

12. Flanagan J.M., McMahon G., Chia B.S.H., et al. The role of human demographic history in determining the distribution and frequency of transferase-deficient galactosaemia mutations // Heredity. — 2010. — V.104. — P.148-154.

13. Gort L., Boleda M.D., Tyfield L., et al. Mutational spectrum of classical galactosaemia in Spain and Portugal // Journal of Inherited Metabolic Disease. — 2006. — V. 29(6). — P.739-42.

14. Hirokawa H., Okano Y., Asada M., et al. Molecular basis for phenotypic heterogeneity in galactosaemia: Prediction of clinical phenotype from genotype in Japanese patients. // Eur. J. Hum. Genet. — 1999. — V.7. — P. 757-764.

15. Murphy M., McHugh B., Tighe O., et al. Genetic basis of transferase-deficient galactosaemia in Ireland and the population history of the Irish Travellers // Europ. J. Hum. Genet. — 1999. — V.7 (5). — P. 549-554.

16. Suzuki M., West C., Beutler E. Large-scale molecular screening for galactosemia alleles in a pan-ethnic population // Hum. Genet. — 2001. — Vol. 109 (2). — P. 210-215.

17. Tyfield L., Reichardt J., Fridovich-Keil J., et al. Classical galactosemia and mutations at the galactose-1-phosphate uridyl transferase (GALT) gene // Human Mutation. — 1999. — V.13(6). — P.417-430.

Информация об авторах: Еремина Елена Робертовна — доцент, к.м.н., заведующий медико-генетической консультацией, 670009, Республика Бурятия, г. Улан-Удэ, абонентский ящик 729; факс (3012) 428255, тел. (3012) 674432; e-mail: ereelrob@rambler.ru; Назаренко Людмила Павловна — руководитель лаборатории, д.м.н., профессор.

© ЖЕЛТОВСКИЙ Ю.В., ПЕШКОВ Е.В., КАНЯ О.В., ГРИШИНА Л.П., РОЖАНСКАЯ Е.В., СИСЕНКОВА А.Ю. — 2012
УДК: 616-006.34:[615.28+615.849]-089.8

ПЕРВИЧНАЯ САРКОМА СЕРДЦА

Юрий Всеволодович Желтовский^{1,2}, Евгений Валерьевич Пешков², Олег Витославович Каня³, Людмила Петровна Гришина^{3,4}, Елена Вячеславовна Рожанская³, Александра Юрьевна Сисенкова³
(¹Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, ректор — д.м.н., проф. В.В. Шпрах; ²Иркутская областная клиническая больница, гл. врач — к.м.н. П.Е. Дудин, Иркутский кардиохирургический центр, руководитель — д.м.н. Ю.В. Желтовский; ³Иркутское областное патологоанатомическое бюро, начальник бюро — к.м.н., доцент Л.П. Гришина; ⁴Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н. проф. И.В. Малов)

Резюме. Первичная саркома сердца достаточно редкая патология с плохим прогнозом для жизни. Хирургическое лечение этих больных продлевает их жизнь с удовлетворительным качеством. Для гистологического варианта саркомы необходимо иммунофенотипирование, что в случае рецидива опухоли позволит более эффективно использовать терапевтические противоопухолевые мероприятия.

Ключевые слова: первичная саркома сердца, диагностика, операция, гистологические варианты.

PRIMARY SARCOMA OF THE HEAT

Yu. V. Zheltovsky^{1,2}, E. V. Peshkov², O. V. Kanya³, L. P. Grishina^{3,4}, E. V. Rozhanskaya³, A. Yu. Sisenkova³
(¹Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, ²Irkutsk Regional Clinical Hospital, ³Irkutsk Pathoanatomical Bureau, ⁴Irkutsk State Medical University)

Summary. Primary sarcoma of the heart is rather rare pathology resulting in grave prognosis. Surgical treatment of these patients prolongs their life with satisfactory quality. For histological variant of sarcoma immunophenotyping is necessary, the in the case of the tumor recurrence enables to use therapeutic antitumoraе measures more efficiently.

Key words: primary sarcoma of the heart, diagnostics, operation, histological variants.

Первичные опухоли сердца — редкие болезни. Отсутствие в сердце активно пролиферирующих, прежде всего эпителиальных тканей, обуславливают редкость первичных неоплазм, особенно злокачественных.

Распространённость составляет от 0,002 до 0,1% [9]. Более 80% опухолей сердца являются доброкачественными [8]. Представителем первичных злокачественных неоплазм является саркома, встречающаяся в любом возрасте. Саркома может формироваться из любых клеточных элементов стенок сердца, чем определяется многообразие её гистологических вариантов. Самыми распространенными являются: ангиосаркома, злокачественная фиброзная гистiocитом, недифференцированная плеоморфная саркома, фибросаркома и миксоидная фибросаркома, синовиальная саркома, липосаркома, саркома Капоши [2,3,4]. Прогноз жизни при злокачественных опухолях сердца плохой [1]. Большинство больных умирает от нарушений гемодинамики, инвазивного роста опухоли, метастазов в другие органы. Выживаемость пациентов со злокачественными опухолями сердца после хирургического лечения составляет от 10 до 15 месяцев [6, 7]. Одним из важных критериев, влияющих на прогноз заболевания является уровень митотической активности опухоли [3].

Приводим наблюдение из собственной практики случая первичной саркомы сердца.

Больная Б., 41 года, поступила в Иркутский кардиохирургический центр ГБУЗ ИОКБ 09.02.2011г. с жалобами на одышку, сухой кашель, эпизоды сердцебиения в покое. Повышение температуры до 37,2°С, слабость, потливость, снижение массы тела. Считает себя больной с августа 2010 г.: два эпизода повышения температуры до 38°С и выше. По поводу ОРЗ лечилась амбулаторно, провела курс антибактериальной терапии (цефалоспорины 2 поколения) с клиническим эффектом. Температура нормализовалась, но появились выше перечисленные жалобы, степень выраженности которых прогрессировала. За 15 дней до госпитализации появилась одышка в покое в горизонтальном положении. С диагнозом «Первичный инфекционный эндокардит с поражением митрального клапана» госпитализирована в стационар по месту жительства с последующим переводом в кардиохирургический центр ГБУЗ ИОКБ. После проведения общеклинического обследования выполнена транстигностическая ЭхоКГ: восходящий отдел аорты не расширен, митральный клапан (МК) — створки значительно утолщены до 4-5 мм., подвижные. Градиент 5,8 мм рт. ст., S митрального отверстия 4,02 кв.см. Регургитация в левое предсердие 3 ст. Зон гипо-акинезии не определяется. Расчетное давление в правом желудочке 80 мм. рт. ст. На желудочковой поверхности обеих створок определяется гиперэхогенное образование без четких контуров и капсулы. На передней

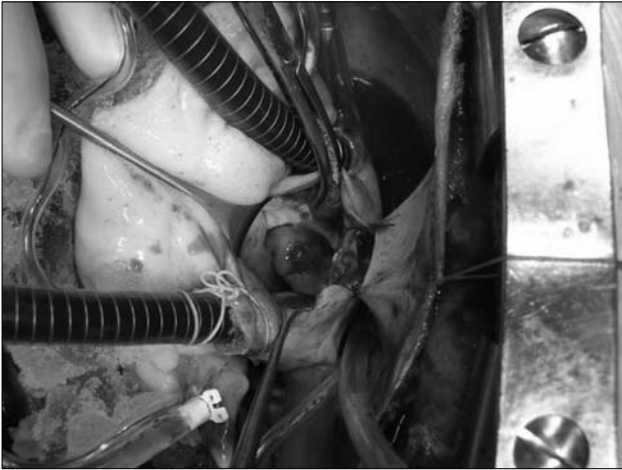


Рис. 1. Саркома левого предсердия. Интраоперационное фото.

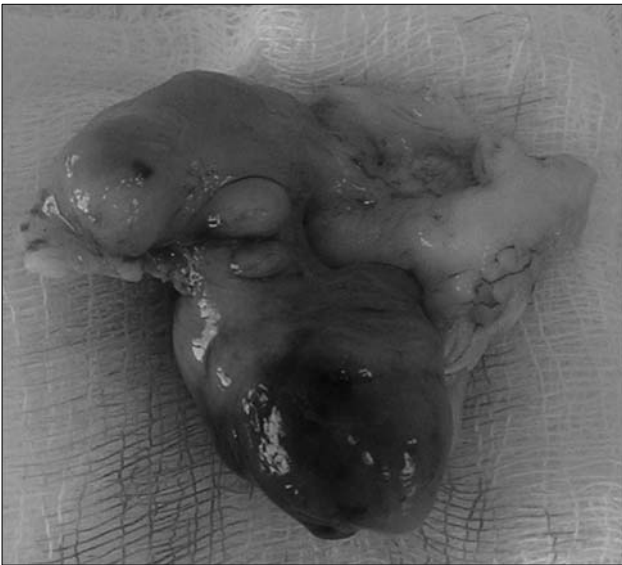


Рис. 2. Саркома левого предсердия. Макропрепарат.

створке — образование размерами 3,5x2,5 см., подвижное, флотирует в левых отделах в такт сердечного цикла. На задней створке образование такой же консистенции, с основания створки переходит на межжелудочковую перегородку (МЖП), выходной отдел левого желудочка (ЛЖ), фиксировано к эндокарду.

17.02.2011г. операция: удаление опухоли левого предсердия, протезирование митрального клапана в условиях искусственного кровообращения и фармакохолодовой кардиоплегии. При наружном осмотре сердца увеличено в размерах за счет правого желудочка, левого и правого предсердий. Доступ к митральному клапану через правое предсердие, межпредсердную перегородку.

Интраоперационно (рис.1): МК представлен эластичной опухолевой тканью желтого цвета, створки клапана плохо дифференцируются. По свободному краю передней створки в полости ЛЖ на узком основании определяется опухоль 3,0 x 3,0 см., округлой формы с кровоизлияниями. От основания передней створки опухоль распространяется по папиллярным мышцам. Опухолевая ткань от основания задней створки МК интимно связана с эндокардом задней стенки ЛЖ с инвазивным ростом в папиллярные мышцы. Опухоль (митральный клапан) по возможности иссечена до фиброзного кольца вместе с папиллярными мышцами. Вынужденно оставлены участки ткани, прорастающие в миокард в области внутренней комиссуры. Отдельно острым путем удалено образование хрящевидной плотности с эндокарда ЛЖ размером 2,0 x 5,0 см. В митральную позицию имплантирован механический протез Мединж-29, 15-ю П — образными

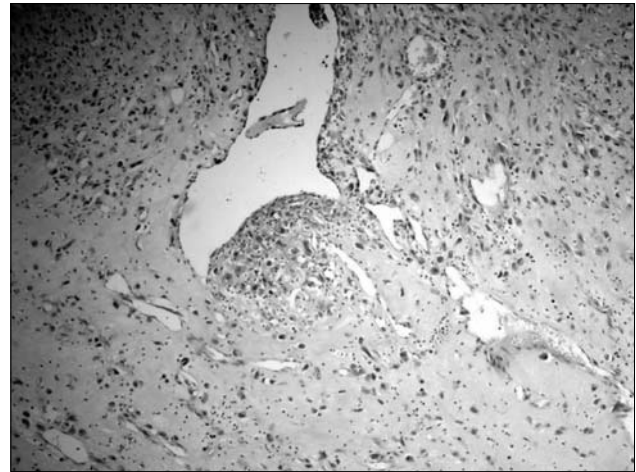


Рис. 3. Саркома сердца. Микропрепарат. Недифференцированная плеоморфная саркома.

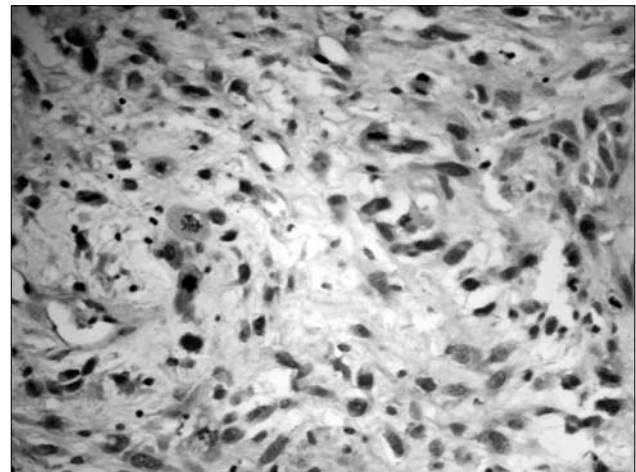


Рис. 4. Саркома сердца. Микропрепарат. Полиморфизм. Множественные атипичные митозы.

швами на тефлоновых прокладках. Время пережатия аорты — 88 минут. Операционный материал фиксирован в 10% нейтральном формалине и доставлен в ГБУЗ «Иркутское областное патологоанатомическое бюро».

Микроскопическая картина. При окраске гистологических срезов гематоксилином и эозином опухоль представлена пролиферацией различных размеров округлых полиморфных, вытянутых клеток с необильной цитоплазмой, гиперхроматозом ядер, высокой митотической активностью (до 5 митозов в различных полях зрения, в том числе патологических). Имеет место очаговое формирование пучков, в том числе периваскулярно. В строме опухоли очаги отека, тромбоза сосудов, кровоизлияний, некрозов (рис. 2). Для уточнения гистологического варианта злокачественной мезенхимальной опухоли проведено иммунофенотипирование (ИФТ) [5] (рис. 3, табл. 1).

Таблица 1

Результаты иммунофенотипирования

1	Гладкомышечный актин	+	В клетках стенок сосудов и части опухолевых клеток
2	S-100	+	в части опухолевых клеток
3	CD-68	+	в редких клетках воспаления
4	Виментин	слабо +	в части клеток опухоли и волокон
5	CD-34	+	в клетках эндотелия сосудов

На основании микроскопического исследования опухоли с применением ИФТ поставлен заключительный патологоанатомический диагноз: ботри-

оидная саркома левого желудочка сердца $T_4 N_0 M_0$.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больная выписана 05.03.2011 г. в удовлетворительном состоянии под наблюдение онколога, кардиолога, кардиохирурга. В конце марта 2011г. больная консультирована в клинике Шарите (Германия), где при эхокардиографии и КТ остаточной опухоли не обнаружено. Также при МРТ не обнаружено инфильтративного роста в области хирургического вмешательства. Не рекомендовано применение новых терапевтических противоопухолевых мероприятий. Рекомендованы контрольные исследования посредством КТ каждые 3 месяца.

Гистологические микропрепараты консультированы в Лондонском королевском национальном ортоне-

дическом госпитале: диагноз первичной саркомы сердца подтвержден.

За период наблюдения состояние больной удовлетворительное. Гемодинамических нарушений нет. 23.11.2011 г. выполнена магнитно-резонансная томография. 01.12.2011 — позитронная эмиссионная томография. Рецидива и продолженного роста опухоли не выявлено. Наблюдается у кардиолога по месту жительства и у кардиохирурга по месту выполнения операции.

Первичная саркома сердца любого гистологического варианта имеет неблагоприятный прогноз для жизни, но это не исключает хирургического лечения этих больных, так как имеется возможность продлить жизнь больных с удовлетворительным качеством.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. — М: Медицина, 1989. — 464 с.
2. Оганов Р.Г., Фомина И.Г. Болезни сердца: Рук-во для врачей. — М.: Литтерра, 2006. — С. 1106-1115.
3. Пальцев М.А., Пауков В.С., Улумбеков Э.Г. Патология: Рук-во для врачей. — М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2002. — 232 с.
4. Пальцев М.А., Кактурский Л.В., Зайратьянц О.В. Патологическая анатомия. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2011. — С. 195.
5. Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека. — Казань: Титул, 2004. — С. 189-237.
6. Приходько В.П., Нуждин М.Д., Логаненко Д.И., Фокин А.А. Современные методы диагностики и хирургического лечения первичных новообразований сердца — Челябинск: Челябинская межрайонная типография, 2012. — 159 с.
7. Bossert T., Gummert J.F., Battellini R., et al. Surgical experience with 77 primary cardiac tumors // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. — 2005. Vol. 4. — P. 311-315.
8. Goodwin J.F. The spectrum of cardiac tumors. // Am. J. Cardiol. — 1968. — P. 307-314.
9. Salcedo E.E., Cohen G.J., Wgite R.D., et.al. Cardiac tumors: diagnosis and management. // Curr. Probl. Cardiol. — 1992. — V. 17 — P.75-137.

Информация об авторах: Желтовский Юрий Всеволодович — заведующий кафедрой, руководитель центра, профессор, д.м.н., Пешков Евгений Валерьевич — врач-кардиохирург, Каня Олег Витославович — ассистент, врач-патологоанатом, Гришина Людмила Петровна — начальник бюро, доцент, e-mail: grishina12@yandex.ru; Рожанская Елена Вячеславовна — ассистент, врач-патологоанатом, Сисенкова Александра Юрьевна — ассистент, врач-патологоанатом

© БАРАХОВСКАЯ Т.В., ВЕРЛАН Н.В., КОЛЕСНИЧЕНКО Л.С., БЕССОНОВА Л.О. — 2012
УДК [616.831-007.17+616.441-008.64]-085.21

КОРРЕКЦИЯ ИЗМЕНЕНИЙ СИСТЕМЫ ГЛУТАТИОНА ПРИ ФАРМАКОТЕРАПИИ У БОЛЬНЫХ С СОЧЕТАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Татьяна Васильевна Бараховская¹, Надежда Вадимовна Верлан¹, Лариса Станиславовна Колесниченко²
(¹Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, ректор — д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра клинической фармакологии, зав. — д.м.н., проф. Н.В. Верлан;
²Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра химии и биохимии, зав. — д.м.н., проф. Л.С. Колесниченко)

Резюме. Проведено клинико-фармакологическое исследование влияния танакана на антиоксидантную активность глутатиона и ферментов его метаболизма у больных хронической церебральной ишемией (ХЦИ) и гипотиреозом старших возрастных групп. В исследовании участвовало 50 пациентов. Установлено сохранение повышенного уровня глутатиона в эритроцитах при уменьшении его концентрации в плазме крови на фоне роста активности глутатионредуктазы (ГР). Снижение в плазме концентрации глутатиона может свидетельствует об уменьшении тканевой деструкции.

Ключевые слова: церебральная ишемия, гипотиреоз, глутатион, фармакотерапия, антиоксиданты, танакан.

CORRECTION OF CHANGES IN GLUTATHIONE PHARMACOTHERAPY IN PATIENTS WITH COMBINED PATHOLOGY

T.V. Barakhovskaya¹, N.V. Verlan¹, L. C. Kolesnichenco², L.O. Bessonova¹
(¹Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education; ²Irkutsk State Medical University)

Summary. A clinical and pharmacological study of the effect on the antioxidant activity of Tanakan glutathione and its metabolic enzymes in patients with chronic cerebral ischemia and hypothyroidism in older age group has been conducted. The study involved 50 patients. Established retention of high levels of glutathione in red blood cells with a decrease in its concentration in blood plasma against the background of the activity of glutathione reductase. The decrease in plasma concentrations of glutathione may indicate a decrease in tissue destruction.

Key words: cerebral ischemia, hypothyroidism, glutation, pharmacotherapy, antioxidant, tanakan.

Актуальность поиска методов повышения эффективности фармакотерапии церебральных сосудистых расстройств определяется их большой распространенностью, высокой летальностью и соци-

ально-экономической значимостью лечения тяжелых последствий данной патологии [5] Повышение частоты цереброваскулярных расстройств обусловлено увеличением продолжительности жизни населения,