

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.125.2-006.863.04

## Лейомиосаркома левого предсердия

*Л.А. Бокерия, Е.З. Голухова, Т.В. Машина, М.Ч. Кубова*

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия), Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Бокерия Лео Антонович, доктор мед. наук, профессор, академик РАН и РАМН, директор;

Голухова Елена Зеликовна, доктор мед. наук, профессор, чл.-корр. РАН, руководитель отделения неинвазивной аритмологии и хирургического лечения комбинированной патологии;

Машина Татьяна Васильевна, канд. мед. наук, ст. науч. сотр., врач ультразвуковой диагностики;

Кубова Маида Чиназовна, науч. сотр., кардиолог; e-mail: maida.kubova@gmail.com

Представлен клинический случай – лечение пациентки 38 лет с проявлениями сердечной недостаточности высокого функционального класса. С помощью трансторакального и чреспищеводного эхокардиографического исследования, а также магнитно-резонансной томографии с контрастированием выявлено опухолевое образование в левом предсердии, которое пролабировало в левое атриовентрикулярное отверстие, создавая обструкцию, определены его локализация и характер роста, что позволило заблаговременно предположить его злокачественный характер, определить тактику и объем хирургического вмешательства. Иммуногистохимическое исследование биопсийного материала подтвердило диагноз лейомиосаркомы. Представленный клинический случай демонстрирует, что первичные злокачественные опухоли сердца обладают низкой специфичностью с точки зрения клинических проявлений, а их быстрый рост часто приводит к поздней диагностике и, соответственно, высокой летальности.

*Ключевые слова:* лейомиосаркома, первичные опухоли сердца, злокачественные новообразования.

## Leiomyosarcoma of the left atrium

*L.A. Bockeria, E.Z. Golukhova, T.V. Mashina, M.Ch. Kubova*

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery,  
Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Bockeria Leo Antonovich, MD, DM, Professor, Academician of Russian Academy of Sciences and Russian Academy of Medical Sciences, Director;

Golukhova Elena Zelikovna, MD, DM, Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Sciences, Chief of Noninvasive Arrhythmology Department;

Mashina Tat'yana Vasil'evna, MD, PhD, Senior Research Associate, Ultrasonic Diagnostics Physician;

Kubova Maida Chinazovna, Research Associate, Cardiologist

This case report present the treatment of woman aged 38, with manifestations of heart failure. The transthoracic and transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging with contrast revealed showed a tumor in the left atrium, occluding the ostium of the mitral valve. These imaging techniques also allowed previously assumed malignant nature of the tumor and determine the tactics and the amount of surgery. The pathological examination revealed that the tumour was a leiomyosarcoma. Our case report demonstrates that primary malignant heart tumors have low specificity of clinical manifestations, and their rapid growth often leads to late diagnosis and, consequently, higher fatality.

*Key words:* leiomyosarcoma, primary heart tumor, malignant tumour.

---

### Введение

Первичные злокачественные опухоли сердца встречаются достаточно редко. По данным разных авторов, распространенность первичных злокачественных новообразований сердца составляет 0,001–0,28% случаев в общей популяции [1]. Первичные опухоли сердца обнаруживаются в 1 случае

из 1000 вскрытий, из них только около 0,0017% оказываются злокачественными [2, 3]. Метастатические опухоли сердца встречаются в 100 раз чаще, чем первичные поражения. Большинство первичных опухолей сердца – доброкачественные, причем половина из них – миксомы [4] и примерно 25% из них являются злокачествен-

ными новообразованиями. Среди первичных злокачественных опухолей преобладают ангиосаркомы, фибросаркомы, рабдомиосаркомы, значительно реже встречаются лейомиосаркомы. По данным исследований правые отделы сердца поражаются чаще [5, 6].

Лейомиосаркома является мезенхимальной опухолью, которая возникает из гладкомышечных клеток. В сердце она чаще располагается в левом предсердии и нередко сопровождается прорастанием легочных вен, что обуславливает одышку, перикардальную экссудацию, боль в груди, мерцательную аритмию, периферические эмболии или сердечную недостаточность. Опухоль быстро растет, характеризуется высокой частотой отдаленных метастазов и местных рецидивов после удаления. Прогноз у таких больных неблагоприятный, выживаемость после постановки диагноза в среднем составляет 6 мес [7].

#### Клинический случай

Мы представляем описание собственно клинического случая. Пациентка 38 лет поступила в нашу клинику с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, иногда в покое, сухой кашель, розовую мокроту по утрам, головокруже-

ние без четкой связи с физической нагрузкой, учащенное сердцебиение, слабость, быструю утомляемость, снижение аппетита; в течение последнего месяца отмечены эпизоды повышения температуры тела до 37,5 °С.

По данным *трансторакальной эхокардиографии* (ЭхоКГ) в левом предсердии (ЛП) визуализируется дополнительное эхообразование размером 54 × 34 мм, область крепления, вероятно, на задней стенке ЛП (на ножке), прилегает, но, по-видимому, не спаяно с задней створкой митрального клапана (МК), пролабирует в левое атрио-вентрикулярное отверстие, создавая обструкцию; недостаточность МК 2 ст.; высокая легочная гипертензия (рис. 1).

*Чреспищеводная эхокардиография* позволила уточнить размеры и детализировать область крепления опухолевого образования, а также заподозрить злокачественный генез на основании неоднородной плотности структуры и фрагментарного строения (рис. 2).

*Магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием* дала еще более детальную информацию о локализации и строении опухоли. В полости ЛП визуализировалось подвижное образование гроздьевидной формы, занимавшее 2/3 полости ЛП,



Рис. 1. Трансторакальная эхокардиограмма, апикальная позиция:

ОО — объемное образование, ЛЖ — левый желудочек, ПП — правое предсердие, ПЖ — правый желудочек



Рис. 2. Чреспищеводная эхокардиограмма. Объемное образование пролабирует в полость левого желудочка, возможно, спаяно с передней митральной створкой (ПМС)



Рис. 3. Магнитно-резонансная томограмма

размером 40 × 37 × 72 мм, не дифференцировавшееся от задней, нижней стенок и правой нижней легочной вены (ЛВ), достаточно однородной структуры, с нечеткими неровными контурами; во время диастолы левого желудочка отмечается пролабирование образования в его полость на 13 мм, створки МК четко не визуализируются. После введения контрастного вещества в раннюю отсроченную фазу контрастирования (3 мин) образование неинтенсивно накапливает контрастный препарат, в позднюю отсроченную фазу контрастирования (20 мин) продолжается неоднородное

накопление контрастного вещества (рис. 3). Для исключения метастазирования выполнена компьютерная томография (КТ) грудной и брюшной полости, по данным которой выявлены лимфаденопатия средостения, двусторонний гидроторакс, гидроперикард, признаки легочной гипертензии; данных за наличие патологических изменений в органах брюшной полости не получено.

Пациентка в срочном порядке была подана в операционную с диагнозом: Объемное образование левого предсердия с обструкцией левого атриовентрикулярного отверстия (злокачественное?). Митральная

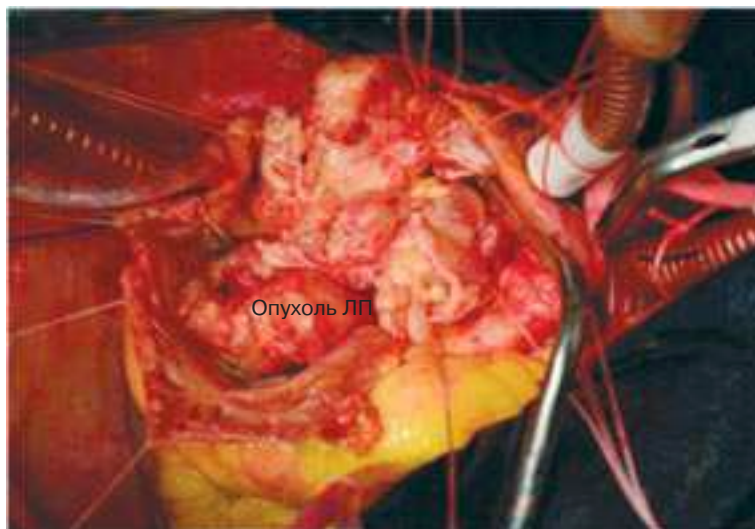


Рис. 4. Интраоперационное фото. Вскрыта полость левого предсердия на держалках



Рис. 5. Макропрепарат: опухоль левого предсердия

недостаточность 2 ст. Высокая легочная гипертензия. Относительная трикуспидальная недостаточность 2 ст. НК 2а ст., IV ФК по NYHA. Анемия 1 ст. Лимфоаденопатия средостения. Двусторонний гидроторакс.

Хирургическое вмешательство проводилось в условиях искусственного кровообращения, гипотермии (26 °С) и фармакохолодовой кардиоopleгии. Через расширенный двупредсердный доступ через межпредсердную перегородку и купол левого предсердия визуализировано опухолевое образование, которое практически полностью занимает его полость, имеет бугристую поверхность с неровными краями, твердой консистенции, плотно припаянное к задневерхней стенке с переходом в устья правых нижних легочных вен (рис. 4). Произведена мобилизация опухоли тупым и острым путем. Опухоль удалена (рис. 5).

Выполнены пластика задней стенки ЛП аутоперикардом и пластика купола ЛП ксеноперикардом (рис. 6). Ушита МПП. Выполнена пластика ТК по Де Вега.

Биопсийный материал в полном объеме был отправлен на патолого-гистологическое исследование. Опухоль построена из атипичных клеток двух типов – вытянутых веретенообразных и полигональных крупных, иногда с несколькими ядрами. Имеется множество очагов некроза, тромботических масс на поверхности с разрастанием опухолевых клеток на них. Местами клетки образуют псевдорозетки вокруг очагов некроза. В опухоли встречаются митозы, нередко атипичные, клетки типа Тутона. На основании иммуногистохимического исследования был установлен гистогенез опухоли: лейомиосаркома левого предсердия 3 ст. злокачественности по FNCLCC.



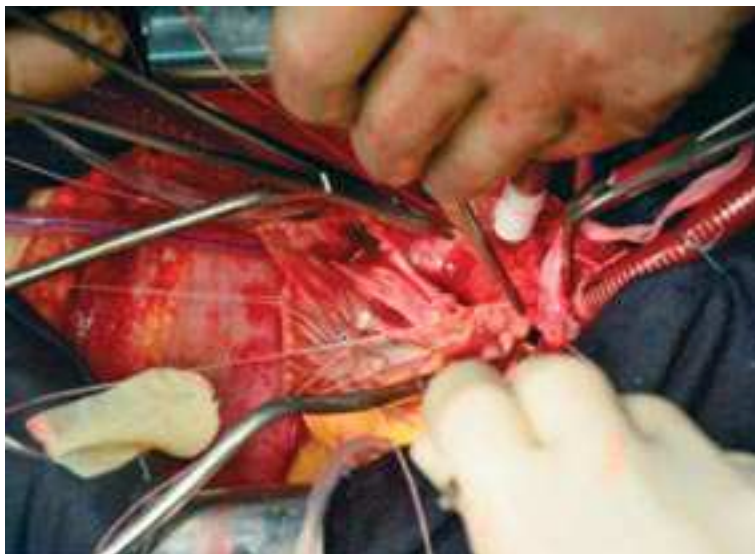


Рис. 6. Интраоперационное фото. Пластика ЛП ксеноперикардиальной заплатой

Ранний послеоперационный период протекал гладко. Пациентка выписана из отделения на 10-е сут после операции под наблюдение кардиолога по месту жительства. Направлена на консультацию онколога для решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

Через неделю после выписки у пациентки появились сильные головные боли, сопровождавшиеся рвотой, не приносящей облегчения, трудно купируемые пероральными анальгетиками. Была госпитализирована в онкологический центр, где на серии томограмм выявлено объемное образование головного мозга. Выполнено оперативное вмешательство по удалению опухоли мозга. По данным иммуногистохимического анализа образование имело аналогичный гистогенез. В настоящее время пациентка находится под наблюдением наших коллег, получила один курс радиотерапии, проходит первый курс химиотерапии.

### Обсуждение

Из нескольких сотен описанных случаев злокачественных новообразований сердца большинство были основаны на серии вскрытий. Более того, на протяжении последних 30 лет появилось более 100 статей на тему новообразований сердца,

и только несколько из этих публикаций посвящено случаям первичных злокачественных новообразований сердца [8]. Саркомы сердца являются вторым по распространенности типом первичных сердечных новообразований, из них лейомиосаркомы составляют 8% [9, 11]. В соответствии с данными С.Н. Kim et al. [12], ангиосаркомы и недифференцированные саркомы являются наиболее распространенными, и на них приходится около 76% случаев, таким образом, лейомиосаркомы составляют меньшинство. Первичные опухоли сердца встречаются в широком возрастном диапазоне, с небольшим преобладанием женщин. По данным P.J. Zhang et al. [10], в 74% случаев саркома исходит из предсердий и легочных сосудов, в 14% – из желудочков, митральный клапан является источником в 3,7%, а эпи- и перикард – в 7,4% случаев. В одних работах показано преимущественное поражение левых камер сердца, в других – правых отделов [13].

Лейомиосаркома чаще является левопредсердной опухолью и, скорее всего, исходит из гладких мышц легочной вены. Обычно заболевание дебютирует на четвертом десятилетии жизни, что несколько меньше среднего возраста пациентов с саркомой сердца. В отличие от ангиосаркомы кровоизлияния для лейомиосаркомы

не характерны. Эти опухоли чаще всего связаны с митральным клапаном, прорастают в легочных венах и, следовательно, клинически проявляются отеком легких. Макроскопически опухоль представлена желеобразными массами и в 30% случаев может быть множественной [14].

Лейомиосаркома правого предсердия является редкостью и дебютирует часто тромбоэмболическими явлениями. Другие возможные проявления включают прогрессирующую или острую правожелудочковую сердечную недостаточность, возникающую за счет окклюзии опухолью трехстворчатого клапана, а также пароксизмы наджелудочковых нарушений ритма. Вообще, опухоли сердца «реализуют» все многообразие клинических проявлений через один из 4 механизмов. Опухолевая масса может создавать значительные препятствия внутрисердечному кровотоку или нарушать функцию клапанов. Прорастание стенок может привести к развитию аритмий или экссудации в перикард с тампонадой. Фрагменты опухоли могут стать источником эмболии, обуславливая системный дефицит, если опухоль поражает левые камеры сердца. Наконец, опухоли могут вызывать системные или конституционные симптомы [15].

Эхокардиографическая визуализация является наиболее чувствительным методом, с возможностью выявления опухоли размером до 3 мм. Тем не менее для мягкотканых структур ее применение остается ограниченным по сравнению с результатами, получаемыми при КТ и МРТ, а такие поражения миокарда, как опухолевая инфильтрация, четко не изображаются [11]. С помощью МРТ или КТ с контрастным усилением может быть обнаружена опухоль диаметром около 1 см [17].

В нашем клиническом случае данные МРТ оказались полностью сопоставимыми с данными, полученными интраоперационно. В связи с проведением операции в срочном порядке предоперационное гистологическое исследование не выполня-

лось. Однако, основываясь на данных МРТ об инфильтративном росте в заднюю стенку левого предсердия, было сделано предположение о злокачественности новообразования, что позднее подтвердилось при гистологическом исследовании.

Ранняя диагностика злокачественных опухолей сердца затруднена, что обуславливает наличие регионарных и отделенных метастазов у 50–80% пациентов к моменту выявления [3, 10, 12, 14]. Как сообщают F. Mayer et al. [14], половина пациентов с саркомой сердца имеют опухоли высокой степени дифференцировки с отдаленными метастазами в легкие (35,7%), лимфатические узлы (14,2%) и печень (7,14%). Метастазы первичной опухоли сердца (саркомы) в кости встречаются очень редко и имеют плохой прогноз [15]. Считается, что полная макроскопическая резекция у операбельных пациентов возможна только в 33% случаев [16].

Операционная летальность высокая, на уровне 8,3%, с общей актуарной выживаемостью 14% через 24 мес после резекции [15].

По данным A.P. Burke et al. [18], выживаемость на основании унивариантного анализа была более высокой у пациентов с опухолями, расположенными в левых отделах сердца, без некроза, с малым количеством митотических делений и без метастазов на момент постановки диагноза. При использовании мультивариантного анализа показано, что низкий уровень митотической активности в сочетании с любым видом терапии являются значимыми факторами, влияющими на выживаемость. Кроме того, дифференцировка опухоли, в отличие от гистологического типа, представляется важным прогностическим фактором для саркомы сердца [10].

До настоящего времени оптимальное лечение лейомиосаркомы не разработано. Некоторые литературные источники сообщают, что пациенты, подвергающиеся комплексному лечению, включая трансплантацию сердца, имеют лучшую выжи-

ваемость. Наиболее частая (50% случаев) причина смерти — местный рецидив опухоли [14].

В нашем случае мы приняли решение о хирургической резекции опухоли в пределах здоровых тканей в сочетании с адъювантной химиотерапией. Однако, несмотря на предпринятые меры, в раннем послеоперационном периоде выявлен отдаленный метастаз в головной мозг, что значительно ухудшает прогноз.

### Заключение

Первичные злокачественные опухоли сердца представляют собой значительную диагностическую редкость. Низкая специфичность клинических проявлений и быстрый рост часто приводят к поздней диагностике и, соответственно, высокой летальности.

Современные методы визуализации предоставляют возможность наиболее точной топической диагностики опухолевого процесса, что позволяет заблаговременно определить тактику и объем хирургического вмешательства.

### Согласие

В отношении публикации клинического случая и сопутствующих изображений было получено письменное информированное согласие от пациентки. Копия письменного согласия доступна для рассмотрения главным редактором этого журнала.

### Литература

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.). Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина; 1989.
2. Кнышов Г.В., Витовский Р.М., Захарова В.П. Опухоли сердца. Киев; 2005.
3. Engberding R., Daniel W.G., Erbel R. Diagnosis of heart tumours by transoesophageal echocardiography: a multicentre study in 154 patients. *Eur. Heart J.* 1993; 14: 1223–8 (Medline).
4. Basso C., Valente M., Poletti A., Casarotto D., Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1997; 12 (5): 730–8.
5. Castillo J.G., Silvay G. Characterization and management of cardiac tumors. *Cardiothorac. Vasc. Anesth.* 2010; 14 (1): 6–20.

6. Patel J., Sheppard M.N. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumors in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series. *Cardiovasc. Pathol.* 2010; 19: 343–52.
7. Mathur A., Airan B., Bhan A. et al. Nonmyxomatous cardiac tumors: twenty-year experience. *Indian Heart J.* 2000; 52 (3): 319–23.
8. Smith D.N., Shaffer K., Patz E.F. Imaging features of nonmyxomatous primary neoplasms of the heart and pericardium. *Clin. Imaging.* 1998; 22 (1): 15–22.
9. Neragi-Miandoab S., Kim J., Vlahakes J. Malignant tumours of the heart: Review of tumor type, diagnosis and therapy. *Clin. Oncol.* 2007; 19 (10): 748–56.
10. Zhang P.J., Brooks J.S., Goldblum J.R., Yoder B., Seethala R., Pawel B. et al. Primary cardiac sarcomas: a clinicopathologic analysis of a series with follow-up information in 17 patients and emphasis on long-term survival. *Hum. Pathol.* 2008; 39 (9): 1385–95.
11. Vander Salm T.J. Unusual primary tumors of the heart. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 12 (2): 89–100.
12. Kim C.H., Dancer J.Y., Coffey D., Zhai Q.J., Reardon M., Ayala A.G., Ro J.Y. Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience. *Hum. Pathol.* 2008; 39 (6): 933–8.
13. Araoz P., Eklund H., Welch T., Breen J. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *RadioGraphics.* 1999; 19: 1421–34.
14. Mayer F., Aebert H., Rudert M., Königsrainer A., Horger M., Kanz L. et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients — a single-center experience. *Oncologist.* 2007; 12 (9): 1134–42.
15. Strina C., Zannoni M., Parolin V., Cetto G.L., Zuliani S. Metastases from primary cardiac sarcoma: case report. *Tumori.* 2009; 95 (2): 251–3.
16. Donsbeck A.V., Ranchere D., Coindre J.M., Le Gall F., Cordier J.F., Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology.* 1999; 34 (4): 295–304.
17. Putnam J.B. Jr, Sweeney M.S., Colon R., Lanza L.A., Frazier O.H., Cooley D.A. Cardiac sarcomas. *Ann. Thorac. Surg.* 1991; 51 (6): 906–10.
18. Burke A.P., Cowan D., Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer.* 1992; 69 (2): 387–95.
19. Parisis H., Akbar M.T., Young M. Primary leiomyosarcoma of the right atrium: a case report and literature update. *J. Cardiothorac. Surg.* 2010; 5: 80.

### References

1. Burakovskiy V.I., Bockeria L.A. (eds). Cardiovascular surgery. Moscow: Meditsina; 1989 (in Russian).
2. Knyshov G.V., Vitovskiy R.M., Zakharova V.P. Tumors of the heart. Kiev; 2005 (in Russian).

3. Engberding R., Daniel W.G., Erbel R. Diagnosis of heart tumours by transoesophageal echocardiography: a multicentre study in 154 patients. *Eur. Heart J.* 1993; 14: 1223–8 (Medline).
4. Basso C., Valente M., Poletti A., Casarotto D., Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1997; 12 (5): 730–8.
5. Castillo J.G., Silvay G. Characterization and management of cardiac tumors. *Cardiothorac. Vasc. Anesth.* 2010; 14 (1): 6–20.
6. Patel J., Sheppard M.N. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumors in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series. *Cardiovasc. Pathol.* 2010; 19: 343–52.
7. Mathur A., Airan B., Bhan A. et al. Nonmyxomatous cardiac tumors: twenty-year experience. *Indian Heart J.* 2000; 52 (3): 319–23.
8. Smith D.N., Shaffer K., Patz E.F. Imaging features of nonmyxomatous primary neoplasms of the heart and pericardium. *Clin. Imaging.* 1998; 22 (1): 15–22.
9. Neragi-Miandoab S., Kim J., Vlahakes J. Malignant tumours of the heart: Review of tumor type, diagnosis and therapy. *Clin. Oncol.* 2007; 19 (10): 748–56.
10. Zhang P.J., Brooks J.S., Goldblum J.R., Yoder B., Seethala R., Pawel B. et al. Primary cardiac sarcomas: a clinicopathologic analysis of a series with follow-up information in 17 patients and emphasis on long-term survival. *Hum. Pathol.* 2008; 39 (9): 1385–95.
11. Vander Salm T.J. Unusual primary tumors of the heart. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 12 (2): 89–100.
12. Kim C.H., Dancer J.Y., Coffey D., Zhai Q.J., Reardon M., Ayala A.G., Ro J.Y. Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience. *Hum. Pathol.* 2008; 39 (6): 933–8.
13. Araoz P., Eklund H., Welch T., Breen J. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *RadioGraphics.* 1999; 19: 1421–34.
14. Mayer F., Aebert H., Rudert M., Königsrainer A., Horger M., Kanz L. et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients – a single-center experience. *Oncologist.* 2007; 12 (9): 1134–42.
15. Strina C., Zannoni M., Parolin V., Cetto G.L., Zuliani S. Metastases from primary cardiac sarcoma: case report. *Tumori.* 2009; 95 (2): 251–3.
16. Donsbeck A.V., Ranchere D., Coindre J.M., Le Gall F., Cordier J.F., Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology.* 1999; 34 (4): 295–304.
17. Putnam J.B. Jr, Sweeney M.S., Colon R., Lanza L.A., Frazier O.H., Cooley D.A. Cardiac sarcomas. *Ann. Thorac. Surg.* 1991; 51 (6): 906–10.
18. Burke A.P., Cowan D., Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer.* 1992; 69 (2): 387–95.
19. Parissis H., Akbar M.T., Young M. Primary leiomyosarcoma of the right atrium: a case report and literature update. *J. Cardiothorac. Surg.* 2010; 5: 80.

Поступила 06.10.2014