

Случай хирургического лечения рецидива рабдомиосаркомы левого предсердия

А.В. Гурщенков, И.В. Антонова, Л.Б. Митрофанова, И.В. Сухова, М.Л. Гордеев

ФГУ «Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии имени В.А. Алмазова Росмедтехнологий», Санкт-Петербург, Россия

Гурщенков А.В. — врач-кардиохирург, научный сотрудник научно-исследовательского отдела хирургии сердца и сосудов; Антонова И.В. — научный сотрудник научно-исследовательского отдела морфологии; Митрофанова Л.Б. — заведующая научно-исследовательским отделом морфологии; Сухова И.В. — к.м.н., ведущий научный сотрудник научно-исследовательского отдела хирургии сердца и сосудов; Гордеев М.Л. — д.м.н., заведующий научно-исследовательским отделом хирургии сердца и сосудов.

Контактная информация: ФГУ «Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии имени В.А. Алмазова Росмедтехнологий», ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, Россия, 197341. Тел.: +7 (812) 702–68–12. E-mail: glebenmerz@mail.ru (Гурщенков Александр Викторович).

Резюме

Первичные злокачественные опухоли сердца редки и представляют собой сложную хирургическую проблему. В данном сообщении мы обсуждаем современное состояние проблемы злокачественных новообразований сердца и демонстрируем клинический случай успешного хирургического лечения рецидива гигантской рабдомиосаркомы левого предсердия.

Ключевые слова: сердце, злокачественные опухоли, рабдомиосаркома, хирургическое лечение, пластика левого предсердия.

The case of surgery of a left atrial rhabdomyosarcoma recurrence

A. V. Gurschenkov, I. V. Antonova, L. B. Mitrofanova, I. V. Sukhova, M. L. Gordeev

Almazov Federal Heart, Blood and Endocrinology Centre, St Petersburg, Russia

Corresponding author: Almazov Federal Heart, Blood and Endocrinology Centre, 2 Akkuratov st., St Petersburg, Russia, 197341. Phone: +7 (812) 702–68–12. E-mail: glebenmerz@mail.ru (Gurschenkov Alexander, Cardiosurgeon, Researcher at the Research Department of Heart and Vascular Surgery at Almazov Federal Heart, Blood and Endocrinology Centre).

Abstract

Primary cardiac malignancy presents an unusual difficult surgical problem. Herein, we discuss the modern status of this problem and describe the case of favorable surgical management of a giant rhabdomyosarcoma, located in the left atrium.

Key words: heart, malignant neoplasm, rhabdomyosarcoma, surgery, left atrium plastic surgery.

Статья поступила в редакцию: 15.03.09. и принята к печати: 06.04.09.

Введение

Опухоли сердца редки, при аутопсии частота встречаемости первичных и вторичных сердечных новообразований от общего числа вскрытий колеблется в пределах 0,0017–0,1 % и 0,6–6,4 % соответственно. Наиболее частыми из них являются доброкачественные опухоли, составляющие 75 % всех первичных опухолей сердца. Злокачественные опухоли встречаются в 25 % всех первичных новообразований сердца, три четверти из них составляют саркомы (ангиосаркома — до 35 %, рабдомиосаркома — до 25 %, фибросаркома — до 10 %). Злокачественные опухоли могут развиваться в любом возрасте, чаще в возрасте 30–65 лет, среди больных преобладают мужчины. Саркомы сердца характеризуются быстрым темпом роста, узловым характером, экзо- или эндофитным типом роста, ранним обширным гематогенным, лимфогенным, контактным метастазированием [1–6].

Диагностика и дифференциальная диагностика первичных доброкачественных и злокачественных новообразований сердца до настоящего времени трудна [1–10].

Рабдомиосаркома сердца — злокачественная опухоль из поперечно-полосатой мышечной ткани. По данным Научно-исследовательского Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, рабдомиосаркомы встречаются в правых камерах сердца в 3 раза чаще, нежели в левых. Макроскопически опухоль представляет собой узловое образование с блестящей белесоватой поверхностью, белого или розоватого цвета, мягкой консистенции. На разрезе ткань пёстрая, участки типа «рыбьего мяса» сочетаются с участками некроза и кровоизлияний. Микроскопически опухоль имеет пучковое строение и выраженный полиморфизм опухолевых клеток, напоминающих мышечные клетки на разных стадиях развития [4, 7].

Клиническая картина заболевания зависит от локализации опухоли и характеризуется внезапным появлением определённых симптомов: быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью, резистентной к обычной терапии, увеличением размеров сердца, гемоперикардом (в 30–50 % случаев), болями в грудной клетке, аритмиями и внезапной смертью.

Клинические проявления также зависят от размеров, характера, типа роста опухоли. При небольших размерах опухолевого узла механический фактор обструкции атриовентрикулярных отверстий и выходных трактов желудочков отсутствует, а недостаточность кровообращения чаще обусловлена интоксикацией организма больного. Рост опухоли в полости камер сердца приводит к их обструкции, нарушается работа клапанного аппарата. Описаны случаи прорастания опухоли в просвет крупных сосудов с их стенозированием и обструкцией. При эндофитном типе роста опухоли декомпенсация кровообращения или нарушения ритма сердца могут быть обусловлены замещением контрактильного миокарда опухолевой тканью или хронической тампонадой. Нередко злокачественные опухоли принимаются за миксомы, что ведёт к радикальному удалению опухоли и рецидивам.

Общим правилом радикального хирургического лечения злокачественных опухолей сердца является удаление их в пределах здоровых тканей. При этом могут повреждаться клапанный аппарат, межпредсердная и межжелудочковая перегородки, проводящие пути, артерии и вены сердца, что может потребовать их реконструкции, протезирования, шунтирования, имплантации постоянного электрокардиостимулятора и пластики камер сердца. Такой подход возможен в случае любой локализации опухоли, за исключением зоны между устьями лёгочных вен. Эта зона прикрыта задней стенкой левого предсердия, фиксированной лёгочными венами. При невозможности удаления расположенного здесь опухолевого узла традиционным способом, единственным радикальным хирургическим методом лечения может оказаться выполнение экстирпации опухоли в условиях аутотрансплантации сердца [9–10].

Срок жизни пациентов после операций по поводу первичных злокачественных новообразований сердца составляет 1–2 года.

Часто приходится ограничиваться паллиативными операциями, сочетая их в послеоперационном периоде с лекарственной и лучевой терапией. Некоторым кардиохирургам удавалось с помощью такого подхода продлить жизнь оперированных пациентов с первичными злокачественными новообразованиями сердца до 4,5 лет. Смерть пациентов наступает в связи с развитием рецидивов опухоли, метастазированием [1–6].

В принятии решения об операбельности опухоли, о возможном объёме операции важнейшее значение имеет качественная дооперационная диагностика [4, 8].

В случае признания опухоли неудалимой возможно выполнение паллиативных операций — резекции опухоли с целью ликвидации обструкции атриовентрикулярных отверстий, удаления подвижных её фрагментов для профилактики эмболий. Биопсия опухоли позволяет произвести её гистологическое и иммуногистохимическое исследование с целью определения гистологического и гистогенетического варианта опухоли, оценки возможностей химиолучевой терапии [7].

Общая операбельность опухолей сердца составляет 87,2 %, госпитальная летальность — 4,9 %. Операбель-

ность первичных злокачественных новообразований сердца составляет 81,5 %, госпитальная летальность — 22,7 % [4].

Клинический случай

Пациентка В., жительница г. Саранска, 23 лет, поступила в кардиохирургическое отделение ФГУ «Федеральный Центр сердца, крови и эндокринологии имени В.А. Алмазова Росмедтехнологий» (ФГУ ФЦСКЭ) 18.08.2008 г. в плановом порядке с диагнозом: «Основной диагноз: Новообразование левого предсердия. Состояние после удаления рабдомиомы левого предсердия от 11.05.07. Митральная недостаточность I–II ст. Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность IIб ст., III функциональный класс (NYHA)».

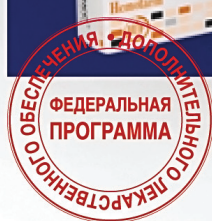
При поступлении пациентка предъявляла жалобы на одышку при небольшой физической нагрузке, частое сердцебиение, лихорадку. Считает себя больной с мая 2006 года, когда появилась одышка при подъёме на 3 этажа. За медицинской помощью не обращалась. С течением времени отмечалось снижение толерантности к физической нагрузке. В апреле 2007 г. отмечала появление одышки при подъёме на один этаж. Обратилась к терапевту по месту жительства, была направлена к пульмонологу. Проходила стационарное лечение с подозрением на саркоидоз. В течение 1 месяца проводилось лечение глюкокортикоидами, без эффекта. Диагноз «саркоидоз» был снят. В мае 2007 г. выполнено эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ), выявлены гидроперикард, образование левого предсердия, вызывающее обструкцию митрального отверстия. 11.05.07 в г. Саранске выполнена операция удаления образования левого предсердия. При гистологическом исследовании была диагностирована ангиосаркома. Проведена консультация по микропрепаратам опухоли и её иммуногистохимическое исследование в онкодиспансере г. Пенза, диагностирована доброкачественная опухоль — рабдомиома. Послеоперационный период протекал гладко, отмечалось значительное увеличение толерантности к физической нагрузке. Пациентка была выписана из стационара. В течение 1 года чувствовала себя хорошо. С 27.06.08 пациентка вновь отмечает появление одышки, сердцебиения, повышение температуры тела до 38–39°C. Госпитализирована в г. Саранске, где при ЭхоКГ вновь выявлено образование левого предсердия. Пациентка была направлена в ФГУ ФЦСКЭ, где была детально обследована.

Электрокардиограмма (ЭКГ) до операции (17.08.08): синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 92 в минуту, единичная предсердная экстрасистола. Данные ЭхоКГ до операции (14.07.08): левое предсердие — 4,0 см, левый желудочек (ЛЖ) — 4,0/2,6 см, фракция выброса (ФВ) 66 %; миокард не утолщен. В полости левого предсердия однородное, с чётким контуром объёмное образование, выполняющее более половины объёма предсердия. Образование имеет широкое основание, исходит из межпредсердной перегородки и заднебоковой стенки левого предсердия. Новообразование большей частью неподвижное, но имеется подвижный

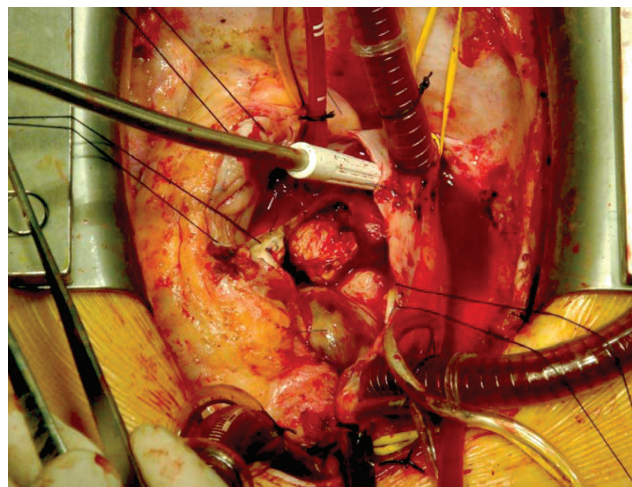


- Стойкий антигипертензивный эффект в течение суток
- Высокий комплаенс терапии
- Безопасность для больных сахарным диабетом и нефропатией
- Хорошая переносимость
- Улучшение прогноза и повышение качества жизни

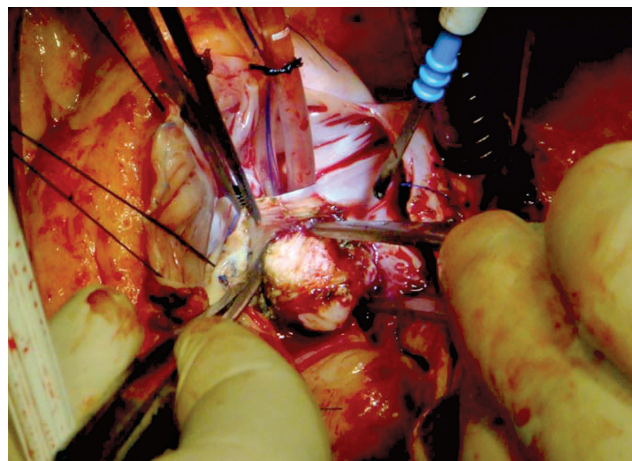
Энзикс	Энзикс Дуо	Энзикс Дуо Форте
эналаприл 10 мг 15 таблеток	эналаприл 10 мг 30 таблеток	эналаприл 20 мг 30 таблеток
индапамид 2,5 мг 15 таблеток	индапамид 2,5 мг 15 таблеток	индапамид 2,5 мг 15 таблеток



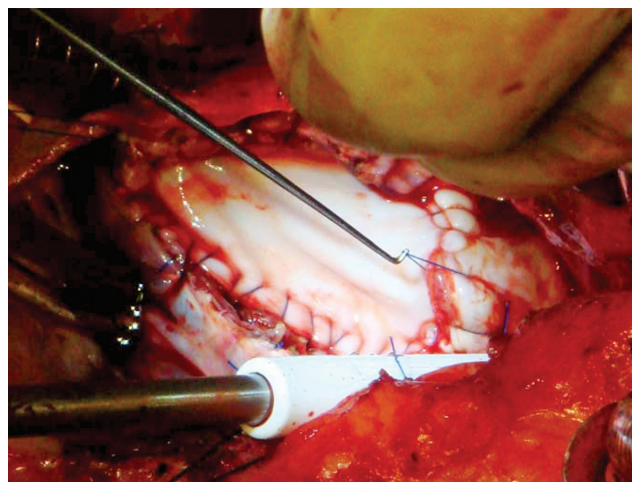
**Рисунок 1. Интраоперационная фотография.
Вскрыты правое предсердие
и межпредсердная перегородка.
В просвете левого предсердия видна опухоль**



**Рисунок 2. Этап удаления опухоли вместе
с частью межпредсердной перегородки**



**Рисунок 3. Пластика дефекта задней стенки
левого предсердия заплатой из ксеноперикарда.
Проводится протягивание шва**



Данные ЭхоКГ после операции (28.08.08): левое предсердие — 3,0 см, ЛЖ — 4,4/2,9 см, ФВ — 64 %. Митральная недостаточность до I степени. Кровоток на аортальном и трёхстворчатом клапанах не нарушен.

фрагмент, который пролабирует в створ митрального клапана, вызывая выраженную обструкцию левого атриоventрикулярного отверстия. Градиент давления на митральном клапане — 34,3/15,1 мм рт. ст. Митральная недостаточность I–II степени. Образование плотно прилежит к основанию передней створки митрального клапана. Устья лёгочных вен расположены в зоне прикрепления образования, но убедительных данных за их обструкцию не выявлено. Аортальный и трикуспидальный клапаны интактны, без нарушений кровотока. Расчетное давление в лёгочной артерии — 60 мм рт. ст.

Мультиспиральная компьютерная томография сердца (томограф Somatom Sensation 4, фирмы Siemens) до операции: в полости левого предсердия визуализируется мягкотканное образование неоднородной структуры, с чёткими неровными контурами, размерами 3,7 × 5,2 × 6 см, объём образования — 54 см³. Образование прилежит к задней стенке левого предсердия с переходом на левую стенку. Отсутствует чёткая граница образования с митральным клапаном. Небольшой подвижный фрагмент образования пролабирует в отверстие митрального клапана. Образование находится вне устьев лёгочных вен.

В анализах крови отмечалась анемия (гемоглобин 69 г/л), повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) до 73 мм/час, повышение С-реактивного белка более 30 мг/л, повышение уровней щелочной фосфатазы до 1643 Е/л и гаммаглутамилтранспептидазы до 265,5 Е/л на фоне нормального уровня билирубина.

При тщательном обследовании метастазов не выявлено.

В связи с наличием образования левого предсердия, вызывающего обструкцию митрального отверстия, явлений сердечной недостаточности и интоксикации определены показания к хирургическому лечению.

22.08.2008 выполнена операция: рестернотомия, удаление образования левого предсердия, пластика левого предсердия и межпредсердной перегородки в условиях экстракорпорального кровообращения (ЭКК) и кровяной кардиopleгии (оператор — д.м.н., проф. Гордеев М.Л.).

Доступ через правое предсердие и межпредсердную перегородку с переходом разреза на крышу левого предсердия. При ревизии в полости левого предсердия было выявлено новообразование неправильной округлой формы 5 × 3 см, исходящее из межпредсердной перегородки с переходом на заднюю стенку левого предсердия в зоне между коронарным синусом, нижней полой веной и правой нижней лёгочной веной (рис. 1). Размер интрамуральной части опухоли 4 × 3 см. Выполнено срочное гистологическое исследование, заключение: злокачественная неэпителиальная опухоль. Новообразование удалено с частью межпредсердной перегородки и задней стенки левого предсердия (рис. 2). В результате образовался дефект задней стенки левого предсердия, выполнена пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда (рис. 3). Отдельной заплатой выполнена пластика межпредсердной перегородки. Время ЭКК — 171 мин., пережатия аорты — 151 мин.

ЭКГ после операции (01.09.08): синусовый ритм с ЧСС 67 в минуту.

Послеоперационный период протекал гладко. Переведена в общую палату на 1-е сутки после операции. По данным морфологического исследования операционного материала макроскопически: 1) узел неправильной формы 8 × 6,5 × 3,0 см с гладкой, местами дольчатой поверхностью, на разрезе из плотноватой бело-розовой ткани с участками кровоизлияний, мелкими кистами, некрозами; 2) участок задней стенки левого предсердия 4 × 2 × 0,8 см, на разрезе опухолевая ткань замещает стенку на 2/3 толщины. Микроскопически: злокачественная низкодифференцированная неэпителиальная опухоль, вероятнее всего, рабдомиосаркома (рис. 4). Заключение иммуногистохимического исследования: рабдомиосаркома (реакции на виментин, десмин, мышечный актин резко положительны) с высокой пролиферативной активностью (индекс Ki 67–40 %). На 16-е сутки после операции больная была выписана из кардиологического отделения и продолжила лечение у онколога в Центральном научно-исследовательском рентгенорадиологическом институте.

Обсуждение

Первичные злокачественные опухоли сердца встречаются крайне редко, но результаты их лечения часто являются неудовлетворительными. Главное объяснение тому, вероятно, поздняя диагностика. На начальных этапах развития опухоли, когда зона поражения не велика, кардиальные симптомы отсутствуют. Но именно в этот период возможно хирургическое удаление опухоли наиболее радикально и малотравматично. Однако пациенты с данной патологией достаточно поздно обращаются за медицинской помощью, а к кардиохирургам и онкологам попадают в последнюю очередь.

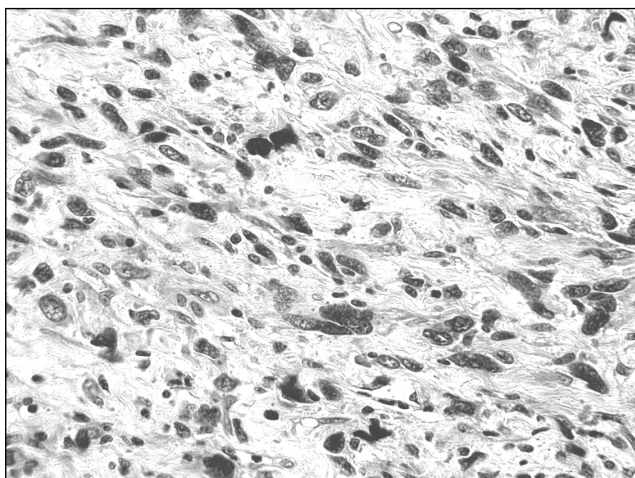
Своеобразие клинической картины и редкость патологии ведут к длительному диагностическому поиску. Лечение «Ex juvantibus», как показывает данный клинический случай, позволяет исключить различные заболевания, но ведёт к затягиванию диагностического процесса.

В описанном случае неверно поставленный диагноз после первой операции послужил причиной тому, что пациентка не наблюдалась у онколога, рецидив опухоли был выявлен лишь после появления развёрнутой клинической картины интоксикации и обструкции митрального отверстия. Отсутствие адекватной химиолучевой терапии в послеоперационном периоде привело к рецидиву опухоли, что потребовало повторной, технически гораздо более сложной операции, радикальность которой сомнительна.

Увы, в настоящее время не существует возможности выявлять первичные злокачественные новообразования сердца на ранних стадиях развития. Безусловно, полезным окажется более широкое внедрение в клиническую практику ЭхоКГ, мультиспиральной компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии. А врачам, как общего профиля, так и узким специалистам, следует помнить о возможности развития злокачественных

новообразований сердца и шире применять указанные методы диагностики.

Рисунок 4. Рабдомиосаркома с выраженным полиморфизмом опухолевых клеток Г-Э, х200



Литература

1. Атьков О.Ю., Сергакова Л.М., Митина И.Н. Болезни сердца и сосудов: Руководство для врачей / Под ред. Е.И. Чазова. — М.: Медицина, 1992. — Т. 1. — С. 318–381.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1989. — С. 358–464.
3. Краевский Н.Е., Смольяникова А.В., Саркисов Д.С. Патологоанатомическая диагностика опухолей человека. — М.: Медицина, 1993. — Т. 1. — С. 3–54.
4. Петровский Б.В., Нечаенко М.А. Опухоли сердца. Болезни сердца и сосудов: Руководство для врачей / Под ред. Е.И. Чазова. — М.: Медицина, 1992. — Т. 2. — С. 382–404.
5. Шиллер Н.Б., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография, второе издание. — М.: Практика, 2005. — С. 115–119.
6. Blackmon S.H., Patel A.R., Bruckner B.A. et al. Cardiac autotransplantation for malignant or complex primary left-heart tumors // Tex. Heart Inst. J. — 2008. — Vol. 35, № 3. — P. 296–300.
7. Волколаков Я.В., Лацис Р.Я. и др. Хирургическое лечение первичных опухолей сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 1990. — № 2. — С. 28–25.
8. Цукерман Г.И., Малашенков А.И., Кавсадзе В.Э. Опухоли сердца: клиника, диагностика, лечение. — М.: Издательство НЦССХ им А.Н. Бакулева, 1999. — 268 с.
9. Blondeau P. Primary cardiac tumors — French studies of 533 cases // Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1990. — Vol. 38 (Suppl. 2). — P. 192–195.
10. Cooley D.A. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32 — year experience // Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1990. — Vol. 38 (Suppl. 2). — P. 176–182.
11. Reardon M.J., DeFelice C.A., Sheinbaum R., Baldwin J.C. Cardiac autotransplant for surgical treatment of a malignant neoplasm // Ann. Thorac. Surg. — 1999. — Vol. 67, № 6. — P. 1793–1795.