 години, средно 43 години. Жените са били засегнати два пъти по-често от мъжете (жени : мъже = 11 : 5) (19, 94).

Макроскопски сърдечните малигнени фиброзни хистиоцитомии представляват лобулирани полипозни образувания, които често са мултиплени. При един болен са идентифицирани до 10 тумора (19). Както интракардиалните миксоми, и малигнените фиброзни хистиоцитомии могат да бъдат разположени на широка основа или на краче (81). **Burke et al.** (19) описват малигнен фиброзен хистиоцитом с тясно краче с дължина 4 cm.

Сърдечният МФХ е с мека или с грубоеластична консистенция. Туморите са с големина до 10 cm в диаметър и най-често изпълват цялото предсърдие (19, 94).

Хистологично първичният сърдечен МФХ е подобен на хистиоцитарните екстракардиални мезенхимални тумори. Съществуват значителни диагностични различия (19, 94). При миксоидния МФХ се установява миксоидно разрехавяване на отделни части. Налице са повече полиморфни, но предимно вретеновидни клетки с овални до вретеновидни ядра с многобройни митози, които образуват колагенни влакна. При това, както при доброкачествените фиброзни хистиоцитарни тумори, образуването на колагенни влакна е отчасти под формата на особени радиерно разклоняващи се фигури, т. нар. вихрушкоподобен строеж. Често за продължителен период от време миксоидният тип на МФХ показва локално ограничен, но агресивен растеж (рецидиви), метастази обикновено настъпват едва късно, след продължително развитие на заболяването (19, 94).

От това се различава групата на малигнените фиброзни

хистиоцитомии, при които в значителна степен или напълно липсва образуването на влакна и отчасти е налице екстремна ядрена полиморфия, поради което този тип се обозначава като плеоморфен малигнен фиброзен хистиоцитом (19). Прогнозата на тези тумори е лоша поради ранното настъпване на хематогенни метастази (19, 94, 112).

Имунохистохимично МФХ по принцип е отрицателен за цитокератин, миоглобин, дезмин и протеин S 100 и положителен за мезенхимния маркер виментин и хистиоцитарния маркер лизозим (19, 112, 149). Имунохистохимичното изследване на **AFIP (Armed Forces Institute of Pathology)** (19) във всичките пет случая е положително за виментин и отрицателно за цитокератин, дезмин, протеин S 100 и фактор VIII асоцииран антиген.

През 1989 г. **Krawietz et al.** (62) наблюдават имунохистохимично в клетки на МФХ експресия на хистиоцитния маркер лизозим и отчасти на алфа-1-антихимотрипсин. Авторите не могат да установят експресия на дезмин или протеин S 100.

Хистогенезата на хистиоцитните клетки на МФХ се дискутира и до днес (19).

## 2.8. ЛЕЙОМИОСАРКОМ

Първичните интракардиални лейомиосаркоми са малигненни мезенхимни тумори на гладката мускулатура. Те се развиват предимно по хода на големите венозни съдове и произлизат от гладкомускулните влакна на съдовете. Съществува възможност лейомиосарком да се развие в предсърден съд от субендокардния съединителнотъканен слой.

Първичните интракардиални лейомиосаркоми на сърцето представляват рядкост сред първичните интракардиални тумори (94). До 1990 г. в световната литература има сведения за 24 първични сърдечни лейомиосаркоми (40).

В патологичния архив на **AFIP (Armed Forces Institute of Pathology)** (19, 94) в 76% туморът е бил локализиран в лявото предсърдие, в 16% – в дясното предсърдие, и в 8% – в камерите. Възрастта на пациентите е била между 1 и 58 години, средно



35 години. По-често туморът е бил представен при женския пол (жени : мъже = 7 : 5). В зависимост от степента на диференцираност и от мястото на възникване лейомиосаркомите могат да покажат различни хистологични картини (54).

Основният хистологичен строеж на всички лейомиосаркоми се характеризира с преплитащи се в различна посока фасцикули, изградени от вретеновидни източени клетки, чиито ядра са с отсечени краища (19, 54, 94). Еозинофилната цитоплазма показва напречно набраздяване. Характерни са PAS-положителните интрацитоплазматични гликогенни отлагания. Установява се изразена аплазия на туморните клетки (19, 54). Повечето лейомиосаркоми показват повишена митотична активност. За отграничаване от лейомиома се използва предимно съдържанието на митози на тумора (73).

Мезенхимният характер на туморните клетки се доказва имунохистохимично чрез силната експресия на виментин и липсата на кератин, епителен мембранен антиген (EMA) и панлевкоцитен CD45 антиген (19, 54). Мускулноспецифичните актин и дезмин подчертават, при отсъствието на миоглобин, гладкомускулния произход на туморните клетки (13, 54). Отрицателният резултат за S100 протеин, неврофиламент и невронспецифична енолаза (NSE) говори против неврогенен сарком, отрицателният резултат за фактор VIII асоцииран антиген – против съдова неоплазия, а липсата на алфа-1-антихимотрипсин и алфа-1-антитрипсин – против фиброхистиоцитна неоплазия (19).

Основният хистологичен строеж, имунохистохимичните данни и PAS-положителните гликогенни отлагания могат обаче да бъдат открити и в други саркоми (70). Единствено комбинацията от светлиннооптични и имунохистохимични данни позволява сигурна диагноза на лейомиосаркома (54).

Не съществуват сигурни научни данни за патогенезата на лейомиосаркома. Аналогично на доброкачествените тумори на гладката мускулатура на матката се дискутира хормонално влияние при възникването и растежа. За това говори натрупването на естрогенни и глюкокортикоидни рецептори в туморите (73).

## 2.9. КЛИНИКА (СИМПТОМАТИКА) НА ИНТРАКАРДИАЛНИТЕ ТУМОРИ

Първичните интракардиални тумори независимо от тяхната степен на малигненост или бенигненост имат една и съща симптоматиката.

Според **Goodwin**, 1968 г. (48), симптоматиката на сърдечните тумори може да се раздели на 3 типа:

- Хемодинамични нарушения: аритмии, перикардит със или без излив, интракардиален обмен процес, нарушения в камерния къмплайнс, емболии;
- Механична хемолиза;
- Паранеопластичен симптомкомплекс.

**Goodwin** (48) описва подробните клинично-диагностични симптоми на сърдечните тумори:

- **Засягане на перикарда:**

Перикардит с излив и тампонада.

- **Затрудняване на сърдечната циркулацията:**

Синкопи, пристъпи на Adams-Stockes поради обструкция на клапите, ангина пекторис, диспнея, хемоптоез, белодробен оток, клинични и хемодинамични данни за нарушения в пълненето, и отокът на дясна и лява камера, шумове (хемодинамична стеноза на сърдечните клапи), променливи сърдечни шумове при промяна на положението на тялото или при по-продължителна аускултация.

- **Застой на сърдечна недостатъчност от неясен произход:**

Повишено налягане в югуларните вени, застоен черен дроб, отоци, асцит.

- **Белодробна хипертония:**

Белодробна емболия (изхождаща от дясното сърце), белодробна венозна хипертония, обусловена от препятствие в лявото предсърдие и/или лявата камера.

- **Емболии:**

Белодробни емболии (от дясното сърце), емболии в артериалната система (от лявото сърце).

- **Аритмии:**

Предсърдно мъждене и рецидивиращи надкамерни и камерни тахикардии.

- **Сърдечни болки:**

Некроза на миокарда поради туморна инвазия или емболия на коронарна артерия.

- **Общо физическо състояние:**

Неразположение, лесна уморяемост, интермитентни фебрилитети, загуба на тегло, увеличена скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ), хиперглобулинемия (често при предсърдни тумори).

- **Хемолитична анемия:**

Механично разрушаване на еритроцитите вследствие на подвижен тумор.

- **Симптомокомплекс както при бактериален ендокардит:**

Фебрилитет, анемия, променящи се сърдечни шумове, барабани пръсти, емболии.

## **Сърдечна недостатъчност**

Интракардиалните тумори предизвикват обструкция на сърдечните клапи с функционална стеноза, характеризираща се с белези на сърдечна недостатъчност.

Туморите, локализирани интраатриално на краче, могат да пролабират по време на диастола в атриовентрикуларния клапен отвор, респективно в камерата (36, 60, 90, 99). Хемодинамично това се характеризира както с нарушение в пълненето, така и с намаляване на ударния обем на сърцето (60, 90, 99).

Ако туморът е локализиран в лявото предсърдие, на преден план излизат клиничните белези на белодробен застой, при тумори в дясното предсърдие – съответно симптомите на венозен застой, констриктивен перикардит, рефрактерна на лечение десностранна сърдечна недостатъчност или трикуспидална стеноза (90, 139). В зависимост от размерите, разположението и подвижността на тумора може да се стигне до обструкция на А-V-клапите и имитация на митрална или трикуспидална стеноза (60, 90). Блокирането на клапата от тумора може да доведе до остра

диспнея и дихателна недостатъчност, белодробен оток, сърдечно-съдова слабост, дори и до внезапна сърдечна смърт (46, 55). Тъй като размерът на клапната обструкция зависи от позицията, симптомите могат да липсват в легнало положение, а при изправяне да се появи световъртеж и синкопи поради обструкция с последващи спад на кръвното налягане и мозъчна аноксия (8, 14, 60, 90, 99).

Диспнеята поради белодробен застои е най-често водещият симптом и е белег на клапна обструкция с последваща хемодинамика на белодробен застои при тумор на лявото предсърдие (90).

Според **Heni et al.** (60) диспнеята е най-честият симптом със 71% от всички случаи. В световната литература честотата на диспнеята се движи между 80% в работите на **Honig** (62) и **Elert, Tschirkov et al.** (36), 50% на **Minami** (99), и 48% на **Braun et al.** (17).

Преоперативната степен на сърдечна недостатъчност (диспнея или ангина пекторис) се оценява според общоприетия функционален клас по **New York Heart Association (NYHA)** класификация (60, 90).

## Емболии

При рецидивиращи белодробни емболии, сърдечен инфаркт, неясна белодробна хипертония, както и при неврологична симптоматика трябва да се мисли за сърдечен тумор като източник на емболии. На първо място тук трябва да се дискутират миксомите и папиларните фиброеластомии на лявото сърце, които причиняват често мозъчни емболии (1, 14, 21, 36, 49, 70, 98, 100, 108, 132, 134, 146).

Деснопредсърдният тумор може да предизвика парадоксална емболия в системното кръвообращение през отворен *foramen ovale*. По-редки са емболиите в белодробната циркулация или от разположени в дясното сърце миксоми, или от лявото сърце през интракардиален ляво-десен шънт, респективно през артериовенозни белодробни шънтове. Мултиплени емболии в различни съдови области с последващо образуване на аневризми могат да симулират картината на *Panarteritis nodosa* (71).

В своята работа **Minami** (99) съобщава за по-висока степен на емболизация при желатинозния тип миксоми. Двама от 11 пациенти (18%) с миксом претърпяват преоперативно артериална емболия. Патоанатомичното изследване на двата миксома диагностицира, че се отнася за желатинозен тип миксом. Същата констатация изразява и **Reynen** през 1995 г. (122) за своите пациенти.

През 1931 г. **Chiari** (21) описва пациент, който умира с картината на остра дихателна недостатъчност. На аутопсията се установява туморна емболия в двете белодробни артерии, която произлиза от желатинозен тип миксом.

През 1958 г. **Rath** (120) представя в своя работа 47-годишен пациент, който страда от краткотрайни състояния на световъртеж, задух при физическо усилие и неврологични отпадни нарушения (гърчове с безсъзнание). Една година по-късно болният получава туморна емболия в *arteria carotis interna* и умира. Като причина при аутопсията се установява желатинозен тип миксом с големина на кокоше яйце, локализиран на краче в лявото предсърдие.

Честотата на мозъчни емболии е значително висока и възлиза на 40% при **Elert, Tschirkov et al.** (36) и на 50% при **Sandok et al.** (127).

През 1977 г. **Koikkalainen** (79) съобщава за 33-годишна пациентка, която заболява внезапно от остро артериално запушване на десния крак. Хистологичното изследване на тъканта, получена при емболектомия, показва наред с тромботичния материал и миксомни клетки. Последващата сърдечна катетеризация потвърждава съмнението за миксом на сърцето, който е бил успешно отстранен. Откакто **Effert et Domanig**, 1959 г. (32) посочват възможността за диагностиране на сърдечен тумор чрез ехокардиография, в литературата се появяват многобройни съобщения за миксомна емболизация.

Още през 1962 г. **Goodwin** (45) обръща внимание, че в случаи на сърдечен инфаркт при деца и възрастни без коронарна анамнеза трябва да се мисли за тумор в сърцето (по-специално за миксом).

Папиларните фиброеластоми на лявото сърце причиняват често мозъчни емболии (105, 132).

**Elbardissi et al.** (33, 34, 35) в анализ на емболичния потенциал на първичните сърдечни тумори, проведен върху 323 случая, потвърждават, че емболичният риск е най-висок при левостранните и локализираните в близост с аортната клапа тумори. Освен това те установяват, че по-малките тумори при пациенти с минимална симптоматика и без признаци на митрална регургитация имат по-голям риск от емболия.

### **Ангина пекторис симптоматика**

Възможно е нарушенията на коронарната циркулация да се дължат на туморна емболия в коронарните артерии (48), по-често обаче те са предизвикани от компресия на коронарните артерии отвън (71). Освен това сърдечните тумори, които са разположени в Sinus Valsalvae (по правило папиларни фиброеластоми), могат да стенозират или обтурират коронарните отвори (68). **Seib et al.** (131) съобщават за болен (до момента без оплаквания), който постъпва в интензивно отделение поради ангинозен пристъп. Пациентът умира 2 часа след началото на симптоматиката с картината на кардиогенен шок (Low output syndrome) при миокарден инфаркт. Проведената аутопсия диагностира папиларен фиброеластом с големина 1 cm в диаметър, разположен на краче върху лявото платно на аортната клапа (артериална страна). Фиброеластомът обтурира целия остиум на лявата коронарна артерия (LCA).

При оплаквания като *angina pectoris*, сърцебиене (преди всичко в детска възраст и при млади пациенти) без данни за коронарно заболяване, би трябвало чрез допълнителни кардиологични изследвания, включително чрез коронарната ангиография, да се изключи тумор на сърцето (48, 99). При това трябва да се внимава особено за притискане от вън на коронарните артерии и за изолирани стенози (99).

### **Неспецифични (общи) симптоми**

Както при малигнените, така и при първичните бенигнени интракардиални тумори се намират редица неспецифични общи

симптоми: фебрилитет (33, 61, 67), анемия, плеврални изливи или перикардит с неясна генеза, загуба на тегло до кахексия (36, 48, 61), левкоцитоза, уморяемост, тромбоцитоза, тромбоцитопения, полицитемия и артритни оплаквания (37, 97). При лабораторни изследвания е възможно да се открият хипергамаглобулинемия, обща хиперглобулинемия и ускорена СУЕ (36, 71, 99). При подвижните бенигни интракардиални тумори (миксоми) поради травмиране на еритроцитите може да се получи механична, интравазална хемолiza (71, 99).

**Metz et al.** (97) съобщават в литературата следния случай: при 45-годишен пациент с артритни оплаквания, обща уморяемост и повишаване на температурата се установява повишена СУЕ, лека протеинурия и нарушена бъбречна функция (биопсия: интерстициален нефрит). Въз основа на тези данни се поставя диагнозата автоимунно заболяване с ангажиране на бъбрека. Едва три години след появата на тези симптоми се диагностицира миксом на лявото предсърдие. След резекция на миксома белезите на автоимунно заболяване претърпяват пълно обратно развитие, с което се потвърждава, че те са били предизвикани от миксома.

**Erdmann** (37) достига в своя публикация до резултата, че дори и патофизиологично да е неизяснено защо най-честите сърдечни тумори (миксоми) произвеждат интерлевкин 6 и чрез отделяне на цитокини симулират картината на автоимунно заболяване, все пак е радостно да се види, че се отнася за оперативно лечимо заболяване, когато то бъде открито своевременно.

### **Интервал от началото на симптоматиката (заболяването) до хирургичната интервенция**

Литературните данни за интервала от началото на симптоматиката (анамнестично) до диагностицирането и незабавната хирургична интервенция са от 3 дни до 12 години при **Heni** (60) и 12,5 до 24,6 месеца средно при **Jones** (68), респективно **Hoppert** (63). При **Elert, Tschirkov et al.** (36) този период е бил средно 14 месеца (3 до 24 месеца).

## 2.10. ДИАГНОСТИКА

### Общи кардиологични изследвания

#### Аускултация

Пропедевтичните методи днес са изместени от модерната неинвазивна диагностика, но съвсем не са загубили своето значение.

Като специфична характеристика, насочваща към тумор на сърцето, се приема динамиката, променливостта на аускултаторната находка в зависимост от позицията на туморната маса при движението на туморното образуване (90). Аускултаторната находка може да напомня на митрална или респективно трикуспидална стеноза със силен първи сърдечен тон и протодиастоличен екстратон „туморен тон“. По време последният прилича на тон на отваряне на митралната, респективно трикуспидалната клапа, но често звучи по-глухо. Могат да се аускултират както диастолични декресчендо шумове поради обструкция на митралната, респективно трикуспидалната клапа, така и систолични шумове вследствие на инсуфициенция на двете клапи (60, 90). Тази инсуфициенция по правило е последица от травматично цикатризиране на клапата или от елонгиране на хордите. **Lönne et Gebel** (90) описват случай на руптура на хорда, причинена от калциран предсърден миксом с последваща тежка митрална инсуфициенция.

#### Рентгенологично изследване

При пациенти с малки интракардиални тумори, които не нарушават функциите на митралната, респективно трикуспидалната клапа, рентгенографията на гръдния кош е най-често нормална (60, 90, 99). При хемодинамично значими тумори рентгенографски се диагностицира увеличение на лявото, респективно дясното предсърдие. При обусловената от тумора клапна обструкция са налице белези на повишено налягане в малкото кръвообращение (белодробен застои, плеврални изливи) или торакални белези на десностранна сърдечна недостатъчност с разширена *vena cava superior* (90, 99).



В своя работа **Heni** (60) описва при 15 от 21 случая (71%) рентгенологично доказано увеличение на сърцето. В 11 от 21 случая (52%) се установява митрално конфигурирано сърце.

**Elert, Tschirkov et al.** (36) диагностират рентгенологично митрално конфигурирано сърце при всичките 8 пациенти с левопредсърден миксом.

Наличието на калцификати улеснява диференциалната диагноза. Наблюдаваните при предсърдните тумори калцификати в типичен случай са кръгли или овални. Вкалцяването засяга предимно повърхността на тумора и рентгенологично се идентифицира със сърповидна сянка (71, 90, 99). Вкалцяванията са възможни не само при миксомите, но и при фибромите, рабдомиомите, хамартомите, тератомите, хемангиомите (93, 123). В своя работа **Minami** (99) съобщава за 3 пациенти с интракардиален тумор, при които рентгенографски ясно се виждат калцификати на сърдечната сянка. При наличието на тези данни допълнително трябва да се направят снимки на сърцето в две равнини с прилагане на контрастно вещество за изобразяване на хранопровода.

### Електрокардиограма (ЕКГ)

Промените в ЕКГ при тумор на сърцето са неспецифични (138). Предсърдното мъждене и трептене са редки електрокардиографски белези на интракардиален тумор (60, 71), обусловени от въздействието на тумора върху възбудно-проводната система. При надкамерни, респективно камерни аритмии, които са резистентни на лечение с противоаритмични средства или бета-блокери, може да се мисли за тумор в сърцето (71, 99). По-редки са проводните нарушения, например атрио-вентрикуларен (А-V) блок със синкопи (Adams-Stock) поради компресия, респективно разрушаване на части от проводната система (мезотелиом на А-V възела, хемангиом) (71, 90). Според **Prichard**, 1951 г. (117) при 4 от 12 случая е налице пълен А-V блок, в 5 случая хемангиомът е причина за смъртта.

## Специфични кардиологични изследвания

### Сърдечна катетеризация и коронароангиография

С въвеждането на сърдечната катетеризация и коронароангиографията се постига значителен напредък в преоперативната диагностиката на сърдечните тумори (28, 47). От първия ангиографски диагностициран левопредсърден миксом от **Goldberg et al.** (47) през 1952 г. до началото на 1980 г. сърдечната катетеризация и селективната коронарна ангиография са били единствените диагностични методи (Goldstandard) за установяване на сърдечните тумори (99). Разграничаването на първично бенигнените от малигнените интракардиални тумори обикновено не се отдава с тези методи на изследване.

Днес диагностиката чрез сърдечна катетеризация със селективна коронарна ангиография не е непременно първи диагностичен метод на избор при първичните интракардиални тумори, ако има изчерпателна преоперативна информация от трансторакалната и трансезофагеалната ехокардиография. Основният риск от ангиографското изследване представлява периферната емболия вследствие на откъсване на фрагмент или асоцииран тромб (60, 62, 90, 99).

Ако се отнася за богат на съдове тумор, абнормните съдови структури могат да се визуализират чрез селективната коронарна ангиография и да бъдат евентуално първите данни за клинично асимптомен тумор (123).

Предимствата на диагностиката чрез сърдечна катетеризация, респективно чрез коронарна ангиография, са допълнителната информация за васкуларизацията на тумора (хемангиом, ангиосарком) и за миокардни или перикардни инфилтрации (60, 90).

Селективната коронарна ангиография се извършва предимно при пациенти над 40-годишна възраст от двата пола или по-млади с анамнестична *angina pectoris* симптоматика, за да не се пропусне съпътстващо коронарно заболяване (19, 60, 90).

Обикновено за диагнозата на предсърден тумор се избират сагитална и странична проекция (60, 90). Интракардиалният тумор се изобразява като интралуменен дефект в изпълването или

като регионално нарушение в движението на стената на дясното, респективно лявото предсърдие (60, 90, 99). Миксомите, локализирани в лявото или дясното предсърдие, се изобразяват най-често като подвижни структури, свързани с предсърдния септум, като по време на диастола пролабират в атриовентрикуларните клапи (60, 90). Симултантни измервания на налягането показват в този случай трансвалвуларен градиент. Регистрираните криви на налягане и абсолютните стойности наподобяват картината на атрио-вентрикуларна клапна стеноза с повишено пулмонално налягане (белодробна хипертония), най-често на митрален вициум при тумори в лявото предсърдие или на обструкция на трикуспидалната клапа при деснопредсърдна неоплазма (36, 59, 60, 90).

В своята работа от 1968 г. **Heath** (59) обяснява етиологията на повишеното белодробно налягане. Когато туморът (най-често ангиосарком или миксом) е локализиран в дясното предсърдие, налягането в белодробната артерия се повишава по пътя на емболия. Емболичното запушване в областта на периферията на белодробната артерия може да доведе до атрофия на медията на артерията, което отключва известния *circulus vitiosus* с отлагане на фибрин, загуба на еластичитет, повишаване на белодробното съпротивление. Ако туморът е разположен в лявото предсърдие, може да се развие повишено пулмонално налягане поради симптоматична митрална стеноза. През 1976 г. **Kyllonen et al.** (85) съобщават седем случая на левопредсърден миксом и при всички случаи установяват белодробна хипертония до максимално систолично 76 mmHg и средно 44 mmHg налягане. Тези налягания възникват чрез обусловена от тумора митрална стеноза с последващ белодробен застои. С течение на годините това може да доведе до хипертрофия на медията на белодробната артерия и ексудативни промени като хемосидероза и интерстициална фиброза (59).

### Ехокардиография

През 1959 г. **Effert et Domanig** (32) за пръв път описват диагностичните ехокардиографски критерии на интракардиалните тумори и големите тромби и с това извеждат на преден план голямо-

то значение на ехокардиографията за преоперативното поставяне на диагнозата и постоперативното проследяване на пациентите.

През ерата на едноразмерната ехокардиография поради ограниченията на метода биха могли да останат незабелязани някои от туморите, ако са много малки или не пролабират през атрио-вентрикуларните клапи. Междупредсърдният септум, от който най-често се развиват миксомите, по-трудно може да бъде огледан чрез тази техника (60, 90, 99). Чрез едноразмерната ехокардиография по-трудно се диференцира голяма вегетация върху трикуспидалната клапа при десноспредсърден тумор (24).

Днес двуразмерната трансоракална и особено трансезофагеална ехокардиография имат преимуществено (първостепенно) значение в диагностиката на сърдечните тумори. Посредством двуразмерната ехокардиография може да се получи достатъчно информация за размерите, мястото на прикрепване, подвижността, пространствените съотношения и хемодинамичните ефекти на интракардиалните тумори (36, 60, 90). Най-голямото предимство на този метод се крие във възможността за доказване на непролабиращи предсърдни тумори (20). Широко разпространеното използване на сърдечната ултразвукова диагностика обяснява факта, че все по-голям брой първични сърдечни тумори често могат да бъдат диагностицирани още преди появата на първите клинични симптоми (60, 90). Тези методи превъзхождат ангиографията, тъй като чрез тях се изобразява позитивна (динамична) картина на ехогенната маса, докато ангиографски туморите се представят като дефект в изпълването. В своята експериментална работа през 1974 г. **Moscovitz** (103) сравнява ангиографията и ехокардиографията. През сърдечен катетър той позиционира в лявото предсърдие еластичен балон, изпълнен с 0,9% разтвор на NaCl, и доказва, че ехокардиографията превъзхожда ангиографията в диагностиката и изобразяването на споменатите структури.

**Lappe**, 1978 г. (87) и **Donahoo**, 1979 г. (30) провеждат изследвания с двуразмерната ехокардиография и доказват единодушно, че този метод показва голяма диагностична точност, така че за диагностика, също и при спешни случаи, трябва да се даде предимство на ехокардиографията пред ангиографията. Това се отнася още повече за предсърдните тумори, които могат да бъдат диаг-

ностицирани погрешно като клапни пороци. Освен това **Donahoo** (30) обръща внимание на липсата на рентгеново облъчване и безопасността, което е предимство на ехокардиографския метод, който освен това е и далеч по-евтин спрямо останалите методи.

През 1981 г. **Shub et al.** (136) за първи път съобщават за безсимптомен пациент, при който ехокардиографски се подозира папиларен фиброеластом.

Диагнозата се потвърждава хистологично след оперативно отстраняване на тумора.

Ехокардиографски миксомите се изобразяват обикновено като ехогенно плътна маса с гладки, а понякога и с неравни контури, която произхожда най-често от междупредсърдния септум. Двумерната ехокардиография улеснява разграничаването между левопредсърдния тромб и миксом, тъй като туморите, които обикновено са подвижни и на краче, изхождат предимно от междупредсърдната преграда и често по време на диастола пролабират в камерата. За разлика от тях левопредсърдните тромби изхождат по-скоро от сърдечното ухо или от задната стена (36, 60, 90, 99). Доплер-ехокардиографията дава информация за хемодинамичните ефекти на интракардиалните тумори (36, 55, 60).

Трансезофагеалната ехокардиография позволява идеално визуализиране на двете сърдечни предсърдия и на междупредсърдната преграда с fossa ovalis. Поради това при туморите с предсърдна локализация трансезофагеалният достъп превъзхожда значително трансторакалното изследване и може да открие обемни процеси, които трансторакално са останали неразпознати (19, 109). При диагностиката на сърдечните тумори трансезофагеалната ехокардиография има по-голямо значение, тъй като позволява оптимално описание на пространствените съотношения спрямо атрио-вентрикуларните клапи и белодробните вени. Чрез комбинация на трансторакалното и трансезофагеалното изследване мултилокуларният интракардиален тумор бива сигурно диагностициран (60, 90, 99). Днес трансторакалната и трансезофагеалната ехокардиография са диагностичен метод на избор (Goldstandard) при интракардиалните тумори, като при голяма част от пациентите този метод е достатъчен за поставяне на оперативната индикация (19, 69).

## Торакална компютърна томография и магнитно-резонансна томография (МРТ)

Компютърната томография на гръдния кош (86) и магнитно-резонансната томография (53, 151) представляват два радиологични неинвазивни метода на изследване, които правят възможно изобразяването на първичните интракардиални тумори. **Lackner et al.** през 1978 г. (86) диагностицират за първи път интракардиален тумор чрез компютърна томография.

При контрастната торакалната компютърна томография интракардиалният тумор се изобразява като хиподензна зона в сърдечната кухина (86). Методът предоставя информация за локализацията и размерите на интракардиалния тумор, налице е добро съвпадение с интраоперативната находка (99). Компютърната томография позволява само в редки случаи директни заключения за хистологичната характеристика на тумора (86, 99, 141).

За разлика от компютърната томография двуразмерната ехокардиография дава информация за систолно-диастолната подвижност на интракардиалните тумори, за движението на сърдечните клапи и за миокардния контрактилитет (99, 141).

При компютърната томография тромбите подобно на туморите се представят като хиподензен дефект, липса на контрастно вещество, като малките тромби показват по-високи стойности при компютърно томографското измерване на плътността вследствие на “partial volume effect” (частичен обемен ефект) поради заобикалящото ги хипердензно контрастно вещество (86).

Интракардиалните тумори се изобразяват безупречно чрез ЕКГ – тригерирана магнитно-резонансна томография, туморите се представят като хиперинтензивни обемни процеси на безсигналния (въз основа на кръвотока) фон (141). Снимки, направени при предсърдните тумори в различни моменти на сърдечния цикъл, показват преместването на заемащия обем процес и неговото съотношение с митралната, респективно трикуспидалната клапа (141).

През 1989 г. **Koner mann** (80) съобщава за първото изобразяване на хемангиом на лявата коронарна артерия с фистула в *arteria pulmonalis* посредством магнитно-резонансна томография.

Проучванията на редица автори (6, 86, 141) показват, че при диагностиката на първичните интракардиални тумори ехокардиографията и двата гореспоменати метода (компютърна томография и магнитно-резонансна томография) се допълват. По отношение на практичността ехокардиографията превъзхожда компютърната томография и магнитно-резонансната томография поради липсата на облъчване и контрастни вещества, по-лесното, неизискващо специални помещения провеждане на изследването, по-ниските разходи и възможността за често провеждане на метода (19, 86, 94, 99, 141). Поради това провеждане на компютърна томография или магнитно-резонансна томография е индицирано тогава, когато ехокардиографските образи са с лошо качество, които са трудни за интерпретиране, както и при тумори с интрамурален инфилтративен растеж (69).

Всичките четири специални кардиологични изследвания (сърдечна катетеризация и коронарната ангиография, ехокардиография, компютърна томография и магнитно-резонансна томография) позволяват много прецизна преоперативна диагностика, която прави възможно оптималното планиране на най-често хирургичното лечение на интракардиалните тумори (19, 99).

**Табл. 4** презентира диагностичните оценки на горните четири метода при първичните интракардиалните тумори, според **Burke et al.** (19)

**Таблица 4**

Туморен тип	Компютърна томография	Ангиография	Магнитно-резонансна томография	Ехокардиография
Миксом	++	++	+++	++++
Папиларен фиброеластом	0	+	+++	++++
Хемангиом	0	++	+++	++++
Сарком	++	++	++++	+++

**Легенда:** 0 (Негативна), + (Не винаги добра), ++ (Добра), +++ (Много добра), ++++ (Отлична)

## 2.11. ЛЕЧЕНИЕ, ОПЕРАТИВНА ТЕХНИКА, УСЛОЖНЕНИЯ, СПЕЦИАЛНИ ПРОБЛЕМИ: РЕЦИДИВИ И ДАЛЕЧНИ МЕТАСТАЗИ НА ПЪРВИЧНИТЕ ИНТРАКАРДИАЛНИ ТУМОРИ, ПРОГНОЗА

Ако е поставена диагнозата първичен бенигнен интракардиален тумор, хирургичната интервенция е индицирана незабавно (по спешност) като терапевтичен метод на избор, за да се предотврати възможността от вторичните последици (емболии, клапно увреждане или разрушаване) и ефектите на туморите върху околните структури (клапи, коронарни съдове, проводна система), както и внезапна сърдечна смърт (2, 14, 18, 23, 31, 36, 45, 68, 97, 105, 122, 132, 135, 142, 145). С незабавното оперативно лечение се постига пълното излекуване и възстановяване на физическия капацитет на пациента (36, 69, 99, 110).

При първичните малигнени интракардиални тумори само тоталната резекция с непосредствено комбинирана лъчетерапия и/или химиотерапия остава надеждата за една акцептабилна преживяемост (69). Така че операцията е индицирана само с палиативна цел и излекуването е казуистика (147). В тези случаи някои автори постулират сърдечната трансплантация като единствена алтернатива при тези пациенти (4, 137).

Закритите методи (без екстракорпоралното кръвообращение) за резекция на интракардиалните тумори днес принадлежат към историята на сърдечната хигургия поради опасност от емболия от късливи туморни маси или хлабаво закрепени тромби. Според **Cooley et al.** (25) само 2 от 15 пациенти са оживели, след операция по повод на предсърден миксом преди ерата на екстракорпоралното кръвообращение (ЕКК). След като през 1954 г. **Crafoord** (26) за първи път отстранява успешно левопредсърден миксом с помощта на екстракорпоралното кръвообращение (ЕКК), този подход се превръща в оперативен метод на избор. Той не само изключва в значителна степен интраоперативната опасност от емболия, но предоставя достатъчно време за внимателно резизиране на тумора, за оглед на сърдечните кухини за туморни фрагменти и за реконструкция на мястото на ексцизия и



евентуално на ангажираната от туморния растеж атрио-вентрикуларна клапа.

През 1955 г. **Bigelow et al.** (11) и през 1959 г. **Derra et al.** (28) успяват успешно да отстранят миксоми от лявото предсърдие, използвайки метода на хипотермия.

Отстраняването на тумор днес по правило се извършва с помощта на ЕКК на кардиоплегично сърце (36, 69, 99).

Стандартният оперативен достъп за отстраняване на първичен интракардиален тумор е класическата надлъжна срединна стернотомия. По време на отпрепарирание и канюлиране е необходимо по възможност минимално манипулиране върху сърцето за предотвратяване на евентуална емболия при потенциално много трошливи тумори. По същата причина обикалянето на празните вени се предприема едва след включване на ЕКК, индуциране на камерно мъждене и клампиране на аортата. За осигуряване на миокардна протекция се препоръчва инфузия на кардиоплегия и обща хипотермия до 30 °С езофагеална температура или нормотермия (11, 33, 96, 107).

**Bossert et al.** (16) през 2005 г. използват при резекцията на 73 първични интракардиални тумора в 19 случая деснолатералната торакотомия като минимална инвазивна техника. Дали тази техника ще се наложи като стандартна при резекцията на тези тумори, ще покаже бъдещето.

**Deshpande et al.** (29) публикуват оперативна серия от 27 пациенти, при които е извършена ендоскопска резекция на интракардиален тумор с използване на ендокардиопулмонален байпас и ендоаортна балонна клампа. При осем от пациентите са извършени митрално протезиране, митрална или трикуспидална пластика.

Като стандартен метод за резекция на тумор се смята достъпът през дясното предсърдие (14, 17, 36, 69, 100, 132). Този достъп е подходящ за операции както на лево- така и на деснопредсърдните тумори. Чрез парциална ексцизия на предсърдния септум (трансептален достъп) достъпът до лявото предсърдие е свободен. Тази оперативна техника се препоръчва от много автори (17, 36, 69, 99, 100). Те я обосновават между другото с по-добрата видимост, която се получава към основата на туморите, разполо-

жена предимно на междупредсърдния септум. Второ предимство е по-лесната резекция на прикрепеното евентуално на стената на предсърдния септум краче. Ако поради размерите на тумора не се отдава неговото отстраняване през този достъп, се налага допълнително отваряне на лявото предсърдие (биатриален достъп).

**Kabbani et al.**, 1994 г. (70), **Jones et al.**, 1995 г. (68) и **Murphy et al.**, 1990 г. (105) предпочитат биатриалния достъп като по-сигурен и по-прегледен. И директният левопредсърден достъп изглежда сигурен и успешен при туморите, локализирани в левите сърдечни кухини (8, 16, 20, 84, 127, 142).

Всички гореспоменати автори препоръчват разширена резекция на мястото на захващане на тумора в областта на Fossa Ovalis (18, 36, 70, 98, 105, 132, 142) и внимателен оглед на всички сърдечни кухини, за да се изключат потенциални допълнителни тумори (14, 70). Реконструкцията на междупредсърдния и/или междукамерния дефект, както и на сърдечната стена, се извършва след отстраняване на тумора чрез директен шев или с помощта на Perikard, респективно Gore-Tex- или Dacron Patch (36, 69, 70, 105).

**Just et Schubel**, 2002 г. (69) препоръчват при млади пациенти да се използва Perikard-Patch, а при възрастни Gore-Tex-Patch.

При интравентрикуларни тумори **Oelert et al.** (110) предпочитат достъпа през съответното на камерата предсърдие и само по изключение – през една от големите артерии (Aorta ascendens или arteria pulmonalis) или чрез вентрикулотомия.

Напречната инцизия (аортотомия) на Aorta ascendens, респективно на Arteria pulmonalis, представлява нестандартен достъп. Той се препоръчва за ексцизия на тумор, който е локализиран предимно единично върху клапния ендокард (респективно папиларен фиброеластом, кавернозен хемангиом), особено на аортната или митралната клапа (110).

**Scheld et al.**, 1988 г. (129) съобщават случай на левопредсърден миксом, при който поради локализацията и големината на туморната основа не била възможна конвенционална хирургична резекция. Туморната резекция била предприета с помощта на автотрансплантация на сърцето. Пациентът бил изписан в добро общо състояние на 27-ия постоперативен ден.

**Minami**, 1982 г. (99), **Marvasti et al.**, 1983 г. (93), **Blondeau et al.**, 1990 г. (12) и **Braun et al.**, 1993 г. (17) съобщават за едновременни интервенции на митралната, аортната или трикуспидалната клапа (при увреждане на клапата) по време на резекцията на тумора, както и коронарна реваскуларизация (при придружаващо коронарно заболяване) с честота 6–18% от всички туморни резекции. Увредената или разрушена клапа с нейния поддържащ апарат може или да бъде реконструирана чрез пластика (**Wooler, Carpantiert, de Vega**), или след резекция да бъде протезирана с изкуствена или биологична клапа. В своята работа от 1982 г. **Minami** (99) съобщава за пластика на митрална клапа по **Wooler** при 1 пациент, протезиране на трикуспидална клапа при 1 пациент и реконструкция при 2 пациенти като допълнителна интервенция при съответно 19% от всичките 21 операции на сърдечен тумор.

В публикациите на **Bauer et al.**, 1991 г. (10) допълнителна операция е била необходима при 6 от 51 пациенти (12%) (аортокоронарен байпас при 4 пациенти, двуклапно протезиране – митрална и трикуспидална клапа – при 1 пациент, митрално протезиране при 1 пациент). **Elert, Tschirkov et al.** (36) съобщават за 1 от 10 оперирани пациенти (10%), при който поради ангажиране основата на митралната клапа от тумора се е наложило нейното резизиране и протезиране с изкуствена клапа Bjork-Shiley – 31 mm.

**Steven et Chamberlin**, 1977 г. (143) съобщават за оперативно отстраняване на левопредсърден миксом, при което интраоперативно след ексцизия на тумора настъпва компликация – спад на кръвното налягане и ЕКГ данни за инфаркт. След отстраняване на туморен ембол от дясната коронарна артерия посредством Fogarty катетър операцията е завършена успешно.

Ранният (болничен) 30-дневен постоперативен морталитет след отстраняване на първичен интракардиален сърдечен тумор се движи между 0% при **Braun et al.**, 1993 г. (17), 2% при **Bauer et al.**, 1991 г. (10), 10% при **Elert, Tschirkov et al.**, 1981 г. (36). Тридесетдневният постоперативен морталитет при голямата част от публикациите е нисък и е под 3% (69).

Периоперативната смъртност нараства значително при пациенти в напреднала възраст, преоперативна сърдечна декомпенсация, тежка белодробна хипертония, при полиморбидни пациенти,

както и тези с допълнителен сърдечен вициум (коронарна болест, клапно увреждане), изискващ едновременно с резекцията на тумора също и неговото оперативно коригиране.

**Bauer et al.**, 1991 г. (10) съобщават за 47-годишен пациент с кавернозен хемангиом на дясната камера. Цялостно резизиране на тумора не се отдава и пациентът умира след операцията поради малигнени ритъмни нарушения.

От литературния обзор най-честите причини за смърт са: туморна емболия (белодробни, коронарни и мозъчни артерии), остра инсуфициенция на митралната клапа, миокардна инсуфициенция – синдром на нисък дебит (Low output syndrome), ритъмни нарушения, медиастинит, септична полиорганна недостатъчност (36, 58, 59, 69, 99, 116).

Често в ранния периоперативен период настъпват суправентрикуларни ритъмни нарушения (аритмии), както и атриовентрикуларни проводни нарушения, изискващи перманентна електрокардиостимулация (имплантация на Pacemaker) (110). При 17 от 51 болни (33%) постоперативно е настъпило ритъмно нарушение (10). В работата на **Just et Schubel**, 2002 г. (69) ритъмните нарушения са били по честота с 73% най-честите сред постоперативните компликации (12% психосиндром, 12% акутна бъбречна инсуфициенция, 6% периоперативен миокардинфаркт, 6% реторакотомия поради кървене, 6% респираторна инсуфициенция, 3% Low output syndrome, 3% медиастинити).

По литературни данни сред първичните бенигнени интракардиални тумори рецидиви са описани само при миксомите. В по-големите серии миксомни рецидиви се срещат от 2 до 9% (12, 69, 123, 147). До първото съобщение за рецидив на миксом през 1967 г. от **Gerbode** (46) се е смятало, че хирургичното лечение води до пълното излекуване. До 1989 г. са съобщени 35 случая на туморни рецидиви (153). **McCarthy et al.**, 1986 г. (95) и **Blondeau et al.**, 1990 г. (12) описват и случаи с двукратни рецидиви на миксом.

Като причина **Waller et al.** (153) и **Reynen et al.** (123) в литературата дискутират интраоперативно пренасяне на туморен материал, емболия, трансформация от бенигнена към малигнена лезия, непълна резекция, както и мултилокуларна туморна генеза. Високата склонност към рецидиви при фамилна предиспозиция

(риск от рецидив до 22%) говори по-скоро в полза на последната теория, още повече че локализацията на рецидивния тумор често не съответства на тази на първоначалния тумор (153), а има съобщения и за мултилокуларни рецидиви (123). Рецидив на миксом е наблюдаван най-рано седем месеца постоперативно, повечето са диагностицирани в рамките на четири години постоперативно, а в единични случаи и след 12 и 14 години (95, 123).

Прогнозата след резекция на първичен бенигнен интракардиален тумор е много добра (14, 58, 132). При **Braun et al.**, 1993 г. (17) периодът за наблюдение при 31 миксом-оперирани пациенти е бил от 2 до 82 месеца, средно 41 месеца. Установява се, че всички пациенти водят нормален личен и професионален живот.

**Elbardissi et al.** (33, 34, 35) проучват преживяемостта след резекция на първичен сърдечен тумор при 323 пациенти, оперирани за 48-годишен период. В тази серия преживяемостта на пациентите с резекция на миксом не се различава от тази на съответстващите им по пол и възраст представители на общата популация. При другите доброкачествени тумори преживяемостта на пациентите е по-лоша.

**Elbardissi et al.** (34) в същата серия установяват, че локализацията на доброкачествения тумор не повлиява съществено прогнозата. Пациентите с доброкачествени тумори с камерно засягане имат оперативна смъртност от 4%, а тези с предсърдно – 0%.

При първичните бенигнени интракардиални тумори постоперативно не е необходимо допълнително лечение, но се препоръчват редовни ехокардиографски контроли – първоначално на 6 месеца, а след това ежегодно за ранното диагностициране на евентуален рецидив (8, 14, 36, 64, 69, 98, 100, 110, 122, 142).

Ролята на сърдечната трансплантация се дискутира в литературата при ионерабилни първични бенигнени интракардиални тумори поради тяхна локализация и/или размери, както и при малигнени.

Опит да се отговори на тези въпроси намираме в двете най-актуални работи от 2000 г. с автори **Gowdamarajan et al.** (51) и **Rodrigues et al.** (125). В работата на **Gowdamarajan et al.** (51) са представени 28 пациенти, при които е била извършена ортотопна сърдечна трансплантация като терапевтичен метод при пациенти

с първични интракардиални тумори. При 7 от пациентите туморът е бил бенигнен (5 пациенти с фиброма, 1 пациент с рабдомиома, 1 пациент с феохромоцитом) и не е била възможна неговата резекция. Периодът на проследяване (Follow up) на 7 пациенти е бил от 8 до 105 месеца (средно 46 месеца). В този период не е бил регистриран при нито един пациент туморен рецидив. При останалите 21 пациенти туморът е бил малигнен (7 пациенти с ангиосарком, 3 пациенти с малигнен фиброзен хистиоцитом, 2 пациенти с лейомиосарком и 9 пациенти с друг тип сарком). 14 пациенти са преживели от 1 до 36 месеца (средно 12 месеца) след сърдечна трансплантация. Причината за смъртта на тези пациенти е бил нов интракардиален туморен рецидив или метастази. При останалите 7 пациенти Follow up е бил от 6 до 66 месеца (средно 27 месеца) и при нито един от тези пациенти не е диагностициран туморен рецидив или метастази.

**Rodrigues et al.** (125) представят 24 пациенти с първични малигнени интракардиални тумори (7 пациенти с ангиосарком, 2 пациенти с лейомиосарком, 2 пациенти с малигнен фиброзен хистиоцитом, 2 пациенти с остеосарком, 2 пациенти с недиференциран тип сарком, 3 пациенти с лимфом, 4 пациенти с недиференциран тип тумор, 2 пациенти с фибросарком), при които е била извършена ортотопна сърдечна трансплантация като терапевтичен метод. Средната възраст на пациентите е била 34 години (от 7,5 до 64 години). Десет пациенти са били по време на Follow up 6 до 66 месеца живи, като само 1 от пациентите е имал метастаза в белите дробове. При 4 пациенти е проведена хемо- и при 2 лъчетерапия. Останалите 14 пациенти са починали в период от 1 до 36 месеца. Причината за смъртта при 10 пациенти са били метастази.

Базирайки се на гореизложените данни, двата колектива достигат до извода, че ролята на ортотопната сърдечна трансплантация като терапевтичен метод при пациентите с първични малигнени интракардиални тумори до днес не е ясна и няма предимства пред конвенционалните терапевтични методи (туморна резекция, комбинирана с лъче- и/или химиотерапия) (51, 125).

**Yap et al.** (158) съобщават за новодиагностициран миксом при пациент след сърдечна трансплантация.

Прогнозата на първичните малигнени интракардиални тумори е изключително лоша. Хирургичното лечение, самостоятелно или комбинирано с химио- и/или лъчетерапия, остава, както посочихме по горе, само палиативна мярка дори когато макроскопски туморът е *in toto* резециран (12, 19). Индицирани за оперативно лечение са само пациенти, свободни от метастази в другите органи (12, 69).

В серията на **Reece** (121) в рамките на 8 месеца са починали всичките 5 пациенти с първичен малигнен интракардиален тумор въпреки тяхната резекция, допълнена от химио-, респективно лъчетерапия.

Ранната склонност към метастазиране и обширната инфилтрация на първичния интракардиален ангиосарком често ограничават радикалното хирургично лечение (12, 19, 94). При тези случаи е индицирана резекция или фенестриране на перикарда, за да се предотврати сърдечна тампонада. Резекцията на големите ангиосаркоми се извършва с помощта на ЕКК. При някои пациенти се налага възстановяване на дясното предсърдие и/или дясната камера с ало-Perikard-, Dacron, PTFE-Gore-Tex-Petch (12, 139). От друга страна, резекциите на туморите понякога са свързани с частични резекции на сърцето, клапно протезиране или аорто-коронарен байпас, за да се отстрани обструкция или емболия от тумора (128). Както хирургичната ексцизия на тумора, така и постоперативната химио- и/или лъчетерапия не водят до значимо подобрене на прогнозата на ангиосаркома и преживяемостта е няколко месеца до максимално една година след появата на симптомите (9, 19, 61, 67).

**Sorlie et al.**, 1984 г. (140) съобщават за пациент, който преживял над три години след резекцията на първичен интракардиален ангиосарком.

Преживяемостта на пациентите с първичен интракардиален лейомиосарком без оперативно лечение е средно 1,5 месеца (84), но **Fine et Raju** (41) описват през 1985 г. случай с 240 месеца преживяемост след поставяне на диагнозата. След оперативна резекция периодът на преживяемост е средно 14 месеца (19, 54). През 1996 г. **Han et al.** (56) съобщават за успешно хирургично и химиотерапевтично лечение на 6-седмично бебе. В описания

случай след 5 години липсвали данни за рецидив на отстранения първичен интракардиален лейомиосарком.

**Hoffmeister et al.**, 1997 г. (54) съобщават за 61-годишен пациент след тотална резекция на левопредсърден лейомиосарком, комбинирана с постоперативна полихимиотерапия (Ifosfamid и Adriablastin-Doxorubicin). Поради ехокардиографски данни за рецидив на туморния процес в основата на предсърдието, предсърдния септум и предсърдната латерална стена, както и за увеличаващи се хиларни и медиастинални лимфни възли, три месеца постоперативно се провежда химиотерапия с Cisplatin и DTIC (Dacarbacin). Въпреки рядката склонност към метастазиране туморът трябва да се разглежда като много агресивен поради бързото и експанзивно локално разрастване.

**Wippermann et al.**, 2001 г. (155) съобщават за 35-годишен мъж, при който през декември 1998 г. е бил тотално резециран левопредсърден лейомиосарком. През април 2000 г. при пациента е била диагностицирана мозъчна метастаза, която е била успешно излекувана с лъчетерапия. Шест месеца по-късно ехокардиографски е бил диагностициран нов рецидив на левопредсърден лейомиосарком. След успешната резекция на рецидива пациентът е без симптоми 24 месеца след инициалната операция.

**Rastan et al.**, 2004 г. (119) съобщават за 76-годишен мъж с лейомиосарком с размери 6,4 x 2,5 x 3,3 cm, инфилтриращ деснокамерния изходен тракт. Интраоперативно се резецират деснокамерният изходен тракт до 1,5 cm под пулмоналната клапа, самата клапа, както и целият ствол на пулмоналната артерия до нейната бифуркация. След това се реконструира деснокамерният изходен тракт до бифуркация с помощта на кондюит (Contegra™ – Vena jugularis с клапа 22 mm). Постоперативната химиотерапия не е проведена поради напредналата възраст на пациента и възможните странични ефекти от нея. През деветмесечния период на проследяване след операцията не са диагностицирани нов туморен рецидив и/или метастази.

**Gowdamarajan et al.** (51) представят 2 пациенти, при които оперативното лечение на лейомиосаркома се е състояло посредством ортотопната сърдечна трансплантация. И двамата пациента са починали 11, 5 месеца след трансплантацията.



Прогнозата на първичния интракардиален малигнен фиброзен хистиоцитом е изключително лоша поради неговото бързо локално разрастване (рецидивирание) и склонността му към системно метастазиране (19, 94). Средната преживяемост след поставяне на диагнозата е малко повече от една година (100, 105, 150). През 1994 г. **Okita et al.** (86) съобщават за един особен случай, при който след шесткратна хирургична ексцизия на тумор пациентът преживява в продължение на шест години. **Bachet et al.** (4) съобщават за 35-годишен пациент, опериран по повод на левопредсърден тумор. Хистологично е установен малигнен фиброзен хистиоцитом. Въпреки постоперативно проведената химиотерапия болният е реопериран два пъти в период от 17 месеца (11 и 17 месеца след първата операция) поради туморен рецидив. Като четвърта интервенция е предприета един месец по-късно. Направена е сърдечна трансплантация по метода на **Dreyfus** (двете предсърдия се резцират тотално и донорското сърце се анастомозира директно с *venae cava inferior* и *superior* и с десните, и с левите белодробни вени). Четири месеца след сърдечната трансплантация се установява нов туморен рецидив в областта на *vena cava inferior* 1 cm над мястото на анастомозиране. Въпреки всички хирургични и консервативни мерки (радиохимиотерапия) пациентът умира 26 месеца след инициалната интервенция. Този и други описани случаи в световната литература показват, че сърдечната трансплантация, както по-горе се посочи, не е терапевтична алтернатива при малигнени тумори. Дори първичната сърдечна трансплантация също не предлага сигурни шансове за оздравяване, тъй като над 80% от пациентите с първичен интракардиален сърдечен тумор (сарком) при поставяне на диагнозата вече имат метастази (19, 51, 75, 110, 125, 147).

**Burke et Virnami**, 1996 г. (19) съобщават за 35 от 115 болни (30%), които в момента на диагностициране на първичния интракардиален сарком са с метастази и са иноперабилни. При 24 пациенти метастазите са локализирани в белите дробове, при 6 пациенти – в гръбначния стълб, при 3 пациенти – в мозъка, при 5 пациенти в черния дроб, при 2 пациенти – в йеюнума, при 2 пациенти – в слезката, при 2 пациенти – в бъбреците, при 2 пациенти в – костите, при 1 пациент – в черепа. При 7 от 35 пациенти са ди-

агностирани множествени метастази. Следователно най-честата локализация на метастазите на първичните интракардиални саркоми (ангиосарком, малигнен фиброзен хистиоцитом, лейомиосарком) в последователността на статистическата честота е: бял дроб, черен дроб, мозък, лимфни възли, гръбначен стълб, кости, тънко черво и слезка (19, 67).

### 3. ЦЕЛ И ЗАДАЧИ

#### ЦЕЛ

Анализирайки направения от нас обширен литературен обзор, си поставихме за цел в настоящата работа да представим чрез ретроспективен анализ проблематиката и резултатите от оперативното лечение на първичните интракардиални тумори в периода от май 1985 г. до май 2014 г. в три кардиохирургични клиники: Клиниката по сърдечна и торакална хирургия (Сърдечен център Аугсбург – Швабен) Германия, Клиниката по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Анна” – София, и Клиниката по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Марина” – Варна.

#### ЗАДАЧИ

Основните задачи, които формулирахме в това проучване, са:

1. Очертаване на оптимален преоперативен диагностичен алгоритъм – чрез прецизиране на сензитивността, специфичността, позитивната и негативната предсказваща стойност на отделните инвазивни и неинвазивни изследвания с оглед достигане до максимално точна диагноза при минимална цена, т.е. оптимизиране на отношението качество на диагнозата/цена на процедурите.

2. Анализиране на резултатите от различните оперативни техники за лечение на първичните интракардиални тумори с оглед стандартизиране на подхода.

3. Анализиране на причините за най-честите пери- и постоперативни усложнения и възможностите за редуцирането им.

4. Оценка на близките и отдалечени постоперативни резултати чрез Follow-up посредством анализ на:

- Функционалния клас по NYHA (качеството на живот);
- Леталитета;
- Броя на постоперативните хоспитализации поради сърдечносъдово заболяване (туморен рецидив) и евентуалното им метастазиране;
- Наличие на проводни и ритъмни нарушения.

## 4. КЛИНИЧЕН МАТЕРИАЛ

В три кардиохирургични клиники: Клиниката по сърдечна и торакална хирургия, Сърдечен център Аугсбург – Швабен, – Германия, Клиниката по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Анна“ – София, и Клиниката по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна, за период от 29 години са били отстранени по хирургичен път първични интракардиални тумори при 87 пациенти. Две пациентки впоследствие бяха реоперирани поради рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом. Други трима пациенти бяха вече сърдечно оперирани по повод аортокоронарен байпас при двама и аортноклапно протезиране при третия.

Постоперативната патохистологична диагностика установи при: 79 души (91%) бенигнен тумор, а при останалите 8 (9%) – малигнен тумор.

От бенигнените тумори при 69 пациенти (87%) е диагностициран миксом, при 8 пациенти (10%) – папиларен фиброеластом, и при двама пациенти (3%) – кавернозен хемангиом.

В групата на първичните малигнени интракардиални тумори са диагностирани 3 ангиосаркома, 3 малигнени фиброзни хистиоцитома и 2 лейомиосаркома. При двете пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом се наложи повторна операция поради рецидив.

**Таблица 5** презентира данните на оперираните 87 пациенти и двете реоперирани пациентки, извършени поради рецидив на тумора по отношение на морфологичен тип, локализация на тумора, брой, възраст и пол.

Таблица 5

Вид тумор	Локализация на тумора:						Брой пац., %	Възраст, години от – до	Пол М : Ж
	ЛП	ДП	МК	АоК	ДКИТ	ТК			
Миксом	65	4	0	0	0	0	69 (79%)	24 – 82	26 : 43
Папиларен фибро-еластом	1	0	3	2	2	0	8 (9%)	30 – 71	7 : 1
Кавернозен хемангиом	0	0	1	0	0	1	2 (2%)	53 – 63	0 : 2
Ангиосарком	0	3	0	0	0	0	3 (5%)	36 – 52	3 : 0
МФХ	3	0	0	0	0	0	3 (5%)	45 – 78	0 : 3
МФХ- рецидив	2	0	0	0	0	0	2	46 – 53	0 : 2
Лейомиосарком	2	0	0	0	0	0	2 (3%)	35 – 88	2 : 0

**Легенда:** ЛП – ляво предсърдие; ДП – дясно предсърдие;  
МК – митрална клапа; МФХ – малигнен фиброзен хистиоцитом;  
АоК – аортна клапа; М – мъже; Ж – жени;  
ДКИТ – деснокамерен изходен тракт; ТК – трикуспидална клапа.

Преоперативната възраст на 87-те пациенти възлиза средно на  $59,77 \pm 13,61$  години (от 24 до 88 години).

## 5. МЕТОДИ

Методите, чиито данни бяха интерпретирани в проучването, могат да бъдат разделени в три групи.

Първата група изгражда диагностичния преоперативен алгоритъм. Втората включва оперативните подходи, а третата – пакета от изследвания за постоперативен контрол.

**Първата група методи**, които бяха използвани в нашата група, стартира задължително с физикално изследване, електрокардиограма (ЕКГ) и рентгенографско изследване. Тази класическа триада, макар с ниска специфичност за диагнозата тумор на сърцето, носи важна клинична информация.

Достоверно информативните методи, които използвахме за преоперативна диагноза, и тяхната цена в **евро** са представени в **табл. 6**.

Таблица 6

Туморен тип	Компютърна томография 250,00	Сърдечна катетеризация 645,00	МРТ 450,00	ЕХО-кардиография ТТЕ ТЕЕ 27,45 30,60
Миксом	++	++	+++	++++
Папиларен фиброеластом	–	+	+++	++++
Хемангиом	–	++	+++	++++
Сарком	++	++	++++	+++

**Легенда:** – (Негативна); + (Не винаги добра); ++ (Добра);

+++ (Много добра); ++++ (Отлична);

**МРТ** – магнитно-резонансна томография.

Трансторакалната (ТТЕ) и още по-прецизно трансезофагеалната (ТЕЕ) ехокардиография позволяват да се установят локализацията, подвижността, размерите, мястото на прикрепване на тумора, компетентността на клапите и фракцията на изтласкване.

При всичките 87 пациенти, както и при двете реоперирани пациентки, е проведена трансторакална ехокардиография, а при

58 пациенти (67%) – допълнително трансезофагеална ехокардиография.

Сърдечна катетеризация и селективна коронароангиография бяха използвани почти при всички пациенти с изключение на тези, оперирани в условия на животозастрашаващо състояние, при липса на анамнеза и рискови фактори за исхемична болест. Инвазивното изследване бе прилагано с цел дефиниране на коронарната анатомия, оценка на евентуалната васкуларизация на туморната маса, контрол на компетентността на клапите и хемодинамичния статус.

При 15 пациенти с миксом бе диагностицирано придружаващо коронарно заболяване, като при една пациентка с миксом се установи обусловена от емболия 60% проксимална стеноза на дясната коронарна артерия и периферно запушване на *ramus circumflexus* (RCx), а при трима пациенти с ангиосарком бе установено васкуларизиране на деснопредсърдния тумор от дясната коронарна артерия.

При 72-годишен пациент, постъпил за оперативно лечение по повод на коронарна патология (триклонова коронарна болест), беше случайно визуализиран чрез интраоперативна трансезофагеална ехокардиография периперитивно недиагностициран тумор с размери 9 x 7 mm, локализиран на аортната клапа от аортната страна (хистологично: папиларен фиброеластом).

Торакалната компютърна томография и ядрено-магнитният резонанс бяха използвани при съмнение за инвазия на тумора или метастазиране, както и при малки туморни образувания.

**Втората група методи** включва различните оперативни подходи за отстраняване на първичния интракардиален тумор при анализирани 87 пациенти, както и при двете реоперации поради туморен рецидив. При един пациент бяха ексцизирани едновременно 2 тумора (на аортна клапа и деснокамерен изходен). Отстраняването на тумора при всички болни бе проведено с помощта на ЕКК (екстракорпорално кръвообращение) със системна хипотермия (28–32 °C) или в последните години нормотермия, хемодилюция и миокардна протекция със студен (4–6 °C) кристалоиден, кардиоплегичен разтвор на Bretschneider, St. Thomas или Kirklin.

Макроскопски тотална ексцизия на тумора е извършена при 85 пациенти (69 пациенти с миксом, 8 – с папиларен фиброеластом, двама – с кавернозен хемангиом, три пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом и трима пациенти с ангиосарком). При двама пациенти с лейомиосарком в лявото предсърдие е проведена макроскопски субтотална ексцизия на тумора.

При 30 пациенти и при трима пациенти с предходяща сърдечна операция (двама пациенти в състояние след аортокоронарен байпас и един пациент след аортноклапно протезиране) е проведена допълнителна интервенция на сърцето (43%). При единия пациент (състояние след аортокоронарен байпас) при ексцизия на миксома беше засегната аортна клапа и последва нейното протезиране.

При две пациентки с рецидив на левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом при реоперацията беше извършено допълнително митрално клапно протезиране. 35-годишен пациент е опериран отново в друга клиника 8 месеца след субтотална ексцизия на лейомиосарком от лявото предсърдие и 6 цикъла химиотерапия. Извършена е сърдечна трансплантация и пулмонектомия вдясно. 45 месеца след първата оперативна интервенция поради отхвърляне на трансплантата повторно се наложи ортотопна сърдечна трансплантация с десен бял дроб (et block). Постоперативно е включен на ЕСМО. На петия постоперативен ден пациентът направи exitus letalis вследствие на мултиорганна недостатъчност.

**Третата група методи** включва постоперативното проследяване на тези пациенти.

При 79 пациенти (71%) с продължителна преживяемост периодът на постоперативно проследяване възлиза средно на  $74,66 \pm 52,39$  месеца (от 6 до 216 месеца).

Към момента на контролния преглед възрастта на 79 пациенти с продължителна преживяемост възлиза средно на  $64,89 \pm 13,39$  години (28 до 92 години).

До май 2014 г. постоперативното проследяване включва освен клиничен преглед на амбулаторното провеждане на следните изследвания: електрокардиограма и трансторакална ехокардиография.



## 6. СТАТИСТИЧЕСКИ АНАЛИЗ

Всички величини и данни, използвани при проучването, се документират хронологично и първоначално се въвеждат в електронна таблица *Microsoft® Profesional EXCEL© 2010 (Microsoft® Corporation, One Microsoft Way, Radmond, WA, USA)*. След прецизна проверка на коректността и истинността на данните се провежда статистически анализ с помощта на статистически софтуерен пакет *SPSS 11.0.1, Version11 (SPSS Inc. Chicago, IL, USA)*.

За анализ на количествени променливи се изчислява средна стойност  $\bar{x} \pm$  стандартно отклонение или в проценти (при качествени (категориални) променливи). Освен това се определят *медиана, минимум и максимум*.

При непълни или нехомогенно разпределени данни се прилага *t-тест на Student* за две независими извадки.

Използван е корелационен анализ и коефициент на Пиерсън (0,363 за конкретните данни), т.е. корелация между две параметрични величини.

Статистическите резултати се приемат за достоверни (приемане на работната хипотеза), когато *p*-стойността (engl. P-value) е по малка от 0,05 ( $p < 0,05$ ). В случаите, когато тази стойност е по-висока ( $p \geq 0,05$ ), резултатите са без сигнификантни различия помежду си и тогава се приема нулевата хипотеза.

Площта на туморите е изчислена по формулата  $A \times B \times \pi \div 100$  (**A** и **B** са двете дължини в mm, а числото  $\pi$  е = 3,14, като площта е в cm<sup>2</sup>).

## 7. КЛИНИКА (СИМПТОМАТОЛОГИЯ)

Таблица 7 презентира обобщени най-честите симптоми с тяхната честота при нашите 87 пациенти и двете реоперации (поради туморен рецидив).

Таблица 7

Симптоми	Брой пациенти	%
Сърдечна недостатъчност, декомпенсация (диспнея, ортопно, венозен застой) със синкопи	67 + (2*) 5	77% 6%
Емболия	18	21%
Angina pectoris	16 + (1**)	18%
Неспецифични общи симптоми (загуба на тегло, фебрилитет с левкоцитоза, анемия, артрит, перикардит, плеврален излив)	8	9%

**Легенда:** \* При две пациентки (състояние след отстраняване на малигнен фиброзен хистиоцитом от лявото предсърдие) след 7 месеца, съответно 13 месеца, беше диагностициран рецидив.

\*\* Един пациент с Angina pectoris симптоматик с триклонова коронарна болест интраоперативно беше диагностициран посредством трансезофагеална ехокардиография (случайно) тумор.

### 7.1. ДИСПНЕЯ, ОРТОПНОЕ, ВЕНОЗЕН ЗАСТОЙ (СЪРДЕЧНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ, ДЕКОМПЕНСАЦИЯ), СИНКОП

Със 77% (67 пациенти) диспнеята беше най-честият преоперативен симптом.

В **НУНА** функционален клас II (диспнея при средно тежко физическо натоварване) бяха четирима пациенти.

53 пациенти (61%) имаха диспнея при минимално физическо натоварване (NYHA функционален клас III).

10 пациенти (11%) бяха преоперативно сърдечно декомпенсирани (ортопнея със или без остър белодробен оток, като една пациентка от тях бе катехоламинозависима в състояние след кардиопулмонална реанимация при камерно мъждене вследствие на остър емболичен заднолатерален инфаркт), съответстващо на NYHA функционален клас IV.

Две пациентки (състояние след отстраняване на малигнен фиброзен хистиоцитом от ляво предсърдие) бяха отново хоспитализирани 7 месеца, съответно 13 месеца, след първата операция с клиника на диспнея при минимално физическо натоварване (NYHA функционален клас III). Ехокардиографски се доказва рецидив на тумора.

При петима пациенти (6%) с диспнея бяха установени допълнително синкопи (четирима пациенти с миксом и една пациентка с малигнен фиброзен хистиоцитом). При петимата пациенти туморът беше локализиран в лявото предсърдие. Синкопите настъпват поради обусловената от локализацията на тумора временна клапна обструкция по време на диастолата с последващ спад на системното артериално налягане и мозъчна аноксия.

**Таблица 8** презентира степента на сърдечната недостатъчност (диспнея) по **NYHA** функционална класификация на нашите 87 пациенти и двете реоперации (поради рецидив) непосредствено преди операцията.

**Таблица 8**

Тип и локализация на тумора	I NYHA Брой пациенти	II NYHA Брой пациенти	III NYHA Брой пациенти	IV NYHA Брой пациенти
Левопредсърден миксом	13	3	44	4
Деснопредсърден миксом			3	1
Папиларен фиброеластом – митрална клапа или ЛП – аортна клапа – деснокамерен изходен тракт	4 1 1		1 1	1
Кавернозен хемангиом – митрална клапа – трикуспидална клапа		1	1	
Деснопредсърден ангиосарком	1		1	1
Левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ)			2	1
----- Рецидив на (МФХ)	-----	-----	2	-----
Левопредсърден лейомиосарком				2

## 7.2. ЕМБОЛИИ

Туморна емболия със съответната клиника беше диагностицирана при 19 пациенти (22%) (16 миксомпациенти и трима пациенти с папиларен фиброеластом). Само при един пациент с деснопредсърдна локализация на миксома беше установена белодробна емболия. При 18 пациенти ставаше дума за артериална емболия с предимно мозъчна локализация с последващ инсулт и неврологичен дефицит, потвърден с компютърна или магнитно-резонансна томография.

53-годишна пациентка получи непосредствено преоперативно мултиорганни артериални емболии (мозъчна, на а. *poplitea*

dextra, на лявата предмишница и коронарните артерии). Болната бе хоспитализирана в коматозно състояние. Интраоперативно бе отстранен 2 mm туморен ембол от ramus circumflexus (хистологично: миксомен ембол).

55-годишен пациент бе хоспитализиран в коматозно състояние. Първоначално при него бе диагностицирана квадриплегия.

При четирима пациенти бе налице хемипареза (десностранна при двама пациенти и левостранна при другите двама пациенти), комбинирана с моторна афазия. При една пациентка моторната афазия бе придружена от загуба на зрението на лявото око и десностранна брахиофациална пареза. Двама пациенти бяха със зрителни нарушения, придружени при един от тях с отслабване на слуха. Един пациент се оплакваше от гадене и повтарящо се повръщане. Една пациентка се оплакваше от остро главоболие, окуломоторни нарушения и залитане на дясно.

Една пациентка бе хоспитализирана с картината на остро емболично запушване на дисталната arteria poplitea dextra. Клиниката при нея се характеризираше с типично Claudicatio (артериална обструктивна болест II b стадий). При проведената по спешност тромбемболектомия бе отстранен туморен ембол (хистологично: миксомен ембол). Непосредствено проведената ехокардиография диагностицира левопредсърден тумор (хистологично миксом), който се прие за източник на периферната артериална емболия.

14 от 16 миксома (88%) бяха с желатиозна консистенция. Следователно и при нашите пациенти с емболичен инцидент се потвърди по-високата честота на емболиите при желатиозния тип миксоми.

### **7.3. ANGINA PECTORIS**

15 пациенти с левопредсърден тумор (миксом) се оплакваша както от диспнея при натоварване, така и от стенокардия (angina pectoris). Проведената коронарна ангиография установи съпровождащо коронарно заболяване.

При 71-годишен пациент с триклонова коронарна болест беше визуализиран в хода на интраоперативната трансезофагеална ехокардиография недиагностициран преоперативно тумор

с размери 9 x 7 mm, локализиран на аортната клапа от аортната страна (хистологично: папиларен фиброеластом).

#### **7.4. НЕСПЕЦИФИЧНИ ОБЩИ СИМПТОМИ**

При трима пациенти (3%) с преоперативна сърдечна симптоматика (диспнея, ортопнея) наблюдавахме допълнително неспецифични общи симптоми. Тримата пациенти имаха загуба на тегло (хистологично: един пациент с миксом, един с ангиосарком и един с лейомиосарком). 88-годишен пациент с лейомиосарком беше с фебрилитет и левкоцитоза. Фебрилитет и левкоцитоза със симптоми на перикардит от неясен произход бяха наблюдавани при 52-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком).

При трима пациенти наблюдавахме преоперативно само неспецифични общи симптоми. Една пациентка с левопредсърден тумор (хистологично: миксом) имаше анемия, левкоцитоза и „артритни“ оплаквания. Двата болни бяха хоспитализирани поради следните оплаквания: 66-годишна пациентка по повод на неясен плеврален излив и 36-годишен пациент поради резистентни на лечение болки в гърба. Ехокардиографското изследване диагностира при пациентката левопредсърден тумор (хистологично: миксом), а при пациента – деснопредсърден тумор (хистологично: ангиосарком).

#### **7.5. ИНТЕРВАЛ ОТ НАЧАЛОТО НА СИМПТОМАТИКАТА ДО ХИРУРГИЧНАТА ИНТЕРВЕНЦИЯ**

Литературните данни за интервала между настъпване на симптоматиката и хирургичната интервенция са различни.

Общата продължителност на водещата симптоматика до поставяне на диагнозата и хирургичната интервенция при нашите 87 пациенти с първичен интракардиален тумор е средно 72,85 ± 85,18 дни (от 1 ден до 360 дни).

## **8. ДИАГНОСТИКА**

### **8.1. ОБЩИ (НЕСПЕЦИФИЧНИ) КАРДИОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

#### **Аускултация**

При 28 пациенти (31%) с левопредсърден тумор се установи патологичен (диастоличен и систоличен) шум на митралната клапа. Постоперативното хистологично изследване показва, че при 26 от пациентите се отнася за миксом, а при две пациентки – за малигнен фиброзен хистиоцитом.

45-годишна пациентка с малигнен фиброзен хистиоцитом беше 7 месеца постоперативно поради рецидив на тумора със същата аускултаторна находка отново хоспитализирана.

#### **Рентгенологично изследване**

При всичките 87 пациенти, както и при двете пациентки с туморен рецидив, е направена преоперативна рентгенография в 2 проекции.

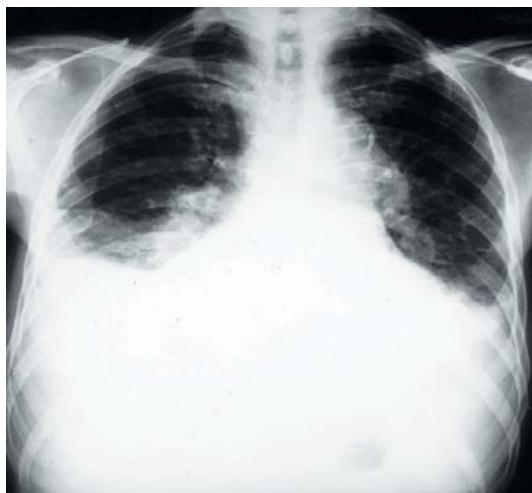
При 29 пациенти (33%) рентгенологично се установи увеличение на сърцето. Рентгенологични данни за левостранна сърдечна декомпенсация (плеврални изливи двустранно и белодробен венозен застои) се установиха при 10 пациенти (петима пациенти с миксом, един с папиларен фиброеластом, двама пациенти с лейомиосарком, един с ангиосарком и една пациентка с малигнен фиброзен хистиоцитом). Клиничното състояние на 10 пациенти (NYHA функционален клас IV – декомпенсация) отговаряше на рентгенологичната находка.

Белези на белодробен венозен застои при сърце с нормални размери се диагностицира при 53-годишна пациентка (състояние след кардиопулмонална реанимация).

При 66-годишна пациентка, която беше сърдечно асимптоматична, рентгенографски се диагностицира левостранен плев-

рален излив и увеличение на лявото предсърдие, а проведената ехокардиография установи левопредсърден тумор (хистологично миксом).

При 45-годишна пациентка с туморен рецидив (състояние след отстраняване на малигнен фиброзен хистиоцитом) преди ре-операцията рентгенологично се установи отново митрално конфигуриран сърдечен силует.



**Фиг. 1.** Преоперативната рентгенография показва значително увеличение на лявото предсърдие с белези на белодробен венозен застой и двустранни плеврални изливи. 88-годишен пациент с левопредсърден тумор (хистологично лейомиосарком) и сърдечно декомпенсирал (NYHA функционален клас IV).

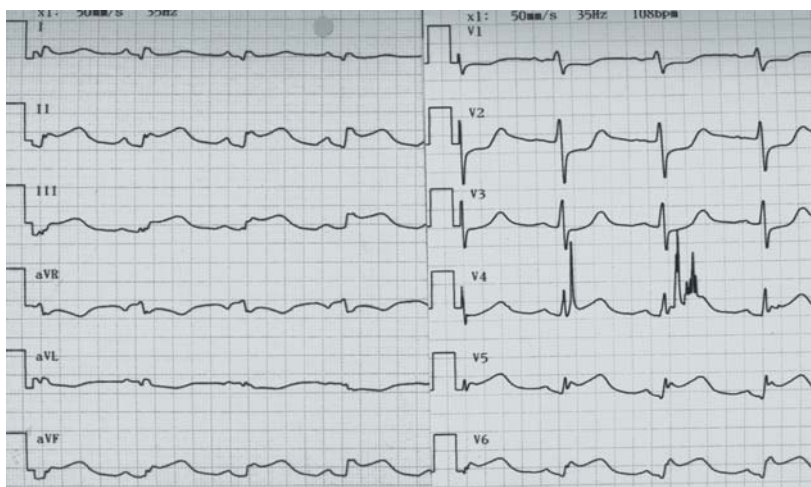
### Електрокардиограма (ЕКГ)

Преоперативната електрокардиограма (ЕКГ) диагностицира при 14 пациенти (10%) (хистологично 11 миксома, един кавернозен хемангиом, един лейомиосарком и един малигнен фиброзен хистиоцитом) *arrhythmia absoluta*.

При останалите 73 пациенти преоперативната електрокардиограма установи синусов ритъм.



Електрокардиограмата (ЕКГ) на 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом) непосредствено преоперативно диагностицира остро настъпил обширен заднолатерален инфаркт (**Фиг. 2**). Интраоперативната находка потвърди предполагаемата диагноза за туморна емболия (хистологично миксомен ембол с размери 2 mm, отстранен от ramus circumflexus).



**Фиг. 2.** Преоперативната електрокардиограма показва елевация на ST-сегмента във II, III, aVF, V-4 до V-6 отвеждания с огледален образ – депресия на ST- сегмента (заднолатерален инфаркт). 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично: миксом).

## 8.2. СПЕЦИФИЧНИ КАРДИОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ

### Ехокардиография

Ехокардиографията има най-голяма диагностична стойност “Goldstandard“ при еруирането на интракардиалните тумори. Поради това този метод играе в момента първостепенна диагностична роля (диагностичен метод на избор) при оценката на: локализацията, подвижността (диастолен пролабс в камерата), мястото на захващане и големината, както и рецидив на тумора, състоянието на клапата (евентуално функционално редуциране на клапния

отвор с последващ трансвалвуларен градиент), левокамерната фракция на изтласкване.

При всичките 87 пациенти, както и при двете пациентки с туморен рецидив, диагнозата интракардиален тумор първоначално е потвърдена посредством трансторакална ехокардиография.

При 58 (67%) оперирани пациенти беше допълнително проведена трансезофагеална ехокардиография.

При 73 пациенти (84%) туморът бе локализиран в лявото предсърдие (хистологично 65 миксома, един папиларен фиброеластом, два лейомисаркома и три малигнени фиброзни хистиоцитомата).

При петима пациенти (6%) туморът бе локализиран на митралните платна: при трима пациенти с папиларен фиброеластом и при един с кавернозен хемангиом.

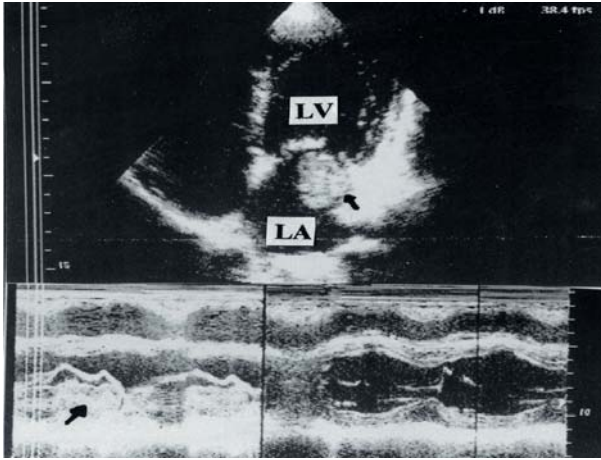
При 71-годишен пациент, който беше преведен в нашата клиника за миокардна реваскуларизация, интраоперативната трансезофагеална ехокардиография диагностицира случайно тумор с размери 9 x 7 mm, локализиран на акоронарното аортно платно (хистологично: папиларен фиброеластом). При един пациент локализацията на папиларен фиброеластом беше на изходния тракт на дясна камера, допълнително беше резециран втори идентичен тумор от аортната клапа.

При шестима пациенти (7%) туморът бе локализиран в дясното предсърдие (хистологично двама с ангиосаркома и четирима с миксом).

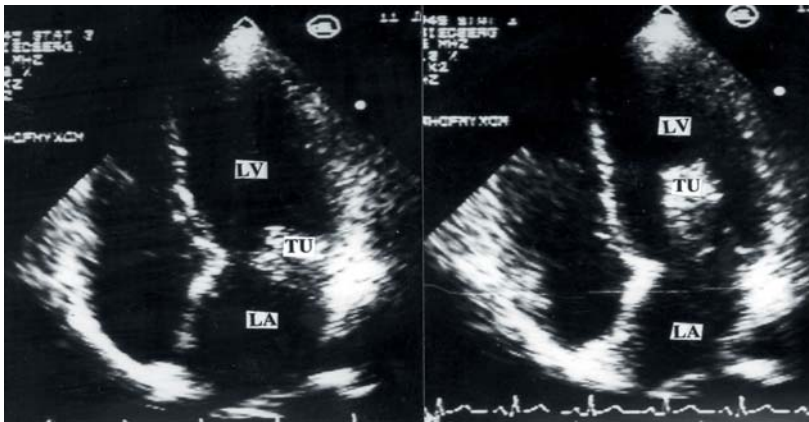
При двама пациенти с папиларен фиброеластом локализацията на тумора беше в областта на деснокамерния изходен тракт.

При двете пациентки след отстраняване на малигнен фиброзен хистиоцитом от лявото предсърдие се установи ехокардиографски на 7-и месец, съответно 13-и месец, постоперативно рецидив на тумора в лявото предсърдие с масивна обструкция на митралната клапа поради пролапс на тумора по време на диастола.

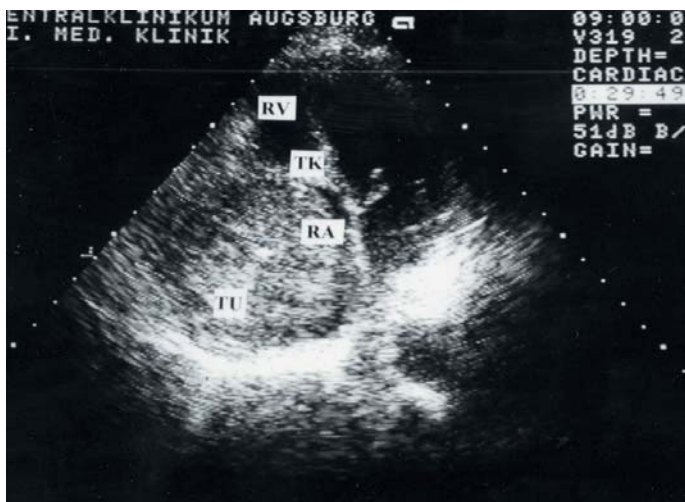
Левокамерната фракция на изтласкване бе измерена при всичките 87 пациенти и възлизаше средно на  $59,98\% \pm 6,61\%$  (47–76%).



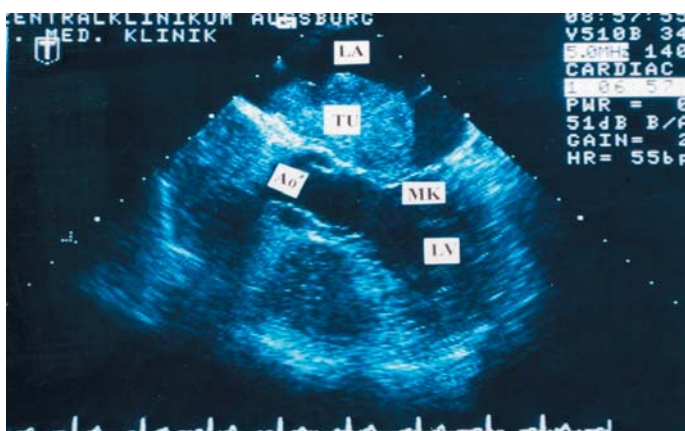
**Фиг. 3.** Преоперативна едно- и двуразмерна трансторакална ехокардиография (апикална 4-кухинна проекция). Със стрелките е маркиран кръгъл нехомогенен тумор с размери 35 x 25 mm в областта на прикрепване на задното митрално платно и пролабиращ диастолично в митралния клапен отвор. LV: лява камера; LA: ляво предсъдие. 52-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично малигнен фиброзен хистиоцитом).



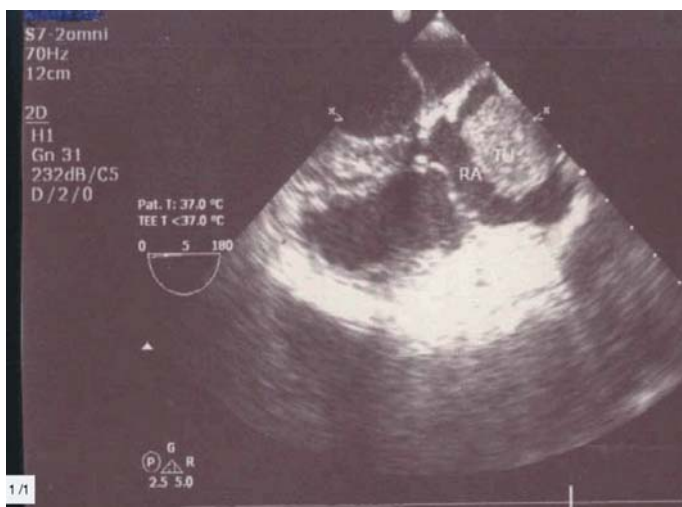
**Фиг. 4.** Преоперативна двуразмерна трансторакална ехокардиография (апикална 4-кухинна проекция). **Ляво:** в систола в лявото предсъдие (LA) се изобразява тумор (TU) на краче с размери 25 x 20 mm. **Дясно:** в диастола се регистрира пролабиралият в лява камера (LV) тумор. 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом).



**Фиг. 5.** Преоперативна двуразмерна трансторакална ехокардиография (апикална 4-кухинна проекция). Цялото дясно предсърдие (RA) е изпълнено с образуване (тумор – TU) с големина 60 mm в диаметър. ТК: трикуспидална клапа; RV: дясна камера. 58-годишна пациентка с деснопредсърден тумор (хистологично миксом).



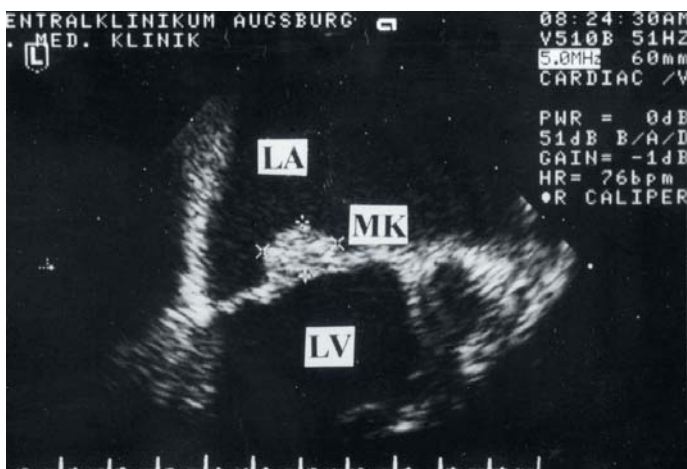
**Фиг. 6.** Преоперативна трансезофагеална ехокардиография (трансверзална проекция). Окръглено допълнително ехо на краче с големина 55 x 45 mm (тумор – TU), локализирано в лявото предсърдие (LA) и инсерирано на междупредсърдния септум. МК: митрална клапа; Ao: aorta ascendens; LV: лява камера. 61-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом).



**Фиг. 7.** Преоперативна трансезофагиална ехокардиография (4-кухинна проекция). Тумор (TU), заемащ 2/3 от големината на дясното предсърдие (RA). 24-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично миксом).



**Фиг. 8.** Преоперативна трансезофагеална ехокардиография (трансверзална проекция). Овална нехомогенна структура (тумор – TU) с големина 12 x 10 mm, локализирана на предното митрално платно от камерната страна. МК: митрална клапа; LA: ляво предсърдие; LV: лява камера. 42-годишен пациент с тумор на предното митрално платно от камерната страна (хистологично папиларен фиброеластом).



**Фиг. 9.** Преоперативна трансезофагеална ехокардиография (лонгитудинална проекция). Хомогенно, разположено на широка основа, неподвижно допълнително ехо (тумор – TU) с големина 11 x 7 mm, локализирано на основата на предното митрално платно от предсърдната страна. МК: митрална клапа; LA: ляво предсърдие; LV: лява камера. 53-годишна пациентка с тумор на предното митрално платно (хистологично кавернозен хемангиом).

## Сърдечна катетеризация и коронарна ангиография

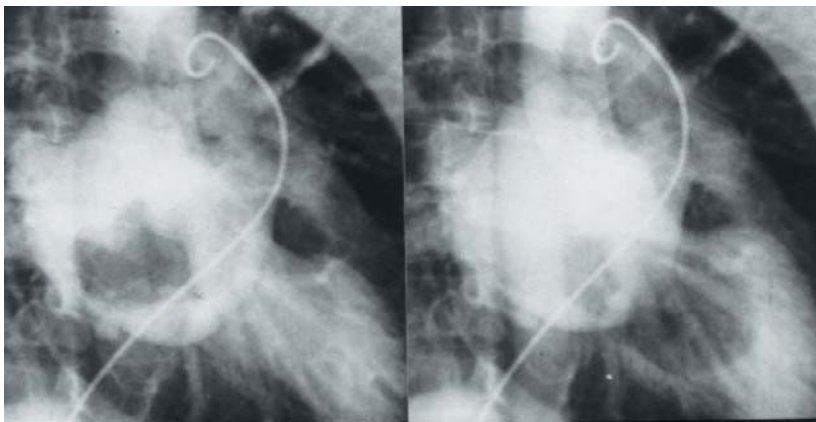
При сърдечната катетеризация и селективната коронарна ангиография се визуализират локализацията, подвижността, евентуално мястото на захващане и васкуларизирането на тумора (самият той се изобразява като дефект в изпълването), левокамерната фракция на изтласкване, съпровождащо коронарно заболяване, евентуална коронарна туморна емболизация.

Днес този метод не се провежда рутинно при диагностициране на интракардиалните тумори, а само при пациентите, по-възрастни от 40 години, по-млади, но с позитивна *angina pectoris* анамнеза или при допълнителен сърдечен вициум.

След ехокардиографското диагностициране на интракардиален тумор при 82 пациенти (94%) се проведе преоперативно сърдечна катетеризация със селективна коронарна ангиография.

Четирима пациенти, при които не бе проведена сърдечна катетеризация, бяха по-млади от 40 години, а една пациентка беше на

54 години. И петимата пациенти нямаха angina pectoris анамнеза.



**Фиг. 10.** Преоперативно контрастно изобразяване чрез кинемангиография след впръскване в а. pulmonalis (дясна коса проекция 30°). **Ляво:** в систола се изобразява дефект в изпълването (липса на контрастно вещество) в лявото предсърдие. **Дясно:** в диастола пролабиращият в лявата камера тумор се вижда като дефект в изпълването, който блокира целия митрален клапен отвор. 37-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом).

Селективната коронарна ангиография диагностицира при шестима пациенти (7%) васкуларизиран тумор. При трима пациенти с деснопредсърдния тумор се визуализира васкуларизиран от дясната коронарна артерия тумор, с което бе суспектен за малигненост (хистологично ангиосарком).





**Фиг. 11.** Преоперативна коронароангиография (дясна коса проекция). Обширен деснопредсърден тумор с изразена васкуларизация от проксималния отдел на дясната коронарна артерия. 52-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком).

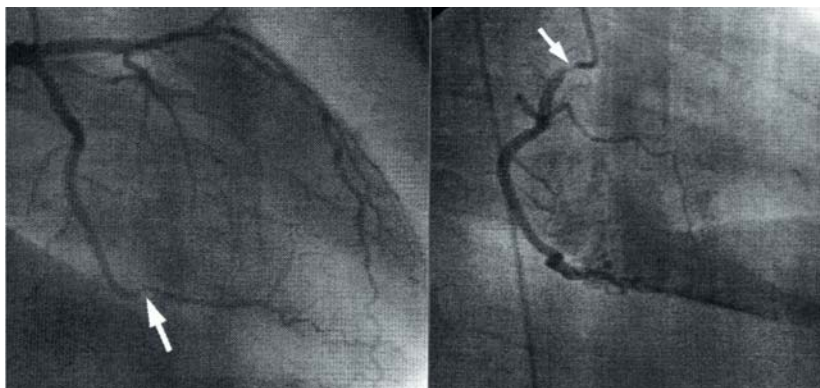
Преоперативната селективна коронарна ангиография диагностицира при 15 пациенти (17%) с левопредсърден тумор съпровождащо атеросклеротично коронарно заболяване (хистологично миксом). При един пациент с коронарно заболяване, интраоперативно по случайност, трансезофагиална ехокардиография диагностицира папиларен фиброеластом на аортната клапа.

При 56-годишен пациент с левопредсърден тумор (хистологично миксом) и състояние след коронарна байпасна операция се установи 4 години по-късно при проведената коронарна ангиография, че всичките 5 байпаса са проходими без стенози, а при един 73-годишен пациент 4 години след байпасна операция – запушен байпас към първия маргинален съд и проходим байпас към дясната коронарна артерия.

При 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом) и непосредствено преоперативно с мултиорганны артериални емболии, коронарната ангиография диагности-



цира 60% проксимална стеноза на дясната коронарна артерия (RCA) и периферно запушване на ramus circumflexus. Хистологичното изследване на отстранения ембол от ramus circumflexus установи миксомна тъкан.



**Фиг. 12.** Преоперативна селективна коронароангиография. **Ляво:** със стрелките са маркирани периферното запушване на ramus circumflexus и **Дясно:** 60%-на проксимална стеноза на дясната коронарна артерия (RCA), които са причинени от емболии. 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом).

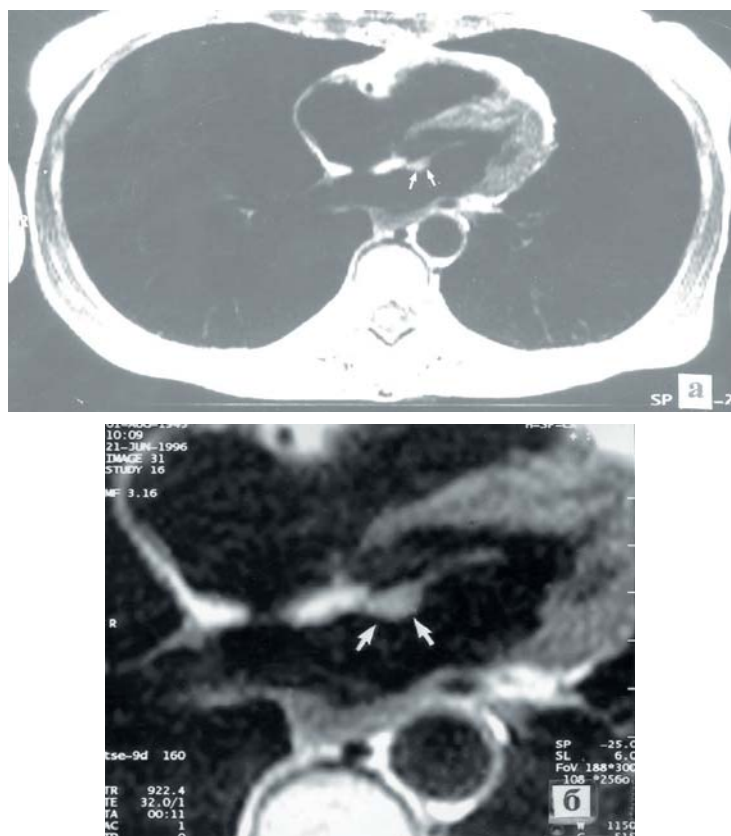
### **Торакална компютърна томография и магнитно-резонансна томография**

Електрокардиографски тригирани, торакалната компютърна томография и магнитно-резонансната томография дават възможност за преоперативно диагностициране на първичните интракардиални тумори. Двете методики не са прилагани рутинно при нашите болни и са имали само допълващо диагностично значение към рутинните изследвания (ехокардиография и сърдечна катетеризация с коронарна ангиография).

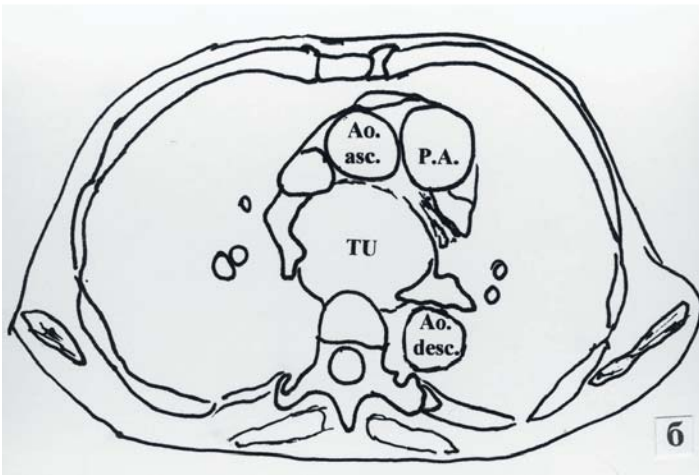
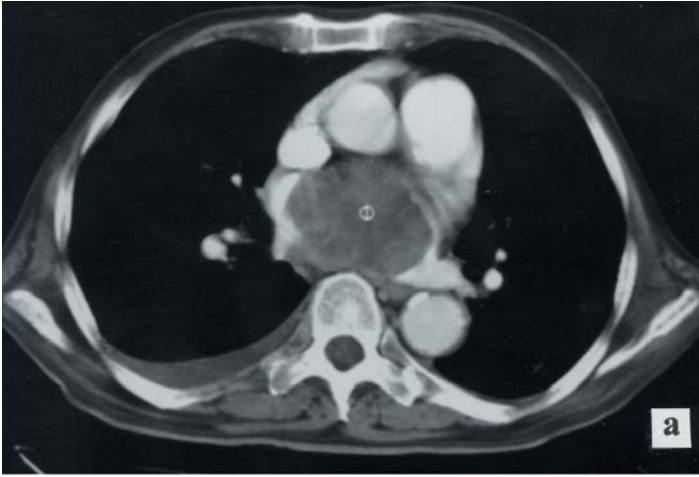
Торакална компютърна томография е проведена при шестима пациенти с интракардиален тумор (хистологично двама с ангиосарком, трима с миксом и един с лейомиосарком).

Магнитно-резонансната томография е предприета при 53-годишна пациентка с тумор на предното митрално платно (хистологично кавернозен хемангиом).

Следователно относителният дял на тези две неинвазивни методики в нашата група пациенти е доста нисък (7 пациенти, съответно 8%). При това към момента на провеждане на торакалната компютърна томография и магнитно-резонансната томография интракардиалният тумор вече е бил диагностициран ехокардиографски. Поради това решението за провеждане на операция при нашите болни не се е повлияло от тези два метода.



**Фиг. 13.** ЕКГ-тригерирана магнитно-резонансна томография на сърцето. Със стрелките е маркиран туморът с размери 11 x 7 mm в областта на предното митрално платно от страна на предсърдието. **а)** Трансверзална проекция (техника: T1 усилени сигнали без контрастна материя); **б)** Увеличение на образа от **(а)**. 53-годишна пациентка с тумор на предното митрално платно (хистологично кавернозен хемангиом).



**Фиг. 14.** Преоперативна торакална компютърна томография с контрастна материя. **а)** Туморът изпълва цялото ляво предсърдие. **б)** Схематично представяне на образа от **(а)**. TU – тумор; Ao. asc. – aorta ascendens; Ao. desc. – aorta descendens; P.A. – arteria pulmonalis. 88-годишен пациент с левопредсърден тумор (хистологично лейомиосарком).

## 9. ТЕРАПИЯ

Оперативното (отстраняване) – екстирпация (резекция), на първичните интракардиални тумори с помощта на екстракорпоралното кръвообращение (ЕКК) на кардиоплегирано сърце е терапевтичният метод на избор (Goldstandard). Операцията трябва да бъде извършена непосредствено (в спешен порядък) след поставяне на диагнозата, за да бъдат избегнати евентуалните туморни компликации върху околните структури и органи: системни и пулмонални емболии, разрушаване на клапите, рецидивирание и метастазиране на тумора.

Хирургичното лечение на първичните малигнени интракардиални тумори, самостоятелно или комбинирано с химио- и/или лъчетерапия, остава само палиативна мярка. Като алтернатива при тези пациенти може да се дискутира сърдечната трансплантация. Само тоталната резекция, комбинирана с химио- и/или лъчетерапия, остава надеждата за една акцептабилна по-продължителна преживяемост на тези пациенти.

От откриването на трите клиники: Клиника по сърдечна хирургия на Сърдечния център Швабен – Аугсбург на Централната болница Аугсбург, Германия, Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Анна“ – София, и Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна, в период от 29 години (май 1985 – май 2014 г.) са резецирани първични интракардиални тумори при 87 пациенти. Две пациентки след тотална резекция на левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом, комбинирана с химиотерапия, са реоперирани по спешност 7 месеца, съответно 13 месеца, след първата операция поради рецидиви на левопредсърдния малигнен фиброзен хистиоцитом.

Трима пациенти са били оперирани по-рано по повод на коронарна болест (двама пациенти) и един пациент с протезирана аортна клапа.

При 35-годишен пациент със субтотална резекция на левопредсърден лейомиосарком с постоперативна химиотерапия 8 месеца по-късно бяха проведени в друга клиника ортотопна

сърдечна трансплантация и десностранна пневмонектомия. 45 месеца след първата операция при пациента е извършена втора ортотопна сърдечна трансплантация в комбинация ляв бял дроб (et block).

Средната възраст на 87-те пациенти в деня на операцията възлизаше средно на  $59,77 \pm 13,61$  години (от 24 до 88 години).

Проведени са 5 елективни операции (6%) (при четирима пациенти с миксом и един пациент с кавернозен хемангиом). При 82 пациенти (94%) операцията е извършена по спешност (94%) (65 пациенти с миксом, 8 пациенти с папиларен фиброеластом, един пациент с кавернозен хемангиом, три пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом, трима пациенти с ангиосарком и двама пациенти с лейомиосарком).

Макроскопски тотална ексцизия (in toto) на тумора е извършена при 85 пациенти (69 пациенти с миксом, 8 с папиларен фиброеластом, двама с кавернозен хемангиом, три пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом и трима пациенти с ангиосарком). При двама пациенти с лейомиосарком в лявото предсърдие е проведена макроскопски субтотална ексцизия на тумора.

## **9.1. ОПЕРАТИВНА ТЕХНИКА**

При всичките 87 пациенти, както и при двете реоперации (туморен рецидив), за достъп до сърцето беше избрана класическата надлъжна медианна стернотомия с последващо надлъжно отваряне на перикардната торбичка. Всичките туморни операции са извършени с помощта на екстракорпорално кръвообращение (ЕКК) и системна хипотермия (28–32 °C) или в последните години – нормотермия, хемодилуция и миокардна протекция със студен (4–6 °C) кристалоиден, кардиоплегичен разтвор на Bretschneider, St. Thomas или Kirklin, чрез антеградна инфузия.

За включване на ЕКК са канюлирани двете празни вени и дисталната част на Aorta ascendens. За да има възможност за максимално широка инцизия на дясното предсърдие, горната и долната празна вена са канюлирани на мястото на тяхното вливане в дясното предсърдие.

За аспириране на перфузионната кардиоплегия и за отбременяване на сърцето е поставян вент в белодробната артерия или в Aorta ascendens.

След преминаване на тотален байпас (пристягане на двете празни вени с турникети) при всички пациенти е индуцирано спиране на сърдечната дейност чрез антеградно инфундиране на кристалоидна кардиоплегия.

Продължителността на ЕКК при всичките 87 пациенти е средно  $72,48 \pm 32,86$  минути (28–209 минути), а на клампажа на аортата – средно  $43,60 \pm 21,08$  минути (15–106 минути).

При двете реоперации поради туморен рецидив тези времена са както следва: 147 минути и 110 минути за екстракорпорално кръвообращение и 105 минути и 87 минути за клампажа на аортата.

## ДОСТЪП ДО ТУМОРА

За отстраняване на първичния интракардиален тумор при нашите 87 пациенти и при двете пациентки с реоперация (поради левопредсърден туморен рецидив) са използвани следните 6 достъпа (табл. 9).

Таблица 9

Вид и локализация на тумора	Достъп за отстраняване на интракардиален тумор					
	Д П	Л П	Гранс-септал	Aorta asc.	Гранс-ДКИТ	A. Pulm.
Л П Миксом		9	56			
Д П Миксом	4					
Папиларен фибро-еластом – митрална клапа – аортна клапа – ДКИТ – Л П		1  1	2	1 2	1	1
Кавернозен хемангиом – митрална клапа – трикуспидална клапа	1	1				
Д П Ангиосарком	3					
Л П МФХ Л П Рецидив на МФХ		1	2 2			
Л П Лейомиосарком			2			

Легенда: МФХ – малигнен фиброзен хистиоцитом,  
 А. Pulm. – arteria pulmonalis, ДКИТ – деснокамерен изходен тракт,  
 ЛП – ляво предсърдие, ДП – дясно предсърдие.

## Достъп през дясното предсърдие

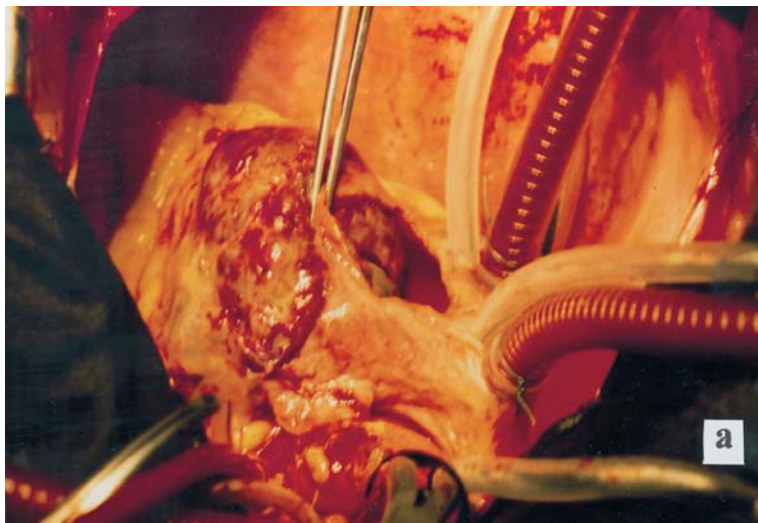
Достъпът през дясното предсърдие е подходящ за операции както на левопредсърдните, така и на деснопредсърдните тумори. Напречна инцизия на дясното предсърдие се извършва от каудално към краниално в посока към дясната горна белодробна вена. Чрез поставяне на екартьор в предсърдната стена става възможен огледът на fossa ovalis. Ако туморът е разположен в дясното предсърдие или на трикуспидалната клапа, се извършва чрез тъпо отпрепарирание и ексцизия от мястото му на прикрепване. При отстраняването му трябва да се ексцизират не само туморното краче, респективно туморната основа, но и граничещите части на септума или на предсърдната стена. Ако при това се нарани трикуспидалната клапа, то тя трябва да се реконструира. Ако същевременно е налице междупредсърден дефект или такъв се получи при туморната ексцизия, трябва да се огледа лявото предсърдие за евентуален съпътстващ тумор. Докато септалният дефект изисква по правило затваряне с Patch (Dacron, Gore-Tex или алогенен Pericard, то деснопредсърдната стена обикновено може да се затвори с директен шев.

Достъпът през дясното предсърдие е използван от нас при 8 пациенти (9%) с първичен деснопредсърден тумор (хистологично четирима с миксома, един с кавернозен хемангиом и трима с ангиосаркома). Туморът беше макроскопски *in toto* отстранен.

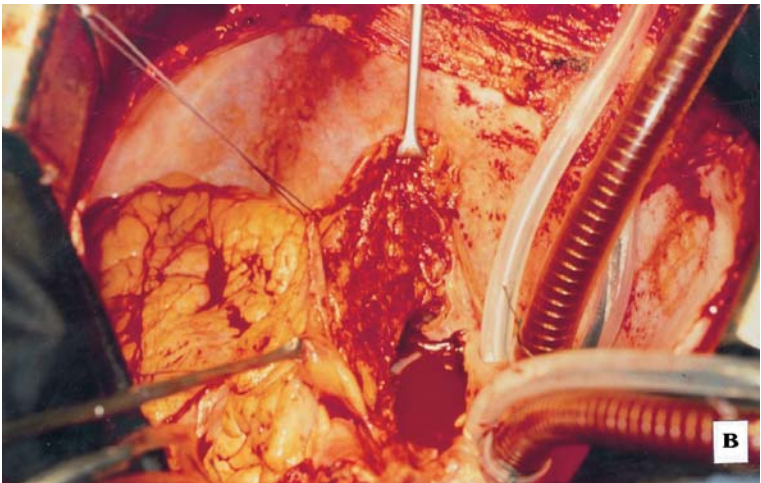
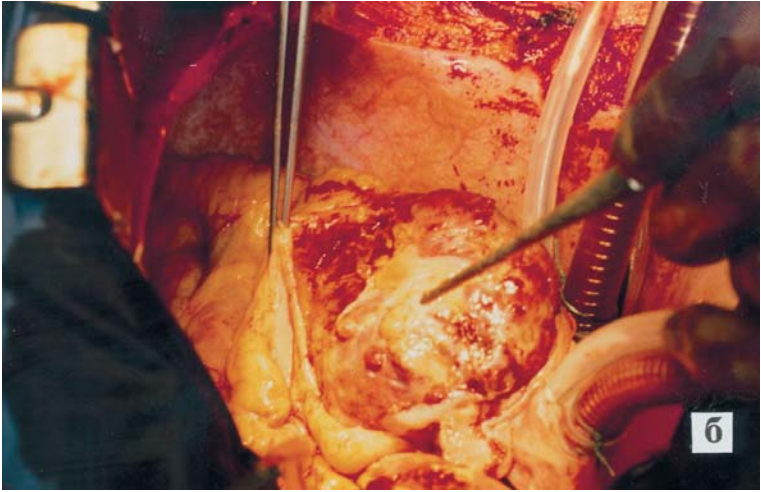
При 52-годишен пациент поради инфилтриране на сърцето от туморната маса (ангиосарком) се проведе тотална ексцизия и допълнително пластична реконструкция с Gore-Tex (PTFE) – Patch на стената на дясното предсърдие поради обширна резекция в тази област. Резецира се частта от стената на дясната камера (място на срастване на тумора към нея). Трикуспидалната клапа беше запазена и се реконструира с деснокамерната стена.

Резецирана е също част от средния лоб на десния бял дроб поради срастване с тумора.

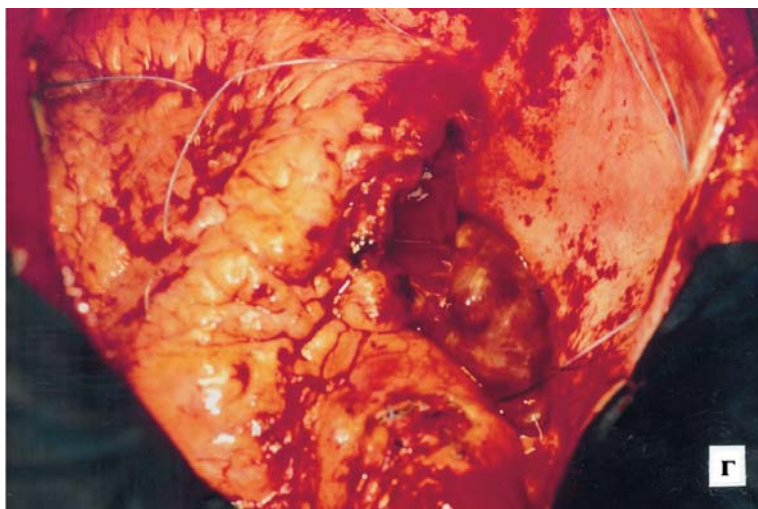




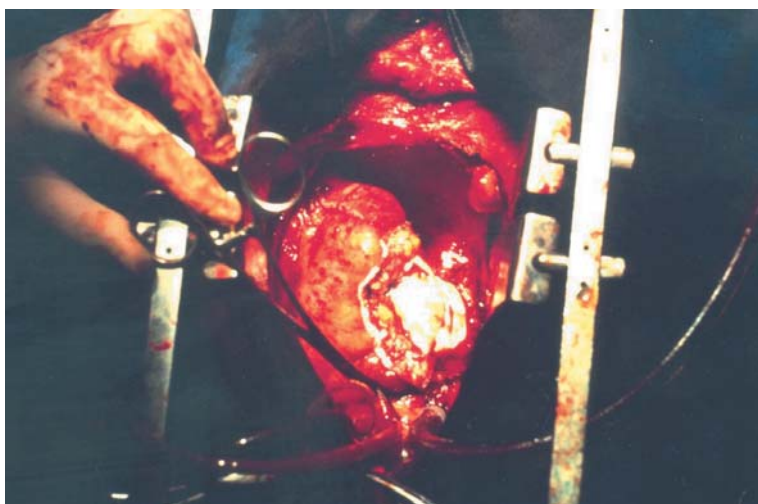
**Фиг. 15.** Достъп през дясното предсърдие при 36-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком). **а)** Дясното предсърдие е инцизирано от каудално към краниално в посока към дясната горна белодробна вена.



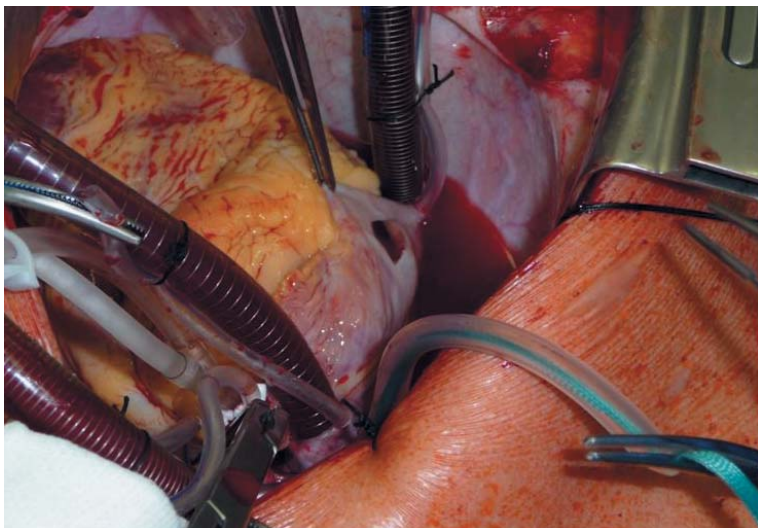
**Фиг. 16.** Достъп през дясното предсърдие при 36-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком). **б)** Отпрепарираният тумор с размери 65 x 50 mm *in situ*. **в)** Дясното предсърдие е свободно от туморни маси (макроскопски туморът е отстранен *in toto*).



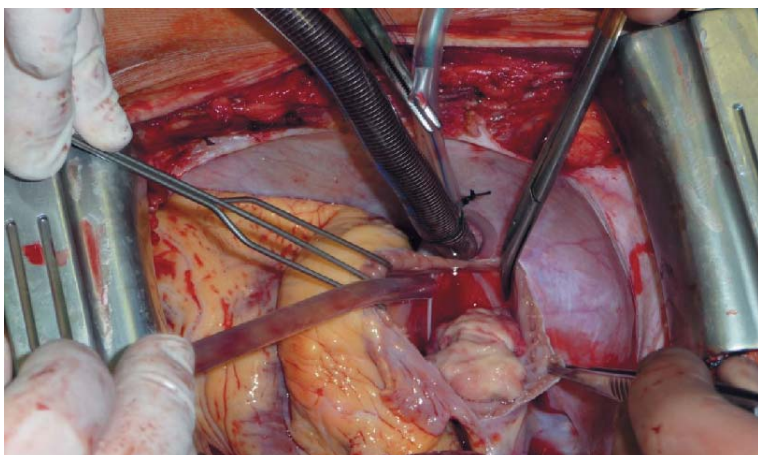
**Фиг. 17.** Достъп през дясното предсърдие при 36-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком). г) Мястото на инцизията на дясното предсърдие е затворено директно с продължителен шев.



**Фиг. 18.** Пластична реконструкция на дясното предсърдие с Gore-Tex (PTFE) – Patch при 52-годишен пациент с деснопредсърден тумор (ангиосарком).

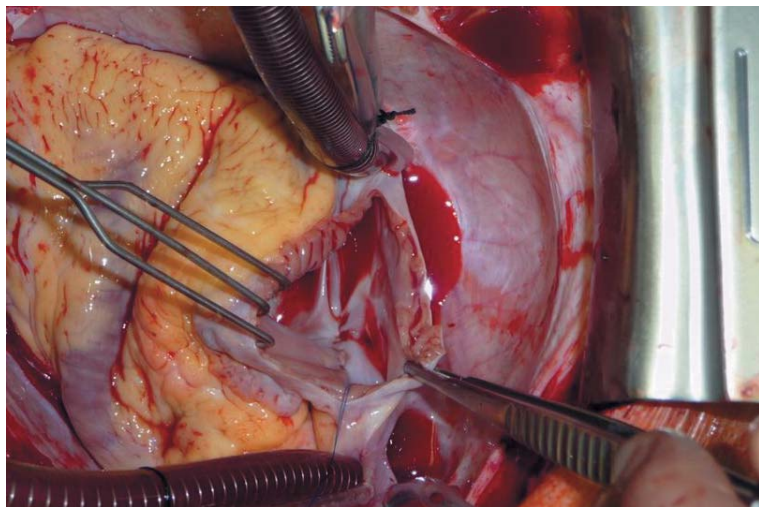


**Фиг. 19.** Достъп през дясното предсърдие при 24-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично миксом). Дясното предсърдие е инцидирано от каудално към краниално в посока към дясната горна белодробна вена.

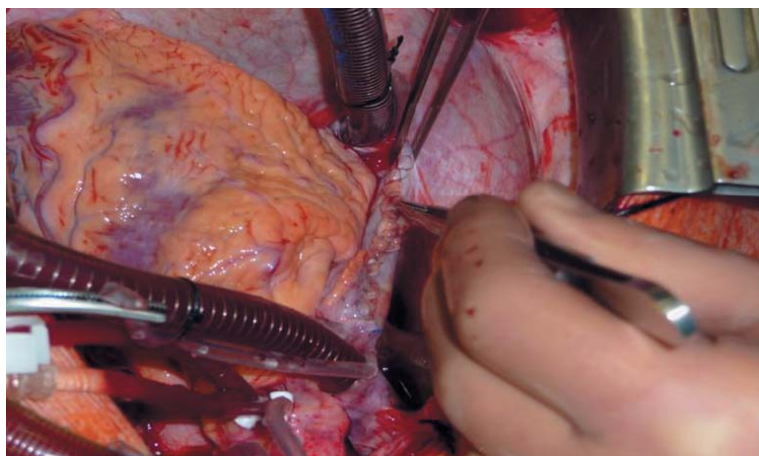


**Фиг. 20.** Достъп през дясното предсърдие при 24-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично ангиосарком). Дясното предсърдие е инцидирано от каудално към краниално в посока към дясната горна белодробна вена. Туморът е локализиран в областта на междупредсърдния септум.





**Фиг. 21.** Достъп през дясното предсърдие при 24-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично миксом). Туморът е отстранен с последваща ендотелизация в областта на залавното му място на междупредсърдния септум.



**Фиг. 22.** Достъп през дясното предсърдие при 24-годишен пациент с деснопредсърден тумор (хистологично миксом). Дясното предсърдие е затворено с двойно обвивен продължителен шев.

## Достъп през дясното предсърдие и предсърдния септум (транссептален)

Един от възможните достъпи за достигане на тумор, локализиран в лявото предсърдие или митралната клапа, е транссепталният. След отваряне на дясното предсърдие инцизията на предсърдния септум започва от горния ръб на fossa ovalis и продължава по посока на дясната горна белодробна вена. По този начин, ако туморното кроче е прикрепено към предсърдния септум, то попада каудално на разреза директно в зрителното поле. Предсърдният септум се инцизира, докато туморът се визуализира максимално добре и стане възможна неговата резекция. За целта се препоръчва туморната основа да се захване с прошивен конец, след което туморът, включително с 5 mm широк здрав тъканен ръб (предпазване от рецидив), се ексцидира субендокардно. По време на отстраняването от лявото предсърдие е възможно туморът да се енуклеира в областта на митралния клапен пръстен, така че да се наложи освобождаването му с пръст или кюрета. След отстраняването на туморната маса от лявото предсърдие отвърстията на белодробните вени и кухината на лявата камера трябва да се инспектират за туморни фрагменти и да се промият щателно с физиологичен разтвор.

Затварянето на образувалия се оперативен междупредсърден дефект в повечето случаи изисква имплантиране на Patch (Dacron, Gore-Tex или алогенен Pericard), както и с директен шев. Деснопредсърдната стена обикновено се затваря с директен шев.

Достъпът през дясното предсърдие и предсърдния септум (транссепталният достъп) бе избран от нас при 63 пациенти (7%) с първичен левокардиален тумор (при 56 пациенти с левопредсърден миксом, двама пациенти с папиларен фиброеластом на митрална клапа, един с кавернозен хемангиом, две пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом на лявото предсърдие и двама пациенти с лейомиосарком на лявото предсърдие).

При двама пациенти с лейомиосарком беше извършена субтотална резекция поради инфилтративен растеж на тумора в областта на десните белодробни вени. При останалите 61 пациенти туморът беше *in toto* резециран.

При 27 пациенти затварянето на образувалия се междупредсърден дефект се извърши чрез имплантиране на Patch (при 25

пациенти с левопредсърден миксом и при двама пациенти с лейомиосарком на лявото предсърдие). При останалите 36 пациенти възникналият междупредсърден дефект се затвори директно.

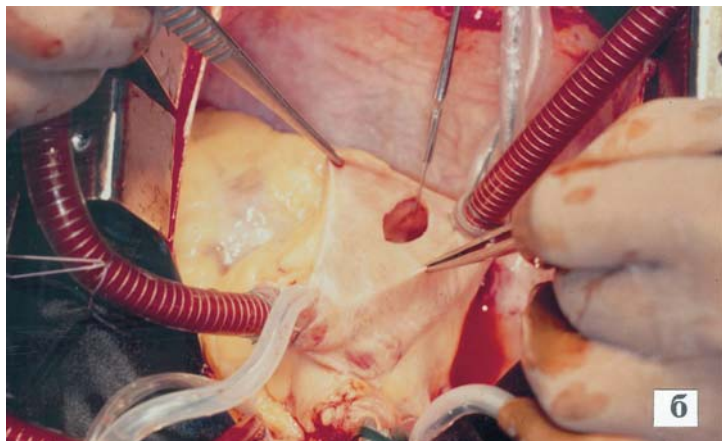
Реконструкция на предното митрално платно с Gore-Tex (PTFE) – Patch на интраоперативно възникнал дефект се извърши при 53-годишна пациентка с кавернозен хемангиом.

При 56-годишен пациент се наложи аортноклапно протезиране с изкуствена клапа (Medtronic Hall Nr. 25) поради интраоперативно възникнал дефект (нараняване) на некоронарното платно на аортната клапа след тотална резекция на тумора. Същият болел бе претърпял по-рано оперативна миокардна реваскуларизация (аортокоронарен байпас).

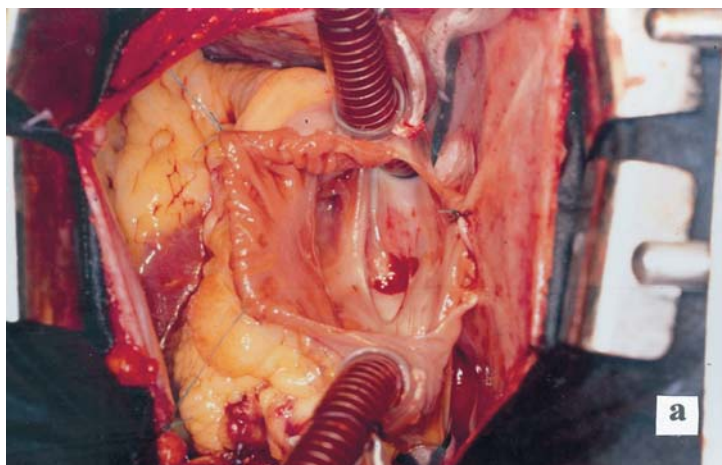
При двете реоперации за отстраняване на туморен рецидив (малигнен фиброзен хистиоцитом) на 7-и месец, съответно на 13-и месец, постоперативно се избра отново транссепталният достъп. Възникналият междупредсърден дефект и при двете пациентки се затвори с Dacron-Patch. Поради стенозиране на митралната клапа от туморните маси последната се резецира и се замени с изкуствена протеза (Omnicarbon Nr.31) при едната пациентка, а при втората – с биологична протеза (Mosaic-Medtronic Nr. 31).



**Фиг. 23.** Достъп през дясното предсърдие и междупредсърдния септум (транссептален) при 73-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом). **а)** Пинсетата показва инцизионната линия през дясното предсърдие.

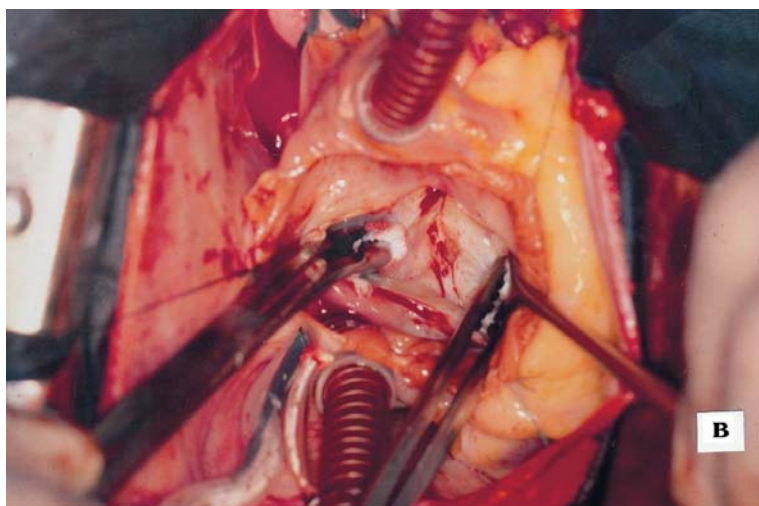
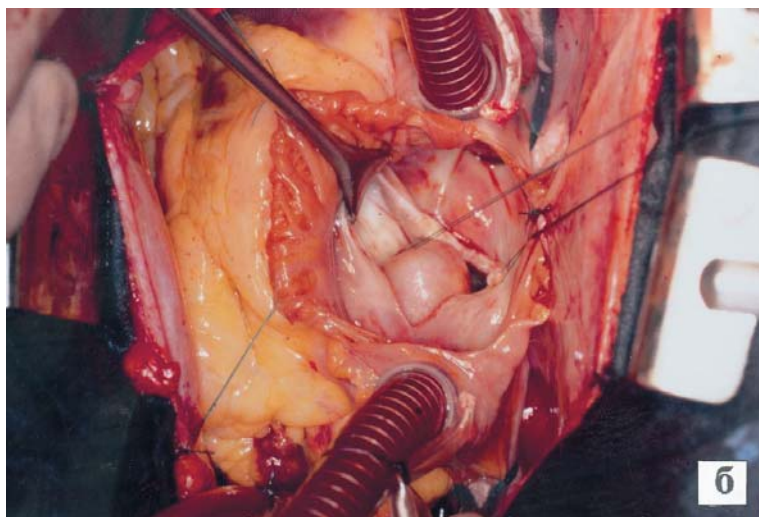


**Фиг. 24.** Достъп през дясното предсърдие и междупредсърдния септум (транссептален) при 73-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом). **б)** Дясното предсърдие се отваря от каудално към краниално в посока на дясната горна белодробна вена.

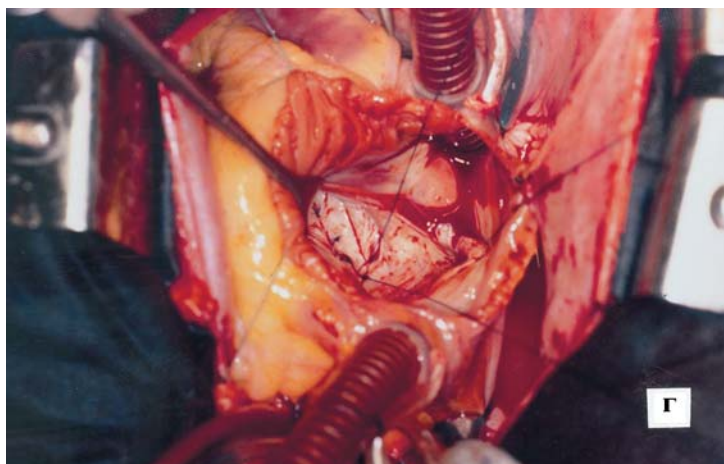


**Фиг. 25.** Транссептален достъп при 52-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично малигнен фиброзен хистиоцитом). **а)** Дясното предсърдие е отворено и представено с fossa ovalis (типичен достъп за отстраняване на деснопредсърден тумор).

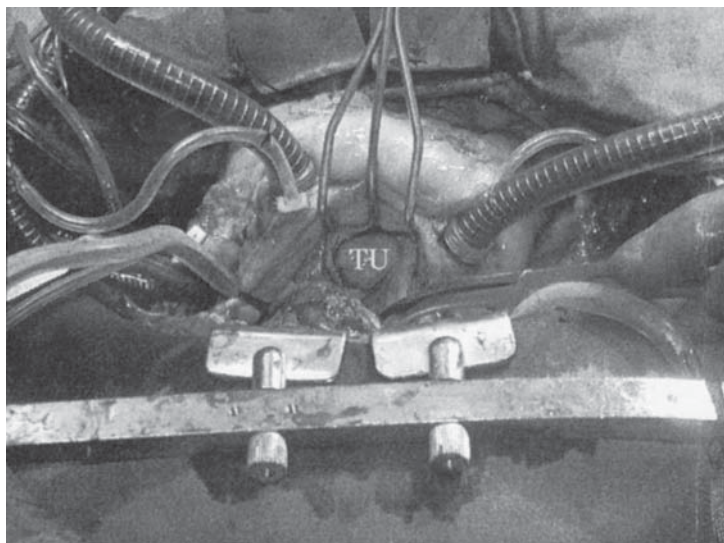




**Фиг. 26.** Трансептален достъп при 52-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично малигнен фиброзен хистиоцитом). **б)** Предсърдният септум е инцизиран (трансептален достъп) и *in situ* е представен жълто-белезникав левопредсърден тумор с големина 30 x 25 mm. **в)** Макроскопски туморът е ексцизиран *in toto*.



**Фиг. 27.** Трансептален достъп при 52-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично малигнен фиброзен хистиоцитом). г). Ендокардните ръбове на инцизионното място на туморната основа са адаптирани с единични 5/0 проленови шевове.

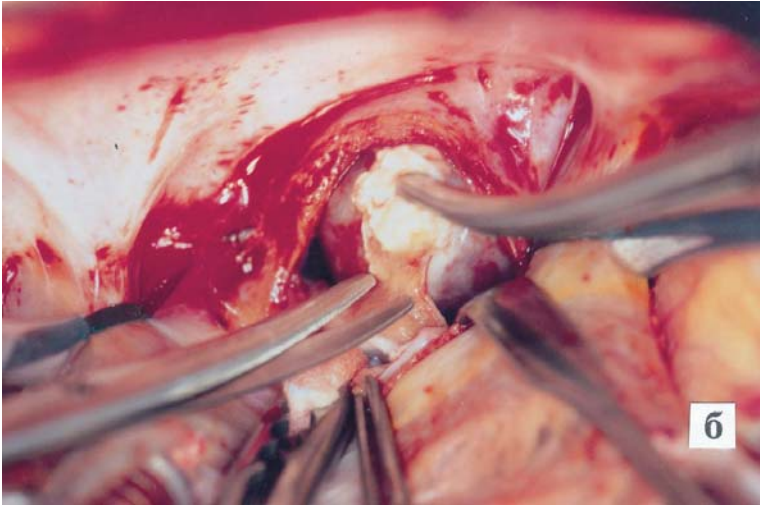
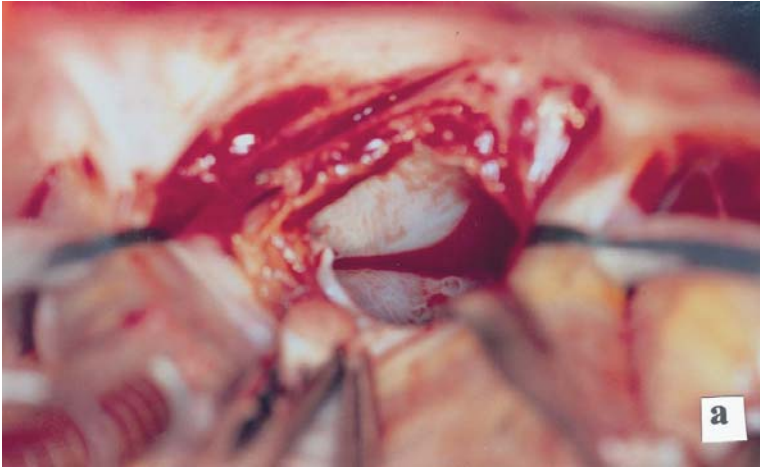


**Фиг. 28.** Трансептален достъп при 45-годишна пациентка с левопредсърден туморен рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом – 7 месеца след първата интервенция. Туморът запълва напълно лявото предсърдие.

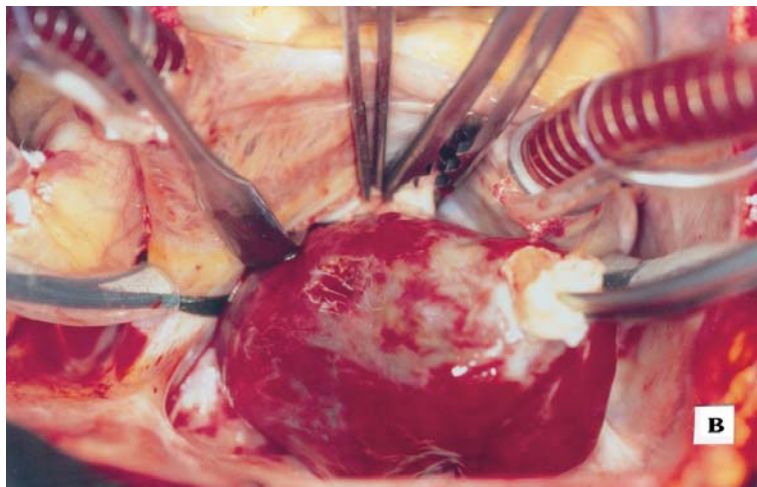
## Достъп през лявото предсърдие

При левопредсърдните тумори достъпът до лявото предсърдие може да се осъществи и директно чрез паралелна инцизия дорзално на *sulcus interatrialis*. Подобно както при трансепталния подход туморът се ексцизира с помощта на екстракорпорално кръвообращение (ЕКК) на кардиоплегично сърце. Преценяват се размерите и разпространението на тумора и последният заедно с крачето се отстранява *in toto*. Предимството на директния достъп до лявото предсърдие невинаги обаче може да компенсира известни негови недостатъци. При малко ляво предсърдие се възпрепятства цялостното отстраняване на тумора без откъсване на отделни фрагменти (емболи) и се затруднява резекцията на туморното краче, ако то е разположено на стената на предсърдието, която не попада в зрителното поле, или на предсърдния септум. Освен това затварянето на образувалия се при отстраняване на тумора междупредсърден дефект е по-трудно, отколкото при трансепталния достъп.

Директния левопредсърден достъп сме използвали при 11 пациенти (13%) с първичен, локализиран в лявото предсърдие и тумор на митралната клапа (хистологично: 9 миксома, един пациент с папиларен фиброеластом на митрална клапа и една пациентка с малигнен фиброзен хистиоцитом). Възникналият междупредсърден дефект след ексцизия на тумора на широка основа се възстанови директно при 9 пациенти, а при 2 пациенти посредством Dacron-Patch.



**Фиг. 29.** Достъп през лявото предсърдие при 37-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом). **а)** Лявото предсърдие е отворено директно чрез паралелна инцизия дорзално на sulcus interatrialis. **б)** Туморът на широка основа е ексцизиран с част от предсърдния септум.



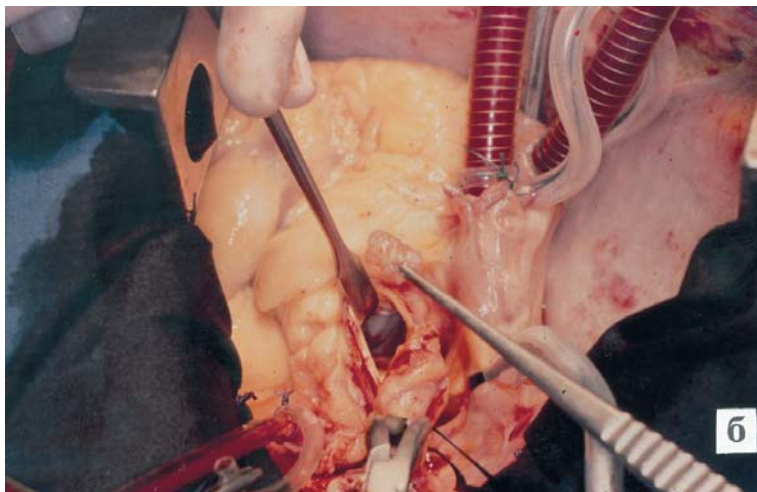
**Фиг. 30.** Достъп през лявото предсърдие при 37-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом). **в)** Туморът с размери 60 x 45 mm е отстранен макроскопски *in toto*.

### **Достъп чрез напречна инцизия на Aorta ascendens – трансвалвуларен чрез аортотомия (трансаортален)**

Трансвалвуларният (трансаортален) достъп чрез напречна инцизия (аортотомия) на Aorta ascendens не е стандартна оперативна техника за отстраняване на интракардиален тумор в областта на лявото сърце. Той е подходящ обаче за ексцизия на тумор, разположен предимно върху клапния ендокард (съответно папиларен фиброеластом, кавернозен хемангиом), особено на аортната или митралната клапа.

Трансвалвуларният достъп бе използван при трима пациенти (3%) за отстраняване на тумор от камерната повърхност на предното митрално платно при един пациент и при двама на аортната клапа от страната на Aorta ascendens. И при тримата пациенти хистологично се установи папиларен фиброеластом.



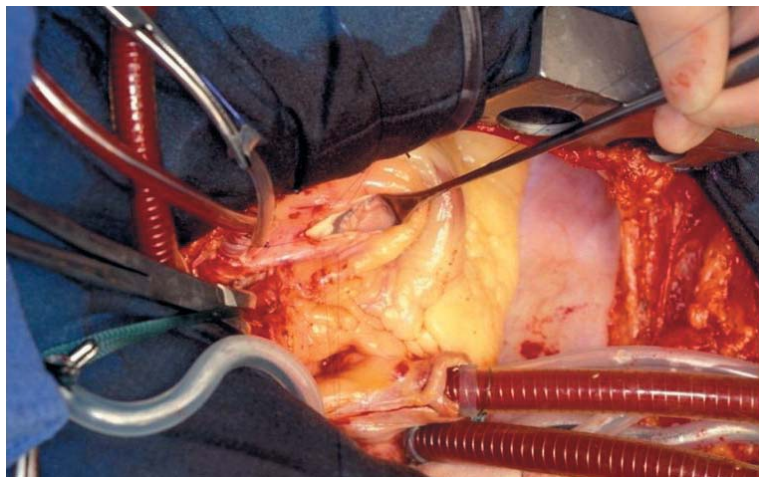


**Фиг. 31.** Достъп чрез напречна инцизия на Aorta ascendens – трансвалвуларен чрез аортотомия при 42-годишна пациентка с тумор от камерната повърхност на предното митрално платно (хистологично папиларен фиброеластом). Аортотомията е извършена 3 cm над аортната клапа. В пинсетата се вижда папиларният фиброеластом с размери 12 x 10 mm, който е отстранен in toto.

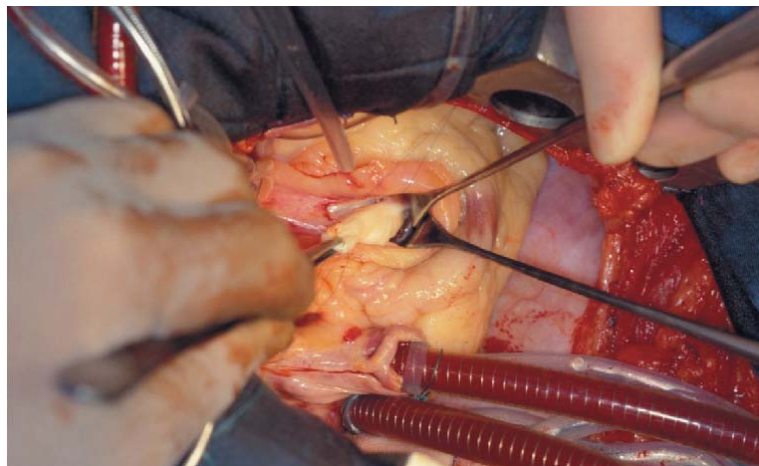
### **Достъп чрез надлъжна инцизия на arteria pulmonalis (транспулмонален)**

Достъп чрез надлъжна инцизия на артерия пулмоналис не е честа и стандартна оперативна техника за отстраняване на интракардиален тумор в областта на дясното сърце. Той е подходящ обаче за ексцизия на тумор, разположен предимно върху клапния ендокард на пулмоналната клапа, изходния тракт на дясна камера или междукламерния септум. Най-често тези тумори са от типа на папиларния фиброеластом или кавернозен хемангиом.

Транспулмоналният достъп бе използван при един пациент (1%) за отстраняване на тумор от изходния тракт на дясната камера. Хистологично се диагностицира папиларен фиброеластом.



**Фиг. 32.** Достъп чрез надлъжна инцизия на arteria pulmonalis – транспулмонално при 50-годишен пациент с тумор, локализиран в изходния тракт на дясната камера (хистологично папиларен фиброеластом). **а)** Надлъжната инцизия е извършена 2 cm над пулмоналната клапа и трансвалвуларно е представен туморът.

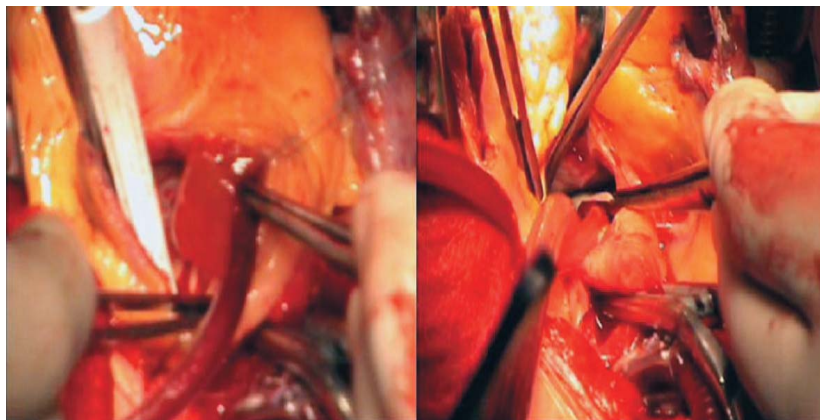


**Фиг. 33.** Достъп чрез надлъжна инцизия на arteria pulmonalis – транспулмонално при 50-годишен пациент с тумор, локализиран в изходния тракт на дясната камера (хистологично папиларен фиброеластом). Надлъжната инцизия е извършена 2 cm над пулмоналната клапа и трансвалвуларно се вижда залавното му място в областта на междукамерния септум. Туморът е отстранен in toto.

## **Достъп чрез надлъжна инцизия на изходния тракт на дясна камера**

Достъп чрез надлъжна инцизия на изходния тракт на дясната камера е рядка и нестандартна оперативна техника за отстраняване на интракардиален тумор в областта на дясното сърце. Той обаче е подходящ за ексцизия на тумор, локализиран върху клапния ендокард на пулмоналната клапа, изходния тракт на дясната камера или междукамерния септум. Най-често тези тумори са от типа на папиларния фиброеластом или кавернозен хемангиом.

Достъп бе използван при един пациент (1%) за отстраняване на тумор от изходния тракт на дясната камера. Хистологично се диагностицира папиларен фиброеластом.



**Фиг. 34.** Достъп чрез надлъжна инцизия в изходния тракт на дясната камера при 30-годишен пациент с тумор, локализиран в горната част на междукамерния септум (хистологично папиларен фиброеластом). Надлъжната инцизия е извършена 2 cm под пулмоналната клапа. Туморът е отстранен *in toto*.

## **Допълнителна интервенция на сърцето**

При 30 пациенти (43%) и при трима пациенти с предходяща сърдечна операция (двама пациенти в състояние след аортокоронарен байпас и един пациент след аортноклапно протезиране) е проведена допълнителна интервенция на сърцето (43%). При



единия пациент (състояние след аортокоронарен байпас) при ексцизия на миксома беше засегната аортна клапа и последва нейното протезиране.

При две пациентки с рецидив на левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом при реоперацията беше извършено допълнително митрално клапно протезиране.

При 15 пациенти (17%) се отнасяше за съпровождащо коронарно заболяване. А при една 53-годишна пациентка с левопредсърден тумор (съмнение за миксом) и преоперативни мултипле-ни туморни емболии. Селективната коронарна ангиография диагностицира емболично обусловена коронарна двуклонова болест. Ангиографският резултат корелираше с данните от ЕКГ (заднолатерален инфаркт).

Засегнатите коронарни артерии при 16 пациенти (18%) бяха реваскуляризирани с помощта на аортокоронарен венозен байпас и с *arteria mammaria interna sinistra*. При трима пациенти бе извършена и допълнителна интервенция (при единия – митрална клапа на реконструкция, при втория – трикуспидална реконструкция и при третия – аортноклапно протезиране).

При 53-годишна пациентка с кавернозен хемангиом възникналият интраоперативно дефект на предното митрално платно е реконструиран посредством Gore-Tex (PTFE) – Patch.

При двама пациенти с деснопредсърден ангиосарком бе извършена пластична реконструкция на стената на дясното предсърдие с Gore-Tex (PTFE) – Patch при единия и Dacron-Patch покрит с алоперикард при другия.

При 56-годишен пациент (състояние след аортокоронарен байпас) допълнително е извършено аортноклапно протезиране поради нараняване на клапата при резекция на тумора.

В табл. 10 са презентирани екзактно допълнителните хирургични интервенции, извършени симултантно с туморната резекция.

Таблица 10

Име, години, пол на пациентите	Локализация и тип на резецирания тумор	Допълнителна интервенция
EJ, 59, м	Левопредсърден миксом	ACVB- LAD
AW, 72, м	Левопредсърден миксом	LIMA- LAD, ACVB- (RCA, D I, M I, M II)
S J, 76, м	Левопредсърден миксом	ACVB- (LAD, M I, RCA)
B A, 66, м	Левопредсърден миксом	ACVB- (LAD, RCx, RCA)
R H, 75, м	Левопредсърден миксом	ACVB- RCA
Z J, 82, ж	Левопредсърден миксом	ACVB- RCx
L W, 57, м	Левопредсърден миксом	LIMA- LAD
W G, 55, м	Левопредсърден миксом	ACVB- M I
H A, 56, м	Левопредсърден миксом (състояние след коронарна операция)	Аортно-клапно протезиране (Medtronic Hall 25 mm)
B H, 53, ж	Левопредсърден миксом (туморна емболизация в коронариите)	ACVB- (RCx, RCA)
R P, 69, ж	Левопредсърден миксом	LIMA- LAD
K И, 67, м	Левопредсърден миксом	Трикуспидална клапна реконструкция (Carpantier-Edwards Ring 34 mm)
A Г, 67, ж	Левопредсърден миксом	Трикуспидална клапна реконструкция по De Vega
Д С, 66, ж	Левопредсърден миксом	ACVB- RCA, митрална реконструкция (Edwards-Cosgrove Ring 26 mm)
Я Ст., 71, м	Левопредсърден миксом	LIMA- LAD, имплантация на IABP
Д М, 64, ж	Левопредсърден миксом	ACVB-LAD, трикуспидална клапна реконструкция (Medtronic Ring 32 mm)

<b>Име, години, пол на пациентите</b>	<b>Локализация и тип на резецирания тумор</b>	<b>Допълнителна интервенция</b>
Л З, 45, ж	Левопредсърден миксом	LIMA- LAD, ACVB- RCA
Н J, 70 ж	Левопредсърден миксом	Пластика на горна пулмонална вена с телешки перикард (Peri-Guard)
К Й, 71, ж	Левопредсърден миксом	LIMA-LAD, аортно-клапно протезиране (Biointegral 21 mm)
Н Д, 68, ж	Левопредсърден миксом	Митрална реконструкция по Wooler
Н А, 80, ж	Левопредсърден миксом (състояние след аортно-клапно протезиране)	Рефиксация на биологичната протеза поради лекаж
Г F, 40, ж	Левопредсърден миксом (интраоперативна туморна емболизация в LCA)	Аортотомия и отстраняване на туморния ембол, имплантация на IABP
В А, 63, ж	ТК кавернозен хемангиом	Трикуспидална клапна реконструкция (Carpantier-Edwards Ring 30 mm), митрална клапна реконструкция (Carpantier- Edwards Ring 30 mm)
Х И, 41, м	МК папиларен фиброеластом	Митрално клапно протезиране (Medtronic Advantage 27 mm), трикуспидална клапна реконструкция (Carpantier-Edwards Ring 34 mm)
Р L, 73, м	Деснопредсърден миксом	Трикуспидална клапна реконструкция на предното платно с телешки перикард (Peri-Guard)
С G, 53, ж	МК кавернозен хемангиом	Реконструкция с Gore-Tex на предното митрално платно

Име, години, пол на пациентите	Локализация и тип на резецирания тумор	Допълнителна интервенция
D M, 71, м	AoK папиларен фиброеластом (случайна интраоперативна- ТЕЕ диагноза при основна триклонова коронарна болест)	LIMA-LAD, ACVB- RCA ACVB- DI-MI-RCx (JUMP)
E R, 39, ж	МК (предно платно) папиларен фиброеластом	Реконструкция на предно митрално платно със сутура
S E, 52, м	Деснопредсърден ангиосарком	Реконструкция на стената на дясното предсърдие с Gore-Tex
P H-G, 69, м	Деснопредсърден ангиосарком	Реконструкция на деснопредсърдната стена с Dacron, покрит със собствен перикард
S U, 45, ж	Реоперация при рецидив на левопредсърден МФХ	Митрално клапно протезиране Omnicarbon 31 mm – механична
S M, 52, ж	Реоперация при рецидив на левопредсърден МФХ	Митрално клапно протезиране Mosaic 31 mm – биологична

**Легенда:** ACVB – аортокоронарен венозен байпас,  
**D** – Ramus diagonalis, **LAD** – Ramus interventricularis anterior,  
**LIMA** – Arteria mammaria interna sinistra, **RCx** – Ramus circumflexus,  
**M** – Ramus marginalis, **RCA** – Arteria coronaria dextra,  
**МФХ** – малигнен фиброзен хистиоцитом,  
**LCA** – остиум на лява коронарна артерия, **ТК** – трикуспидална клапа,  
**AoK** – аортна клапа, **ТЕЕ** – трансезофагиална ехокардиография.

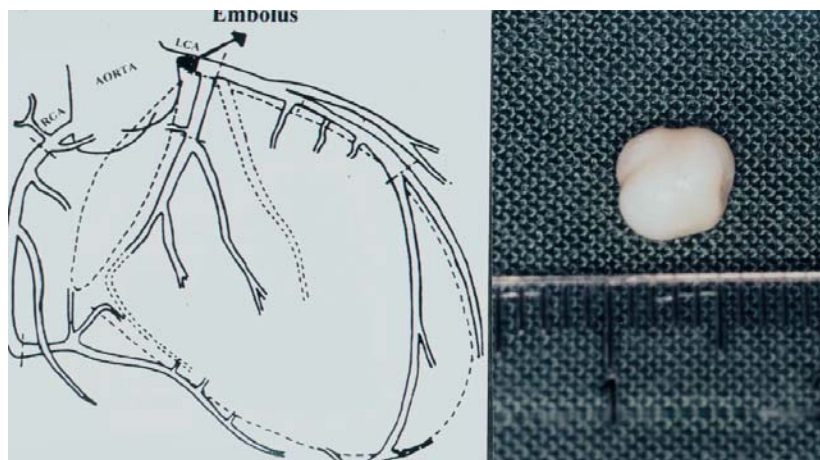
## 9.2. ИНТРАОПЕРАТИВНИ УСЛОЖНЕНИЯ

Интраоперативно не е починал нито един пациент.

При двама пациенти (88-годишен пациент с левопредсърден лейомиосарком и 78-годишна пациентка с левопредсърден ма-

лигнен фиброзен хистиоцитом), които непосредствено преоперативно бяха клинично декомпенсирани (NYHA функционален клас IV), периоперативно се разви синдром на нисък дебит (Low output syndrome) и се нуждаеха от висока катехоламинна дозировка.

При двама пациенти интраоперативно се имплантира интрааортална балонна помпа поради Low output syndrome. При първия 71-годишен пациент се отнасяше и за допълнително коронарно заболяване с едновременно поставяне на байпас (LIMA – LAD). При 40-годишната пациентка причина за Low output syndrome беше емболия от миксомна тъкан в остиума на лявата коронарна артерия. Миокардна исхемия се регистрира във всички ЕКГ-отвеждания. Интраоперативно беше имплантирана интрааортална балонна помпа.



**Фиг. 35.** Интраоперативно усложнение (емболия в остиума на лявата коронарна артерия) при 40-годишна пациентка с левопредсърден тумор (хистологично миксом). **Ляво:** схематично представяне на интраоперативната миксомна емболия в главния ствол на лявата коронарна артерия (LCA), която е obtурирала целия остиум. Дясна коронарна артерия (RCA). **Дясно:** операционен препарат на сферичния, бял, хрущялно твърд миксомен ембол с големина 4 mm, който бе отстранен от остиума на главния ствол на лявата коронарна артерия.

### 9.3. РАННИ ПОСТОПЕРАТИВНИ УСЛОЖНЕНИЯ

Постоперативни усложнения настъпиха общо при 16 пациенти (18 %). Всичките 16 пациенти бяха изписани в добро общо състояние между 13 и 43 постоперативни дни.

При 53-годишна пациентка 6 часа постоперативно настъпи анизокория и проведената краниална компютърна томография диагностира голям левостранен мозъчен кръвоизлив. Образувалият се хематом бе евакуиран от неврохирурзите посредством остеопластична трепанация.

При двама пациенти (една пациентка с деснопредсърден миксом и един пациент с левопредсърден миксом и аортокоронарен венозен байпас към дясната коронарна артерия) непосредствено постоперативно се установиха данни за сърдечна недостатъчност – синдром на нисък дебит (Low output syndrome), изискващ високи дози катехоламини. Пациентката с деснопредсърдния миксом разви на 9-я постоперативен ден триетажна флеботромбоза на левия крак (потвърдена Doppler сонографски), последвана от множество белодробни емболии.

При 5 пациенти беше имплантиран постоянен изкуствен сърдечен електростимулатор (Pacemaker) при следните диагнози: Bradyarrhythmia absoluta и Sick Sinus Syndrom и A-V Block на 6, 10, 20 и 26 постоперативен ден. Поради дихателна недостатъчност единият пациент с Bradyarrhythmia absoluta бе на апаратна вентилация в продължение на 5 дни.

При петима пациенти непосредствено постоперативно се наблюдаваха тахиаритмични епизоди, които се овладяха медикаментозно.

При един пациент се наблюдаваше бъбречна недостатъчност, изискваща продължителна хемофилтрация. Поради респираторна недостатъчност той бе на изкуствена вентилация 17 дни. При същия пациент на 10-ия постоперативен ден наново се извърши рефиксация на стернума поради дехисценция.

При 71-годишния пациент с папиларен фиброеластом и миокардна ревакуларизация поради дехисценция на стернума се извърши на 7-ия постоперативен ден наново рефиксация.

Пациентът беше 7 дни на изкуствена вентилация поради дихателна недостатъчност.

При един пациент с предшестваща сърдечна операция по повод аортно-клапно протезиране бе реторакотомиран непосредствено постоперативно поради кървене.

**Таблица 11** презентира екзактно усложненията при 16 пациенти и тяхното лечение.

**Таблица 11**

<b>Ранни следоперативни усложнения</b>	<b>Терапия</b>	<b>Брой пациенти (%)</b>
Сърдечна инсуфициенция (Low output syndrome)	Катехоламини >15 g/kg/min	2 (5%)
Респираторна инсуфициенция	Изкуствена вентилация > 72 h	5 (6%)
Акутна бъбречна инсуфициенция	Хемофилтрация	1 (1%)
Ритъмни нарушения	Антиаритмична терапия	5 (6%)
Bradyarrhythmia absoluta, Sick Sinus Syndrom, A-V Block	Расemaker-имплантация	2 (2%) 3 (3%)
Триетажна флеботромбоза с мултиплени белодрони емболии	Хепаринизиране Маркумаризиране за 6 седм.	1 (1%)
Дехисценция на стернума	Рефиксация на стернума	2 (2%)
Постоперативно кървене	Реторакотомия	1 (1%)
Левостранен мозъчен кръвоизлив	Остеопластична трепанация с евакуация на хематома	1 (1%)

## **10. ПАТОАНАТОМИЧНО МАКРОСКОПСКО И МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА РЕЗИЦИРАНИТЕ ПЪРВИЧНИ ИНТРАКАРДИАЛНИ ТУМОРИ**

Всичките 87 интраоперативно резецирани тумора, както и при двата туморни рецидива, ексцизирани при реоперациите, са изследвани патологично. Макроскопски са определени консистенцията, теглото, размерите на тумора, както и площта им. Площта им е изчислена по формулата  $A \times B \times \pi \div 100$  ( $A$  и  $B$  са двете дължини в mm, а числото  $\pi$  е  $= 3,14$ , като площта е в  $cm^2$ ). Микроскопски всичките тумори са изследвани хистологично, а за прецизиране на диагнозата при 8 тумора (9%) (1 кавернозен хемангиом, 2 ангиосаркома, 3 малигнени фиброзни хистиоцитомата и 2 лейомиосаркома) са изследвани допълнително имунохистохимично.

### **10.1. МИКСОМ**

Миксомите се верифицираха при 69 пациенти. Засегнати бяха двойно повече жени, отколкото мъже (жени : мъже = 43 : 26).

Средното тегло на миксомите възлизаше на  $33,35 \pm 22,44$  g (5,0 – 115,0 g).

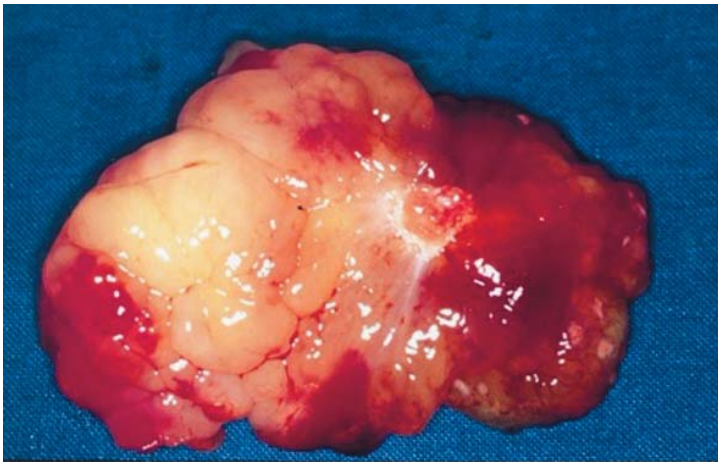
Площта бе изчислена по гореспоменатата формула и средната ѝ стойност възлиза на  $11,05 \pm 6,77$   $cm^2$  (2,0 – 33  $cm^2$ ).

При 56 пациенти миксомът (81%) беше с желатинозна консистенция. Консистенцията на останалите 13 беше плътноеластична.





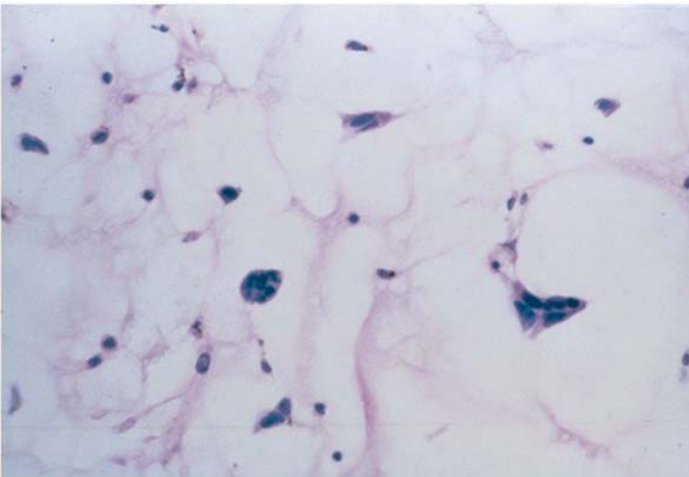
**Фиг. 36.** Операционен препарат на кълбовиден миксом с плътноеластична консистенция и гладка, хеморагично променена повърхност и със септално краче (основа). Размер 65 x 45 mm, тегло 43 g. Туморът е резизиран с част от предсърдния септум. 37-годишна пациентка с левопредсърден миксом.



**Фиг. 37.** Операционен препарат на миксом с мека, желатинозна консистенция, налобена повърхност и добре различима основа. Размери 60 x 45 mm, тегло 40 g. 61-годишна пациентка с левопредсърден миксом.



**Фиг. 38.** Операционен препарат на кълбовиден миксом с плътнoеластична консистенция и гладка, хеморагично променена повърхност и със септално краче (основа). Дължина 55 x 40 mm, тегло 25 g. Туморът е резециран с част от предсърдния септум (20 mm). 64-годишна пациентка с левопредсърден миксом.



**Фиг. 39.** Хистологична картина на миксом. Оцветяване с хематоксилин-еозин (HE). Увеличение 400 пъти. Типични вретенoвидни и звездoвидни туморни клетки с хиперхромни клетъчни ядра.

## 10.2. ПАПИЛАРЕН ФИБРОЕЛАСТОМ (ЕНДОКАРДЕН ФИБРОМ)

Папиларен фиброеластом се диагностицира при 8 пациенти (жени : мъже = 1 : 7).

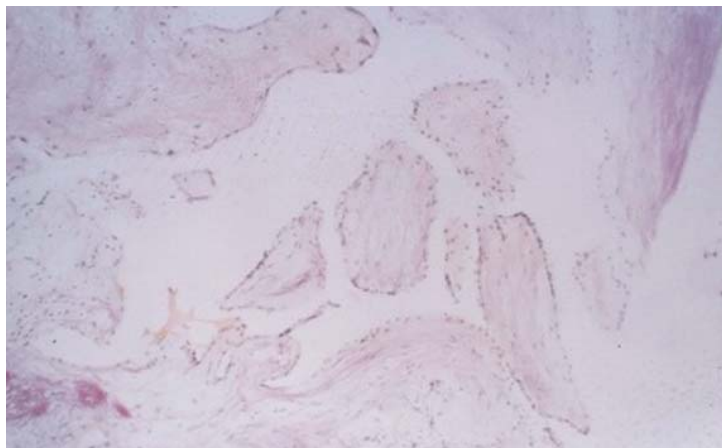
Средното тегло възлизаше на  $7,88 \pm 2,23$  g (5,0 – 10,0 g).

Площта, изчислена по гореспоменатата формула, даде средна стойност от  $1,7 \pm 1,30$  cm<sup>2</sup> (0,5 – 3,9 cm<sup>2</sup>).

Осемте папиларни фиброеластома бяха с вилотно-желатинозно-еластична консистенция.



**Фиг. 40.** Операционен препарат на сивобелезникав, кораловиден папиларен фиброеластом с вилотно- желатинозно- еластична консистенция. Размери 12 x 10 mm, тегло 10 g. 42-годишен пациент с папиларен фиброеластом, разположен на камерната повърхност на предното митрално платно.

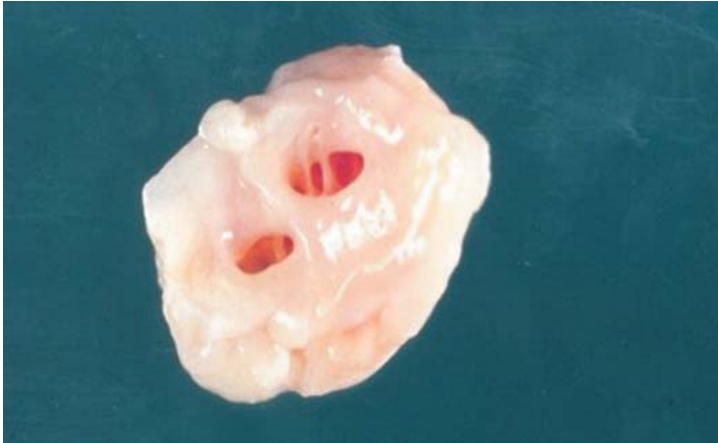


**Фиг. 41.** Хистологична картина на папиларен фиброеластом. Оцветяване: *Elastica Van Gieson*. Увеличение 100 пъти. Папилوماتозен строеж с покривен еднореден ендотел и отчасти миксоидно рехава строма.

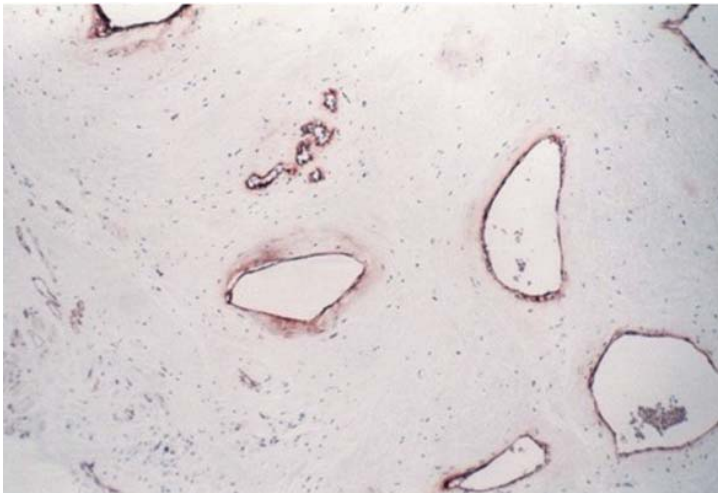
### **10.3. КАВЕРНОЗЕН ХЕМАНГИОМ**

При две пациентки (2%) хистологичното изследване установи кавернозен хемангиом. При едната пациентка допълнително беше направена и имунохистохимична диагностика.

Средното тегло на двата тумора бе  $9,0 \pm 1,41\text{g}$  (8 – 10 g). Средната площ на двата тумора възлизаше на  $1,50 \pm 1,27\text{ cm}^2$  (0,6 – 2,4  $\text{cm}^2$ ). Консистенцията на кавернозния хемангиом бе плътноеластична.



**Фиг. 42.** Операционен препарат на кавернозен хемангиом с гладки стени и хрущялно твърда консистенция. Размери 11 x 7 mm, тегло 8 g. 53-годишна пациентка с кавернозен хемангиом, разположен на предсърдната повърхност на предното митрално платно.



**Фиг. 43.** Имунохистохимична картина на кавернозен хемангиом. Ендотел положителен за фактор VIII асоцииран антиген.

#### 10.4. АНГИОСАРКОМ

При трима пациенти (3%) хистологично се диагностицира ангиосарком. И в трите случая туморът бе локализиран в дясното предсърдие.

Средното тегло на трите тумора възлизаше на  $79,0 \pm 24,25$  g (57 – 105 g).

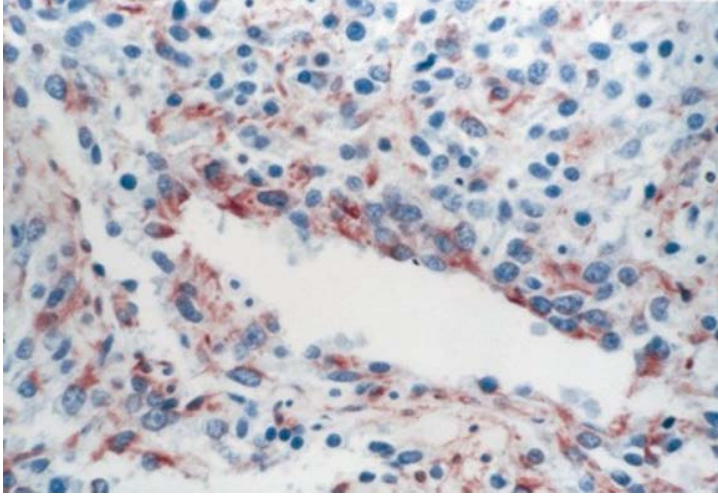
Средната площ на двата тумора възлизаше на  $1,50 \pm 1,27$  cm<sup>2</sup> (0,6 – 2,4 cm<sup>2</sup>).

Консистенцията им бе плътноеластична.



**Фиг. 44.** Операционен препарат на ангиосарком с еластична консистенция и грубо лобулирана повърхност. Размери 65 x 50 mm, тегло 75 g. 36-годишен пациент с деснопредсърден ангиосарком.





**Фиг. 45.** Имунохистохимична картина на ангиосарком. Ендотел положителен за фактор VIII асоцииран антиген (кафяво оцветяване в туморните клетки).

### **10.5. МАЛИГНЕН ФИБРОЗЕН ХИСТИОЦИТОМ (МФХ)**

Хистологично и имунохистохимично при трите пациентки (3%) се диагностира малигнен фиброзен хистиоцитом с левопредсърдна локализация. При две от пациентките след тотална резекция на малигнен фиброзен хистиоцитом се наложи реоперация поради рецидив на тумора.

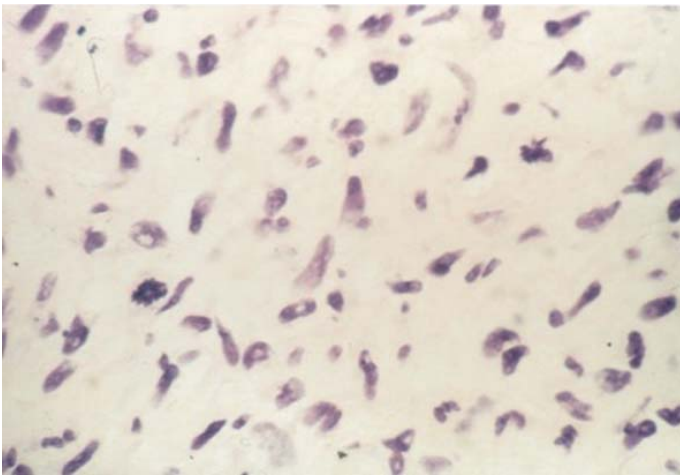
Средното тегло на малигнените фиброзни хистиоцитомы възлизаше на  $46,00 \pm 28,16$  g (22 – 77 g) при средна площ  $16,37 \pm 9,28$  cm<sup>2</sup> (5,9 – 23,6 cm<sup>2</sup>).

Теглото на двата туморни рецидива бе съответно 16 и 25 g.

Трите тумора, както и двата рецидива имаха плътноеластична консистенция.



**Фиг. 46.** Операционен препарат на малигнен фиброзен хистиоцитом с плът-но-еластична консистенция. Размери 50 x 50 mm, тегло 39 g. 45-годишна пациентка с левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом.



**Фиг. 47.** Хистологична картина на малигнен фиброзен хистиоцитом. Оцветяване с хематоксилинеозин (HE). Увеличение 400 пъти. Атипични фиброхистиоцитарни пролиферации и причудливи гигантски туморни клетки с повишена митотична активност. 45-годишна пациентка с левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом.

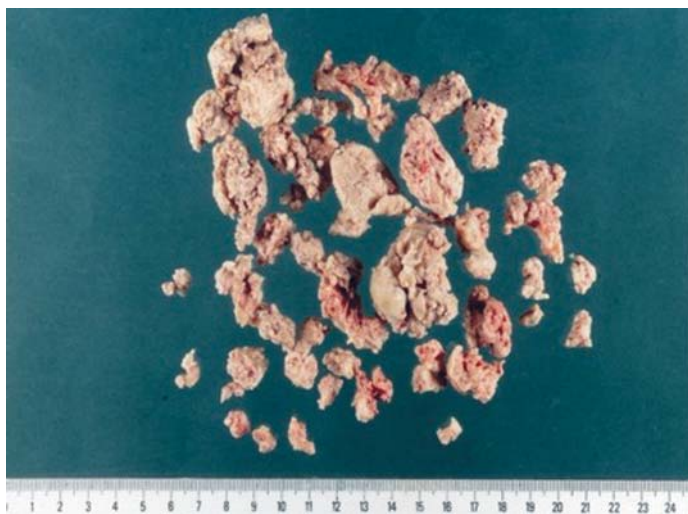


## 10.6. ЛЕЙОМИОСАРКОМ

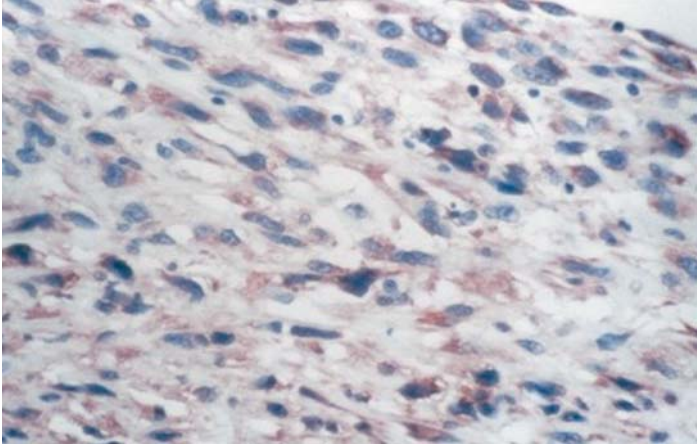
Хистологичните и имунохистохимичните изследвания диагностираха при двама пациенти (мъже) на възраст от 35 и 88 години лейомиосарком. И в двата случая туморът бе локализиран в лявото предсърдие.

Туморите имаха средното тегло  $81,00 \pm 9,80$  g (67 – 95 g).

При 36-годишен пациент размерите на тумора са 70 x 50 mm, а при 88-годишен пациент туморът беше резециран на големи неправилни тъканни фрагменти. Двата тумора имаха плътно-еластична консистенция.



**Фиг. 48.** Операционен препарат на многобройни неправилни тъканни фрагменти на лейомиосарком с плътно-еластична консистенция и общо тегло 67 g. Поради обширната инфилтрация на предсърдната стена и на лявата белодробна вена туморът бе резециран само частично (субтотално) след фрагментация. 88-годишен пациент с левопредсърден лейомиосарком.



**Фиг. 49.** Имунохистохимична картина на лейомиосарком. Туморните клетки експресират специфичния за гладката мускулатура актин (SMA).

# 11. РЕЗУЛТАТИ

## 11.1. РАНЕН ЛЕТАЛИТЕТ

Ранният леталитет (болничен леталитет – 30 дни постоперативно) при нашите 87 оперирани пациенти и двете реоперации поради рецидив възлиза на 9% (8 пациенти).

**Таблица 12** презентира данните от 8 починали пациента.

**Таблица 12**

Възраст Пол	Операция	Преопера- тивен НУНА	Причини за леталитета
66 г., м.	1. Резекция на ЛП Миксом; 2. Четворен аортокоро- нарен байпас	IV	1. на 2. п.д. се имплан- тира IABP поради НДС 2. на 5. п.д. Сърдечна тампонада – Перикариотомия; 3. Терминална СН; 4. ПОН <b>5. п.д. Exitus</b>
74 г., ж.	Резекция на ЛП миксом	III	1. Tachyarrhythmia absoluta; 2. Белодробни ембо- лии двустранно; 3. Staphylococcus aureus – сепсис; 4. Терминална СН; 5. ПОН <b>30 п.д. Exitus</b>
40 г., ж.	1. Резекция на ЛП мик- сом; 2. Отстраняване на мик- сомен ембол от LCA; 3. Имплантация IABP поради нискодебитен синдром	III	1. 2 п.д. хемофилтра- ция при АБН; 2. 11. п.д. Сърдечна тампонада – Перикариотомия; 3. Терминална СН; 4. ПОН <b>11. п.д. Exitus</b>

Възраст Пол	Операция	Преопера- тивен NYHA	Причини за леталитета
75 г., ж.	1. Резекция на ЛП миксом 2. Транссептален достъп – затваряне на възникналия между-пресърден дефект с Dacron-Patch	III	Внезапна ритъмна смърт <b>23. п.д. Exitus</b> не е обдуцирана
88 г., м.	Субтотална резекция на лейомиосарком	IV	1. НДС с високи дози катехоламини; 2. Staphylococcus epidermidis – сепсис; 3. Терминална СН; 4. ПОН <b>13 п.д. Exitus</b>
78 г., ж.	1. Субтотална резекция на ЛП на малигнен фиброзен хистиоцитом 2. Сутура на между-пресърден септум	IV	Внезапна ритъмна смърт <b>14. п.д. Exitus</b> не е обдуцирана
71 г., м.	1. Резекция на ЛП миксом; 2. LIMA- LAD; 3. Имплантация IABP поради нискодебитен синдром	III	1. Терминална СН; 2. ПОН <b>25. п.д. Exitus</b>
66 г., м.	1. Резекция на ЛП миксом; 2. ACVB – RCA 3. Митрална реконструкция с ринг 34 mm	III	1. Белодробна емболия 2. ПОН <b>14. п.д. Exitus</b> Обдуциран: тумор на простатата с венозна тромбоза на плексуса (причина за Белодробна емболия)

**Легенда:** п.д. – постоперативен ден; ПОН – полиорганна недостатъчност; СН – сърдечна недостатъчност; ЛП – ляво предсърдие; LIMA – arteria mammaria interna sinistra; LAD – Ramus interventricularis anterior; RCA – arteria coronaria dextra; IABP – интрааортална балонна помпа, АБН – акутна бъбречна недостатъчност; НДС – ниско дебитен синдром.

Статистическата обработка на данните на горните пациенти се извърши с помощта на Software (SPSS). Данните са представени

като средна стойност  $c \pm$  стандартно отклонение. Използваните статистически методи са обработени с  $t$  – test за независими извадки и крос таблица. Бе констатирано:

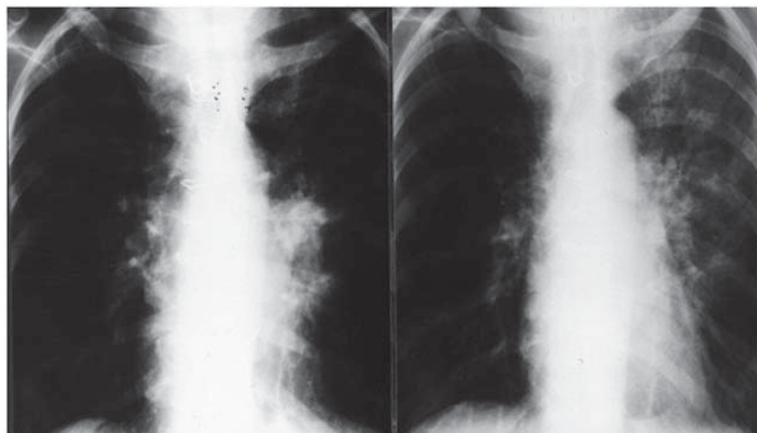
1. Преоперативното състояние на пациентите отчете статистически значима разлика ( $p = 0,02$ ) в **NYHA** функционалния клас между изписаните пациенти (**NYHA класа** средна стойност 2,5) и екзитиралите пациенти (**NYHA класа** средна стойност 3,3);
2. Съществува статистически значима разлика за възрастта ( $p = 0,035$ ) между изписаните пациенти (средна стойност 59 години) и екзитиралите пациенти (средна стойност 69,8 години);
3. Съществува статистически значима разлика в продължителността ( $p < 0,0005$ ) на времетраенето на екстракорпоралното кръвообращение между изписаните пациенти (средна стойност 67,9 минути) и екзитиралите пациенти (средна стойност 117,4 минути).
4. Статистически значима разлика в продължителността ( $p < 0,033$ ) на времетраенето на аортното клампажно време между изписаните пациенти (средна стойност 42,1 минути) и екзитиралите пациенти (средна стойност 58,6 минути);
5. Относителният риск за леталитет при пациенти с комбинирана интервенция е 1,72 и е по-висок спрямо пациентите само с изолирана туморна екстирпация.

**В резюме на горепосочените данни може да се констатират следните рискови фактори със статистическа зависимост за повишения леталитет при пациенти след екстирпация на интракардиален тумор: възраст, по-висок NYHA функционален клас, по-продължително времетраене на екстракорпоралното кръвообръщение, удължено аортно клампажно време, наличие на допълнителна интервенция едновременно с екстирпацията на тумора върху сърцето.**

## **11.2. РЕЦИДИВИ. МЕТАСТАЗИ. КЪСЕН ЛЕТАЛИТЕТ ПРИ ПЪРВИЧНИТЕ ИНТРАКАРДИАЛНИ МАЛИГНЕНИ ТУМОРИ**

При 6 пациенти с първичен малигнен (сарком) интракардиален тумор, преживели постоперативния период, наблюдавахме следното развитие на заболяването:

**1. 45-годишна пациентка 7 месеца** след макроскопски тотална резекция на първичния левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом постъпи отново с клиника на диспнея при минимално физическо натоварване (NYHA функционален клас III). Ехокардиографски се диагностицира туморен рецидив. Непосредствено постоперативно пациентката беше отказала провеждането на химиотерапия. Последва повторна макроскопски тотална резекция с резизиране на инвазираната от тумора митрална клапа и протезирането ѝ с изкуствена клапа – Omnicarbon Nr. 31. Хистологичното изследване потвърди рецидив на малигнения фиброзен хистиоцитом. **4 м.** по-късно последва тънкочревна резекция с анастомоза край в край по повод на механичен тънкочревен илеус в следствие на метастазиране. **1 м.** по-късно повторно метастазиране в тънкото черво с механичен илеус и реоперация. Хистологично, първоизточник на метастазите и в двата случая се доказва първичният малигнен фиброзен хистиоцитом. Едновременно сонографски са диагностицирани метастази в десния лоб на щитовидната жлеза и десния бъбрек. Рентгенографията на гръден кош диагностицира метастаза в областта на левия белодробен хилус. Пациентката отказва наново цитостатично лечение и почина **19 м.** след инициалната сърдечна операция. Аутопсия не бе проведена.



**Фиг. 50.** Рентгенография на гръден кош. 45-годишна пациентка (15 м. след тотална резекция на малигнен фиброзен хистиоцитом от лявото предсърдие и 8 м. след реоперация поради рецидив на левопредсърдния малигнен фиброзен хистиоцитом с протезиране на митралната клапа). **Ляво:** метастаза в левия хилус. **Дясно:** 15 дни по-късно се видя ретенционна пневмония в левия бял дроб при метастаза в левия хилус.

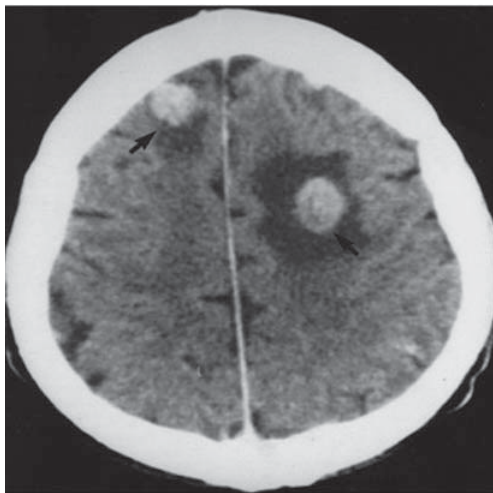
**2. При 52-годишна пациентка** след макроскопска тотална резекция на първичния левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом бяха проведени 4 цикъла химиотерапия с Etoposid, Cisplatin и Bleomycinum. **7 месеца** по-късно се появи неврологична симптоматика с парестезии и слабост на дясната ръка. Краниална магнитно-резонансна томография диагностицира централен мозъчен тумор вляво с перифокален оток. Беше проведена тотална резекция на мозъчния тумор. Пациентката беше наново хоспитализирани **13 месеца** след първичната интервенция с клиника на диспнея при минимално физическо натоварване (NYHA функционален клас III). Ехокардиографски се диагностицира туморен рецидив. Оперативно беше комбинирана макроскопски тотална резекция на тумора с биопротезиране на митралната клапа (Medtronic-Mosaic Nr. 31). Поради механичен метастатичен тънъкочревен илеус **7 м.** по-късно последва тънъкочревна резекция с анастомоза край в край, резекция на покрива на пикучния мехур и холецистектомия поради инфилтрирането им с метастази. Хистологично първоизточник на метастазите се оказа интракар-

диалният малигнен фиброзен хистиоцитом. Същевременно сцинтиграфски бяха диагностицирани множествени метастази в гръбначния стълб. Проведената комбинирана лъче- и химиотерапия не доведе до консолидиране на заболяването и пациентка почина **26 м.** след инициалната сърдечна интервенция. Аутопсия не бе проведена.

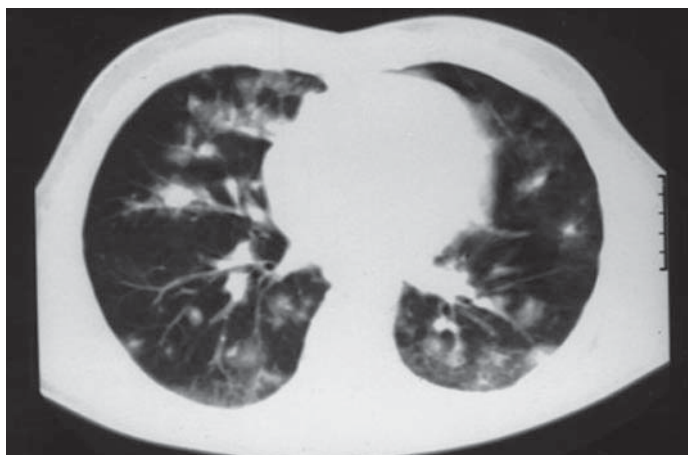
**3. При 36-годишен пациент 2 месеца** след макроскопски тотална резекция на първичен деснопредсърден ангиосарком при сцинтиграфия на костите се откри множествено метастазиране в гръбначния стълб. Последва лъчетерапия, която обаче бе прекратена поради бързо влошаване на общото състояние на пациента. Пациентът почина **6 м.** след резекцията на тумора. Аутопсията установи мултиплиени метастази в гръбначния стълб и дифузно метастазиране в черния дроб (хистологично метастази, произхождащи от резецирания първичен ангиосарком).

**4. 52-годишен пациент** след тоталната резекция на първичния деснопредсърден ангиосарком постоперативно се комбинира с 4 цикъла химиотерапия (Doxorubicin, Ifosfamid, Uromitexan). Въпреки радикалната терапия **5 месеца** по-късно краниалната компютърна томография диагностицира множествени мозъчни метастази (вляво фронтопариеално, вдясно фронтално и вляво церебеларно). Включи се и лъчетерапия. Торакалната компютърна томография диагностицира обширни метастази в белите дробове с перифокални кръвоизливи двустранно. Пациентът почина **6 м.** след резекцията на тумора с картина на мултиплесно хематогенно метастазиране в белите дробове, черния дроб и мозъка (хистологичният първоизточник бе резецираният първичен ангиосарком), което се установи и при аутопсията.





**Фиг. 51.** Краниална компютърна томография с прилагане на контрастно вещество при 52-годишен пациент (5 м. след тотална резекция на деснопредсърден ангиосарком). Със стрелките са маркирани множествените метастази с перифокален оток (вдясно – високо парietoфронтално; вляво – фронтотопариетално).



**Фиг. 52.** Торакална компютърна томография с прилагане на контрастно вещество при 52-годишен пациент (5 м. след тотална ексцизия на деснопредсърден ангиосарком). Белодробни метастази с двустранни перифокални кръвоизливи двустранно. Без данни за интракардиален рецидив.

**5. При 69-годишен пациент** след тоталната резекция на първичния деснопредсърден ангиосарком постоперативно се приложиха 6 цикъла химиотерапия (Doxorubicin, Ifosfamid, Uromitexan). Въпреки радикалната терапия **9 месеца** след резекцията на първичния ангиосарком пациентът екзитира. Причина за смъртта бяха полиорганните метастази от първичния интракардиален ангиосарком (множествени метастази в мозъка, белите дробове и черния дроб).

**6. При 35-годишен пациент** след субтотална резекция на левопредсърден лейомиосарком, която постоперативно бе комбинирана с 6 цикъла химиотерапия (Ifosfamid и Doxorubicin), **8 месеца** по-късно беше проведена ортотопна сърдечна трансплантация и десностранна пневмонектомия. **45 месеца** след инициалната интервенция се разви десносърдечна недостатъчност при хистологично последен стадий на отхвърляне на ортотопно трансплантираното сърце и тежка респираторна недостатъчност, изискваща изкуствена вентилация. Данни за туморен рецидив или метастази не са били диагностицирани. При екстремно висок периперативен риск последваха нова ортотопна сърдечна ретрансплантация и левостранна белодробна трансплантация (En block). Поради кървене пациентът е бил двукратно реторакотомиран. **6 часа** след трансплантацията при тежък респираторен едем пациентът се включва на екстракорпорална мембранна оксигенация (ЕСМО). Впоследствие се развива акутна бъбречна недостатъчност, изискваща хемофилтрация. При кардиогенен шок под формата на синдром на нисък дебит (Low output syndrome) при пациента е имплантирана комплетна екстракорпорална центрифугална помпа (Biomedicus) за пълно отбременяване на сърдечносъдовата хемодинамика. Пациентът екзитира на **5-ия постоперативен ден** на 40 г. Частичната аутопсия установява нова исхемия в целия левокамерен миокард на донорното сърце. Причина за смъртта е била терминална миокардна декомпенсация и секундерна полиорганна недостатъчност.

## Заклучение

1. Средната преживяемост на двете пациентки (**45 г. и 52 г.**) след макроскопска тотална резекция на първичния левопредсърден малигнен фиброзен хистиоцитом е била  $22,50 \pm 5$  месеца (от 19 до 26 месеца). И при двете пациентки, съответно на 7-ия месец (постоперативно отказа химиотерапия) и 13-ия месец (след 4 цикъла химиотерапия) постоперативно се наложи отново резекция на туморен рецидив в лявото предсърдие. Причина за смъртта при двете пациентки е полиорганното метастазиране (метастази във: мозъка, тънкото черво, гръбначния стълб, пикучния мехур, белия дроб, жлъчния мехур) от първичния интракардиален тумор.

2. Средната преживяемост на тримата пациенти (**36 г., 52 г. и 69 г.**) след тоталната резекция на първичния деснопредсърден ангиосарком е била  $7 \pm 1,73$  месеца (от 6 до 9 месеца). Въпреки проведената постоперативна химио- и лъчетерапия причина за смъртта при тримата пациенти е полиорганното метастазиране в: мозъка, тънкото черво, гръбначния стълб, белия дроб от първичния интракардиален тумор.

3. При **36-годишен пациент** със субтотална резекция на левопредсърден лейомиосарком с последвалата химиотерапия и ортотопна сърдечна трансплантация с десностранна пневмонектомия **45 месеца** след първата интервенция се разви реакция на отхвърляне на трансплантата, без данни за локален туморен рецидив и/или метастази. При извършената сърдечна ретрансплантация и левостранна белодробна трансплантация (En block) непосредствено постоперативно се разви нискодебитен синдром (Low output syndrome) на донорското сърце с последваща секундарна полиорганна недостатъчност (бял дроб, бъбреци), което беше причина за смъртта.

Както и авторските колективи с богат опит в лечението на първичните малигнени интракардиални тумори (4, 69, 119, 121, 125, 137, 147, 155), така и нашият опит показва, че само тоталната резекция, комбинирана с химиотерапия и/или лъчетерапия,

остава надеждата за една акцептабилна, но краткосрочна преживяемост. Операцията е индицирана само с палиативна цел и напълното излекуване е казуистика. Някои автори постулират сърдечната трансплантация като единствена алтернатива при тези пациенти (4, 137).

### 11.3. ПРОСЛЕДЯВАНЕ (FOLLOW UP)

Постоперативният период на проследяване (Follow up) при 73-ма пациенти, продължително преживели, възлиза средно на  $79,27 \pm 51,70$  месеца (от 9 до 216 месеца), или 5787 пациенто-месеца. При всичките 73-ма пациенти е отстранен оперативно бенигнен първичен интракардиален тумор – 63 пациенти с миксом (мъже : жени = 23 : 40), 8 с папиларен фиброеластом (мъже : жени = 7 : 1), две пациентки с кавернозен хемангиом. Възрастта на 73-мата продължително преживели пациенти към момента на контролния преглед е средно  $66,14 \pm 12,76$  години (28 до 92 години).

Седем от 73-мата пациенти след резекция на миксом са починали в периода на проследяването, като средната преживяемост при тях е възлизала на  $82,29 \pm 50,72$  месеца (от 17 до 156 месеца), или 576 пациенто-месеца. Средната възраст към датата на последният контролен преглед е възлизала на  $76,86 \pm 10,25$  години (от 57 до 87 години). При нито един от 7-те пациенти ехокардиографското проследяване не е установило рецидив на първичния тумор. Причините за смъртта, възрастта на която са починали, както и продължителността на проследяването (Follow up) са представени в **табл. 13**.

Таблица 13

Възраст, пол	Вид оперативна интервенция	Follow up (мес.)	Причини за смъртта
74 г., ж.	Резекция на ЛП миксом	39 месеца	Белодробен СА
87 г., ж.	Резекция на ЛП миксом	72 месеца	Автомобилна Катастрофа
76 г., ж.	Резекция на ЛП миксом	120 месеца	Внезапна смърт. Не са установени причините за смъртта
75 г., м.	Резекция на ЛП миксом и 4 x ACVB	156 месеца	Сърдечен инфаркт
86 г., м.	Резекция на ЛП миксом и 3 x ACVB	120 месеца	Мозъчен инсулт
83 г., м.	Резекция на ЛП миксом	52 месеца	Белодробен СА
57 г., м.	1. Състояние след ACVB; 2. Резекция на ЛП миксом и аортно клапно протезиране.	17 месеца	Поради паравалвуларен Leak – трета ре-операция. 1. СН 2. МОН

**Легенда:** ЛП – ляво предсърдие; МОН – мултиорганна недостатъчност; СН – сърдечна недостатъчност; ACVB – аортокоронарен вентен байпас; СА – карцином.

Периодът на проследяване (Follow up) при останалите 66 пациенти възлиза средно на  $78,95 \pm 52,17$  месеца (от 9 до 216 месеца), или 5211 пациенто-месеца. При всичките 66 пациенти е отстранен оперативно бенигнен първичен интракардиален тумор – 56 пациенти с миксом (**мъже : жени = 19 : 37**), 8 с папиларен фиброеластом (**мъже : жени = 7 : 1**), две пациентки с кавернозен хемангиом.

Възрастта на 66-мата продължително преживели пациенти към момента на последния контролни преглед е средно  $65,00 \pm 12,53$  години (28 до 92 години).

При 20 пациенти (30 %) едновременно е проведена допълнителна интервенция на сърцето по време на туморната резекция.

### **Клиничен преглед:**

При клиничния преглед всичките 66 живи пациенти, както и 7-те починали, в периода на продължителното проследяване бяха във функционален клас I по NYHA (без сърдечни оплаквания при извършване на ежедневните си задължения).

Остатъчна неврологична симптоматика – загуба на зрението на лявото око, която бе преоперативно диагностицирана, имаше при една пациентка.

Периоперативната остатъчна, отпадна неврологична симптоматика с пълна левостранна хемипареза се наблюдаваше при един пациент.

При една пациентка преоперативно появилата се неврологична симптоматика – непълна хемипареза вдясно с по-изразено засягане на ръката и засягане на клонове на n. facialis вдясно, при последния контролен преглед бе претърпяла частично обратно развитие.

### **Електрокардиограма (ЕКГ)**

Контролната ЕКГ показва при 66 пациенти следните ритъмни находки:

1. При 58 пациенти – синусов ритъм;
2. При 4 пациенти – arrhythmia absoluta (при двама пациенти е била преоперативна находка);
3. При 5 пациенти – постоянна електростимулация на сърцето, като при 4 пациенти имплантацията на изкуствения електростимулатор е осъществена в ранния следоперативен период по повод на брадикардни проводни нарушения.

При 7-те починали в периода на продължителното проследяване до последния контролен преглед ЕКГ е верифицирала синусов ритъм.

### **Трансторакална ехокардиография**

При контролните ехокардиографски изследвания не беше диогностициран туморен рецидив при нито един от горепосочените проследени пациентите.

**Контролните прегледи (Follow up) при пациенти с първични интракардиални тумори след оперативното им лечение е препоръчително да се провеждат до първата година на шест месеца по един, а след това годишно по един.**

## 12. ДИСКУСИЯ (ОБСЪЖДАНЕ)

**Таблица 14** презентира честотата на първичните интракардиални тумори след оперативната им резекция в седем хирургични центъра, както и в настоящата монография.

**Таблица 14**

Туморен тип	Reese 1984 (121)	Murphy 1990 (105)	Blondeau 1990 (12)	Miralles 1991 (100)	Tazelaar 1992 (149)	Bossert 2005 (16)	Just 2002 (69)	Данов 2014
Миксом	51	58	444	63	80	59	33	69
Сарком	5	7	46	12	8	4	2	8 + 2*
Фибром	5	3	9	7	9	1	1	0
Липом	3	2	9	4	5	2	1	0
Хемангиом	2	3	7	3	0	0	0	2
Рабдомиом	5	0	5	9	0	0	0	0
Папиларен фиброеластом	0	0	0	0	7	11	2	8
Хамартом	0	0	4	0	0	0	0	0
Други	0	0	9	0	0	0	0	0

\* При нашите 87 пациенти са извършени 89 операции (две реоперации поради рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом).

От първичните интракардиални тумори в около 50 % от случаите се диагностицира миксом (19, 94).

Макроскопски миксомът е най-често сферичен тумор. Консистенцията може да бъде различна. В повечето случаи туморите са с гладка повърхност и еластична консистенция (59). За разлика от това лобулираните миксоми са с желатиозна консистенция (18, 59, 122) и повишена тенденция към емболизация (122, 142, 145).



При 69 оперирани (79 %) в нашия пациентски колектив с първичен интракардиален тумор, хистологично се диагностицира миксом. Повишена тенденция на желатинозния тип миксоми към емболизация се установи при 14 от 16-те пациенти (88 %), при които преоперативно бяха диагностицирани емболични инциденти с неврологична отпадна симптоматика.

В литературата размерите на миксомите се колебаят между 1,5 и 18 cm (68, 70, 100, 103, 105, 142) със средна стойност около 5 cm (122). Средното тегло възлиза на 46 g (122).

В нашия материал средното тегло възлизаше на  $33,35 \pm 22,44$  g (5,0 – 115,0 g).

Миксомът е разположен предимно в лявото предсърдие (1, 14, 18, 60, 63, 68, 70, 98, 100, 105, 142, 145), където най-често е прикрепен с късо краче за fossa ovalis. Следващата по честота локализация е дясното предсърдие (8, 14, 18, 60, 63, 68, 70, 94, 100, 142). Описани са и миксоми в лявата и дясната камера (8, 14, 18, 98, 100).

При нашите 69 пациенти с миксом в 65 случая (94 %) туморът бе локализиран в лявото предсърдие, а в 4 случая (16 %) – в дясното предсърдие.

В повечето от случаите туморът е солитарен, но е възможно, макар и рядко, тези тумори да са множествени, разположени в една или повече сърдечни кухини (27, 70, 98, 102).

Миксомите се появяват във всяка възраст (4 месеца до 81 години), средно в 50-ата година от живота (8, 125). Жените са засегнати по-често от мъжете (съотношение по пол 3 : 1) (8, 19, 97).

Разпределението по пол в нашия пациентски колектив бе 43 жени и 26 мъж. Най-младият пациент бе на 24 години, а най-възрастният на 82 години.

В някои случаи е описана фамилна предиспозиция (39, 74, 78, 89, 116), но такава липсваше в нашия ретроспективен материал.

Левопредсърдните миксоми водят до затрудняване на кръвотока в лявото сърце, имитирайки стеноза на митралната клапа (60, 90). При туморите в дясното предсърдие на преден план излизат симптомите на венозен застои (60, 90). Размерите и теглото на тумора повлияват тежестта на клиничната симптоматика (106,

122). Диспнеята вследствие на белодробен застои е водещият симптом в този случай.

Преоперативно трима пациенти с миксом бяха в клас II по NYHA, 47 пациенти в клас III по NYHA и 5 пациенти – в клас IV по NYHA. Следователно диспнеята бе водещият симптом при 55 пациенти с миксом (78 %).

Блокирането на митралната клапа от тумора може да доведе до световъртеж и синкопи (8, 14, 68, 70, 102), остра сърдечносъдова недостатъчност, дори до внезапна смърт (11, 44). Анамнестично установихме синкопи при 4-ма пациенти.

Често диагнозата се поставя след настъпване на системна церебрална (1, 14, 33, 127), коронарна (1, 48) или периферна емболия (33, 79, 107, 127).

Преоперативно 16 пациента с миксом (23 %) бяха със симптоматика на емболия. При 15 пациенти емболията беше от системен тип с неврологични дефицити, а при един пациент с деснопредсърден миксом се установи белодробна емболия. При 53-годишна пациентка се диагностицира множествена емболизация на тумора (мозъчна, коронарна, в лявата предмишница и в дясната подбедрица).

Като системни последици на тумора са описани фебрилитет (33, 61, 67), анемия, артралгии и загуба на тегло (33, 34, 48, 61, 97), но такива се наблюдаваха само при трима от нашите пациенти с миксом.

За периода от време между появата на симптоматиката и диагнозата съществуват много различни литературни данни: 3 дни до 12 години при **Heni** (60) и 12,5 до 24,6 месеца средно при **Jones** (68), съответно **Hoppert** (63). При **Elert et Tschirkov** (36) той възлиза средно на 14 месеца (3 – 24 месеца).

При 69-те пациенти този интервал бе между 0 – 60 месеца.

Двумерната ехокардиография придоби първостепенно значение “Goldstandard” в диагностиката на първичните интракардиални тумори (1, 18, 33, 42, 52, 60, 68, 70, 80, 98, 100, 132, 142, 146). В повечето от случаите тя дава пълна информация за размерите на тумора, мястото на прикрепване, подвижността и пространствените съотношения (36, 60, 90).

При 69-те пациенти с миксом първичният интракардиален

тумор преоперативно бе доказан ехокардиографски. Чрез този метод бе възможно да се получи пълна информация за размерите на тумора, мястото на прикрепване, подвижността и пространствените съотношения.

След ехокардиографско диагностициране на първичен интракардиален тумор не е задължително необходима сърдечна катетеризация (36, 62, 99). Въпреки това при пациенти над 40-годишна възраст често се взема решение за селективна коронарна ангиография, за да се изключи съпровождащо коронарно заболяване или емболия на коронарните съдове (60, 90).

Проведената коронарна ангиография диагностицира при 15 пациенти (възраст от 55 – до 82 години) с миксом хемодинамично значима коронарна стеноза вследствие на атеросклероза. При 53-годишна пациентка с левопредсърден миксом коронарната ангиография диагностицира 60-процентна проксимална стеноза на дясната коронарна артерия и периферно запушване на *ramus circumflexus*, причинени от миксомна емболия.

Оперативната ексцизия на миксома под ЕКК е терапевтичният метод на избор. След поставяне на диагнозата операцията трябва да се извърши в спешен порядък, за да се избегне рискът от емболия, респективно от блокиране на митралната или трикуспидалната клапа (2, 14, 16, 23, 36, 68, 98, 105, 122, 132, 135, 142, 146). При това целта е разширена резекция на мястото на прикрепване на тумора в областта на *fossa ovalis* с корекция на произтичащия от това междупредсърден дефект (14, 18, 36, 68, 98). Поставя се изискването за щателен преглед на всички сърдечни кухини поради потенциална възможност за допълнителни миксоми (14, 36). По тази причина за препоръчване е деснопредсърдният, съответно трансепталният достъп за резекция на левопредсърдните миксоми (17, 70). Като още по-сигурен достъп, съответно с по-добра прегледност, се предлага биатриалният достъп (68, 70, 105). Също и директният левопредсърден достъп изглежда сигурен и успешен (8, 14, 18, 62, 63, 142).

За отстраняване на миксома при 56 от 65 пациенти с левопредсърдна локализация на интракардиалния тумор избрахме трансепталния достъп, като при 25 пациенти бе необходимо затваряне на междупредсърдния дефект чрез имплантация на патч.

Преди ексцизията на миксома 56-годишен пациент бе претърпял предхождаща сърдечна операция (байпас). Интраоперативно при този пациент се наложи аортноклапно протезиране поради възникнал дефект (нараняване) на некоронарното платно при туморната резекция.

При останалите 9 пациенти с левопредсърдна локализация на тумора миксомът бе отстранен чрез левопредсърдния достъп, при което образувалият се междупредсърден дефект в два случая бе затворен с дакронов патч. При този оперативен достъп при 40-годишна пациентка с миксом настъпи интраоперативна емболия от миксомна тъкан в остиума на главния ствол на лявата коронарна артерия.

Деснопредсърдният достъп бе избран при четирима пациенти, при които туморът беше локализиран в дясното предсърдие.

При всичките 69 пациенти извършихме макроскопски тотална резекция на миксома, като при 15 от тях бе необходима допълнителна интервенция – аорто-коронарен венозен байпас, при трима от 15-те пациенти допълнително бе реконструирана митралната клапа, при един – трикуспидалната клапа, а при един заменена аортната клапа. При 70-годишна пациентка се наложи пластика на горната пулмонална вена, а при 68-годишна пациентка допълнително към туморната резекция беше извършена пластика на митралната клапа по Wooler. При 80-годишна пациентка се наложи рефиксация на аортната клапна протеза (при състояние след аортноклапно протезиране). При 73-годишен с деснопредсърден миксом се наложи и реконструкция на предното трикуспидално платно.

За периоперативната смъртност се съобщава честота от 0 % (10, 17, 72), 6 % (99), до 10% (36). Тя значително се повишава, когато пациентът е в напреднала сърдечна недостатъчност. Според литературни данни (36, 58, 116) най-честите причини за смъртта в постоперативния период са туморна емболизация, остра insufициенция на митралната клапа, миокардна помпена недостатъчност – синдром на нисък дебит, ритъмни нарушения, медиастинит, септична полиорганна недостатъчност.

Прогнозата след резекция на тумора е много добра (14, 36). Честотата на рецидивирание е от 1 до 9 % (12, 46, 123, 129, 147).

Описани са и два рецидива (12). Най-ранният рецидив на миксом е описан 7 месеца постоперативно (123). Най-често миксомните рецидиви са наблюдавани в първите 4 години след операцията (123), в единични случаи след 12 и 14 години (95). Като причина се дискутират частична (субтотална) резекция, интраоперативно пренасяне на туморен материал, емболизация, трансформация на бенигнени към малигнени лезии, както и мултифокална туморна генеза. Фамилно обременени пациенти имат значително по-висок риск от рецидиви – 12% (123, 153).

В ранния постоперативен период (болнична смъртност – 30 дни постоперативно) са екзитирали 6 пациенти (9 %) от всичките 69 пациенти с миксом.

Късният леталитет при групата пациенти с миксом възлиза на 7 пациенти. Периодът на проследяването след резекция на миксом при 7-те пациенти възлиза средно на  $82,29 \pm 50,72$  месеца (от 17 до 156 месеца), или 576 пациенто-месеца. Средната възраст към датата на последния контролен преглед е възлизала на  $76,86 \pm 10,25$  години (от 57 до 87 години).

При нито един от 7-те пациенти ехокардиографското проследяване не е установило рецидив на първичния тумор.

**Папиларният фиброеластом** е най-честият тумор на сърдечните клапи (31) и с честота 6 до 9 % – вторият сред бенигнен интракардиален тумор (94, 96).

Папиларният фиброеластом е аваскуларен тумор. Макроскопски се отнася за вилозни тумори, които приличат на актиния (31, 72, 134).

Папиларните фиброеластоми са малки тумори с диаметър от 30 до 35 mm (2, 3, 45, 72, 94, 134, 132, 135), като рядко са по-големи от 10 mm (107). Описани са най-често единични, но също и множествени тумори (88, 94, 107). В повече от една трета от случаите туморът е разположен на аортната клапа (31, 134), една пета се пада на случаите с локализация на трикуспидалната (45), пулмоналната (31) и митралната клапа (2, 31, 45, 72, 88, 96, 108, 134). Рядко туморът е разположен в лявата или дясната камера, на ендокарда на дясното или лявото предсърдие (19, 83, 94).

При 8 пациенти бяха резецирани 9 интракардиални тумо-

ра (при един пациент бяха отстранени 2 тумора), които показва класическата морфология на актинията със средно тегло  $7,88 \pm 2,23$  g (5,0 – 10,0 g) и площ  $1,7 \pm 1,30$  cm<sup>2</sup> (0,5 – 3,9 cm<sup>2</sup>). Хистологичната диагноза потвърди макроскопските съмнения за папиларен фиброеластом.

Папиларният фиброеластом се появява предимно при пациенти в напреднала възраст (45, 94, 108, 134), рядко под 50-ата година от живота (42, 96, 108). И двата пола са еднакво засегнати.

Нашите 8 пациенти бяха на възраст между 30 и 71 години и разделени по пол – мъже : жени = 7 : 1.

Папиларният фиброеластом е най-често асимптоматичен тумор, особено когато е локализиран десностранно. Многократно са съобщавани казуистики за пациенти с независима от натоваване *angina pectoris* или внезапна сърдечна смърт поради пълна обтурация на остиума на лявата или дясната коронарна артерия от папиларен фиброеластом. Има съобщения и за системни емболии както в периферни артерии, така и в мозъчни и коронарни артерии с мозъчни инсулти, миокардни инфаркти и внезапна сърдечна смърт (42, 83, 94). Грубата, вилозна повърхност на тумора очевидно предразполага към тромбоцитна адхезия и агрегация с потенциална емболизация.

При трима пациенти клиниката се характеризираше с неврологични дефицити вследствие на мозъчни емболии, които бяха потвърдени с компютърна томография. При 71-годишен пациент с *angina pectoris* – оплакване и диагностицирана триклонова болест от селективната коронарография, случайно проведената интраоперативна трансезофагиалната ехокардиография диагностицира тумор с размери 9 x 7 mm, локализиран на аортната клапа.

През 1981 г. за пръв път ехокардиографски *intra vitam* се изказва съмнение за фиброеластом при асимптоматичен пациент и след оперативно отстраняване диагнозата се потвърждава хистологично (136).

При търсене на сърдечен източник на емболии в други 4 случая туморът е диагностициран ехокардиографски в областта на митралния клапен апарат и на дясното коронарно аортно платно (44, 83, 94).

Диагнозата интракардиален папиларен фиброеластом неза-

висимо от големината на тумора (134) и симптоматиката е индикация за неговото незабавно оперативно отстраняване, за да се избегне туморна емболия (2, 32, 96, 108). Досега не е описан туморен рецидив.

Нашите 8 пациенти бяха оперирани по спешност за предотвратяване на евентуално нов или повторен емболичен инцидент. При трима пациенти се извърши и допълнителна интервенция на сърцето. При 41-годишен мъж митрално клапно протезиране и трикуспидална реконструкция, при 71-годишен пациент – петорен аортокоронарен байпас и при 39-годишна пациентка – реконструкция на предното митрално платно.

**Хемангиомите** са първични интракардиални бенигнени тумори, които са раритет (23). До края на 80-те години в литературата са описани само 49 случая на сърдечен хемангиом (80).

В серия от 533 потвърдени чрез аутопсия първични тумори на сърцето **McAllister et al.** (94) откриват хемангиоми само в 2,8%. При 6 от 15-те пациенти хемангиомът бил локализиран интракардиално (в дясното предсърдие при трима пациенти, в лявата камера при 2 пациенти и на муралното платно на митралната клапа - при един пациент).

Хистологично се делят на кавернозни, капилярни, венозни и смесени ангиоми, от които 50 % растат плоскостно интрамурално и 50 % – екзофитно интракавитарно (19, 94). По правило изглеждат като малки, единични, синкави възли.

Честотата на хемангиомите сред първичните сърдечни тумори в големи оперативни серии средно е 1,4 % (10, 12, 25, 100, 101, 133).

Възрастовият обхват на пациентите се простира от новороденото до пациента в напреднала възраст (80 години) (19, 94, 154). Хемангиомите са по-чести при мъже, отколкото при жени. В сериите на **McAllister et al.** (94) и **Burke et al.** (19) от 45 пациенти 29 са мъже, а 16 – жени.

Хистологично диагностицирахме кавернозен хемангиом при 53-годишна и 63-годишна пациентка.

Симптоматиката на сърдечните хемангиоми е различна и зависи на първо място от локализацията, размерите и обширността

на тумора. При общо 40 % от пациентите се развива хемодинамично, клинично значима симптоматика (121). Дясното предсърдие е по-често засегнато от лявото (43, 148). И при двете туморни локализации на преден план са ритъмни и проводни нарушения, освен това рецидивиращи синкопи, подобно както при миксомите (154). Митрална или трикуспидална инсуфициенция II – III степен води до намаляване на пълненето на сърдечните камери със симптоми на сърдечна недостатъчност (80, 94).

При нашите 2 пациентки клиничната картина се манифестира с диспнея при средно тежко (клас II по NYHA) и леко физическо натоварване (клас III по NYHA). Диспнеята се обосноваваше на митралната инсуфициенция II – III степен при едната пациентка, а при другата и с венозен застои поради комбинирана трикуспидална с митрална инсуфициенция III степен.

Поради рядкостта и променливата клинична симптоматика, повечето приживели, диагностицирани сърдечни хемангиоми днес все още са случайна находка. Двуразмерната ехокардиография, която като неинвазивен метод се прилага по-често, може да бъде много полезна при диагнозата на интракардиалните тумори (52, 80, 91).

При нашите 2 пациентки с помощта на трансторакалната и трансезофагеалната ехокардиография се диагностицираха и двата тумора, които бяха локализирани на основата на предното митрално платно от предсърдната страна при едната и върху трикуспидалната клапа при втората пациентка. Ехокардиографската находка даде основание да се мисли по-скоро за бенигнен тумор, тъй като липсваха белези на туморна инфилтрация и в двата случая.

Магнитно-резонансната томография може да бъде от полза при диагностиката на сърдечните хемангиоми (52, 80). През 1989 г. **Konermann et al.** (80) съобщават за първото изобразяване на хемангиом на лявата коронарна артерия с фистула в *arteria pulmonalis* посредством ядрено-магнитен резонанс.

При 53-годишната пациентка допълнително проведената магнитно-резонансна томография потвърди ехокардиографската диагноза на тумор с размери 11 x 7 mm, разположен на предсърдната повърхност на предното митрално платно.



Най-голямата част от хемангиомите се диагностицира посредством селективна коронарна ангиография. Характерната картина може да покаже атипични кълбовидно сплетени съдове, езера от контрастно вещество, артерио-венозни фистули и съдови разраствания (52, 80). По този начин могат да се оценят размерът и хемодинамичната значимост на шънтовете. Ангиографската находка обаче не позволява да се прецени дали туморът е доброкачествен или злокачествен (23). Селективната коронарна ангиография показва при едната пациентка както атипични кълбовидно сплетени съдове, така и артерио-венозни фистули и съдови разраствания.

Най-важната диференциална диагноза на тук описания хемангиом представлява папиларният фиброеластом. Папиларните фиброеластоми имат груба, вилозна повърхност и поради това предразполагат към системни емболии. Повърхността на кавернозният хемангиом е относително гладка и хомогенна. В литературата не са известни случаи на артериална емболия при пациенти с интракардиални хемангиоми, локализирани в лявото сърце (92).

Тъй като по принцип всеки сърдечен тумор може да доведе до животозастрашаващи усложнения, то и при доброкачествените неоплазии на сърцето се препоръчва оперативна резекция на тумора в спешен порядък (23).

До средата на деветдесетте години в литературата са публикувани 30 случая, при които сърдечният хемангиом е потвърден интраоперативно (92). При 14 от тези пациенти туморът е ексцизиран *in toto* (121, 144, 148), в останалите 16 случая поради експанзия на тумора не е била възможна тотална резекция (10, 92, 148). Само при 4 успешно оперирани пациенти хемангиомът е бил интракардиално локализиран (114).

И при двете пациентки се отдаде ексцизия *in toto* на интракардиалния тумор. След ексцизията на тумора при едната пациентка се образува дефект на предното митрално платно, който се реконструира с Gore-Tex (PTFE), а при втората пациентка реконструкция с клапен ринг на трикуспидалната и митрална клапа.

**Първичните малигнени интракардиални тумори** са раритет (90). Честотата според **Straus et Merliss** (145) възлиза на 0,0017 % от 480 000 аутопсии. В серията на **McAllister et Fenoglio** (94) в 23 % от 533 случая се отнася за малигнен сарком (от мезенхимен произход).

Една трета от саркомите са ангиосаркоми (94). В серията на **Burke et Virmani** (19) при 37 от 145 пациенти (26 %) (мъже : жени = 29 : 8) хистологично е диагностициран ангиосарком. В 68 % туморът е локализиран в дясното предсърдие, а в 5 % – в лявото предсърдие. Следователно предпочитаната локализация на тумора е дясното предсърдие (28, 61, 67, 100, 140).

Ангиосаркомите се появяват във всяка възраст, често между 3-ото и 5-ото десетилетие на живота, и се срещат най-често при мъже (19, 28, 61, 67, 94, 100, 140).

Макроскопски туморът представлява голяма, мултилобулирана тъмнокафява до черна маса и наподобява меланом (19, 94).

Хистологичното изследване диагностицира при трима пациенти (3 %) с деснопредсърдна локализация на тумора ангиосарком. Възрастта на тримата пациенти от мъжки пол бе между 36 и 52 години. Средното тегло на трите ангиосаркоми възлизаше на  $79,00 \pm 24,25$  g (75 – 105 g) с еластична консистенцията.

Туморът може в значителна степен да изпълни предсърдието и чрез инвазивен растеж да obtурира и други сърдечни сегменти. Клиничната картина на ангиосаркомите зависи от засегнатата част на сърцето, както и от начина на растеж, участието на сърдечния лумен и на перикардното пространство (61). Първите симптоми често са хемоптоез, загуба на тегло, фебрилитет, гадене, нощно изпотяване и неспецифични гръдни болки (19, 90, 91).

Белези на десностранна сърдечна недостатъчност (периферни отоци, венозен застой, цианоза), проводни нарушения, белодробни емболии и обусловена от тумора клапна обструкция настъпват тогава, когато се стигне до експанзивно разрастване на тумора в дясното предсърдие и/или дясната камера (19, 91). Някои пациенти постъпват за лечение с диспнея, кашлица и белези на перикарден излив, нерядко с начална симптоматика на сърдечна тампонада (27, 61, 67, 100).

36-годишен пациент с ангиосарком бе хоспитализиран пора-

ди резистентни на лечение болки в гърба и загуба на тегло. Той нямаше сърдечни оплаквания (клас I по NYHA). Вторият пациент със сарком бе със симптоматика, съответстваща на клас III по NYHA и фебрилитети, а третият беше непосредствено преоперативно декомпенсирал (клас IV по NYHA).

Според статистическото обобщение на **Janigan et al.** (67) 89% от случаите протичат с бърза инфилтрация на всички слоеве на сърдечната стена, растеж в съседство, инфилтрация на медиастиналните структури и ранно хематогенно метастазиране. Типът метастазиране зависи от туморната локализация в сърцето. Десностранный тумори метастазират предимно в белия дроб, черния дроб, плеврата и в медиастиналните и трахеобронхиалните лимфни възли, мозъка, слезката, костите, бъбреците и надбъбреците (19, 67, 110). При 80 % от пациентите метастазите в белия дроб и медиастиналните лимфни възли са налице още в момента на поставяне на диагнозата (19, 67, 90).

Само 5–10 % от първичните интракардиални тумори се диагностицират клинично.

В много случаи първото съмнение за тумор се появява при ехокардиографското изследване. Последното може да даде точна информация за локализацията, размерите, мястото на прикрепване, подвижността, пространствените съотношения и хемодинамичните ефекти, предизвикани от тумора (36, 60, 90).

Ангиографията на сърцето предоставя данни за участието на коронарните артерии при съдовото снабдяване на ангиосаркома, както и допълнителна информация за евентуални миокардни или перикардни инфилтрации, които са от значение за оперативната стратегия (60, 90). Топографска диагноза е възможна чрез компютърна томография на гръдния кош, при която най-добре могат да се определят разпространението на тумора, инфилтрационната дълбочина, съучастието на други органи, а също и метастазите (86, 99, 141).

И при тримата наши пациенти диагнозата деснопредсърден тумор се постави първоначално ехокардиографски. При единия от тях се документира и картината на хемодинамично значим перикарден излив.

Компютърната томография потвърди ехокардиографската

диагноза при двама пациенти, като при единия се установи туморна инфилтрация на стената на дясното предсърдие.

Коронарната ангиография установи при двама пациенти васкуларизация на тумора от дясната коронарна артерия. При това патологичният съд бе във висока степен суспектен за малигност на тумора.

В някои случаи обаче поради дълъг безсимптомен период първичните сърдечни тумори се диагностицират едва при спешни експлоративни торакотомии. Често радикалната хирургична терапия е ограничена поради обширна инфилтрация и ранно метастазиране на ангиосаркомите (19, 94). В такива случаи е показана палиативна операция (резекция или фенестриране на перикард), за да се предотврати сърдечна тампонада. За екстирпацията на ангиосаркомите е необходимо включване на ЕКК. При някои пациенти се налага възстановяване на дясното предсърдие и/или на дясната камера с патч (Dacron, Gore-Tex-PTFE) (139). За отстраняване на туморна обструкция и туморни емболии туморните резекции, от друга страна, са свързани понякога с частични сърдечни резекции, клапно протезиране или аорто-коронарен венозен байпас (128).

Постоперативно допълнително се провежда полихимиотерапия, евентуално в комбинация с облъчване, чрез които трябва да се предотвратят ранни рецидиви и евентуално метастазиране. В някои случаи се извършва сърдечна трансплантация (139).

Хирургичната ексцизия на тумора самостоятелно или в комбинация с постоперативна химио- и/или лъчетерапия не води до значително подобрене на прогнозата на първичния интракардиален ангиосарком и пациентите умират в рамките на 6 месеца след операцията (19, 61, 67). Само в изключителни случаи се съобщава за преживяемост над 3 години след екстирпация на ангиосаркома (140). При тези пациенти не е имало метастази и след хирургичното лечение са проведени самостоятелно лъче- и/или комбинирана с химиотерапия.

За ексцизия на трите деснопредсърдни ангиосаркома бе избран от нас достъпът през дясно предсърдие и туморите бяха отстранени макроскопски *in toto*. При единия пациент бе необходима пластична реконструкция на стената на дясното предсърдие

и дясната камера с Gore-Tex (PTFE) поради обширна резекция в тази област. Отстранена бе и част от средния лоб на десния бял дроб поради адхеренция с туморните маси. При третия пациент се наложи отново пластична реконструкция на стената на дясно-то предсърдие с Dacron, покрит с алоперикард.

Въпреки преоперативна липса на метастази, пълна ексцизия на тумора (макроскопски) и непосредствена химио- и лъчетерапия, постоперативната преживяемост на нашите пациенти е само до 9 месеца.

Причина за леталитета са множествени метастази в белия дроб, мозъка, черния дроб и гръбначния стълб.

**Първичният интракардиален малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ)** е малигнен мезенхимен тумор и е най-редкият първичен сарком на сърцето. Специфични за сърцето са миксоидният и плеоморфният тип на малигнения фиброзен хистиоцитом (19, 94). От 145 случая на сарком в 16 случая (11 %) имунохистохимично е диагностициран първичен интракардиален МФХ (19, 94). **Korbmacher et al.** (81) съобщават за общо 27 случая на МФХ до 1992 г. Туморът е локализиран предимно (81 %) в лявото предсърдие (19, 94). Малигненият фиброзен хистиоцитом се среща по-често при жени във 2-рото до 4-ото десетилетие от живота (19, 94, 100, 150). В оперативна серия (19) при 16 от 68 оперирани с първичен интракардиален сарком е намерен МФХ, съответно 24 %. В 86 % туморът е локализиран в лявото предсърдие, а средната възраст на пациентите е 44 години. Сърдечните МФХ са лобулирани, полипозни маси с мека или плътноеластична консистенция (19). Те често са мултиплени, като при един пациент **Burke et al.** (19) са идентифицирали до 10 тумора. МФХ могат като интракардиалните миксоми да са разположени на широка основа или на краче (81), да са с размери до 10 cm в диаметър и обикновено изпълват предсърдието (19).

При три пациентки (3 %) на възраст между 45 и 78 години се диагностицира хистологично МФХ. Средното тегло възлиза на  $46,00 \pm 28,16$  g (22 – 77 g) с еластична консистенция. Водещ симптом както при всички левопредсърдни тумори е диспнеята вследствие на белодробен застои, който от своя страна е резултат

от затруднено вливане на кръвта в лявото предсърдие (99).

Резултатите от хирургичното лечение на МФХ са много обезкуражаващи поради неговия бърз локален растеж (рецидивизиране) и тенденцията му към системно метастазиране (19, 94, 99). Локален рецидив настъпва след 3 месеца (19, 94) до 20 месеца (111) постоперативно. Резекцията на туморния рецидив (111) или комбинираното лечение – методи като химио- или лъчетерапия, могат само краткосрочно да предотвратят локалния растеж или отдалеченото метастазиране (150). Преживяемостта след поставяне на диагнозата се движи от 1 месец (150) средно до 1 година (100, 105). През 1994 г. **Okita et al.** (111) съобщават за един особен случай, при който след шесткратна хирургична туморна екзизия пациентът преживял 6 години. **Bachet et al.** (4) съобщават за 35-годишен пациент, който в продължение на 17 месеца бил подложен на трикратна резекция на МФХ (19) с постоперативна химиотерапия, а като четвърта интервенция 1 месец по-късно е извършена сърдечна трансплантация. 4 месеца след сърдечната трансплантация се появява нов туморен рецидив в областта на анастомозата във *vena cava inferior*. Въпреки всички хирургични и консервативни мероприятия пациентът починал 26 месеца след първата операция.

78-годишна наша пациентка (преоперативно декомпенсирана) екзитира в клиниката на 14-ия постоперативен ден след субтоталната резекция на интракардиалния тумор.

При останалите 2 пациентки първоначално се проведе макроскопски тотална резекция на левопредсърдния МФХ. При 45-годишната пациентка 7 месеца постоперативно се появи рецидив. След повторната резекция на тумора пациентката беше без оплаквания в продължение на 4 месеца, но почина 19 месеца след първата сърдечна операция вследствие на мултиплени метастази в тънкото черво и белия дроб.

При втората, 52-годишна пациентка, след тоталната резекция на левопредсърдния МФХ се проведеха 4 цикъла на химиотерапия. Поради отпадна неврологична симптоматика, 7 месеца след сърдечната операция се проведе магнитно-резонансна томография, която диагностицира централен мозъчен тумор в ляво с перифокален оток и тумор в областта на дясната малкомозъчна

хемисфера. Въпреки успешната тотална екстирпация от неврохирурзите на метастазираща туморна тъкан (хистологично-малигнен фиброзен хистиоцитом), на 13-ия месец след първичната резекция на сърдечния тумор се диагностицира ехокардиографски левопредсърден рецидив. Последва реоперация – резекция на тумора с митрално клапно протезиране. Седем месеца по-късно пациентката екзитира вследствие на множествени метастази (пикучен мехур, метастатичен тънкочревен илеус, гръбначен стълб).

**Първичните интракардиални лейомиосаркоми на сърцето** са раритет в групата на първичните малигнени сърдечни тумори (94). От 145 случая на сарком само в 12 случая (8 %) е намерен първичен интракардиален лейомиосарком (19, 94). В 76 % туморът е бил разположен в лявото предсърдие, а в 16 % – в дясното предсърдие (19, 94). В оперативни серии при 6 от 68 пациенти (9 %) с първичен интракардиален сарком е диагностициран първичен лейомиосарком (25, 100, 101). В 80 % туморът е бил локализиран в лявото предсърдие (19).

Женският пол е засегнат по-често (19, 94). Възрастта на пациентите се движи между 20 и 60 години, предимно над 40 години: следователно са с 5 до 10 години по-млади от другите пациенти със сарком (19, 25, 94, 100, 101).

Сърдечните лейомиосаркоми са мултиплени тумори с плътноеластична консистенция (19, 54, 94). През 1997 г. **Guschmann et Hofmeister** (54) съобщават за резециран на две части лейомиосарком с общо тегло 128 g и големина 80 x 55 mm.

Средната възраст на двамата наши пациенти от мъжки пол бе  $61,50 \pm 26,50$  години (35 – 88 години). Средното тегло на двата тумора възлиза на  $81,00 \pm 9,80$  g (67 – 95 g), като размерите на тумора бяха 70 x 50 mm при 35-годишния болен, а при 88-годишния пациент туморът се раздробил и резециран на множество фрагменти. Двата тумора бяха с плътноеластична консистенция.

Клинично симптоматиката се определя преди всичко от туморната локализация (13, 54).

Както при всички левопредсърдни тумори, така и при нашия двамата пациенти водещ симптом бе диспнеята вследствие на

белодробен застои. При поставяне на диагнозата двамата болни бяха със сърдечна декомпенсация и класифицирани съответно в клас IV по NYHA. Рентгенологичната находка (белодробен венозен застои, плеврални изливи) корелираше с клиничното състояние на двамата пациенти. Последните съобщиха преоперативно за бърза загуба на тегло.

Диагностиката на интракардиалните тумори почива основно върху ехокардиографията. Особено трансезофагеалния достъп, в сравнение с трансторакалната ехокардиография, позволява по-добра оценка на предсърдията и на лявата камера (13, 54). Но сонографски не е възможно надеждно диференциране между бенигнените и малигнените тумори (13, 109).

Точна оценка на разпространението на тумора обикновено се дава посредством компютърна томография, при която е налице добро съвпадение с интраоперативната находка (99). Само в редки случаи методът позволява директна преценка за хистологичната характеристика на тумора (86, 99, 141).

Провеждането на селективна коронарна ангиография обикновено е наложителна само при пациенти над 40-годишна възраст, за да не се пропусне съпровождащо коронарно заболяване (60, 90).

Първоначално при нашите двама пациенти с лейомиосарком ехокардиографски бе поставена диагнозата левопредсърден тумор. При 88-годишния пациент проведената компютърна томография потвърди ехокардиографската диагноза. При същия пациент ехокардиографията диагностицира намаляване на функционалната площ на митралния клапен отвор на 1,2 cm<sup>2</sup> със среден трансвалвуларен градиент от 9 mm Hg и митрална регургитация I степен.

До сега не е известна задоволителна тактика за лечение на първичните интракардиални лейомиосаркоми (13, 54). Поради малкия брой случаи с този тумор и съобщенията за него са единични (13, 54). Според досегашния опит се препоръчва следният подход: терапия на избор е радикалното хирургично лечение, проведено възможно най-рано, с последваща химиотерапия, за предпочитане с Adriamycin. Има единични съобщения за пациенти, лекувани изключително с лъчетерапия с малък успех (19). При



неоперабилните болни, при които туморът е ограничен в сърцето, на преден план излиза сърдечната трансплантация.

Прогнозата на пациентите с първичен интракардиален лейомиосарком, дори при незабавна хирургическа интервенция, е лоша. Лейомиосаркомът показва слаба тенденция към метастазиране (19, 54). Неговата агресивност се състои в бързия локален растеж с инфилтрация и обструкция на засегнатите части на сърцето. Локалният рецидив след хирургична резекция е най-често правило и води до смърт на пациента (19, 54).

След екстирпация на първичен интракардиален лейомиосарком средната преживяемост по литературни данни е 1 година, дори при последваща химио- и/или лъчетерапия (19, 54). През 1996 г. **Han et al.** (56) съобщават за комбинирано хирургично и химиотерапевтично лечение при дете на шестседмична възраст. След 5 години не се е установил рецидив на отстранения първичен интракардиален лейомиосарком. **Guschmann et Hoffmeister** през 1997 г. (54) съобщават за 61-годишен пациент след макроскопски пълна ексцизия на левопредсърден лейомиосарком, комбинирана с постоперативна полихимиотерапия. След третия месец ехокардиографски се установил напреднал, заемащ обем процес върху основата, септума и латералната стена на предсърдието, както и увеличени хилусни и медиастинални лимфни възли. Схемата на химиотерапията била сменена.

При нашите двама пациенти се проведе макроскопски субтотална резекция на тумора поради инфилтративния му растеж. И в двата случая за отстраняване на лейомиосаркома бе използван транссепталният достъп през дясното предсърдие.

88-годишният пациент екзитира на 13-ия постоперативен ден с картината на терминална миокардна помпена недостатъчност, при първичен синдром на нисък дебит и вторична септично обусловена полиорганна недостатъчност.

При втория, 35-годишен пациент постоперативно се проведе 6 цикъла химиотерапия и с картината на намаляване размерите на остатъчния тумор, 8 месеца след първата операция се предприе сърдечна трансплантация и десностранна пневмонектомия в друга клиника.

45 месеца след инициалната интервенция на сърцето се на-

лага втора трансплантация поради последен стадий на отхвърляне на донора. Въпреки проведената сърдечна левостранна белодробна трансплантация “En block” с постоперативно включване на ЕСМО система, пациентът екзитира на 5-ия постоперативен ден на 40 години.

## 13. ИЗВОДИ

1. Големият клиничен интерес към лечението на първичните интракардиални тумори се базира на тяхната изключителна рядкост. В кардиохирургичните клиники с оперативна активност 1000 операции годишно случаите на първичните интракардиални тумори са 2-ма до 3-ма пациенти на година.

2. Диспнеята е водещият преоперативен симптом със 77% (67 пациенти). Корелационният анализ установи статистическа значимост относно:

- Масата (теглото) на тумора и тежестта на **NYHA**-функционален клас (тежестта на диспное), т.е. по-голяма туморна маса корелираше с по-висок **NYHA**-функционален клас. Статистическа значимост  $p = 0,001$  и корелационен коефициент на **Pearson** = 0,36;
- Планиметричната площ на тумора и тежестта на **NYHA**-функционален клас (тежестта на диспное), т.е. по-голяма площ корелираше с по-висок **NYHA**-функционален клас. Статистическа значимост  $p = 0,003$  и корелационен коефициент на **Pearson** = 0,312.

3. Емболията е вторият по-честота преоперативен симптом. Най-чести бяха при миксо-мите, и то с желатитинозната консистенция – 88% (14 от 16 пациенти). Докато при останалите 3-ма от 19-те пациенти хистологията диагностицира папиларен фиброеластом.

4. Трансторакалната и трансезофагеалната ехокардиография са завоювали важно място в съвременната преоперативна, интраоперативна и в периода на постоперативното проследяване диагностика “Goldstandard” на първичните интракардиални тумори. Изследването може да се извърши дори извън болнично заведение, в което липсва кардиохирургия и е с най-ниска себестойност. При ехокардиографско диагностициране на малък клапен тумор се предполага папиларен фиброеластом. Агресивността на тумора се състои във високата степен на емболизация.

5. Въпреки че сърдечната катетеризация крие риск от туморна емболизация, ние препоръчваме провеждането на селективна коронарна ангиография при пациенти над 40-годишна възраст, както и при тези с акутен инфаркт, за да се изключи съпътстващо коронарно заболяване или емболично запушване на коронарен съд. Чрез нея се получава допълнителна информация за кръвоснабдяването на тумора (хемангиом, ангиосарком) и за наличието на евентуална миокардна или перикардна инфилтрация.

Поради натоварване с контрастни вещества, възможности за провеждане само в определени клиники и високата себестойност на компютърната и магнитно-резонансната томография, ние смятаме тези два метода са показани тогава, когато са налице недостатъчно качествени или трудни за интерпретиране ехокардиографски образи или съмнение за инвазия на тумора в съседни органи.

6. Терапевтичният метод на избор при първичните интракардиални тумори е оперативната ексцизия под ЕКК. Независимо от размерите на тумора, симптоматиката и възрастта на пациента, след поставяне на диагнозата операцията трябва да се проведе в спешен порядък, за да се избегне рискът от емболия (миксом и папиларен фиброеластом), съответно от блокиране на митралната клапа. Деснопредсърдният, съответно трансепталният достъп е за препоръчване за резекция на левопредсърдни сърдечни тумори, за да може чрез щателен оглед на всички сърдечни кухини да се изключат потенциални допълнителни тумори. Освен това препоръчваме разширена резекция на мястото на прикрепване на тумора в областта на fossa ovalis с корекция на образувалия се в резултат на това междупредсърден дефект, за да се избегне евентуален рецидив на първичния тумор (миксом, малигнен фиброзен хистиоцитом и лейомиосарком).

7. За ранния леталитет (болничен леталитет – 30 дни постоперативно), който възлизаше на 9% (8 пациенти), статистически значими се оказаха следните фактори:

- По-високата възраст на екзитиралите (ср. стойност 69,8 срещу 59 години,  $p = 0,035$ );

- По-високият преоперативен NYHA-функционален клас (ср. стойност 3,3 срещу 2,5,  $p = 0,02$ );
- По-дългото времетраене на екстракорпоралното кръвообращение (ср. стойност 117,4 срещу 67,9 минути,  $p < 0,0005$ );
- По-дългото времетраене на аортното клампажно време (ср. стойност 58,6 срещу 42,1 минути,  $p < 0,033$ );
- Относителният риск за леталитета е бил с 1,72 по-висок при пациентите, претърпели комбинирана интервенция спрямо пациентите само с изолирана туморна резекция.

8. Както авторските колективи с богат опит в лечението на първичните малигнени интракардиални тумори, така и 29-годишният опит, събран в трите клиники при лечението на тези проблематични тежко болни пациенти, показва, че само тоталната резекция, комбинирана с химиотерапия и/или лъчетерапия, остава надеждата за една акцептабилна, макар и краткосрочна преживяемост. От някои автори се постулира сърдечната трансплантация като метод за избор при лечението на тези пациенти. Операцията е индицирана с палиативна цел и напълното излекуване е казуистика. Протичането и постоперативната преживяемост при нашите пациенти са в зависимост от вида на малигнения тумор:

- Средната продължителност на преживяемостта на двете пациентки с малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) беше  $22,50 \pm 5$  месеца. И при двете пациентки се диагностицира рецидив на МФХ с последваща реоперация. Причина за смъртта е полиорганното метастазиране (мозък, тънко черво, гръбначен стълб, пикучен мехур, бял дроб, жлъчен мехур) от първичния МФХ;
- Средната продължителност на преживяемостта на тримата пациенти с деснопредсърден ангиосарком беше  $7 \pm 1,73$  месеца (от 6 до 9 месеца). Причина за смъртта въпреки проведената химио- и лъчетерапия е полиорганното метастазиране (мозък, тънко черво, гръбначен стълб, бял дроб) от първичния ангиосарком;
- При 36-годишния продължително преживял пациент след субтотална резекция на левопредсърден лейомио-

сарком – въпреки последвалата химиотерапия с двукратна сърдечна трансплантация (при втората “En block“ с ляв бял дроб) пациентът преживява 45 месеца след инициалната субтотална резекция.

**9.** Редовните постоперативни ехокардиографски контролни прегледи (първоначално на 6 месеца, след това ежегодно) са абсолютно необходими за ранната диагноза на евентуални туморни рецидиви.

Постоперативният период на проследяване (Follow up) при 73-мата пациенти, продължително преживели възлиза средно на  $79,27 \pm 51,70$  месеца (от 9 до 216 месеца), или 5787 пациенто-месеца. При всичките 73 пациенти е отстранен оперативно бенигнен първичен интракардиален тумор (63 пациенти с миксом (мъже : жени = 23 : 40), 8 с папиларен фиброеластом (мъже : жени = 7 : 1), две пациентки с кавернозен хемангиом).

Възрастта на 73-мата продължително преживели пациенти към момента на контролния преглед е средно  $66,14 \pm 12,76$  години (28 до 92 години). Продължителността на живота на пациенти преживели оперативна интервенция – екстирпация на първичен бенигнен интракардиален тумор, не се различава от средната продължителност на живот на населението в Германия и България.

**10.** Данните от ретроспективния анализ при лечението на пациентите с първични интракардиални бенигнени и малигнени тумори, сравнени с направения обширен литературен анализ, установиха аналогични резултати.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Abascal V.M., Kasznica J., Aldea G., Davidoff R. Left atrial myxoma and acute myokardial infarction: A dangerous duo in the thrombolytic agent era. *Chest* 109: 1106–1108, **1996**.
2. Allen K.B., Goldin M., Mitra R. Transaortic video-assisted excision of a left ventricular papillary fibroelastoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 112: 199–201, **1996**.
3. Almagro U.A., Perry L.S., Choi H., Pintar K. Papillary fibroelastoma of the heart. Report of six cases. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 106: 318–321, **1982**.
4. Bachet J., Banfi C., Martinelli L., Brodaty D., Guilmet D. Heart Transplantation and Primary Cardiac Tumors. *Ann. Thorac. Surg.* 59: 262–263, **1995**.
5. Bahl O.P., Oliver G.Ch., Ferguson T.B., Schad N., Parker B.M. Recurrent left atrial myxoma. *Circulation* 40 (5): 673–676, **1969**.
6. Bahnson H.T., Newman E.V. Diagnosis and surgical removal of intracavitary myxoma of the right atrium. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 90: 150–153, **1953**.
7. Barnes A.R., Beaver D.C., Snell A.M. Primary sarcoma of the heart. Report a case with ECG and pathological studies. *Am Heart J.* 9: 480–481, **1934**.
8. Bastos P., Barreiros F., Cassanova J., Gomes M.R. Cardiac myxomas: Surgical treatment and long-term results. *Cardiovasc. Surg.* 6: 595–597, **1995**.
9. Baumgart P., Engberding R., Friedler V. Hämangiosarkom des Herzens. *Klin.Wochenschr.* 64: 1134–1138, **1986**.
10. Bauer E.P., von Segesser L.K., Carrel T., Laske A., Turina M.I. Frühresultate nach chirurgischer Behandlung von Herztumoren. *Schweiz. med. Wschr.* 121: 255–258, **1991**.
11. Bigelow W.G., Dolan F.G., Campbell F.W. The effect of hypothermia upon the risk of surgery. *Trans. Soc. Internat. Chir.* 16th Congress, Copenhagen 631, **1955**.
12. Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 38: 192–195, **1990**.

13. Börner C., Haberbosch W., Hagl S., Mechtersheimer G., Kretzschmar U., Hild R. Primäres rechtsatriales Leiomyosarkom bei einem Erwachsenen. Fallbeschreibung. *Z. Kardio.* 79: 865–869, **1990**.
14. Bortolotti U., Maraglino G., Rubino M., Santini F., Mazzucco A., Milano A., Fasoli G., Livi U., Thiene G., Gallucci V. Surgical excision of intracardiac myxomas: A 20-year follow-up. *Ann. Thorac. Surg.* 49: 449–453, **1990**.
15. Boss J.H., Bechar M. Myxoma of the heart: report based on four cases. *Am. J. Cardiol.* 3: 823–828, **1959**.
16. Bossert T., Gummert J. F., Battellini R., Richter M., Barten M., Walther T., Falk V., Mohr F. W. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2005 Aug;4 (4): 311–5. Epub 2005 Apr 18.
17. Braun J., Tsilimingas N., Reichert K., Leitz H. Zur Resektion von Vorhofmyxomen. *Z. Herz, Thorax-, Gefäßchir.* 7: 8–11, **1993**.
18. Burakovsky V.I., Zuckerman G.I., Kossatch G.A., Golossovskaya M.A., Javorskaya L.A. Surgical treatment of cardiac myxomas. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 96: 800–805, **1988**.
19. Burke A.P., Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. Atlas of Tumor Pathology Washington D. C: AFIP (Armed forces institute of pathology). Tumors of the heart and great vessels – 3rd series, Vol.16, **1996**.
20. Chadda K.D., Pochaczewsky R. , Gupta P.K., Lichstein E., Schwarz I.S. Nonprolapsing atrial myxoma: clinical echocardiographic and angiographic correlations. *Angiology* 29: 179–186, **1978**.
21. Chiari F. Myxom des rechten Vorhofs. Plötzlicher Tod durch Geschwulstembolie in die Lungenschlagader. *Zbl. Pathol.* 52–53, **1931**.
22. Columbus M.R. *De Re Anatomica. Libri. XV., Venetiis* 269, **1559**.
23. Colucci W.S., Braunwald E. Primary tumors of the heart. Braunwald E. (ed) *Heart Disease.* 4th ed, Saunders, Philadelphia, London, Toronto 1451–1462, **1992**.
24. Come P.C., Kurland G.S., Vine H.S. Two dimensional echocardiography in differentiating right atrial and tricuspid valve mass lesions. *Amer. J. Cardiol.* 44: 1207–1210, **1979**.
25. Cooley D.A. Surgical treatment of cardiac neoplasm: 32-year experience. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 38: 176–182, **1990**.



26. Crafoord C. Discussion and report of a successful operated myxoma of the left atrium. In: International Symposium on cardiovascular Surgery (S.R.J. Am, Hrsg.) Philadelphia, Saunders 202–211, **1955**.
27. Davies M.J. Tumors of the heart and pericardium. In: Pommerance A (ed). The pathology of the heart. Oxford, London, Edinburgh, Blackwell, Melbourne XV: 413, **1975**.
28. Derra E., Loogen F., Fahmy A.R. Über Tumoren des linken Herzvorhofs und ihre Exstirpation. Dtsch. Med. Wschr. 84: 308–311, **1959**.
29. Deshpande R.P., Casselman F., Bakir I., Cammu G., Wellens F., De Geest R., Degrieck I., Van Praet F., Vermeulen Y., Vanermen H. Endoscopic cardiac tumor resection. Ann Thorac Surg. 2007 Jun; 83 (6): 2142–6.
30. Donahoo J.S., Weiss J.L., Gardner T.J. Current management of atrial myxoma with emphasis on a new diagnostic technique. Ann. Surg. 189: 763–768, **1979**.
31. Edwards F.H., Hale D., Cohen A., Thompson L., Pezzella T., Virmani R. Primary cardiac valve tumors. Ann. Thorac. Surg. 52: 1127–1131, **1991**.
32. Effert S., Domanig E. Diagnostik intraaurikulärer Tumoren und großer Thromben mit dem Ultraschall- Echoverfahren. Dtsch. Med. Wschr. 84: 6–8, **1959**.
33. Elbardissi A.W., Dearani J.A., Daly R.C., Mullany C.J., Orszulak T.A., Puga F.J., Schaff H.V. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. Circulation. 2008 Sep 30;118 (14 Suppl): S7–15.
34. Elbardissi A.W., Dearani J.A., Daly R.C., Mullany C.J., Orszulak T.A., Puga F.J., Schaff H.V. Analysis of benign ventricular tumors: long-term outcome after resection. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008 May; 135 (5): 1061–8.
35. Elbardissi A.W., Dearani J.A., Daly R.C., Mullany C.J., Orszulak T.A., Puga F.J., Schaff H.V. Embolic potential of cardiac tumors and outcome after resection: a case-control study. Stroke. 2009 Jan; 40 (1): 156–62. Epub 2008 Oct 23.
36. Elert O., Sennewald M., Tschirkov A., Satter P. Diagnose und Therapie bei Vorhoftumoren. Acta Chir. Austriaca 13: 49–53, **1981**.
37. Erdmann E.; Chirurgie primärer intrakavitärer Herztumoren. Herz Kreislauf 29: 349, **1997**.

38. Farah M.G.: Familial atrial myxoma. A study of relatives of patients with myxoma. *Chest* 105: 65–68, **1994**.
39. Ferrans V.J., Roberts W.C. Structural features of cardiac myxomas. Histology, histochemistry, and electron microscopy. *Hum. Pathol.* 4: 111–146, **1973**.
40. Fine G.: Primary tumor of the pericardium and heart. *Cardiovasc. Clin.* 5: 207–238, **1973**.
41. Fine G., Raju B.U. Leiomyosarcoma: a twenty year cure. *Henry Ford Hosp. Med. J.* 3; 1: 41–44, **1985**.
42. Fowles R.E., Miller D.C., Egbert B.M., Fitzgerald J.W., Popp R.L. Systemic embolisation from a mitral valve papillary endocardial fibroma detected by two-dimensional echocardiography. *Am. Heart J.* 102: 128–130, **1981**.
43. Friedberg Ch. Tumoren des Herzens. In: *Erkrankungen des Herzens*. Hrsg. von Hegglin M., 2. Aufl. Thieme Verlag, Stuttgart, Bd.II, Kap. 46: **1972**.
44. Gallo R., Kumar N., Prabhakar G., Awada A., Maalouf Y., Duran C.M.G. Papillary fibroelastoma of mitral valve chorda. *Ann. Thorac. Surg.* 55: 1576–1577, **1993**.
45. Ganjoo A.K., Johnson W.D., Gordon R.T., Jain D.P., Lang G.E., Shankar V.S. Tricuspid papillary fibroelastoma causing syncopal episodes. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 112: 551–553, **1996**.
46. Gerbode F, Kerth JW, Hill JD. Surgical management of tumors of the heart. *Surgery* 61: 94–101, **1967**.
47. Goldberg H.P., Glenn F., Dotter G.T., Steinberg I. Myxoma of the left atrium, Diagnosis made during life with operative and post- mortem findings. *Circulation* 6: 762–767, **1952**.
48. Goodwin J.E. Clinical features of left atrial myxoma. *A. J. Cardiol.* 21: 307–314, **1962**.
49. Gorlitzer S. Myxom des Herzens mit multiplen Hirnembolien. *Zbl. f. Allg. Pathol. u. Pathol. Anat.* 61:115–117, **1934**.
50. Gorton M.E., Soltanzadeh H. Mitral valve fibroelasoma. *Ann. Thorac. Surg.* 47: 605–607, **1989**.
51. Gowdamarajan A., Michler R.E. Therapy of primary cardiac tumors; is there a role for heart transplantation? *Curr. Opin. Cardiol.* 15;2: 121–125, **2000**.

52. Grenadier E., Margulis T., Palant A., Safadi T., Merin G. Huge cavernous hemangioma of the heart: A completely evaluated case report and review of the literature. *Am. Heart J.* 117: 479–486, **1989**.
53. Grötz J, Steiner G., Josephs W., Sorge B., Wiechmann H.W., Beyer H.K. Darstellung intra- und parakardialer raumfordernder Prozesse mit der magnetischen Resonanz-Tomographie. *Dtsch. Med. Wochenschr.* 111, 1994–1998, **1986**.
54. Guschmann M., Hofmeister J. Primäres Leiomyosarkom im linken Herzen- eine Rarität. *Fallbericht. Pathologie* 18: 474–479, **1997**.
55. Hall R.J., Cooley D.A., McAllister H.A., Frazier O.H. Neoplastic heart disease. O'Rourke R., Roberts R., Sonnenblick E. *Hurst's the Heart*, Eighth ed., vol. II. McCraw-Hill, New York 2007–2029, **1994**.
56. Han P., Drachtman, Amenta P., Ettinger L.J. Successful treatment of a primary cardiac leiomyosarcoma with ifosfamide and etoposide. *J. Pediatr. Hematol./ Oncol.* 18: 314–317, **1996**.
57. Hanke J., Doetsch N., Zerkowski H-R., Reidemeister Chr., Schramm G. Primäre Herztumoren. Diagnostische Klärung und chirurgische Therapie. *Dtsch. med. Wschr.* 107: 55–59, **1982**.
58. Hansen E.C., Gill C.C., Razavi M., Lopp F.D. The surgical treatment of atrial myxomas: Clinical experience and late results in 33 patients. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 89: 298–301, **1985**.
59. Heath D. Pathology of cardiac tumors. *Am. J. cardiol.* 21: 315–327, **1968**.
60. Heni H.E., Bubenheimer P., Görnandt L., Birnbaum D., Roskamm H. Primäre atriale Herztumoren – eine Übersicht über 21 Fälle. *Z. Kardiol.* 77: 425–431, **1988**.
61. Herrmann M.A., Shankerman R.A., Edwards W.D., Shub C., Schaff H.V. Primary cardiac angiosarcoma: A clinicopathologic study of six cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 103: 655–664, **1992**.
62. Hönig M. Benigne intrakavitäre Herztumoren. *Med. Dissertation (aus der Herzchirurgischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität - München)* **1985**.
63. Hoppert Th., Vogt S., Hofmann G., Troitzsch D. Zur Problematik der Differentialdiagnose und Therapie der intrakardialen Raumforderungen – Myxome und Thromben. *Zentralbl. Chir.* 120: 635–640, **1995**.

64. Imperio J., D. Summers, N. Krasnow, V.A. Piccone The distribution patterns of biatrial myxomas. *Ann. Thorac. Surg.* 29: 469, 1980 **Nein**.
65. Isley J.K., Reinhardt J.F. Intracardiac myxoma demonstrated on a vascular scan. *Am. J. Roentgenol.* 88: 70–73, **1962**.
66. Israel D.H., Sherman W., Ambrose J.A., Sharma S., Harpaz N., Robbins M. Dynamic coronary ostial obstruction due to papillary fibroelastoma leading to myocardial ischemia and infarction. *Am. J. Cardiol.* 67: 104–105, **1990**.
67. Janigan D.T., Husain A., Robinson N.A. Cardiac angiosarcomas: a review and a case report. *Cancer* 57: 852–859, **1986**.
68. Jones D.R., Warden H.E., Murray G.F., Hill R.C., Graeber G.M., Cruzzavala J.L., Gustafson R.A., Vasilakis A. Biatrial approach to cardiac myxomas: A 30-year clinical experience. *Ann. Thorac. Surg.* 59: 851–856, **1995**.
69. Just S., Schubel B. Tumoren des Herzens. *Herzchirurgisches Handbuch*, Verlag HJB- Berlin, 9–124, **2002**.
70. Kabbani S.S., Jokhadar M., Meada R., Jamil H., Adbun F., Sandouk A., Nabhani F. Atrial myxoma: Report of 24 operations using the biatrial approach. *Ann. Thorac. Surg.* 58: 483–488, **1994**.
71. Kaindl F., Zilcher H. X. Herztumoren. Schölmerich P., Just H.J., Meinertz T. *Handbuch der inneren Medizin. Band IX: Herz und Kreislauf. Teil 5: Myokarderkrankungen, Perikarderkrankungen, Herztumoren.* Springer: 719–769, **1989**.
72. Kasarskis E.J., O'Connor W., Earle G. Embolic stroke from cardiac papillary fibroelastomas. *Stoke* 19: 1171–1173, **1988**.
73. Katenkamp D., Stiller D. Weichgewebstumoren. Barth, Leipzig 150–157, **1990**.
74. Kazakis D.J., Lewis J.F., Conti C.R. Transesophageal echocardiography in the evaluatio of cardiac myxoma: A case of familial myxoma. *Clin. Cardiol.* 18: 283–285, **1995**.
75. Keith P.R., Silber R.-E., Krein A., Dämmrich J. Angiosarkom des Herzens: ein Fallbericht nach erfolgreicher chirurgischerer Resektion. *Z. Herz-, Thorax-, Gefäßchir.* 10: 93–99, **1996**.
76. Kerber R.E., Kelly D.H., Gutenkauf Ch.H. Left atrial myxoma. Demonstration by stop-action cardiac ultrasonography. *Amer. J. Cardiol.* 34:838–841, **1974**.

77. King T.W. On simple vascular growths in the left auricle of the heart. *Lancet* 2: 428, **1845**.
78. Kleid J.J., Klugman J., Haas J. Familial atrial myxoma. *Am. J. Cardiol.* 32:361–364, **1973**.
79. Koikkalainen A., Kostainen S., Luosto R. Left atrial myxoma revealed by femoral embolectomy. A case report and review of the literature. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 11: 33–35, **1977**.
80. Konermann M., Sorge-Hädicke B., Grötz J., Josephs W., Hötzing H. Hämangiom der linken Koronararterie mit Fistel in die Arteria pulmonalis. *Dtsch. med. Wschr.* 114: 1363–1366, **1989**.
81. Korbmacher B., Doering C., Schulte H.D., Hort W. Malignant fibrous histiocytoma of the heart- case report of a rare left atria tumor. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 40: 303–307, **1992**.
82. Krawietz W., Mörsdorf W., Stryz M., Loracher C., Struck E., Schlimok G., Wagner Th. 50-jähriger Patient mit präkordialem Druckgefühl und zunehmender Atemnot bei einseitig heller Lunge. *Internist* 30: 531–532, **1989**.
83. Kroll W., Nellessen U., Höfig M., Lüttges J., Sievers H., Simon R. Junge Patientin mit linkshirnigem Insult und passagerer rechtsseitiger Hemiparese bei kardialem papillärem Fibroelastom. *Z. Kardiol.* 80: 234–236, **1991**.
84. Kruger I., Borowski A., Horst M. Symptoms, diagnosis and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 38: 91–95, **1990**.
85. Kyllönen K.E.J., Talar P., Merikallio E., Kala R. Cardiac myxoma, a report of eight case. *J. Cardiovasc. Surg.* 17: 392–396, **1976**.
86. Lackner K., Heuser L., Friedmann G. Computerkardiotomographie bei Tumoren des linken Vorhofes. *Forschr. Röntgenstr.* 129: 735–739, **1978**.
87. Lappe D.J. Two dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma. *Chest* 74: 55–58, **1978**.
88. Lee K.S., Topol E.J., Stewart W.J. Atypical presentation of papillary fibroelastoma mimicking multiple vegetations in suspected subacute bacterial endocarditis. *Am. Heart. J.* 25: 1443–1445, **1993**.

89. Liebler G.A., Magovern G.J., Park S.B., Cushing W.J., Begg F.R., Joyner C.R. Familial myxomas in four siblings. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71: 605–609, **1976**.
90. Lönne E., B. Gebel B: Tumoren des Herzens. In: Roskamm H., Reindell H. (Hrsg) *Herzkrankheiten*, 3 Aufl., Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1442–1452, **1989**.
91. Lymburner R.M.: Tumors of the heart: hystopathologic and clinical study. *Can. Med. Assoc. J.* 30: 368–372, **1934**.
92. Manthey J., Mautner J.P., Klinge O., Oster H., Wild A. Kapilläres Hämangiom des Herzens: Ein Fallbericht. *Z. Kardiol.* 83: 946–949, **1994**.
93. Marvasti M.A., Obeid A.I., Cohen P.S., Giambartolomei A., Parker F.B. Successful removal of a papillary endocardial fibroma. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 31: 254–257, **1983**.
94. McAllister H.A , Fenoglio J.J.Jr. Tumors of the Cardiovascular System. *Atlas of Tumor Pathology*, Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology – 2nd series, Vol. 15, **1978**.
95. McCarthy P.M., Piehler J.M., Schaff H.V., Pluth J.R., Orszulak T.A., Vidaillet H.J., Carney J.A. The significance of multiple, recurrent, and complex cardiac myxomas. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 91: 389–396, **1986**.
96. McFadden P.M., Lacy J.R. Intracardiac papillary fibroelastoma: An occult cause of embolic neurologic deficit. *Ann. Thorac. Surg.* 43: 667–669, **1987**.
97. Metz-Kurschel U., Wehr M. Vorhofmyxom und Zeichen einer Autoimmunerkrankung. *D. M. W. Nr. 5.*, Jg. 144: 181–183, **1989**.
98. Meyns B., Vancleemput J., Flameng W., Daenen W. Surgery for cardiac myxoma: A 20-year experience with long-term follow-up. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 7: 437–440, **1993**.
99. Minami K. Diagnostik und chirurgische Maßnahmen bei primären Herztumoren. *Med. Dissertation* (aus der chirurgischen Uni-Klinik und Poliklinik Düsseldorf) **1982**.
100. Miralles A., Bracamonte L., Soncul H., del Gastillo R.D., Akhtar R., Bors V., Pavie A., Gandjbackhch I., Cabrol Ch: Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patients. *Ann. Thorac. Surg.* 52: 886–895, **1991**.

101. Molina J.E., Edwards J.E. Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 38 (Suppl 2): 183–191, **1990**.
102. Morales A.R., Fine G., Castro A., Nadji M. Cardiac myxoma (endocardioma). An immunocytochemical assessment of histogenesis. *Hum. Pathol.* 12: 896–899, **1981**.
103. Moscovitz H.L. Simulated left atrial tumor a hemodynamic, echocardiographic and cineangiographic study. *Am. J. Cardiol.* 34: 63–65, **1974**.
104. Moser A., Follath F., Grädel E. Klinik, Diagnostik und Pathologie der Herztumoren besonders der Myxome. *Praxis (Schweiz Rundsch. f. Med.)* 67: 1267–1273, **1978**.
105. Murphy M.C., Sweeney M.S., Putnam J.B., Walker W.E., Frazier O.H., Ott D.A., Cooley D.A. Surgical treatment of cardiac tumors: A 25-year experience. *Ann. Thorac. Surg.* 49: 612–618, **1990**.
106. Nakano T., Mayumi H., Hisahara M., Yasui H., Tokunaga K. The relationship between functional class, pulmonary artery pressure and size in left atrial myxoma. *Cardiovasc. Surg.* 4: 320–323, **1996**.
107. Nassar S.G.A., Parker J.C. Incidental papillary endocardial tumor. Its potential significance. *Arch. Pathol.* 92: 370–376, **1971**.
108. Ni Y., von Segesser L.K., Dirsch O., Schneider J., Jenni R., Turina M. Cardiac papillary fibroelastoma. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44: 257–260, **1996**.
109. Obeid A.I., Marvasti M., Parker F., Rosenberg J. Comparison of transthoracic and transesophageal echocardiography in diagnosis of left atrial myxoma. *Am. J. Cardiol.* 63: 1006–1008, **1989**.
110. Oelert H., Hake U. Chirurgie der primären und sekundären Herztumoren. Borst H.G., Klinner W., Oelert H. *Herzchirurgie*. 2 Auflage SpringerVerlag, 515–521, **1991**.
111. Okita Y., Shigehito M., Ueda T., Tahata T., Sakai T., Matsuyama K. Recurrent malignant fibrous histiocytoma of the left atrium with extracardiac extension. *Am. Heart J.* 127: 1624–1628, **1994**.
112. Ovcak Z., Masera A., Lamovec J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 116: 872–874, **1992**.
113. Ozpinar C., Cesar S., Yeniterzi M., Yuksek T., Ozergin U., Solak H. A giant right atrial myxoma: Case report. *Intern. J. Angiology* 4: 1–3, **1995**.

114. Palmer T.E., Tresch D.D., Bonchek L.I. Spontaneous resolution of a large cavernous hemangioma of the heart. *Amer. J. Cardiol.* 58 : 184–185, **1986**.
115. Pollia J.A., Gogol L.J. Some notes on malignancies of the heart. *Am. J. Cancer* 27: 329–333, **1936**.
116. Powers J.C., Falkoff M., Heinle R.A. Familial cardiac myxoma: Emphasis on unusual clinical manifestations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 782–788, **1979**.
117. Prichard R.W. Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch. Path.* 51: 98–128, **1951**.
118. Raeburn C.: Papillary fibroelastic hamartomas of the heart valves. *J. Pathol. Bact.* 65: 371–375, **1953**.
119. Rastan A.J., Walther T., Mohr F.W., Kostelka M. Leiomyosarcoma – an Unusual Cause of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 52: 376–377, **2004**.
120. Rath J. Ein Vorhofmyxom des Herzens mit multiplen Geschwulstembolien im Gehirn und Peripherie, zugleich ein Beitrag zur Frage der Geschwulstembolie. *Med. Dissertation (aus dem Path. Institut der Universität Düsseldorf)*, **1958**.
121. Reece I.J., Cooley D.A., Frazier O.H., Hallman G.L., Powers P.L., Montero C.G. Cardiac tumours. Clinical spectrum and prognosis of lesions other than classical benign myxoma in 20 patients. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 439–452, **1984**.
122. Reynen K. Cardiac myxomas. *N. Engl. J. Med.* 24: 1610–1617, **1995**.
123. Reynen K., von der Emde J., Kunkel B., Bachmann K. Rezidivmyxom. *Z. Kardiol.* 82: 658–662, **1993**.
124. Ribbert J. Die Endokardtumoren. Henke F. und Lubarsch O. In: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*-Springer Verlag, Berlin, Bd 2: 276–289, **1924–1939**.
125. Rodriguez-Cruz E., Cintron-Maldonado R.M., Forbes T.J. Treatment of primary cardiac malignancies with orthotopic heart transplantation. *Bol. Asoc. Med. P. R.* 92; 4–8: 65–71, **2000**.
126. Saldanha R., Srikrishna S.V., Shetty N., Shenthar J., Nayak P.R. Surgical management of left ventricular myxoma with embolization to the right coronary artery. *Tex. Heart Inst. J.* 23: 230–232, **1996**.



127. Sandok B.A., von Estrott I., Guiliani E.R. Subsequent neurological events in patients with atrial myxoma. *Ann. Neurol.* 8: 305–307, **1980**.
128. Sawamura T., Takiya H., Yamada T., Sugimoto H., Kawai H. A case of cardiac angiosarcoma with a pseudoaneurysm formed in the right coronary artery. *Kyobu Geka* 47 (7): 565–569, **1994**.
129. Scheld H.H., Nestle H.W., Kling D., Stermann W.A., Langebartels H., Hehrlein F.W. Resection of a heart tumor using autotransplantation. *Thorac. cardiovasc. Surg.* 36: 40–43, **1988**.
130. Schweizer P., Meyer J., Messmer B.J., Krebs W., Erbel R., Effert S. Spezielle Möglichkeiten zur Diagnostik der Vorhoftumoren des Herzens. *Dtsch. Med. Wschr.* 103: 1133–1135, **1978**.
131. Seib H.-J., Wildenauer M., Luther M., Pitzl H., Henselmann L. Papilläres Fibroelastom der Aortenklappe. Plötzlicher Tod bei seltenem Tumor des Herzens. *Z. Kardiol.* 73: 409–413, **1984**.
132. Sellke F.W., Lemmer J.H., Vandenberg B.F., Ehrenhaft J.L. Surgical treatment of cardiac myxomas: Long-term results. *Ann. Thorac. Surg.* 50: 557–561, **1990**.
133. Sezai Y. Tumors of the heart: incidence and clinical importance of cardiac tumors in Japan and operative technique for large left atrial tumors. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 38: 201–204, **1990**.
134. Shahian D.M., Labib S.B., Chang G. Cardiac papillary fibroelastoma. *Ann. Thorac. Surg.* 59: 538–541, **1995**.
135. Shapira O.M., Williamson W.A., Dugan J.M. Papillary fibroelastoma of the mitral valve. *Cardiovasc. Surg.* 5: 599–561, **1993**.
136. Shub C., Tajik A.J., Seward J.B., Edwards W.D., Pruitt R.D., Orszulak T.A., Pluth J.R. Cardiac papillary fibroelastomas: Two-dimensional echocardiographic recognition. *Mayo Clin. Proc.* 56: 629–633, **1981**.
137. Siebenmann R., Jenni R., Makek M., Oelz O., Turina M. Primary synovial sarkoma of the heart treated by heart transplantation. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* 99: 567–568, **1990**.
138. Siebner H., P. Kamm: Das EKG bei Tumorbefall des Herzens. *Med. Welt* 29: 237–239, **1978**.
139. Simon B.C., Funck R., Drude L., Bohle R.M. Malignes Angiosarkom im rechten Vorhof während der Schwangerschaft. *Herz* 19: 166–169, **1994**.

140. Sorlie D.M., Stalsberg H. Angiosarcoma of the heart: Unusual presentation and survival after treatment. *Br. Heart J.* 51: 94–97, **1984**.
141. Soto B., Kassner E.G., Baxley W.A. Tumoren des Herzens. Soto B., Kassner E.G., Baxley W.A. *Bildgebende Diagnostik in der Kardiologie-VCH- Verlag*, Kapitel 26: 528–540, **1993**.
142. Smith J.A., Davis B.B., Stirling G.R., Cooper E., Shardey G.C., Goldstein J., Esmore D.S., Monagle J.P. Clinicopathological correlates of cardiac myxomas: A 30-year experience. *Cardiovasc. Surg.* 4: 399–402, **1993**.
143. Steven W., Chamberlin S.W. Intraoperative coronary-artery embolisation from left atrial myxoma. *Anesthesiol.* 47; 302–304, **1977**.
144. Stoupe E., Primo G., Kahn R.J., Leclerc J.L., de Wilde P., Deuvaert F., Toussaint C. Cardiac tamponade with renal failure due to hemangioma of the heart. *Acta cardiol. (Brux)* 34: 345–351, **1979**.
145. Straus R., Merliss R. Primary tumor of the heart. *Arch. Path.* 39: 75–78, **1945**.
146. Sugimoto T., Ogawa K., Asada T., Mukohara N., Nishiwaki M., Higami T., Kawamura T. Surgical treatment of cardiac myxoma and its complications. *Cardiovasc. Surg.* 4: 395–398, **1993**.
147. Süttsch G., Jenni R., von Segessen L., Schneider J. Herztumoren: Häufigkeit, Verteilung, Diagnostik. *Schweiz. Med. Wschr.* 121: 621–629, **1991**.
148. Tabry I.F, Nassar V.H., Rizk G., Touma A., Dagher I.K. Cavernous hemangioma of the heart. Case report and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69: 415–420, **1975**.
149. Tazelaar H.D., Locke T.J., McGregor C.G. Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin. Proc.* 67: 957–965, **1992**.
150. Terashima K., Aoyama K., Nihei K. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Cancer* 52: 1919–1926, **1983**.
151. Tscholakoff D., Magnetische Resonanz-Tomographie (MRT) in der Kreislauf- und Lungendiagnostik. *Acta Med. Austriaca* 13: 61–66, **1986**.
152. Von Recklinghausen F.D. Ein Herz von einem Neugeborenen, welches mehrere teils nach außen, teils nach den Höhlen prominierende Tumoren (Myome) trug. *Monatsschr. für Geburtsh.* 20: 1, **1862**.

153. Waller D.A., Ettles D.F., Saunders N.R., Williams G. Recurrent cardiac myxoma: The surgical implications of two distinct groups of patients. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 37: 226–230, **1989**.
154. Weir I., Mills P., Lewis T. A case of left atrial hemangioma. Echocardiographic, surgical and morphological features. *Brit. Heart J.* 58: 665–668, **1987**.
155. Wippermann J., Albers J.M., Brandes H., Wahlers T. Redo- Extirpation of a cardiac leiomyosarcoma to avoid transplantation. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50: 62–63, **2001**.
156. Whorton C.M. Primary malignant tumors of the heart. Report of a case. *Cancer* 2: 245–257, **1949**.
157. Wolfe J.T., Finck S.J., Safford R.E., Persellin S.T. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: Echokardiographic characterisation. *Ann. Thorac. Surg.* 51: 116–118, **1990**.
158. Yap W.W., Bhattacharya K., Pathi V. Left atrial myxoma in transplanted heart. *Heart.* 2005 Jun;91(6): e 49.
159. Young R.D., Hunter W.C. Primary myxoma of the left ventricle with embolic occlusion of the abdominal aorta and renal arteries. *Arch. Path.* 43: 86–88, **1947**.

## РЕЦЕНЗИЯ

от доц. д-р Божидар Финков, д.м.

Началник Клиника по инвазивна кардиология

УМБАЛ “Св. Анна” АД- София

Национален консултант по инвазивна кардиология

на

Монография “Диагностика и хирургично лечение на първичните  
интракардиални тумори”

Автор: доц. д-р, Dr.h.c. Владимир Любенов Данов, д.м.

Монографията е написана на 161 страници, от които:

- Съдържание – 2 стр.;
- Увод. Исторически преглед – 3 стр.;
- Литературен обзор – 39 стр.;
- Цел, задачи, клиничен материал и методи – 6 стр.;
- Статистически анализ – 1 стр.;
- Клиника (Симптоматология) - 5 стр.;
- Диагностика – 15 стр.;
- Терапия - 28 стр.;
- Патоанатомично макроскопско и микроскопско изследване на резизираните първични интракардиални тумори - 11 стр.;
- Резултати – 13 стр.;
- Дискусия – 19 стр.;
- Изводи – 4 стр.;
- Литература – 13 стр..

• Илюстрирана е с 14 таблици и 52 фигури (снимки).

Големият клиничен интерес към темата за диагностиката и лечението на интракардиалните тумори се базира на тяхната рядкост. До ерата на модерната диагностика (ангиография, ехокардиография, компютърна томография, магнитно-резонансна томография) на сърдечните заболявания

в литературата са се срещали случай на интракардиални тумори, диагностицирани само при аутопсия.

Макар и огромния напредък на сърдечната хирургия през последните две десетилетия остава открит въпроса за една акцептабилна преживяемост при пациентите с малигнен интракардиален тумор. Дори и комбинираното лечение (хирургично с последваща химиотерапия и / или лъчетерапия, сърдечна трансплантация) при тези пациенти остава една палиативна мярка.

Монографията на доц. В. Данов е базиран на 29 годишен мултицентърен ретроспективен анализ, който третира диагностиката, лечението и проследяването на пациентите с първичен интракардиален тумор.

**Литературният обзор** отразява екзактната осведоменост на автора по дискутираната тема. Литературния обзор се състои от 159 интернационални заглавия и е напълно изчерпателен. Авторите са едни от водещите учени, с огромен опит както в диагностиката, така и в лечението на тези заболявания и техните усложнения.

#### **Цел, задачи, материал и методи.**

Доц. Данов анализирайки обширния литературен обзор, формулира точно целта.

Задачите са ясно дефинирани в 4 точки с подточки.

В разделите "Клиничен материал и методи" са описани подробно 87-те пациента и 2-те (реоперирани) пациентки с туморен рецидив, оперирани и проследени в период от 29 години в трите центъра: Клиника по сърдечна и торакална хирургия - Сърдечен център Аугсбург – Швабен, Германия; Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ "Св. Анна" - София и Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ "Св. Марина" - Варна.

Особено впечатление прави пъстрата палитра от патохистологични диагнози:

- Бенигнен интракардиален тумор при 79 пациенти (91%), от които:
  - ❖ миксом при 69 пациента (87%);
  - ❖ папиларен фиброеластом при 8 пациента (10%);
  - ❖ кавернозен хемангиом при 2 пациенти (3%).

- Малигнен интракардиален тумор при 8 пациента (9%), две реоперации в последствие поради рецидив, от които:
  - ❖ ангиосарком при 3 пациенти;
  - ❖ малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) при 3 пациентки;
  - ❖ лейомиосарком при 2 пациенти;
  - ❖ рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) при 2-те пациентки.

Шестте различни патохистологични типа изчерпват напълно патоанатомичната палитра на интракардиалните тумори, които са били диагностицирани, оперирани и дългогодишно проследявани от доц. Данов, който е най-добрия показател-атест за актуалността и изчерпателността на тук рецензираната монография.

Статистическият анализ е подробен, изчерпателен, извършен с всички възможности за статистическа обработка на данните, свързани с анализа на тази нозологична единица.

Анализирайки клиниката на пациентите и диагностичните методи, доц. Данов в своята работа точно определя ролята на ехокардиографията като първи метод на избор “Goldstandard” (дори финансово ефективен и лесно достъпен) в преоперативния период за диагностициране и в последствие при проследяването “Follow up” на тези пациенти. При пациенти над 40 години и тези с преоперативна Angina pectoris оплаквания се препоръчва от автора провеждането на коронарна ангиография. Диагностичните методи са подкрепени със солиден собствен фотоматериал и данни изложени в таблици.

Доц. Данов е презентирал екзактно всичките оперативни възможни методи и достъпи за отстраняване на диагностицирания интракардиален тумор, както и реконструктивните методи при разширени резекции в случаите с инвазиране на по-обширни сърдечни структури от тумора. При 30 пациенти е проведена и допълнителна оперативна интервенция, а при две пациентки с рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом е извършена реоперация със смяна на митралната клапа.

Доц. Данов в своята монография прецизира възможните усложнения при различните видове интракардиални тумори, като при малигнените тумори набляга на постоперативните възможности за химио и / или лъчетерапия, както и трансплантацията. Макар и прилагането на горе

споменатите методи при тези пациенти, анализа в монографията, е че резултатите са краткосточно акцептабилни, но дългосрочните (след 6 месец) катастрофални, т.е. това са само палиативни интервенции. При бенигнените интракардиални тумори резултатите са много добри и периода на проследяване възлиза на 5787 пациенто-месеца (от 9 до 216 месеца). Доц. Данов насочва вниманието към пациентите след резекция на миксом, при които може да се диагностицира 2 до 5 години постоперативно рецидив.

### **Дискусия (Обсъждане).**

Монографията е ретроспективен анализ на диагностиката и лечението при пациенти с първични интракардиални тумори и се базира на 29 годишен опит в тази област на три интернационални кардиохирургични клиники.

Анализа на резултатите е дискутиран с международни водещи експерти публикували в тази област.

### **Изводи.**

Изводите са коректно направени, базирани на клиничния материал, позволяват прилагането на богатия опит на автора изложен в монографията да бъде ползван в практическата работа не само в областта на кардиохирургията, но и в кардиологията, както и в кардиопатологията.

### **Заклучение.**

Рецензираната монография на доц. Данов е с убедителни научни достоинства, добре планирано, дългосрочно проведено и с реално клинично приложение проучване в по-горе посочените медицински специалности.

Монографията е актуална не само за България, но и в международен аспект, поради това, че заболяването и различните му патоанатомични видове са много редки и създаването на пълна концепция за диагностика и лечение на първичните интракардиални тумори, която е достигната в работата на доц. Данов, изисква дългогодишен мултидисциплинарен опит.

11.03.2015, София

  
(доц. д-р Божидар Финков, д.м.)

# РЕЦЕНЗИЯ

от проф. д-р Димитър Раев, д.м.н.

Началник Клиника по Вътрешни болести

УМБАЛ “Св. Анна” АД- София

на

Монография “Диагностика и хирургично лечение на първичните  
интракардиални тумори”

Автор: доц. д-р, Dr.h.c. Владимир Любенов Данов, д.м.

В своята монографията доц. В. Данов е презентирал 29 годишният си мултицентърен опит, в който третира проблематиката при диагностиката, лечението и проследяването на пациентите с първични бенигнени и малигнени интракардиални тумори, използвайки метода на ретроспективния анализ.

Актуалността към темата и до днес е базирана от една страна на рядкостта на тези тумори спрямо туморите в другите органи, а от другата страна, макар и големия напредък на сърдечната хирургия остават много нерешени въпроси при лечението на малигнените интракардиални тумори. Комбинираното им лечение (хирургично с последваща химиотерапия и / или лъчетерапия, сърдечна трансплантация) при тези пациенти е все още една палиативна мярка.

Данните от ретроспективния анализ са презентирани в 14 таблици, а диагностичните (рентгенографски, ЕКГ, ехокардиографски, коронароангиографски, компютър томографски и магнитно-резонансов, патоанатомични) материали, както и хирургичните методи са подкрепени със солиден фотоматериал от 52 фигури (снимки).

В литературният обзор са използвани 159 интернационални автора, които са водещи и с дългогодишен опит при диагностиката, лечението и проследяването на пациентите с първични интракардиални тумори.

Доц. Данов анализирайки изчерпателният литературен обзор, определя целта на неговата работа.

Задачите са ясно фиксирани в 4 точки, като четвъртата има 4 подточки.



Монографията анализира ретроспективно резултатите от: диагностиката, оперативното лечение при 87 пациенти, двама от които отново оперирани поради туморен рецидив. Данните са плод на мултицентърния опит на доц. Данов: Завеждащ отделение (Oberarzt) в Клиника по сърдечна и торакална хирургия - Сърдечен център Аугсбург – Швабен, Германия; Началник Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ “Св. Анна” - София и Началник Клиника по кардиохирургия на УМБАЛ “Св. Марина” – Варна. Пациентите са проследени в период от 29 години. Анализирани са и комбинираните методи на лечение: оперативно отстраняване на тумора с последваща химио и/ или лъчетерапия, както и сърдечна трансплантация в случаите на първични малигнените интракардиални тумори.

Постоперативната патохистология верифицира пълният комплект от туморните видове на първичните интракардиални тумори:

- При 79 пациенти бенигнен (миксом при 69 пациента, папиларен фиброеластом при 8 пациента, кавернозен хемангиом при 2 пациенти);
- При останалите 8 пациенти, туморът е бил малигнен (ангиосарком при 3 пациенти, малигнен фиброзен хистиоцитом (МФХ) при 3 пациентки, лейомиосарком при 2 пациенти).  
Две пациентки бяха реоперирани поради рецидив на (МФХ).

Анализирайки диагностичните методи, доц. Данов определя ролята на ехокардиографията като първи метод на избор “Goldstandard” в преоперативния период за диагностициране и в следствие при проследяването “Follow up” на тези пациенти. Тя е и най-лесно достъпна, и финансово ефективна в сравнение с другите методи. Коронарна ангиография препоръчва при пациентите над 40 години и тези с преоперативна Angina pectoris оплаквания. Диагностичните методи са презентирани с обстоен фотоматериал и изложени в таблици данни.

Авторът детайлно представя всички оперативни техники и достъпи за отстраняване на диагностицирания интракардиален тумор, както и спешните индикации за оперативното им лечение. При 30 пациенти се е наложила допълнителна оперативна интервенция, а при две пациентки с рецидив на малигнен фиброзен хистиоцитом е извършена реоперация и смяна на митралната клапа. При някои от пациентите се е наложила разширена резекция поради инвазиране на по-обширни сърдечни структури от тумора с последваща разширена реконструкция на сърдечни структури. Прецизирани са и възможните усложнения при различните

видове интракардиални тумори. При малигнените тумори доц. Данов анализира и резултатите от постоперативните възможности за химио и / или лъчетерапия, както и трансплантацията. Въпреки прилагането комбинираната терапия при тези пациенти, анализа в монографията, е че резултатите имат само палиативна стойност и са абсолютно съпоставими с литературните данни на авторите цитирани в литературния обзор.

Анализираните резултати при бенигнените интракардиални тумори са коренно противоположни и периода на проследяване е 5787 пациенто-месеца (от 9 до 216 месеца). Доц. Данов подчертава, че при пациентите след резекция на миксом трябва да сме особено внимателни поради опасността от рецидив постоперативно, макар че в неговия пациентски колектив не се е наблюдавало това усложнение.

Монографията е ретроспективен анализ на диагностиката и лечението при пациенти с първични интракардиални тумори и се базира на 29 годишен опит в тази област на три интернационални кардиохирургични клиники.

Анализът на получените резултатите е дискутиран с международни водещи експерти публикували в тази област.

Изводите са коректно, свързани с поднесеня клиничния материал и напълно корелират с целта и задачите, които автора си е поставил.

В монографията доц. Данов презентира богатия си дългогодишен, интернационален опит при лечението на редките първични интракардиални бенигнени и малигнени тумори. Работата се базира на ретроспективния анализ на диагностиката, лечението, проблематиката и проследяването при тези пациенти. Изложеното в монографията е предназначено не само за кардиохирурзи, но и кардиолози, както и кардиопатолози.

**В заключение:** рецензираната монография на доц. Данов е с убедителни научни качества, точно планирано, дългосрочно проведено и с клинична стойност проучване в посочените медицински специалности.

Монографията е актуална в международен мащаб, поради това, че заболяването и различните му патоанатомични видове са много редки и създаването на пълен алгоритъм за диагностика и лечение на първичните интракардиални тумори, която доказва доц. Данов в настоящата работа, изисква дългогодишен мултидисциплинарен опит.

11.03.2014, София

(проф. д-р  Димитър Раев, д.м.н.)





**Доцент Dr.h.c. Владимир Данов, д.м.** е началник Клиника по кардиохирургия УМБАЛ „Св. Анна“ АД, София. Завършва медицина в Медицинския университет – София.

През 1988–1990 г. е асистент-волонтиер в Националния сърдечен център, София, след което е специализант в Националния немски сърдечен център, Берлин, Германия (1990–1992), и асистент в Клиниката по сърдечна хирургия в Аугсбург, Германия (1992–1999). Последователно е началник отделение (Oberarzt) в Клиниката по сърдечна хирургия, Аугсбург, Германия (1999–2005), началник Клиника по кардиохирургия МБАЛ „Св. Марина“ ЕАД, Варна (2005–2008), и началник Клиника по кардиохирургия УМБАЛ „Св. Анна“, София (2008).

Защитава докторска дисертация в Ludwig Maximilian Universität, Мюнхен, Германия (2000). От 2008 г. е доцент по научна специалност Сърдечно-съдова хирургия, Медицински университет – Варна, и получава звание „доктор хонорис кауза“ на Техническия университет във Варна. В момента е доцент към Русенския университет „Ангел Кънчев“.

Член на Германската и Българската асоциация по сърдечно-съдова и гръдна хирургия.

Републикански консултант по кардиохирургия.

ISBN 978-954-07-3883-3



9 789540 738833

[www.press-su.com](http://www.press-su.com)

Университетско издателство  
„Св. Климент Охридски“