

Republic of Sakha (Yakutia)/ A.N. Nogovitsyn, A.L. Sukhomazova, N.R. Maksimova [et al.] // Yakut medical journal. 2014. - No. 2 (46). - P. 40-44.

3. Клиническое описание редкого аутосомно-рецессивного синдрома у якутских детей / Е.Е. Гуринова, Н.Р. Максимова, А.Л. Сухомьясова // Якутский медицинский журнал.-2014.- № 2 (46).- С. 12-14.

Clinical description of a rare autosomal recessive syndrome in Yakut children/ E.E. Gurinova,

N.R. Maksimova, A.L. Sukhomyasova // Yakut Medical Journal.-2014.- № 2 (46).- P. 12-14.

4. Популяционная частота и возраст мутации g5741 → а в гене pbas, являющейся причиной SOPH-синдрома в Республике Саха (Якутия) / Н.Р. Максимова, А.Н. Ноговицына, Х.А. Куртанов [и др.] // Генетика. - 2016. - Т. 52, № 10. - С. 1194-1201.

Population frequency and age of mutation g5741 = a in the gene n bass, which is the cause

of SOPH syndrome in the Republic of Sakha (Yakutia) / N.R. Maksimova, A.N. Nogovitsyna, H.A. Kurtanov [et al.] // Genetics. 2016. Vol. 52. No. 10. P. 1194-1201.

5. Пузырев В.П. Наследственные болезни у якутов / В.П. Пузырев, Н.Р. Максимова // Генетика. - 2008. - Т.44, №10. - С.1317-1324.

Puzyrev V.P. Hereditary diseases in Yakuts/ V.P. Puzyrev, N.R. Maksimova // Genetics. - 2008. - Vol.44, № 10. - P.1317-1324.

DOI 10.25789/YMJ.2021.76.30

УДК 616.12-006-007

А.А. Донская, Л.В. Дайбанырова, Л.М. Мярина, К.А. Сивцева

ПЕРВИЧНАЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФИБРОЗНАЯ ГИСТИОЦИТОМА СЕРДЦА

Описан клинический случай первичной злокачественной фиброзной гистиоцитомы сердца из практики кардиологического отделения Якутской республиканской клинической больницы. Опухоль располагалась в правом желудочке, что редко встречается, в клинической картине преобладали симптомы хронической тромбоэмболии легочной артерии с гипертензией. При эхокардиографии и компьютерной томографии объемное образование было расценено как тромб. При аутопсии и гистологическом исследовании была выявлена злокачественная фиброзная гистиоцитома сердца. Сложность постановки диагноза была связана с неспецифической полиморфной клинической картиной и различной структурой самого новообразования.

Ключевые слова: опухоли сердца, злокачественная фиброзная гистиоцитома, тромбоэмболия легочной артерии, легочная гипертензия, диагностика.

The article presents a clinical case of primary malignant fibrous histiocytoma of the heart from the practice of the cardiology department of the Yakutsk Republican Clinical Hospital. The tumor was located in the right ventricle, which is rare and the clinical picture was dominated by symptoms of chronic pulmonary embolism with hypertension. On echocardiography and computed tomography, the volumetric lesion was regarded as a thrombus. Autopsy and histological examination revealed malignant fibrous histiocytoma of the heart. The complexity of the diagnosis was associated with the nonspecific polymorphic clinical picture and the different structure of the neoplasm itself.

Keywords: cardiac tumors, malignant fibrous histiocytoma, pulmonary thromboembolism, pulmonary hypertension, diagnosis.

Введение. Первичные опухоли сердца наблюдаются очень редко по сравнению со вторичными, из всех вскрытий выявляются примерно в 0,001-0,28% случаев [1]. Причиной редкого развития опухолей сердца считают особенности в метаболизме миокарда, такие как быстрый кровоток внутри сердца и ограниченность лимфатических соединений сердца [2].

Среди первичных опухолей сердца доброкачественные встречаются в три раза чаще, чем злокачественные. Саркомы сердца являются часто встречаемыми злокачественными опухолями, чаще развиваются в возрасте 30-50 лет, в среднем в 40 лет [1,2]. У мужчин встречаются с частотой 65-75%, т.е. чаще чем у женщин [6].

Клиническая картина зависит от локализации и типа опухоли, проявляет-

ся симптомами не только со стороны сердца, но и других систем и органов. Лишь в 3-10% случаев опухоли выявляют по клиническим признакам [3,6]. Чаще всего симптомы могут напоминать признаки обычных сердечных заболеваний: разнообразные боли в грудной клетке, синкопе, аритмии, шумы в сердце, нарушения проводимости, выпот в перикарде или тампонада сердца. Характер симптомов, наблюдаемых при опухолях сердца, наиболее тесно связан с локализацией опухоли [8,9]. Недостаточность кровообращения является наиболее частым проявлением первичных опухолей сердца. Она возникает при большом размере опухоли и обусловлена подвижностью опухоли в камере сердца, вызывая нарушения притока или оттока крови. При поражении опухолью миокарда возможно нарушение его сократительной функции, которая также ведёт к застойной сердечной недостаточности [6].

От обструкции опухолью атриовентрикулярного отверстия у 30% больных наступает внезапная смерть, а у остальных причиной смерти чаще являются прогрессирующая сердечная недостаточность и эмболические осложнения [4,8].

Обнаружение объемного новооб-

разования в полости или слоях сердца и положительные результаты биопсии являются основными диагностическими признаками опухолей сердца [7].

Злокачественная фиброзная гистиоцитома – одна из редких форм сарком сердца, характеризуется внутриполостным ростом, сопровождается обструктивными и конституциональными симптомами, морфологически диагностируется цитологическими и иммуногистохимическими исследованиями. Самая частая локализация опухоли – это левое предсердие, но опухоль также может расти в правом предсердии и правом желудочке [4,5]. Поскольку большинство злокачественных первичных опухолей сердца имеют крошащуюся внутриполостную поверхность, на неровных поверхностях могут образовываться тромбы. Соответственно, опухольная эмболия легочной артерии, как и обструкция левых отделов сердца, может привести к легочной гипертензии [7,9]. Среди сарком злокачественная фиброзная гистиоцитома выявляется в 11-24% случаев. Метастазирование в другие внутренние органы обнаруживается редко [10].

Основной радикальный метод лечения - хирургическое удаление первичной опухоли [9].

ДОНСКАЯ Ариадна Андреевна – д.м.н., проф. МИ Северо-Восточного федеральн. ун-та им. М.К. Аммосова, aradon1@yandex.ru; **ДАЙБАНЫРОВА Лилия Владимировна** – к.м.н., доцент МИ СВФУ, врач – кардиолог высшей квалиф. категории; **МЯРИНА Лилия Михайловна** – врач-кардиолог высшей квалиф. категории Якутско республикан. клинич. б-цы; **СИВЦЕВА Кюней Александровна** – врач-патологоанатом ГАУ РС(Я) "РБ№1-НЦМ".

Прогноз при злокачественных новообразованиях сердца неблагоприятный, больные умирают в течение 6-12 мес. после появления первых клинических симптомов [8,10].

Приводим описание клинического случая из практики кардиологического отделения Якутской республиканской клинической больницы (ЯРКБ).

Больной З., 46 лет, житель села, при поступлении предъявлял жалобы на одышку при малейшей физической нагрузке, слабость, потерю сознания.

Из анамнеза известно, что периодически беспокоили сжимающие боли в области сердца, которые самостоятельно купировались. За медицинской помощью не обращался. Позже боли стали появляться чаще, стала беспокоить одышка при физической нагрузке. Обратился в участковую больницу. При аускультации обнаружили шум в сердце, выставили диагноз порок сердца. Для уточнения диагноза был направлен в Якутский республиканский кардиологический диспансер ГАУ РС (Я) «Республиканская больницы №1-Национальный центр медицины», где после обследования выставлен диагноз: хроническая тромбоэмболия легочной артерии. Вторичная легочная гипертензия 1-й степени. ХЛСН 2 А, II ФК NYHA. Тромб правого желудочка. Была отправлена выписка в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. акад. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ г. Новосибирск. По рекомендации принимал варфарин под контролем МНО, амлодипин 2,5 мг.

В связи с ухудшением состояния в течение 6 мес. в виде нарастания одышки, которая стала появляться при малейшей физической нагрузке, был направлен повторно в Якутский республиканский кардиологический диспансер. Приехав в г. Якутск к родственникам, он пешком поднимался по лестнице на 8-й этаж из-за неисправности лифта и упал в обморок. Была вызвана бригада скорой медицинской помощи и пациент экстренно был доставлен в кардиологическое отделение ЯРКБ.

При поступлении: общее состояние тяжелое. Сознание ясное. Положение активное. Кожные покровы чистые, бледные. Сыпи, кровоизлияний нет. Тургор кожи сохранен. Видимые слизистые оболочки чистые, бледные. Носовое дыхание свободное. При аускультации в легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД – 20 в мин., SpO₂ – 94%. Тоны сердца ослаблены, ритм

правильный. Диастолический шум над трикуспидальным клапаном, акцент второго тона над легочной артерией. АД – 100/80 мм рт.ст., ЧСС – 96 в мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, безболезненна. Стул не нарушен. Мочепуспускание свободное, безболезненное. Моча светлая. Периферических отеков нет.

Лабораторные исследования: общий анализ крови и общий анализ мочи без патологических изменений, в биохимическом анализе крови отмечалось повышение СРБвч – 14,3 мг/л, креатинин – 146 мкмоль /л; Д-димер был в пределах нормы – 186 нг/мл, МНО в динамике – от 1,6 до 3,2.

Инструментальные исследования: рентген органов грудной клетки (ОГК) – в легких без очаговых и инфильтративных изменений.

По ЭКГ синусовая тахикардия 109 ударов в мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки хронического легочного сердца. Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА).

ЭХОКГ – аорта 36 мм, не расширена, не изменена. Створки аортального клапана тонкие. Левое предсердие не расширено (28х35 мм), левый желудочек не расширен (КДР – 39 мм, КСР 23 мм), правый желудочек расширен (40 мм), правое предсердие расширено (58х53 мм). Легочной ствол 21 мм. Створки легочного ствола уплотнены с фиброзом, деформированы. Градиент давления 7,3 мм рт.ст. Створки трикуспидального клапана тонкие, регургитация II-III степени. На передней стенке правого желудочка фиксированное гиперэхогенное образование диаметром 52,9х29 мм. Тромб из правого желудочка нисходит до створки клапана, частично прикрывая его. Жидкость в перикарде. ФВ 72% удовлетворительная (рис. 1).

Компьютерная томограмма ОГК и средостения с болюсным введением контрастного вещества показала КТ-признаки тромба в правом желудочке, легочном стволе, частично в левой легочной артерии. Не исключается тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии (ТЭМВЛА) (мелкие очаги клиновидной формы, с нечеткими контурами по проекции S1-2 левого легкого и S8 правого легкого). Пристеночные кальцинаты на легочном стволе. КТ-признаки гидроперикарда. Диффузные паренхиматозные изменения печени.

В отделении состояние больного оставалось стабильно тяжелым. Получал лечение: варфарин 5 мг под контролем МНО, амлодипин 2,5 мг, инспра 25 мг, дигоксин 0,125 мг, силденафил 75 мг в сут. В отделении проконсультирован ангиохирургом, выставлен диагноз: тромбоз правого желудочка, легочного ствола, левой легочной артерии, и кардиохирургом – диагноз: ТЭЛА тромбоз легочного ствола, левой легочной артерии, тромб правого желудочка. легочная гипертензия высокой степени. Рекомендовано при стабилизации состояния пациента направить в федеральные центры сердечно-сосудистой хирургии в связи с отсутствием возможности выполнения оперативного лечения в полном объеме в условиях отделения кардиохирургии ГАУ РС (Я) «РБ №1-НЦМ». Решением консилиума была подготовлена и направлена выписка в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии» МЗ РФ г. Москва. На основании жалоб, данных анамнеза, лабораторных и инструментальных исследований был выставлен клинический диагноз: рецидивирующая ТЭЛА. Тромб правого желудочка. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия тяжелой степени тяжести. Осложнение основного



Рис. 1. ЭХОКГ с наличием образования в правом желудочке

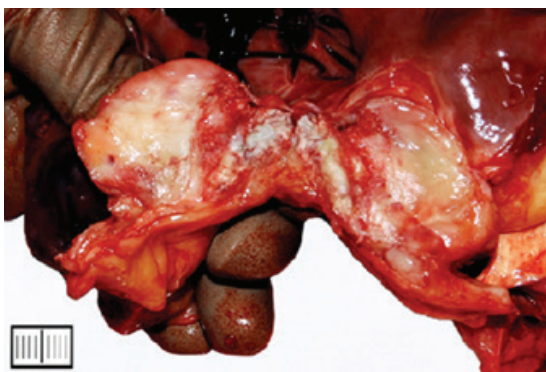


Рис. 2. Злокачественная фиброзная гистиоцитома в правом желудочке

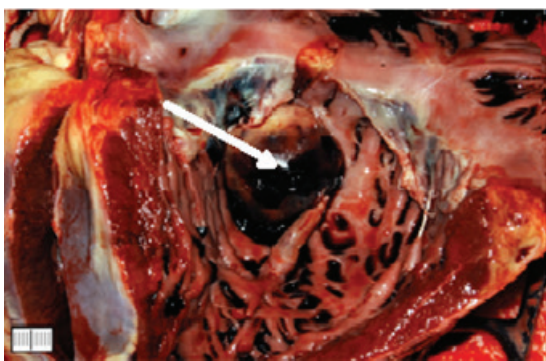


Рис. 3. Тромб на новообразовании

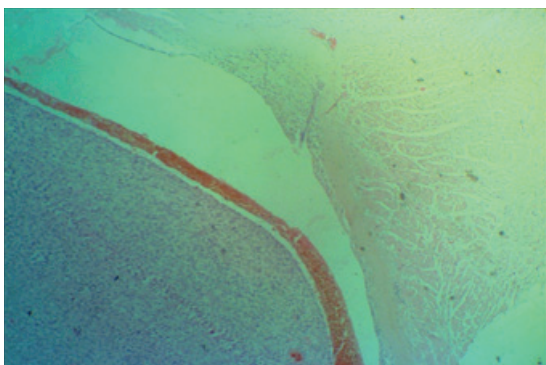


Рис. 4. Злокачественная фиброзная гистиоцитома правого желудочка

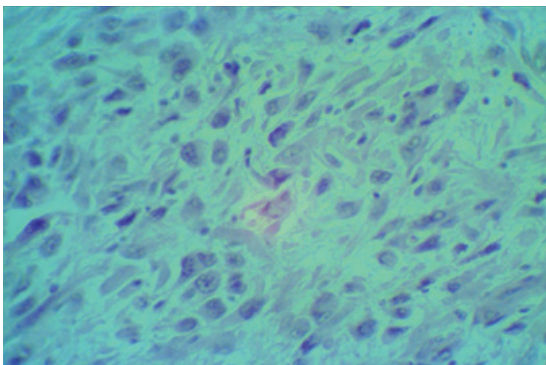


Рис. 5. Прорастание злокачественной фиброзной гистиоцитомы в миокард

заболевания: хроническое легочное сердце. ХСН 2А ФК III NYHA. Инфаркты легких S1-2 слева, S8 справа. Синкопальное состояние. Кардиогенный фиброз печени. Сопутствующие заболевания: хронический бронхит, вне обострения.

В отделении состояние ухудшилось, выросла одышка и был эпизод синкопе, в связи с чем был переведен в палату интенсивной терапии. На фоне прогрессирования сердечной и дыхательной недостаточности пациент скончался.

При аутопсии и при гистологическом исследовании была выявлена злокачественная фиброзная гистиоцитома передней стенки правого желудочка (у выходного отверстия правого желудочка) и проксимального отдела легочной артерии с прорастанием в миокард и задний левый клапан легочной артерии с пристеночным тромбозом (рис. 2-5). Непосредственной причиной смерти явилась ТЭЛА.

Заключение. Опухоли, которые растут в полость сердца, нуждаются в дифференциации между собой и другими объемными образованиями в полости сердца, например с тромбами. В данном клиническом случае были проведены ЭХОКГ и компьютерная томография, где объемное образование было расценено как тромб. При аутопсии и гистологическом исследовании была выявлена злокачественная фиброзная гистиоцитома сердца.

Очевидно, расхождение диагноза было из-за сложности диагностики первичных опухолей сердца, связанных с неспецифической полиморфной клинической картиной и различной структурой самого новообразования.

Описанный клинический случай является примером патологии с редко встречающейся локализацией опухоли сердца. Наличие объем-

ных образований с клиникой тромбоэмболии и выпота в перикарде должно настораживать в плане онкологии с расширенным планом обследования пациента.

Литература

1. Кнышов Г.В. Опухоли сердца, проблемы диагностики и хирургического лечения / Г.В. Кнышов, Р.М. Витовский, В.П. Захарова – К: Киев, 2005. – 254 с.
2. Knyshov G.V. Tumors of the heart, problems of diagnosis and surgical treatment / Knyshov G.V., Vitovsky R.M., Zakharova V.P. – K: Kiev, 2005. – 254 p.
3. Мирончик Е.В. Опухоли сердца. / Е.В. Мирончик, В.М. Пырошкин // Журнал Гродненского гос. медицин. ун-та. - 2017. - № 1 - С. 87-92.
4. Mironchik E.V. Tumors of the heart. / Mironchik E.V., Pyroshkin V.M. // Journal of the Grodno State Medical University. - 2017. - № 1 - P. 87-92.
5. Селиваненко В.Т. Первичные опухоли сердца / В.Т. Селиваненко, В.И. Францев, В.А. Локидкин // Грудная хирургия. - 1987. - №5. - С. 5-8.
6. Selivanenko VT, Franzev VI, Lokidkin VA Primary heart tumors // Thoracic surgery. -1987. - No. 5 - P. 5-8.
7. Таричко Ю.В. Первичные опухоли сердца / Ю.В. Таричко, И.Ю. Черкасов, В.Е. Безотечество, С.В. Доронин // Вестник РУДН. Серия Медицина. - 2001. - №1. - С. 61-67.
8. Tarichko Yu.V. Primary tumors of the heart / Yu. V. Tarichko, I. Yu. Cherkasov, V.E. Bezotchestvo, S.V. Doronin // Bulletin of RUDN University, series Medicine. - 2001- No. 1. - P. 61-67.
9. Чернявский А.М. Первичная саркома легочного ствола со вторичным хроническим тромбозом легочной артерии / А.М. Чернявский, В.А. Сакович, А.А. Карпенко, М.В. Старосотская // Патология кровообращения. Кардиохирургия. - 2010. - №2 - С. 71-75.
10. Chernyavsky A.M. Primary pulmonary sarcoma with secondary chronic pulmonary arterial thrombosis / Chernyavsky A.M., Sakovich V.A., Karpenko A.A., Starosotskaya M.V. // Pathology of the circulation cardiosurgery - 2010 - №2 - P. 71-75.
11. Castillo J.G. Characterization and management of cardiac tumors / J.G. Castillo, G. Silvay // Semin. Cardiothorac. Vasc. Anesth. - 2010. - Vol. 14 (1). - P.6 -20.
12. Isobe S. Cardiac tumors: histopathological aspects and assessments with cardiac noninvasive imaging/ Isobe S., Murohara T. // J. Cardiol. Cases. - 2015. - №12. - P.37-38. DOI: 10.1016/j.jccase.2015.04.008
13. Lestuzzi, C. Primary tumors of the heart / C. Lestuzzi // Curr. Opin. Cardiol. -2016. -Vol. 31 (6). -P.593-598. DOI: 10.1097/HCO.0000000000000335.
14. Lestuzzi, C. Malignant cardiac tumors: diagnosis and treatment / C. Lestuzzi, A. De Paoli, T. Baresic [et al.] // Future Cardiol. -2015. -Vol. 11 (4). -P.485-500.
15. Sarjeant, J.M. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases / J.M. Sarjeant, J. Butany, R.J. Cusimano // Am. J. Cardiovasc. Drugs. -2003. -Vol. 3 (6). -P.407-421. DOI: 10.2165/00129784-200303060-00004.