

УДК 616.12-006-07-089
ВАК 14.01.26

ПЕРВИЧНЫЕ САРКОМЫ ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА СО ВТОРИЧНЫМ ХРОНИЧЕСКИМ ТРОМБОЗОМ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ

А.М. Чернявский, В.А. Сакович*, А.А. Карпенко, М.В. Старосоцкая

Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина,
630055, Новосибирск, ул. Речкуновская, 15, crpsc@ngisr.ru

* Центр интенсивной кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии ГУЗ ККБ, 660022, Красноярск, ул. Партизана Железняка, 3 В,
dr.sakovich@yandex.ru

Среди первичных злокачественных опухолей сердца саркомы занимают ведущее место. Это обусловлено тем, что в миокарде могут развиваться все виды сарком [9]. Первичные саркомы сердца имеют локальный агрессивный рост в одну или более камер сердца и чаще всего поражают правые отделы. Они отличаются быстрым инфильтративным ростом и метастазированием в средостение, легкие, лимфатические узлы, надпочечники и головной мозг. Это приводит к тому, что к моменту верификации диагноза в 70–80% случаев у больных уже имеются метастазы [6]. Первичные саркомы могут располагаться эпикардиально, не проникая в полости сердца, а также эндокардиально и интрамурально, поражая при этом миокард. Злокачественные новообразования могут вызывать окклюзию клапанных отверстий и выходных отделов желудочков сердца, сдавливать или прорастать в коронарные сосуды, крупные артерии и вены [8].

Распознавание опухолей сердца и перикарда чрезвычайно затруднено в связи с отсутствием патогномичных признаков и возможностью бессимптомного течения болезни. Именно поэтому правильный диагноз при первичном обращении больного к врачу устанавливался только в 3–10% случаев [2, 7, 8]. В большинстве случаев пациенты наблюдаются в терапевтических стационарах с подозрением на ревмокардит, ревматический митральный или трикуспидальный порок сердца, аномалию Эбштейна, сдавливающий перикардит, рецидивирующую тромбоэмболию легочной артерии, инфекционный эндокардит, кардиомиопатии и многие другие заболевания [1, 2, 4].

Злокачественная опухоль у ряда пациентов приводит к обтурации легочных артерий и вторичному дистальному тромбозу. В связи с чем их клиника нередко напоминает тромбоэмболию легочных артерий (ТЭЛА).

В связи с относительной редкостью онкологической патологии сердца мы бы хотели поделиться опытом диагностики и хирургического лечения трех больных с саркомами сердца, которые протекали с клиническими проявлениями тромбоэмболии легочных артерий.

Больная Т., 46 лет, поступила в клинику Новосибирского НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина 19.05.08 с жалобами на одышку в покое, усиливающуюся при минимальной физической нагрузке, давящие боли в области сердца, сердцебиение, выраженную слабость.

Считает себя больной с июня 2007 года, когда появилась слабость, утомляемость. С декабря 2007 года отмечает появление одышки при обычной физической нагрузке. В анамнезе однократный эпизод потери сознания, интенсивных болей за грудиной. В апреле 2008 года была обследована по месту жительства, где по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлена дилатация правых отделов сердца, тромб в просвете легочной артерии (ЛА), давление в ЛА 78–80 мм рт. ст.

Из анамнеза: в 2002 году проведена экстирпация матки по поводу миомы.

Объективный статус при поступлении: состояние тяжелое. Отмечается акро- и цианоз губ. При аускультации легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. Выслушивается систолический шум над всей поверхностью сердца с эпицентром в 3–4-м межреберье слева от грудины.

По данным инструментального обследования при поступлении. ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС – 76 в минуту, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки: В корнях легких усилен сосудистый рисунок, расширены тени крупных сосудов, ближе к периферии отмечается его деформация и усиление интерстициального компонента. Увеличены левый желудочек (ЛЖ), левое предсердие (ЛП).

ЭхоКГ: Левый желудочек: конечный диастолический размер (КДР): 3,18 см, фракция выброса (ФВ): 87%, левое предсердие 4,8 × 1,92 см, правое предсердие (ПП) 6,05 × 4,93 см. Правый желудочек (ПЖ): КДР: 3,81 см. Аорта: 2,76 см. Нарушений локальной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки. Сократительная способность миокарда ПЖ снижена, ФВ 41%. Нарушений локальной сократимости миокарда ПЖ не выявлено. Митральная регур-

гитация 0–I ст. Трикуспидальная регургитация II–III ст., умеренная по объему. Ствол ЛА незначительно расширен, плотно заполнен тромботическими массами. Пиковый систолический градиент на уровне клапана ЛА (правый желудочек/легочная артерия) 30–37 мм рт. ст., на уровне правой ветви ЛА 66–68 мм рт. ст. Перегородки лоцируются на всем протяжении, сбросов через них не выявлено. Полости сердца, нижняя полая вена на всем доступном для визуализации протяжении свободны от дополнительных образований. Значительно повышено расчетное давление в ЛА 117–120 мм рт. ст.

Ангиопульмонография (АПГ), зондирование правых отделов сердца, вентрикулопульмонография: при зондировании правых отделов сердца проведены многократные попытки катетеризации легочного ствола, которые оказались безуспешными. Далее выполнена вентрикулография, на которой отмечается дефект наполнения в легочном стволе, правой и левых главных легочных артериях. Индекс Миллера 31 балл. Давление в ПЖ 72/12 мм рт. ст. при системном давлении 97/65 мм рт. ст.

УЗИ вен нижних конечностей: признаков тромбоза и посттромботических изменений не выявлено.

Система гемостаза: На фоне антикоагулянтной терапии наблюдается выраженная гипокоагуляция по внутреннему и конечному пути свертывания. Умеренно снижена активность факторов протромбинового комплекса. Гиперфибриногенемия. Повышен уровень продуктов паракоагуляции. Уровень Д-димера нормальный.

В результате проведенного обследования установлен диагноз: Хроническая массивная ТЭЛА, рецидивирующее течение. Высокая легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце. ДН III. Умеренная трикуспидальная недостаточность. ХСН 2 А ст., IV ФК (NYHA).

Учитывая установленный диагноз, бесперспективность медикаментозной терапии, высокий риск фатальных осложнений, пациентка прооперирована.

Хирургический доступ: срединная стернотомия. При разведении грудины отмечается резкое падение гемодинамики до 50 мм рт. ст. Прямой массаж сердца в течение 8 мин. Экстренно начато искусственное кровообращение. Охлаждение до 16 °С. Кардиоплегия: кустодиол в корень аорты. Продольно вскрыта правая легочная артерия – в просвете организованный тромб, обтурирующий правую главную легочную артерию, верхне-, средне- и нижнедолевые ветви. Выполнена тромбэндартерэктомия из правой главной легочной артерии, верхне-, средне- и нижнедолевых ветвей. Проксимально тромботические массы заполняют легочный ствол. Продольно вскрыта левая легочная артерия с переходом на легочный ствол – в просвете обтурирующий тромб. Произведен циркуляторный арест, выполнена тромбэндартерэктомия из левой главной легочной артерии, верхне- и нижнедолевых ветвей. Тромботические массы обту-

рируют просвет легочного ствола. При ревизии клапана легочной артерии в области переднего синуса выявлено разрастание опухолевой ткани, светло-серого цвета с распадом, тромбозом и прорастанием в выходной тракт правого желудочка, стенку легочной артерии до адвентиции. Опухоль резецирована вместе с легочным стволом, створками клапана легочной артерии. Фрагменты опухоли отправлены на экстренное цитологическое исследование. Выполнено протезирование клапана и ствола ЛА клапаносодержащим ксенокондуитом «Биолаб» № 23. Герметичность правых и левых главных ветвей легочной артерии восстановлена двойным непрерывным швом, нитью Prolen 4–0. Время искусственного кровообращения 295 мин, окклюзии аорты 201 мин, циркуляторного ареста 30 мин. По окончании операции пациентка была переведена в палату интенсивной терапии и реанимации с инотропной поддержкой в средних дозах. Время ИВЛ после операции 25 ч. Переведена из палаты реанимации в общее отделение на 3-и сутки. Течение послеоперационного периода без осложнений.

Результаты патогистологического исследования: опухолевидное образование, представленное полиморфными клетками с гиперхромным ядром, находящимся в соединительнотканной строме. Небольшие участки с сосудами капиллярного типа с разрастанием эндотелия вокруг них. Заключение – Фиброангиосаркома.

Результаты инструментального обследования при выписке: ЭхоКГ: сократительная способность миокарда ЛЖ не снижена, ФВ 60%. Нарушений локальной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. Сократительная способность миокарда ПЖ не снижена, ФВ 54%. В легочной позиции кондуит. Пиковый градиент на уровне клапана ЛА (правый желудочек/легочная артерия) 16,75 мм рт. ст. Трикуспидальная регургитация I–II ст., незначительная по объему. Градиент давления в ЛА 17 мм рт. ст.

Пациентка выписана на 16-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии с рекомендациями дальнейшего обследования и лечения у онколога по месту жительства.

Другая больная также поступила в клинику с подозрением на хроническую массивную ТЭЛА.

Больная Я., 67 лет, со времени первой беременности страдает варикозной болезнью вен нижних конечностей. С апреля 2008 г. отмечает постепенное прогрессирование одышки, тахикардии. В связи с нарастанием одышки 22 сентября доставлена в Краевую клиническую больницу г. Красноярск с подозрением на ТЭЛА.

По данным ЭхоКГ: ближе к бифуркации ЛА турбулентный поток крови с градиентом давления 64 мм рт. ст. Систолическое давление в ЛА составило 90 мм рт. ст. В легочном стволе определяется протяженный тромб с флотацией в левую главную легочную артерию и окклюзией правой главной ЛА. Проксимальный край тромба в выносящем тракте ПЖ.

По данным УЗИ брюшной полости: гепатомегалия, признаки застоя по нижней полой вене (НПВ).

В клинических и биохимических анализах обращает внимание СОЭ 28 мм/ч, выраженная тромбинемия, тенденция к гиперкоагуляции.

Выполнена АПГ, при которой выявлена окклюзия нижнедолевой ветви ЛА справа. Диагноз: ТЭЛА, и для профилактики ее рецидива в НПВ установлен кава-фильтр. В последующем больной проведена тромболитическая терапия стрептокиназой по стандартной схеме. Несмотря на проведенное лечение, у больной сохранялась высокая легочная гипертензия, в связи с чем направлена на оперативное лечение в НИИПК им. Е.Н. Мешалкина г. Новосибирска.

При поступлении в клинику отмечает одышку в покое, усиливается при незначительной нагрузке; боль за грудиной давящего характера, возникающая при небольшой физической нагрузке.

Рентгенография органов грудной клетки (22.12.08): признаки свободной жидкости в левой плевральной полости, нельзя исключить воспалительный процесс в левом легком. Правый синус свободен. Легочный рисунок усилен в прикорневых отделах. Сердце – сердечно-легочный коэффициент (СЛК) 64%, расширены все отделы.

ЭхоКГ: ЛЖ: КДР 4,3 см; КСР 2,8 см; КДО 82 мл; ФВ 66%; ЛП 8,4 × 4,7 см; ПП – 7,9 × 5 см; ПЖ КДР 3,3 см; КДО 86 см, дилатация полостей обеих предсердий и ПЖ. Показатели глобальной систолической функции миокарда ЛЖ в норме. Нарушений локальной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. Сократительная способность миокарда ПЖ снижена (ФВ 36%). Поток в ЛА ускорен. Пиковый систолический градиент ПЖ/ЛА 71–76 мм рт. ст. Инфраренальный отдел НПВ проходим, в его просвете лоцируется тень кава-фильтра.

При АПГ выявлен тромбоз ствола ЛА, окклюзия левой нижнедолевой артерии и пристеночный тромбоз правой нижнедолевой артерии. Индекс Миллера 29 баллов. При коронарографии патологии не выявлено.

По данным перфузионной сцинтиграфии легких отмечается нарушение перфузии в бассейне левой легочной артерии (признаки массивной тромбоэмболии ЛА).

В виду массивного характера поражения и высокой легочной гипертензии больная оперирована. В условиях ИК, гипотермии (19,5 С°), антеградной кардиopleгии кустодиолом, после продольного вскрытия ствола легочной артерии в просвете обнаружено новообразование серо-желтого цвета, плотно-эластической консистенции с кровоизлияниями на поверхности, полностью обтурирующее просвет ствола ЛА, распространяющееся от выходного отдела правого желудочка до левой ветви легочной артерии и прорастающее в левую нижнедолевую ветвь. Опухоль удалена единым блоком вместе с подлежащей стенкой ствола ЛА, из которого она и произрас-

тает. При дальнейшей ревизии обнаружены множественные метастазы и опухолевые эмболы в левой верхне- и нижнедолевой артерии. Выполнено их иссечение и удаление. Целостность ствола ЛА восстановлена путем протезирования ксенокондуитом «БиоЛАБ» № 27. По данным гистологического исследования удаленного материала обнаружена лейомиосаркома, исходящая из ствола легочной артерии.

Ближайший послеоперационный период протекал с явлениями нарастающей правожелудочковой недостаточности, острой почечной недостаточности, которые и стали непосредственной причиной смерти на вторые сутки после операции.

Патолого-анатомический диагноз: Лейомиосаркома ствола ЛА с метастазами в устье и ствол левой верхне- и нижнедолевой артерии, большой и малый сальник.

Кроме двух интраоперационных находок у одной больной саркома сердца была установлена при аутопсии.

Больная Г., 49 лет. В июне 2005 года была выполнена надвлагалищная ампутация матки по поводу лейомиомы. После этого периодически стала беспокоить одышка при обычной физической нагрузке, постепенно нарастала слабость.

В сентябре 2006 г. одышка усилилась, больная обследовалась в поликлинике Краевой клинической больницы г. Красноярск, где диагностирована перенесенная ТЭЛА.

С 10.10.2006 г. состояние больной стало прогрессивно ухудшаться. Нарастала слабость, усилилась одышка, отмечались неоднократные подъемы температуры до 38 °С, в течение последующих двух недель появилась кровь в мокроте. С подозрением на рецидив ТЭЛА 12.11.2006 госпитализирована в клинику для проведения АПГ.

По данным ЭхоКГ: ЛП 2,8 см; КДР 3,8 см; ФВ 86%; ПЖ 2,9 см. Значительно расширены правые отделы сердца. Сократительная способность миокарда – гиперкинетический тип. Перикардальный выпот до 0,5–0,8 см. Недостаточность трикуспидального клапана III ст. Выраженная легочная гипертензия – систолическое давление в ЛА 100 мм рт. ст. В стволе легочной артерии (под бифуркацией) гетерогенные эхоплотные образования (организованный тромб).

УЗИ вен нижних конечностей: неокклюзионный тромбоз наружных подвздошных вен.

Рентгенография органов грудной клетки: на верхушке правого легкого остаточные изменения после перенесенного воспалительного процесса в виде фиброзных изменений. Легочный рисунок умеренно усилен и деформирован. Правый корень подтянут вверх. Границы сердца расширены влево.

В клинических и биохимических анализах обращает внимание лейкоцитоз (12,5 × 10⁹ г/л), СОЭ 35 мм/ч; выраженное снижение факторов протромбинового комплекса, нарушение конечного этапа свертывания.

При АПГ (13.11.06) выявлена массивная тромбоэмболия правой и левой главных легочных артерий, окклюзия верхнедолевых артерий справа и слева, окклюзия среднедолевых артерий справа, нижнедолевых артерий слева (давление в стволе легочной артерии 112/4 мм рт. ст.). Принято решение провести попытку эндоваскулярной реканализации ветвей легочных артерий. Поочередно выполнена баллонная ангиопластика окклюзированных правой и левой главных легочных артерий. На контрольных АПГ отмечено увеличение просветов главных легочных артерий и восстановление просвета в зоне стенозов. После реканализации легочных артерий состояние больной улучшилось, давление в ЛА снизилось (от 112 до 70 мм рт. ст.).

Учитывая сохраняющуюся одышку и легочную гипертензию, больной рекомендовано оперативное лечение в НИИПК им. Е.Н. Мешалкина г. Новосибирска.

Однако 22.01.07 она повторно госпитализирована в Краевую клиническую больницу г. Красноярска с диагнозом двусторонняя пневмония. При поступлении состояние больной крайне тяжелое – не исключался рецидив ТЭЛА, а также двусторонняя пневмония. При рентгенографии диагноз пневмонии подтвержден. 24.01.07 состояние больной осложнилось легочным кровотечением. В течение недели на повторных рентгенограммах сформировалась сухая полость распада с дальнейшим разрешением в пневмосклероз.

По данным ЭхоКГ: значительно расширены правые отделы сердца и умеренно ЛП. Гиперкинетический тип, сдавление ЛЖ. В выходном отделе ПЖ лоцируется дополнительное гетерогенное образование с эффектом стенозирования, с градиентом давления 35–40 мм рт. ст. В бифуркации ствола ЛА с заходом в устье правой ЛА гетерогенно-пристеночное образование. Переднее эхосвободное пространство 1,5 см; заднее 2,0 см.

Учитывая прогрессирующее ухудшение состояния больной, которое трактовалось как нарастание клиники сдавления сердца, принято решение о проведении пункции и дренировании полости перикарда. Во время проведения последней произошла остановка сердечной деятельности с безуспешными реанимационными мероприятиями.

При секционном исследовании выявлена опухоль сердца с локализацией на задней створке клапана ЛА, гистологически имеющая строение злокачественного мягкотканного новообразования, при фенотипировании которого с использованием иммуногистохимического метода исследования установлена фибросаркома с выраженной пролиферативной активностью опухолевых клеток, высокой степени васкуляризации. Имплантационный и инфильтративный характер роста в стенке ствола ЛА и ее сегментарных ветвях с прорастанием в переднее и заднее средостение и ростом в виде муфты вокруг ствола привел к стенозу просвета легочной артерии с развитием

выраженной легочной гипертензии. Кроме того, выявлен инвазивный рост в долевые и сегментарные бронхи, паренхиму верхней доли левого легкого, переднее и заднее средостение, лимфогенные метастазы в бифуркационные лимфатические узлы.

Обтурация просвета ЛА привела к перегрузке правых отделов сердца с развитием прогрессирующей правожелудочковой недостаточности. Данная патогенетическая цепочка проявила себя рядом осложнений: прогрессирующая правожелудочковая недостаточность, спаечно-выпотной опухолевый перикардит, по поводу которого произведена пункция и катетеризация перикарда. Как следствие, у больной развилась тампонада сердца кровью, которая явилась непосредственной причиной смерти.

Таким образом, наши наблюдения показали, что саркомы правых отделов сердца и легочного ствола нередко протекают с клиникой ТЭЛА. На поверхности опухоли, выступающей в полости сердца, нередко появляются тромботические массы, которые и приводят к тромбоэмболическому синдрому. Тромбоэмболии могут наблюдаться у 5–45% больных, причем в ряде случаев могут быть и в результате фрагментации опухоли [2, 7, 8].

Быстрое развитие сердечной недостаточности обусловлено обструкцией опухолью отверстий атриовентрикулярных клапанов или выходных трактов желудочков сердца, замещением Contractильного миокарда опухолевой тканью, а также развитием тампонады сердца. Так, по данным ряда авторов, гемоперикард наблюдается в 30–50% всех случаев злокачественных неоплазм сердца, выпот в перикарде в 66,8%. Недостаточность кровообращения II Б – III ст. (по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко) имеют до 75% больных. Помимо кардиальных и легочных симптомов у большинства больных с саркомами наблюдается паранеопластический синдром, характеризующийся лихорадкой, анемией, высокой СОЭ, изменением состава белков сыворотки крови, снижением массы тела, общей слабостью и быстрой утомляемостью. В той или иной степени данный синдром проявляется у 90–100% пациентов [2, 6–8].

Проблема хирургии злокачественных опухолей сердца, ввиду небольшого числа успешных операций, относится к малоизученному разделу кардиохирургии, что объясняется, во-первых, небольшим числом клинических наблюдений и, во-вторых, трудностью дифференциальной диагностики злокачественных новообразований сердца [2, 6].

Естественный прогноз у больных с первичными злокачественными новообразованиями сердца, как правило, плохой: больные умирают в течение 6–12 мес. после выявления первых клинических симптомов злокачественной опухоли [2, 6, 8].

Хирургическое лечение при данной патологии в большинстве случаев малоэффективно по причине поздней диагностики заболевания. В 26,9–80% слу-

чаев к моменту диагностики первичных злокачественных опухолей сердца уже имеются региональные и (или) отдаленные метастазы [3].

Наши клинические наблюдения подтверждают вероятность возникновения тромбоза легочной артерии на фоне злокачественного образования и необходимость операции как можно в более ранние сроки.

И, хотя теоретически патогенез данного заболевания понятен, в литературе крайне мало сообщений о возможности подобного развития злокачественных новообразований с обтурационным поражением ЛА, протекающих под маской хронической ТЭЛА. Можно предположить, что при дальнейшем развитии хирургии поражений ЛА хирурги чаще будут сталкиваться с подобными проблемами.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акимов О.В., Бокерия Л.А., Малашенков А.И., Кавсадзе В.Э., Серов Р.А. Кардиоонкология. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. 254 с.
2. Дмитрук И.М., Кокошко В.П., Григорук А.В. // Арх. патологии. 1988. Т. 50, № 12. С. 36–41.
3. Кармилов В.А. // Врачебное дело. 1984. № 5. С. 75–76.
4. Кириченко О.П., Середюк З.Г. // Врачебное дело. 1991. № 1. С. 99–101.
5. Петровский Б.В. // Грудная хирургия. 1988. № 6. С. 5–10.
6. Петровский Б.В., Константинов Б.А., Нечаенко М.А. Первичные опухоли сердца. М.: Медицина, 1997. 152 с.
7. Цукерман Г.И., Малашенков А.И., Кавсадзе В.Э. Опухоли сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 1999. 269 с.
8. Antunes M.J., Vanderdock K.M. et al. // Ann. Thorac. Surg. 1991. V. 51, № 4. P. 999.
9. Grebens M. L., Rosado de Christenson M. L. et al. // Radiographics. 2000. V. 20. P. 1073–1103.

*Поступила в редакцию 15 декабря 2009 г.
после доработки – 18 января 2010 г.*