

ГИГАНТСКАЯ ИСТИННАЯ КИСТА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА С ОБСТРУКЦИЕЙ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

В.В. Соколов, А.И. Ковалев, Н.М. Бикбова, Н.И. Харитоновна, Н.В. Курлыкина, В.Е. Сеницын, Е.А. Мершина, Г.А. Неведова

НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского ДЗ г. Москвы, Москва, Российская Федерация

GIANT TRUE CYST OF THE MITRAL VALVE WITH OBSTRUCTION OF THE LEFT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT. RADIOLOGICAL DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT

V.V. Sokolov, A.I. Kovalyov, N.M. Bikbova, N.I. Kharitonova, N.V. Kurlykina, V.Y. Sinitsyn, E.A. Mershina, G.A. Nefyodova

N.V. Sklifosovsky Research Institute of Emergency Medicine of the Moscow Healthcare Department, Moscow, Russian Federation

РЕЗЮМЕ

Внутрисердечная киста — крайне редкая патология у взрослых. В статье описывается клиническое наблюдение истинной кисты митрального клапана, приведшей к обструкции выносящего тракта левого желудочка. Молодой женщине в связи с жалобами на одышку выполнена трансторакальная эхокардиография, при которой выявлено флотирующее округлое образование с эхонегативным содержимым на передней створке митрального клапана. Трансэзофагеальная эхокардиография и магнитно-резонансная томография подтвердили наличие внутрисердечного образования. Пациентка успешно оперирована. При гистологическом исследовании верифицирована истинная (врожденная) киста митрального клапана.

Ключевые слова:

истинная внутрисердечная киста, патология митрального клапана, эхокардиография.

ABSTRACT

Intracardiac cyst is an extremely rare disease in adults. The article describes the clinical observation of the true cyst of the mitral valve, which led to obstruction of the left ventricular outflow tract. A young woman underwent transthoracic echocardiography due to complaints for shortness of breath, which revealed a floating rounded formation with the echo negative content on the anterior flap of the mitral valve. Transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging confirmed the presence of intracardiac formation. The patient was successfully operated on. The histological test verified the true (congenital) cyst of the mitral valve.

Keywords:

true intracardiac cyst, disease of the mitral valve, echocardiography.

ЛЖ — левый желудочек
МК — митральный клапан
МРТ — магнитно-резонансная томография

ЭКГ — электрокардиография
ЭхоКГ — эхокардиография

ВВЕДЕНИЕ

Внутрисердечная истинная киста относится к редкой патологии. Встречаются кисты в основном на аутопсии у плода или детей в возрасте до 6 мес [1–3], у взрослых подобные кисты представлены единичными наблюдениями — в мировой литературе описаны около 35 клинических случаев. Наиболее часто кисты располагаются в области клапанного аппарата сердца [4] и, как правило, асимптоматичны или сопровождаются скудной клинической картиной. В некоторых случаях заболевание проявляется эмболическими осложнениями, дисфункцией клапанов или обструкцией выносящего тракта левого желудочка (ЛЖ) [5, 6].

Клиническое наблюдение

Пациентка С., 28 лет, госпитализирована в отделение неотложной кардиохирургии, вспомогательного кровообращения и трансплантации сердца НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского с предварительным диагнозом: новообразование (миксома?) полости ЛЖ.

При поступлении жалобы на одышку при физической нагрузке. Общее состояние средней тяжести. При аускультации над сердцем во всех точках выслушивается систолический шум. В остальном — без патологических изменений.

При электрокардиографии (ЭКГ) и рентгенографии органов грудной клетки патологических изменений не выявлено.

При магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца в полости ЛЖ визуализируется многоузловое (3 узла) мягкотканное образование, имеющее связь с хордами митрального клапана (МК). Наиболее крупный из узлов (28x18 мм) подвижный, в систолу пролабирует в выносящий тракт ЛЖ, приводя к его частичной обструкции. Диаметр других узлов не превышает 12 мм, подвижность их ограничена. По данным МРТ выдвинуто предположение о наличии у пациентки многоузловой миксомы, крепящейся к хордам МК и приводящей к обструкции выносящего тракта ЛЖ (рис. 1).

При трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлены три округлых флотирующих тонкостенных образования с эхонегативным содержанием, крепящихся к желудочковой поверхности передней створки МК: одно — размерами 19x19 мм и два — размерами 8x8 мм (рис. 2). В систолу большее по размерам образование пролабирует в выносящий тракт ЛЖ, создавая обструкцию кровотока с максимальным внутривентрикулярным градиентом давления в покое 144 мм рт.ст. (рис. 3). Камеры сердца не расширены. Имеется умеренная гипертрофия миокарда ЛЖ (толщина задней стенки ЛЖ и межжелудочковой перегородки 1,1 см, индекс массы миокарда — 120 г/м²). Диастолическая дисфункция ЛЖ 1-го типа. Систолическая функция ЛЖ не нарушена (фракция изгнания — 59%).

При трансэзофагеальной ЭхоКГ было подтверждено наличие образований и уточнена их локализация.

Учитывая наличие внутрисердечного образования, создающего выраженную обструкцию выносящего тракта ЛЖ и грозящего эмболическими осложнениями, пациентке выполнена операция — удаление образования и протезирование МК.

Интраоперационно: на желудочковой стороне сегмента А2 МК в месте соединения краевой хорды с передней митральной створкой визуализируется жидкостное объемное образование (киста) неправильной формы, состоящее из нескольких камер: одна — размерами 20x30 мм и две — размерами 10x10 мм. Все камеры объединены в общую полость, заполненную геморрагической жидкостью (рис. 4). После иссечения кисты образовался большой дефект передней створки, что потребовало протезирования МК двустворчатым механическим протезом *On-X* — 27/29.

Послеоперационный период протекал без осложнений.

При гистологическом исследовании выявлено, что стенка кисты представлена фиброзной тканью, внутренняя выстилка местами не определяется, местами представлена однорядным уплощенным слоем эпителия. Подобные изменения свойственны истинной (врожденной) кисте (рис. 5).

По данным контрольной ЭхоКГ после операции отмечено, что функция протеза МК удовлетворительная, систолическая функция ЛЖ не нарушена.

Пациентка на 8-е сут выписана в удовлетворительном состоянии.

При контрольной ЭхоКГ через 3 мес функция протеза МК удовлетворительная, дополнительных образований в полостях сердца не выявлено, отмечается регресс гипертрофии миокарда ЛЖ (индекс массы миокарда — 89 г/м², в сравнении с исходным — уменьшение на 25,8%).

ОБСУЖДЕНИЕ

Внутрисердечная кровяная киста — крайне редкая патология, выявляемая у взрослых пациентов. Как уже было отмечено, это, как правило, находка на аутопсии

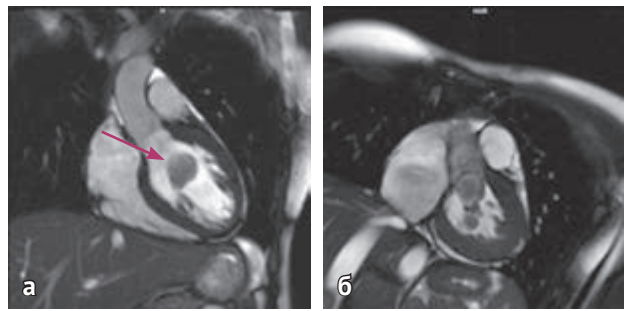


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография сердца: а — в полости ЛЖ многоузловое образование, имеющее связь с хордами МК (указано стрелкой); б — образование в систолу пролабирует в выносящий тракт ЛЖ

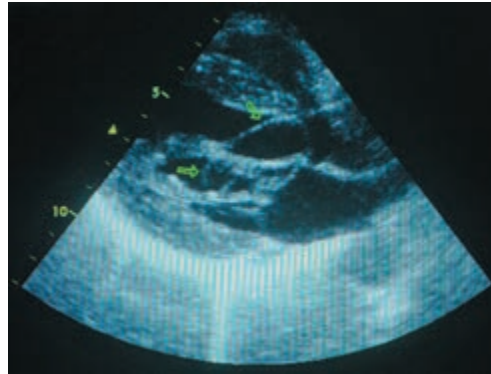


Рис. 2. Трансторакальная эхокардиография (парастеральная позиция, длинная ось): на передней створке митрального клапана визуализируются округлые тонкостенные образования

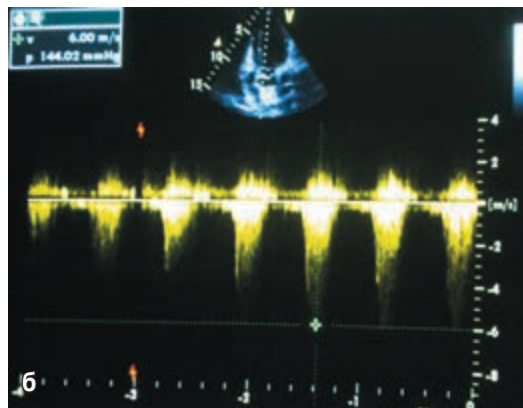
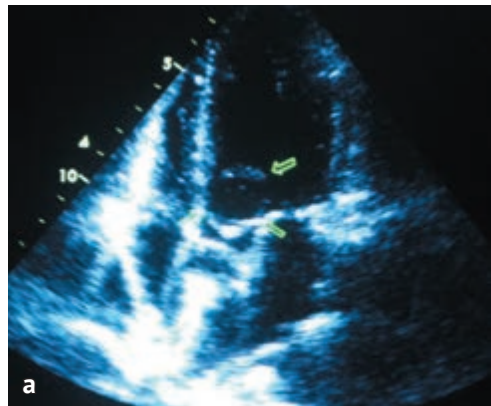


Рис. 3. Трансторакальная эхокардиография (апикулярная пятикамерная позиция): а — киста в систолу пролабирует в выносящий тракт левого желудочка; б — увеличение скорости кровотока в выносящем тракте левого желудочка до 6 м/с

у плода или детей в возрасте до 6 мес [1–3]. Впервые кровяная киста была описана *Elsasser* в 1844 г. [1, 7], представлена на ЭхоКГ *Hauser* в 1983 г. [8].

Существуют несколько теорий развития подобных кист [5, 9, 10]. Согласно первой, в процессе формирования клапана кровь попадает в складки ткани и замыкается в ней [2]. Эта гипотеза объясняет наличие кист у новорожденных, но не объясняет появление их у взрослых, у которых предшествующее эхокардиографическое исследование показывало нормальную морфологию МК [5]. Другая теория предполагает, что кисты — это результат образования гематом в субвальвулярной области вследствие окклюзии мелких ветвей артерий из-за воспаления, вагусной активности, аноксии или геморрагий [11]. Остальные касаются аномальной миграции первичного перикарда в миокард при формировании фиброзных структур, эктазии или дилатации сосудов клапана [6].

Таким образом, внутрисердечная киста — это образование, чаще врожденное, формирующееся из эндотелия, преимущественно вдоль линии кооптации створок [12] и представляющее собой мягкую кардиоваскулярную опухоль округлой формы с тонкими гладкими стенками и жидким геморрагическим содержимым. Размеры кисты варьируют от 1 мм до нескольких сантиметров в диаметре. При эхокардиографическом исследовании киста выглядит как округлое тонкостенное образование, часто многокамерное, с эхонегативным содержимым. Дифференциальный диагноз следует проводить с гемангиомой, миксомой, вегетациями, тромбами, эхинококковой кистой, злокачественными новообразованиями. Чаще встречаются кисты атриовентрикулярных клапанов [2, 5, 9, 10, 13, 14], реже — полулунных клапанов [6, 15], а также стенок полостей сердца [16–19]. В литературе описаны случаи появления кист после травмы грудной клетки [20] или операции на клапанах сердца [21].

Как правило, такие кисты небольшие и асимптоматичные. Они могут спонтанно исчезать в детстве [1], а у взрослых достигать больших размеров и, в зависимости от локализации, сопровождаться симптомами дисфункции клапанов и/или обструкции выносящего тракта ЛЖ [7, 13, 14]. Следует отметить такие серьезные осложнения, как эмболия и внезапная смерть [4–6].

Поскольку внутрисердечная киста — крайне редкое заболевание, в настоящее время нет единого мнения по выбору оптимального метода лечения больных. Возможно, оправдано вести консервативно асимптоматичных больных с маленькими кистами до появления симптомов. В то же время невозможно предсказать сценарий развития кровяной кисты. Поэтому для предупреждения серьезных осложнений в большинстве случаев производят удаление кисты.

В представленном наблюдении киста была врожденной и со временем привела к обструкции выносящего тракта ЛЖ. Поскольку уже сформировалась гипертрофия миокарда ЛЖ и пациентка не страдала артериальной гипертензией, можно предположить, что обструкция существовала давно. Учитывая раз-

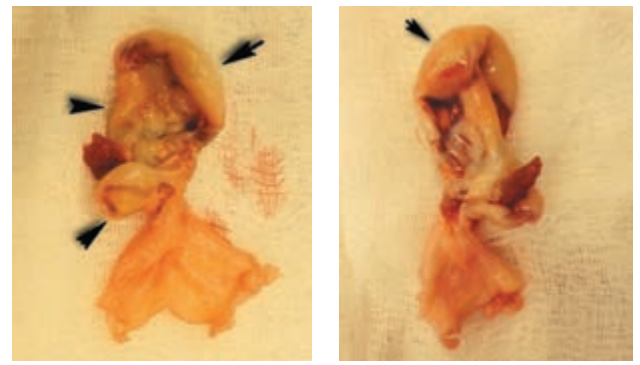


Рис. 4. Макропрепарат удаленной кисты. Стрелками отмечены камеры кисты

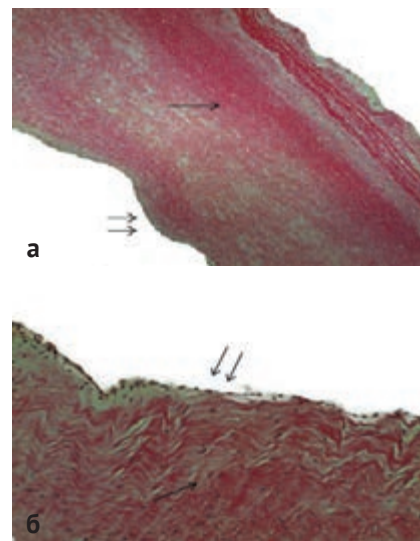


Рис. 5. Результаты гистологического исследования. Стенка кисты представлена фиброзной тканью — параллельно ориентированными соединительнотканскими волокнами (↑) — и выстлана однорядным уплощенным эндотелием (↑↑). а — окраска по Ван Гизону, х40; б — окраска по Ван Гизону, х100

меры кисты и связанные с ней осложнения, в данном случае выбор тактики был очевиден.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Трансторакальная эхокардиография — простой и надежный способ для выявления внутрисердечных образований и оценки миокардиальной и клапанной функций сердца. Для уточнения локализации и структуры внутрисердечных образований, а также исключения сопутствующих аномалий методом выбора являются трансэзофагеальная эхокардиография и МРТ. В связи с отсутствием конкретных рекомендаций по лечению больных с внутрисердечной кровяной кистой каждого пациента следует вести индивидуально, оценивая риски потенциальных осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Zimmerman K.G., Paplanus S.H., Dong S., Nagle R.B. Congenital blood cysts of the heart valves // *Hum. Pathol.* — 1983. — Vol. 14. — P. 699–703.
2. Boyd T. Blood cyst on the heart valves of infants // *Am. J. Pathol.* — 1949; — Vol. 25. — P. 757–758.

3. Gallucci V., Stritoni P., Fasoli G., Thiene G. Giant blood cyst of tricuspid valve. Successful excision in an infant // *Br. Heart J.* — 1976. — Vol. 38. — P. 990–992.

4. Basso C., Valente M., Poletti A., et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 1997. – Vol. 12. – P. 730–737.
5. Dencker M., Jexmark T., Hansen F., et al. Bileaflet blood cysts on the mitral valve in an adult // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2009. – Vol. 22. – P. 1085.e5–1085.e8.
6. Minato H., Manabe T., Masaki H., Kawahara Y. Blood cyst of the pulmonary valve in an adult: report of a case and review of the literature // *Hum. Pathol.* – 1997. – Vol. 28. – P. 252–255.
7. Elsässer C. Bericht über die ereignisse in der gebäranstalt des Catharinen-Hospital in Jahre 1844 // *Med Correspondenzblatt.* – Vol. 1844. – N. 14. – S. 297.
8. Hauser A.M., Rathod K., McGill J., et al. Blood cyst of the papillary muscle. Clinical, echocardiographic and anatomic observations // *Am. J. Cardiol.* – 1983. – Vol. 51. – P. 612–613.
9. Xie S.W., Lu O.L., Picard M.H. Blood cyst of the mitral valve: detection by transthoracic and transesophageal echocardiography // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* // 1992. – Vol. 5. – P. 547–550.
10. Kuvín J., Saha P., Rastegar H., et al. Blood cyst of the mitral valve apparatus in a woman with a history of orthotopic liver transplantation // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2004. – Vol. 17. – P. 480–482.
11. Pelikan H.M.P., Tsang T.S.M., and Seward J.B. Giant blood cyst of the mitral valve // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 1999. – Vol. 13. – P. 1005–1007.
12. Burke A., Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology. Third series, fascicle, 16. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. – 1996, 79.
13. Paşaoğlu I., Doğan R., Demircin M. Bozer A.Y. Blood cyst of the pulmonary valve causing pulmonic valve stenosis // *Am. J. Cardiol.* – 1993. Vol. 72. – P. 493–494.
14. López-Pardo F., López-Haldón J., Granado-Sánchez C., et al. A heart inside the heart: blood cyst of mitral valve // *Echocardiography.* – 2008. – Vol. 25. – P. 928–930.
15. Degroff C., Silberbach M., Sahn D.J., Droukas P. Giant blood cyst of the aortic valve // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 1995. – Vol. 8. – P. 543–545.
16. Ohmoto Y., Tsuchihashi K., Tanaka S., et al. Giant endocardial blood cyst in left ventricle resected by transaortic valve approach // *Chest.* – 1993. – Vol. 103. – P. 965–966.
17. Mohanty S.R., Murthy K.S., Krishnanaik S. Cardiac blood-filled cyst at the atrialized portion of the right ventricle in a patient with ebstein anomaly: a case report // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2000. – Vol. 120. – P. 422–423.
18. Boyd W.C., Hartman G.S., Reilly D.M., Kreiger K.H. An adult atrial blood cyst // *J. Cardiothorac. Vasc. Anest.* – 1999. – Vol. 13. – P. 592–593.
19. Otsuka K., Terasaki A., Tonari S., et al. Right atrial blood cyst with total occlusion of the right coronary artery // *Heart vessels.* – 2007. – Vol. 22. – P. 208–210.
20. Rowe S.K., Porter C.B. Atrial septal hematoma: two-dimensional echocardiographic findings after blunt chest trauma // *Am. Heart J.* – 1987. – Vol. 114. – P. 650–652.
21. Prasad A., Callahan M.J., Malouf J.R. Acquired right atrial blood cyst: a hitherto unrecognized complication of cardiac operation // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2003. – Vol. 16. – P. 377–378.

REFERENCES

1. Zimmerman K.G., Paplanus S. H., Dong S., Nagle R.B. Congenital blood cysts of the heart valves. *Hum Pathol.* 1983; 14 (8): 699–703.
2. Boyd T. Blood cyst on the heart valves of infants. *Am J Pathol.* 1949; 25 (4): 757–758.
3. Gallucci V., Stritoni P., Fasoli G., Thiene G. Giant blood cyst of tricuspid valve. Successful excision in an infant. *Br. Heart J.* 1976; 38 (9): 990–992.
4. Basso C., Valente M., Poletti A., et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12 (5): 730–737.
5. Dencker M., Jexmark T., Hansen F., et al. Bileaflet blood cysts on the mitral valve in an adult. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009; 22 (9): 1085. e5–1085.e8.
6. Minato H., Manabe T., Masaki H., Kawahara Y. Blood cyst of the pulmonary valve in an adult: report of a case and review of the literature. *Hum Pathol.* 1997; 28 (2): 252–255.
7. Elsässer C. Bericht über die ereignisse in der gebäranstalt des Catharinen-Hospital in Jahre 1844. *Med Correspondenzblatt.* 1844; 14: 297.
8. Hauser A. M., Rathod K., McGill J., et al. Blood cyst of the papillary muscle. Clinical, echocardiographic and anatomic observations. *Am J Cardiol.* 1983; 51 (3): 612–613.
9. Xie S. W., Lu O. L., Picard M. H. Blood cyst of the mitral valve: detection by transthoracic and transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 1992; 5 (5): 547–550.
10. Kuvín J., Saha P., Rastegar H., et al. Blood cyst of the mitral valve apparatus in a woman with a history of orthotopic liver transplantation. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004; 17 (5): 480–482.
11. Pelikan H.M.P., Tsang T.S.M., Seward J.B. Giant blood cyst of the mitral valve. *J Am Soc Echocardiogr.* 1999; 12 (11): 1005–1007.
12. Burke A., Virmani R. *Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology.* Third series, fascicle, 16. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. 1996, 79.
13. Paşaoğlu I., Doğan R., Demircin M. Bozer A.Y. Blood cyst of the pulmonary valve causing pulmonic valve stenosis. *Am J Cardiol.* 1993; 72 (5): 493–494.
14. López-Pardo F., López-Haldón J., Granado-Sánchez C., et al. A heart inside the heart: blood cyst of mitral valve. *Echocardiography.* 2008; 25 (8): 928–930.
15. Degroff C., Silberbach M., Sahn D.J., Droukas P. Giant blood cyst of the aortic valve. *J Am Soc Echocardiogr.* 1995; 8 (4): 543–545.
16. Ohmoto Y., Tsuchihashi K., Tanaka S., et al. Giant endocardial blood cyst in left ventricle resected by transaortic valve approach. *Chest.* 1993; 103 (3): 965–966.
17. Mohanty S.R., Murthy K.S., Krishnanaik S. Cardiac blood-filled cyst at the atrialized portion of the right ventricle in a patient with ebstein anomaly: a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000; 120 (2): 422–423.
18. Boyd W.C., Hartman G.S., Reilly D.M., Kreiger K.H. An adult atrial blood cyst. *J Cardiothorac Vasc Anest.* 1999; 13 (5): 592–593.
19. Otsuka K., Terasaki A., Tonari S. et al. Right atrial blood cyst with total occlusion of the right coronary artery. *Heart vessels.* 2007; 22 (3): 208–210.
20. Rowe S.K., Porter C.B. Atrial septal hematoma: two-dimensional echocardiographic findings after blunt chest trauma. *Am Heart J.* 1987; 114 (3): 650–652.
21. Prasad A., Callahan M. J., Malouf J.R. Acquired right atrial blood cyst: a hitherto unrecognized complication of cardiac operation. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003; 16 (4): 377–378.

Поступила 18.06.2015

Контактная информация:
Соколов Виктор Викторович,
 профессор, заведующий научным отделением неотложной
 кардиохирургии, вспомогательного кровообращения
 и пересадки сердца
 НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗ г. Москвы
 e-mail: nehotey@mail.ru