

УДК 616.12–006.6–091

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЛЕТАЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ПЕРВИЧНОЙ ОПУХОЛИ СЕРДЦА

В.А. Басинский, д.м.н., доцент; Т.А. Емельянчик;

О.В. Андреева; Г.В. Басинский

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

УЗО «Городская клиническая больница №1 им З.П. Соловьева»

Представлен клиничко-морфологический анализ летального наблюдения рабдомиосаркомы сердца с метастазами в головной мозг, распознанной при жизни больной. Особенностью случая является длительное существование новообразования, что не исключает первичное развитие рабдомиомы с ее последующей малигнизацией.

Ключевые слова: сердце, рабдомиосаркома

The article represents the clinical and morphological analysis of the fatal case of the cardiac rhabdomyosarcoma with brain metastases, revealed in an alive patient. The specific feature of the case is the prolonged presence of the growth which does not exclude the primary development of the rhabdomyoma with its subsequent malignancy.

Key words: heart, rhabdomyosarcoma.

Опухолевое поражение сердца представляет собой малоизученную область клинической медицины, что объясняется редкостью данной патологии, чрезвычайным полиморфизмом клинической картины и сложностью прижизненной диагностики. Редкость новообразований данной локализации объясняется хорошим кровоснабжением сердца и быстрым обменом веществ в сердечной мышце. Причины возникновения опухолей сердца до настоящего времени не установлены. Различают первичные и вторичные опухоли сердца. Первичные развиваются изначально в самом сердце или перикарде, вторичные же являются своеобразными «филиалами» (метастазами) опухолей внесердечного происхождения. Первичные опухоли сердца бывают доброкачественными и злокачественными. Среди первичных доброкачественных опухолей сердца чаще встречаются миксомы, рабдомиомы, фибромы, гемангиомы, липомы и тератомы. Из первичных злокачественных — саркома сердца, изредка — лимфомы. [1]. Доброкачественные опухоли сердца встречаются чаще, чем злокачественные, примерно в три раза. Вторичными опухолями сердца чаще бывают метастазы рака молочной железы, легких, желудка, а иногда почек и щитовидной железы. Вторичные опухоли сердца встречаются в 25 раз чаще первичных.

Опухоли сердца проявляются по-разному, а в связи с тем что встречаются они редко, правильный диагноз обычно устанавливается не сразу. У больного может быть длительное небольшое повышение температуры тела, похудание, постепенно нарастающие слабость, боли в суставах, различные высыпания на туловище и конечностях, онемения пальцев рук и ног. Постепенно могут сформироваться признаки хронической сердечной недостаточности — пальцы в виде барабанных палочек, изменения ногтей по типу «часовые стекла». Появляются изменения в анализах крови. Жа-

лобы со стороны сердца зависят от места расположения опухоли по отношению к сердцу. Если опухоль располагается в толще сердечной мышцы, чаще нарушается проводимость, появляются сердечные блокады и возникают различные нарушения ритма. Такие опухоли могут приводить к увеличению размеров сердца и к постепенному развитию сердечной недостаточности. Они могут также имитировать пороки сердца. При возникновении опухолей внутри полостей сердца возможно развитие сердечной недостаточности по левожелудочковому или правожелудочковому типу. Злокачественные опухоли сердца лечатся оперативным путем. Если это невозможно, применяется лучевая и химиотерапия.

Приводим собственное наблюдение.

Больная Г., 57 лет, поступила в неврологическое отделение с жалобами на боли в правой руке, нарушение артикуляции, речи, выраженную общую слабость. В анамнезе ИБС, мерцательная аритмия, миксома левого предсердия, желчекаменная болезнь, хронический пиелонефрит. В 2003 г. перенесла инфаркт головного мозга в правом каротидном бассейне. Явления сердечной декомпенсации с января 2005 г., последнее ухудшение примерно за неделю до поступления. В неврологическом статусе — дизартрия, асимметрия носогубных складок, умеренный спастический гемипарез слева, глубокие рефлексы — S>D. ЭХО–ЭГ– смещения нет. При УЗИ сердца: атеросклероз аорты, дилатация левого и правого предсердий. Сократимость левого желудочка сохранена. В левом предсердии определяется объемное образование 72 x 42 мм, широко прикрепленное основанием к средней трети межпредсердной перегородки и пролабирующее в систолу в полость левого желудочка (на 1/3 объема левого желудочка), вызывающее явления стенозирования митрального клапана. Доплер–ЭХО–кардиография– митральная регургитация I — II сте-

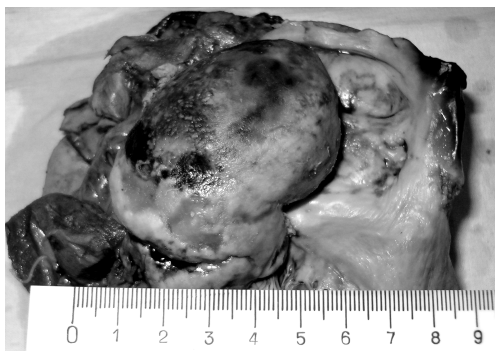


Рисунок 1 — Макроскопический вид опухоли левого предсердия.

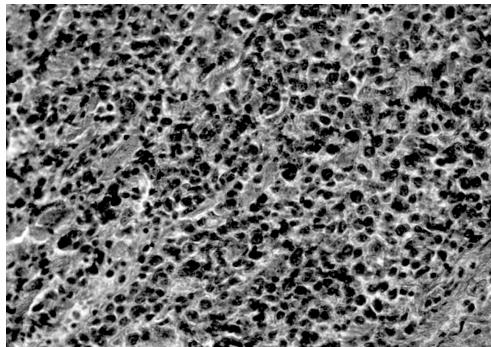


Рисунок 2 — Гистологическая структура опухоли представлена полиморфноклеточной рабдомиосаркомой. Окр. гематоксилином и эозином. Ув. 10 x 10

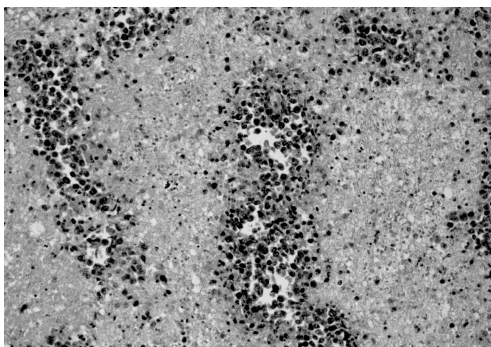


Рисунок 3 — Метастазы полиморфноклеточной саркомы в головной мозг. Окр. гематоксилином и эозином. Ув. 10 x 10

пени, отмечалось повышение t до $39,9^{\circ}\text{C}$. ОАК: L — 10,9, эр. — 4,17, Hb — 121. При компьютерной томографии головного мозга: нет возможности для дифференцировки между ишемическим инсультом и тканевым образованием общей зоной $60 \times 47 \times 50$ мм. В стационаре состояние без улучшения и на 14 сутки после госпитализации больная скончалась. Заключительный клинический диагноз: *Основной комбинированный диагноз:* 1. Миксома левого предсердия. 2. ИБС: аритмическая форма; мерцательная аритмия, постоянная форма, атеросклеротический кардиосклероз. Атеросклероз коронарных артерий, аорты Н2Б. Повторный инфаркт в вертебро-базиллярном бассейне. Церебральный атеросклероз АГ II риск IV. *Осложнения:* Двусторонняя бронхопневмония. Отек легких. Отек мозга. Кома. *Сопутствующие заболевания:* ЖКБ, хронический калькулезный холецистит, хронический пиелонефрит, латентное течение.

Из протокола вскрытия:

Сердце увеличено в объеме массой 540 г, толщина стенки правого желудочка 0,5. Левого желудочка 0,8, полости расширены. В просвете левого предсердия узел $8 \times 4 \times 4$ на ножке серо-коричневый на разрезе с участками ослизнения. В верхушке очаг рыхлой консистенции с геморрагиями до 0,5, узел опускается прикрывая просвет митральной отверстия. Эндо- и миокард без особенностей. Слабо выраженный атеросклероз аорты, сердца, головного мозга. Селезенка 90 с постинфарктным рубцом 3 см, полнокровная, плотная. Печень 1500 мускатная. В левом полушарии участок серо-желтого цвета с множественными мелкоочечными геморрагиями (в области подкорковых ядер), справа в основании мозга ближе к подкорковым ядрам киста диаметром 0,8 см. Клетчатка субэпикардальная, в области левого предсердия бурого цвета. Легкие диффузно уплотнены, с бурым оттенком в нижних долях плотнее с нечеткими сероватыми участками, уплотнение до 0,5 см; слабо выраженный отек. При гистологическом исследовании в сердце выявлена полиморфно-клеточная низкодифференцированная саркома с обилием митозов и обширными участками некрозов. Среди опухолевой ткани сохраняются фрагменты мышечных волокон с поперечной исчерченностью. В головном мозге выявлено очаговое разрастание миосаркомы с некрозами, кровоизлияниями, перифокальным отеком. В легких выявлены гнойная бронхопневмония, гемосидероз.

Патологоанатомический диагноз. *Основное заболевание:* Опухоль левого предсердия с пролабированием в митральное отверстие и левый желудочек (гистологически — полиморфноклеточная рабдомиосаркома). *Метастазы саркомы в головной мозг.* *Осложнение основного диагноза:* Отек и набухание вещества головного мозга. Гипертрофия мышцы правого желудочка (вес сердца — 540 г, левый желудочек — 0,8 см, правый — 0,2 см). Недостаточность сердца. Миогенная дилатация полостей сердца. Бурая индурация легких, мускатная печень, цианотическая индурация и постинфарктные рубцы почек и селезенки. *Сопутствующие заболевания:* Слабо выраженный атеросклероз аорты, артерий сердца и головного мозга. Хронический калькулезный холецистит.

Клинико-анатомический эпикриз: 57-летняя больная страдала миосаркомой левого предсердия с пролабированием опухолевого узла в митральное отверстие. Причиной её смерти стала прогрессирующая недостаточность сердца и метастаз опухоли в вещество головного мозга.

Особенностью случая является длительное существование новообразования, что не исключает первичное развитие рабдомиомы с ее последующей малигнизацией.

Литература

1. Perchinsky M.J. Primary cardiac tumors: forty years' experience with 71 patients / M.J. Perchinsky, S.V. Lichtenstein, G.F. Tyers — Cancer, 1997. — V. 79. — P. 1809–1815.

Поступила 11.04.08