

# Важкий пацієнт з васкулярною пухлиною. Клінічний випадок ускладненої епітеліоїдної гемангіоендотеліоми правого передсердя та його застосування у викладанні державною та англійською мовами при підготовці лікарів загальної практики—сімейної медицини на додипломному етапі

**О.І. Баренфельд<sup>1</sup>, В.М. Рудіченко<sup>2</sup>, В.А. Рудковський<sup>1</sup>, О.М. Лінник<sup>1</sup>, М.О. Кушнірова<sup>3</sup>,  
А.А. Балабай<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Київська міська клінічна лікарня № 8

<sup>2</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ

<sup>3</sup>Центр первинної медико-санітарної допомоги № 2 Оболонського району міста Києва

У статті наведені дані літератури стосовно однієї з форм гемангіоендотеліоми – епітеліоїдної, яка становить рідкісний вид судинної пухлини та є проміжною за своїми морфологічними рисами та біологічною поведінкою між гемангіомою та звичайною ангіосаркомою. У науковій літературі повідомляється про випадки епітеліоїдної гемангіоендотеліоми в печінці, легені, гастроінтестинальному тракту, голові та шиї, центральній нервовій системі, судинах, серці та кістках. Пухлина є добре диференційованою, ендотеліальною, з непередбачуваною поведінкою. Наведено опис власних клінічних спостережень померлої хворої, під час розтину якої була виявлена ускладнена епітеліоїдна гемангіоендотеліома правого передсердя. Надані макроскопічний та мікроскопічний описи даного випадку з відповідними фотографіями. Зазначені матеріали застосовуються під час практичних занять державною та англійською мовами при підготовці лікарів загальної практики—сімейної медицини на додипломному етапі та слугують базою розроблення клінічного завдання для розгляду.  
**Ключові слова:** гемангіоендотеліома, епітеліоїдна, судинна пухлина, гемангіома, ангіосаркома, первинна медико-санітарна допомога, науково-педагогічна діяльність.

На базі Київської міської клінічної лікарні № 8 нами проводяться практичні заняття державною та англійською мовами під час підготовки лікарів загальної практики—сімейної медицини на додипломному етапі [1, 2]. Матеріали демонстраційних клінічних випадків з дидактичною метою застосовуються в ході основної частини практичного заняття. Вважаємо найбільш оптимальним та адекватним поєднане використання клініко-морфологічних паралелей відповідно до тематичного плану підготовки лікарів загальної практики—сімейної медицини на додипломному етапі для поліпшення подальшої самостійної практичної діяльності лікарів первинної ланки. Під час проведення **практичних занять державною та англійською мовами** застосовуються паралельні методичні розробки, переліки контрольних запитань, набутих навичок обома мовами. Причому англійські джерела можуть використовуватися на заняттях державною мовою та навпаки [1, 3].

Нещодавно нами опрацьовані матеріали рідкісного випадку хворої з **ускладненою епітеліоїдною гемангіоендотеліою (ЕГЕ) правого передсердя**, яка знаходилася під нашим спостереженням. Для проведення практичних занять державною та англійською мовами застосовувалися клінічні спостереження, матеріали історії хвороби та супутній клініко-морфологічний аналіз мікроскопічної картини.

ЕГЕ – це пухлина судинного ендотеліального походження. Пухлина є рідкісною, а кількість доступних її описів у світовій літературі є обмеженою. Узагальнюючи, судинні пухлини включають як доброякісні (гемангіоми), так і агресивно злаякісні (ангіосаркоми). Гемангіоендотеліоми (ГЕ) становлять проміжні пухлини та розподіляються на епітеліоїдну ГЕ, ретиформну ГЕ, композитну ГЕ, капошіформну ГЕ (з або без синдрому Kasabach–Merritt) та веретеноклітинну ГЕ. Останні два типи ГЕ найчастіше мають доброякісний перебіг на відміну від інших типів ГЕ, які розглядаються як низькоступеневі злаякісні саркоми з непередбачуваним прогнозом. ЕГЕ була остаточно виділена окремо Weiss та Enzinger у 1982 р. [13]. У науковій літературі повідомлялося про випадки локалізації ЕГЕ в печінці, легені, гастроінтестинальному тракту, голові та шиї, центральній нервовій системі, судинах, серці та кістках. Пухлина є добре диференційованою, ендотеліальною, з непередбачуваною поведінкою.

На сьогодні існують малочисельні описи ЕГЕ, локалізованої в серці, а також можливих ускладнень. У 2009 р. в англійській літературі з'явився перший опис ЕГЕ, яка призвела до серцевої тампонади [8]. На той час в наявності були три повідомлення стосовно поєднання ЕГЕ та перикардіального випоту. Lin та співавтори у 1996 р. описали у своєму спостереженні, що або ЕГЕ, або епітеліоїдна ангіосаркома залучували перикард у 3 з 14 пацієнтів при наявності клініки, яка симулювала («була подібною») до мезотеліоми [11]. Пізніше Bharadwaj та співавтори у 1999 р. констатували, що сироватковий СА-125 був підвищений у пацієнтів з ЕГЕ [5], а Tansel та співавтори у 2005 р. продемонстрували первинну серцеву ЕГЕ, яка походила з правого передсердя з проявами перикардіального випоту, що повертася, у 2-місячного немовля [12]. Унаслідок рідкості [4, 9, 10], судинного похо-

дження, повільно-безболівого перебігу ЕГЕ та можливості чисельних метастазів практичні лікарі часто констатують важкість з'ясування первинного місця мультифокальної ЕГЕ, що важливо для усвідомлення в діяльності на рівні первинної ланки.

Перикардіальний випіт первинно не спричинює явні симптоми, якщо не відбувається тампонада. Диспное (задишка) та грудний біль є найбільш демонстративними симптомами серцевої тампонади. Тріада Бека, а саме: низький артеріальний тиск, підвищений центральний венозний тиск та віддалений серцевий тон становлять корисне узагальнення, яке свідчить про серцеву тампонаду [7], що ми опрацюємо під час практичних занять обома мовами при підготовці лікарів загальної практики–сімейної медицини на додипломному етапі. Важливо додати, що парадоксальний пульс, порушення провідної системи серця та кількість перикардіального випоту хоча й не є абсолютними ознаками тампонади серця, але є слушними для зацікавлення цього діагнозу з високим ступенем ймовірності.

Наводимо опис клінічного випадку хворі з ускладненою ЕГЕ правого передсердя, яка знаходилася під нашим спостереженням.

Хвора П., 1939 р.н., була госпіталізована до кардіологічного відділення Київської міської багатопрофільної клінічної лікарні № 8 02.07.2013 р., історія хвороби № 14636.

Під час госпіталізації хвора скаржилася на серцебиття протягом останнього тижня, слабкість.

З анамнезу відомо: хвора 73 років, вважала себе абсолютно здоровою людиною до квітня 2013 р., коли в неї з'явилися слабкість та відчуття дискомфорту в епігастрії. Хвора звернулася до гастроентеролога, який виконав їй УЗД органів черевної порожнини та ФЕГДС і встановив діагноз ерозивного гастриту та призначив лікування, після курсу якого жінка відзначила покращання стану.

За тиждень до госпіталізації, у червні 2013 р., стан хворі раптово погіршився, а саме: наростає слабкість, з'явилося відчуття постійного серцебиття, що нічим не знімалося. Хвора ніколи не скаржилася на задишку, біль за грудниною, жовтяницю, біль або важкість у правому підбер'ї та втрату маси тіла. Вона звернулася до сімейного лікаря, який її госпіталізував. В анамнезі у хворі ерозивний гастрит в стадії ремісії, еутиреоїдний вузловий зоб. На туберкульоз та вірусні гепатити не хворіла, алергічних реакцій не було.

Дані об'єктивного дослідження: стан хворі середнього ступеня тяжкості. Свідомість ясна, положення в ліжку – активне. Статура – нормостенічна, шкіра – тілесного кольору, слизові оболонки блідо-рожеві. Підшкірна клітковина розвинена нормально. Присутні незначні набряки нижніх кінцівок. Лімфатичні вузли не збільшені.

Грудна клітка нормальної форми, без викривлень, обидві її половини беруть участь в акті дихання. Частота дихання 16 за 1 хв. Перкуторно: ясний легеневиий тон над усією поверхнею легень. Аускультативно: дихання в легенях везикулярне, хрипів немає.

Частота серцевих скорочень (ЧСС) 130 за 1 хв, пульс ритмічний, помірного наповнення та напруження. АТ 100/60 мм рт.ст. Перкуторно межі серця: права межа – ІV міжребер'я на 0,5 см від правого краю груднини; верхня – на рівні ІІ ребра; ліва – V міжребер'я на 0,5 см від середньоключичної лінії назовні. Аускультативно: тони серця приглушені, ритмічні в усіх точках аускультатії.

Язик вологий, без нальоту. Живіт бере участь в акті дихання, м'який, безболісний при пальпації. Печінка пальпаторно: не збільшена, край – рівний, щільно-еластичний, заокруглений, безболісний. Жовчний міхур безболісний, селізінка не пальпується. Акт дефекації нормальний. Сечовиділення безболісне. Нирки не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний.

ЕКГ (02.07.2013 р.): ритм несинусовий, неправильний, ЧСС – 130 за 1 хв, вісь серця відхилена вліво, тріпотіння передсердь.

ЕхоКГ (02.07.2013 р.): корінь аорти – 3,5 см, ліве передсердя – 3,3 см, поздовжньо – 4,8 см, поперечно – 3,6 см; праве передсердя поздовжньо – 4,9 см, поперечно – 3,7 см. КДО – 95 мл, фракція викиду – 55%. Товщина задньої стінки лівого шлуночка – 1,6 см, товщина міжшлуночкової перегородки – 1,6 см; правий шлуночок поздовжньо – 6,3 см, правий шлуночок поперечно – 3,3 см. СТЛА – 22 мм рт.ст. Регургітація ІІ ступеня на трикуспідальному клапані. Гіпокінезія міжшлуночкової перегородки. Заключення: недостатність трикуспідального клапана. Порожнини не збільшені. Скоротливість лівого шлуночка – нормальна. Гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, гіпокінезія міжшлуночкової перегородки. Легенева гіпертензія відсутня. В області верхівки лівого шлуночка додаткова ехоструктура (пристінковий тромб).

Анамнестично, при попередньому обстеженні та первинних дослідженнях був встановлений діагноз – ІХС: дифузний кардіосклероз. Тріпотіння передсердь 2:1. Недостатність кровообігу ІІА ступеня, ІІ клас за NYHA.

У зв'язку з попереднім діагнозом та станом хворі у відділенні були проведені такі дослідження.

Загальний аналіз крові (03.07.2013 р.): Hb – 121 г/л, ер. –  $4,5 \times 10^{12}/л$ , лейкоц. –  $6,1 \times 10^9/л$ , тр. –  $212 \times 10^9/л$ , ШОЕ – 20 мм/год.

Біохімічне дослідження крові (03.07.2013 р.): АЛАТ – 0,17, АсАТ – 0,17, креатинін – 0,081 мкмоль/л, загальний холестерин – 5,0 ммоль/л, калій – 4,5 ммоль/л, натрій – 134 ммоль/л, хлор – 104 ммоль/л.

Рівень глюкози у крові (03.07.2013 р.): 5,2 ммоль/л.

Загальний аналіз сечі (03.07.2013 р.): питома вага – 1002, реакція – кисла, білок – 0,04 г/л, цукор – не виявлено, кетонів тіла – не виявлені, ер. – поодинокі, незмінні, лейкоц. – 8–14 у полі зору, слиз – помірна кількість, солі: оксалати – помірна кількість.

Коагулограма (03.07.2013 р.): протромбінова активність – 94%, тромбіновий час – 14 с.

Призначене лікування: фондапаринукс, аспірин (75 мг), бісопролол, пантопразол, діогксин.

Процес лікування щоденно контролювався лікарем з періодичним проведенням електрокардіографії. ЧСС за період лікування зменшувалась, про що свідчать наступні дані:

ЕКГ (05.07.2013 р.): ритм несинусовий, неправильний, ЧСС – 101 за 1 хв, вісь серця відхилена вліво, тріпотіння передсердь, тахісistolічний варіант.

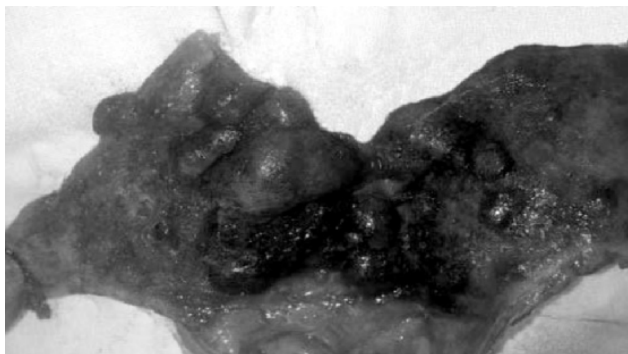
ЕКГ (10.07.2013 р.): ритм несинусовий, неправильний, ЧСС – 87 за 1 хв, вісь серця відхилена вліво, тріпотіння передсердь.

Та згодом ритм відновився:

ЕКГ (12.07.2013 р.): ритм синусовий, правильний, ЧСС – 68 за 1 хв, вісь серця відхилена вліво. Варіант норми.

Проте хвора відзначала прогресивну слабкість, біль у спині та наявність корінцевого синдрому. Її проконсультував невролог, призначив препарати диклофенаку та кеторолаку, на тлі вживання яких стан хворі дещо покращився.

Через декілька днів хвора поскаржилася, що не може повноцінно споживати тверду їжу, подеколи поперхується, відчуває «ком у горлі». Хворій була призначена рентгенографія органів грудної клітки, стравоходу та шлунка (17.07.2013 р.). Результати такі: легені з посиленням деформованим застійно-збагаченим малонком. Корені розширені. У плевральних синусах велика кількість вільної рідини. Тонус серця знижений. Стравохід розташований звичайно. Контури чіткі, рівні. Спазмвання на рівні кардії, внаслідок чого просвіт стравоходу дещо розширений. Кардія підтягнена до верху, пролабує через стравохідний отвір діафрагми, в результаті чого газовий міхур не ви-



**Мал. 1. Макроскопічна фотографія. Тканина правого передсердя з пухлиною (ЕГЕ)**

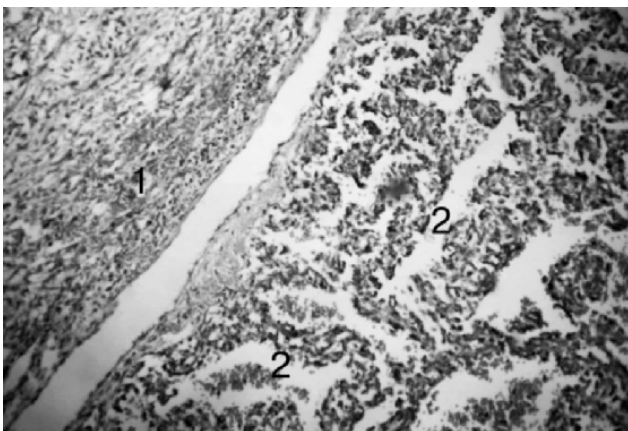
ражений. Шлунок нормотонічний, складки в проксимальному відділі розширені. Контури шлунка чіткі, еластичні. Перистальтика активна, глибока до сегментувальної, видима від верхньої третини тіла шлунка. Цибулина дванадцятипалої кишки овальної форми, спазмована на верхівці. Дуоденальний просвіт заповнений звичайно. Проходження контрасту по ньому – прищвидшене. Початкові петлі тонкого кишечника – без особливостей. Заключення: початкові прояви кардіоспазму. Грижа стравохідного отвору діафрагми I–II ступеня. Функціональні зміни шлунку. Дискінезія кишки за гіпертонічним типом.

Хворій було призначено прегабалін, після вживання якого стан хворої покращився.

Через декілька днів хвора звернула увагу лікаря на те, що в неї з'явилися набряки на ногах, та зі слів родичів стало відомо, що в хворої зранку був присутній кал з домішками крові.

Був скликаний консилиум хірургів (23.07.2013 р.), який констатував наступне.

Хвора в свідомості, скаржить на серцебиття, задишку, сухість у роті, відчуття печіння в епігастрії та домішки крові в калі. При огляді: стан хворої важкий. Шкіра та слизові оболонки бліді. Температура тіла 36,9°C. Пульс 78 за 1 хв АТ – 80/50 мм рт.ст. Аускультативно: тони серця приглушені, ритмічні, у легенях – везикулярне дихання, ослаблене в нижніх відділах. Язик – сухий. Живіт помірно здутий, при пальпації м'який, безболісний у всіх відділах. Печінка виступає з-під реберної дуги на 2 см. Per rectum: тонус сфінктера збережений, в ампулі – невелика кількість калу «вишневого» кольору. НЬ – 68 г/л, ер. –  $2,15 \times 10^{12}$ /л, ПТІ – 34%. Для верифікації діагнозу рекомендовано виконання фіброгастро-дуоденоскопії та фіброколоноскопії. За станом хворій рекомендовано переведення до реанімаційного відділення.



**Мал. 3. Мікроскопічна фотографія. Епітеліоїдна гемангіоендотеліома правого передсердя: тканина передсердя (1), гемангіоендотеліома (2). 36.10x10. Гематоксилін-еозин**



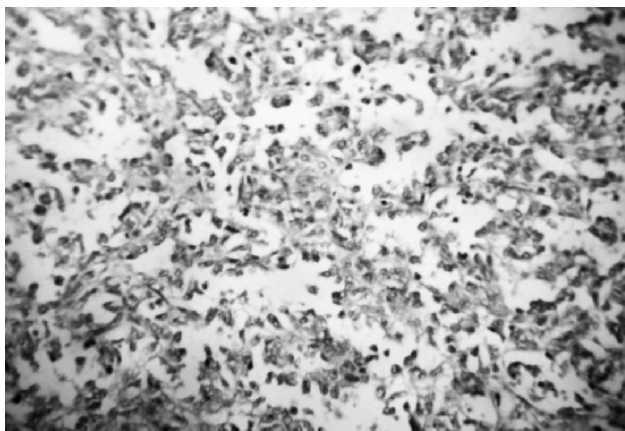
**Мал. 2. Макроскопічна фотографія. Метастаз пухлини (ЕГЕ) в стінці аорти**

Хворій було проведено ФЕГДС (23.07.2013 р.). Стравохід вільно прохідний. Слизова оболонка – бліда. Кардія – спроможна. Шлунок – порожній. Стінки вільно розправляються повітрям. Перистальтика рівномірна. Слизова оболонка без вогнищевої патології. Можливих джерел кровотечі не виявлено. Пілорус округлий. Патології цибулини дванадцятипалої кишки та поступального відділу не виявлено. Заключення: джерел кровотечі, патології стравоходу, шлунка та дванадцятипалої кишки не виявлено.

ФКС (23.07.2013 р.): на тлі незадовільної підготовки апарат уведений до рівня поперечно-ободової кишки. У просвіті прямої кишки та дистальній третині сигмовидної залишки вмісту з домішками калу. На слизовій оболонці прямої та сигмовидної кишок множинні зливні виразки та ерозії з незначним підтіканням крові. У сигмоподібній кишці та низхідній ободовій кишці виявлені поліпи різних розмірів. У поперечній ободовій кишці домішки калу та крові незначні. Заключення: виразково-ерозивний коліт.

У реанімаційному відділенні хворій були виміряні: НЬ – 96 г/л, ер. –  $2,86 \times 10^{12}$ /л. Була проведена стимуляція діурезу, на яку хвора не відреагувала. Перелито 470 мл свіжозамороженої плазми та 230 мл еритроцитарної маси, призначені симптоміметики.

Незважаючи на проведенне лікування в реанімаційному відділенні з 22.00 23.07.2013 р. до 04.00 24.07.2013 р. стан хворої залишався стабільно важким. АТ тримався на рівні в середньому 115/80 мм рт.ст., пульс – 78 за 1 хв, ритмічний. Дихання – самостійне, 18 за 1 хв, аускультативно – у легенях дихання жорстке, ослаблене у нижньо-бокових відділах. Діурез катетером – олігурія. Після клізми – випорожнення з домішками води із залишками геморагічного компонента.



**Мал. 4. Мікроскопічна фотографія. ЕГЕ правого передсердя. 36. 10x40. Гематоксилін-еозин**



О 5.00 на тлі проведеної терапії у хворой виникла брадикардія з переходом в асистолію. Проведені реанімаційні заходи були неефективними, й о 5.30 24.07.2013 р. була констатована біологічна смерть хворой.

**Остаточний діагноз** перед розтином – ІХС: дифузний кардіосклероз. Тріпотіння передсердь 25.06.2013 р. – 12.07.2013 р. Тромб лівого шлуночка. НК ІІБ стадії, ІІІ клас за NYHA. Виразковий коліт. Кишкова кровотеча. Хронічний гастродуоденіт. Остеохондроз поперекового відділу хребта, з вираженим больовим синдромом. Розшарувальна аневризма аорти? Тромбоз ренальних артерій?

Наводимо **патологоанатомічний опис** померлої хворой П., 73 роки.

**Макроскопічний опис:** труп жінки похилого віку, правильної статури, дещо підвищеного харчування. На шкірі гомілок та стоп трофічні ураження у вигляді синюшності та десквамації епідермісу. Шкірні покриви та слизові оболонки синюшно-бліді, на шкірі верхніх кінцівок спостерігаються вогнищеві гематоми синього кольору. Трупні плями ясні, розташовані в пологих місцях тулуба і кінцівок. Периферійні набряки виражені помірно на гомілках і стопах. У черевній порожнині – сліди кров'янистої рідини, у плевральній порожнині – сліди аналогічної рідини, серозні оболонки гладенькі, блискучі, із наявністю вогнищевих крапельних та зливних крововиливів. У магістральних судинах і більш дрібних венах – велика кількість рідкої крові темного кольору.

**Серце та судини:** листки перикарду тьмяні, шорсткі, з масивними накладеннями фібрину. У порожнині перикарда – 20 мл мутної червонуватої рідини з нитками фібрину. Серце масою 460 г. Товщина правого шлуночка у основи 0,5 см, лівого – 1,2 см. На епікарді спостерігаються жирові відкладення. Праве та ліве передсердя та їхні вушка збільшені в об'ємі, у просвіті – сліди рідкої крові. Стінка правого передсердя потовщена до 1,5 см, на розрізі представлена сірувато-рожевою тканиною, яка чередується з вогнищами тканини губчастого виду темно-червоного кольору і проростає у порожнину передсердя у вигляді виноградних грон темно-червоного кольору, виповнюючи його (мал. 1). У стінці правого передсердя також спостерігається перфораційний отвір діаметром 0,1 см. Ендокард лівого передсердя та шлуночків гладенький, тьмянний, з крапельними крововиливами. Клапанний апарат сформований правильно, стулки клапанів еластичні.

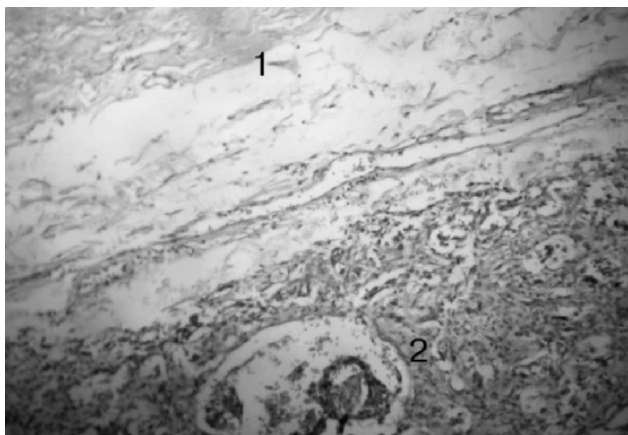
Міокард щільної консистенції, з нерівномірним кровонаповненням, на розрізі тьмянний, червоно-коричневого кольору, із наявністю тонких фіброзних прошарків у різних відділах. Коронарні артерії з атеросклеротичними бляшками площею 20%. В адвентиції висхідної дуги аорти визна-

чається вузлик темно-бордового кольору діаметром 0,3 см (мал. 2). Стінка аорти, загальних клубових та ниркових артерій уражена атеросклерозом на 30%, у просвіті – кров. Просвіт ниркових артерій збережений. У венозних судинах, що несуть кров до серця та відвідних від серця, – сліди рідкої крові та згортки крові.

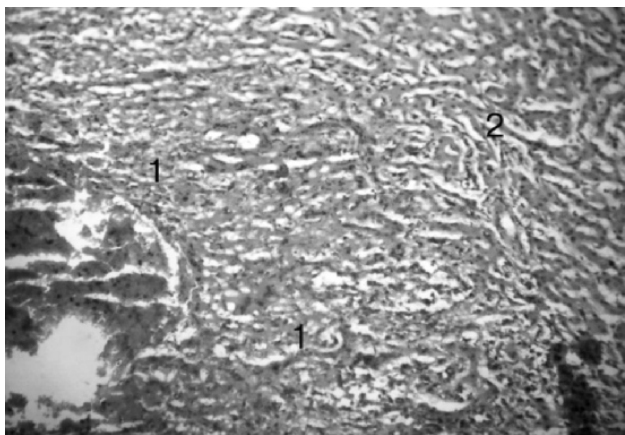
Органи дихання: легені збільшені у розмірах, частково перекривають перикард. Тканина легень гістуватої, місцями щільно-гістуватої консистенції, темно-червоного кольору. Легені різко повнокровні, з крововиливами та сірим відтінком у задньо-нижніх відділах. Верхні частки більш повітряні, темно-рожеві. З поверхні розрізу стікає велика кількість пінистої рожевої рідини. Легенева тканина із помірно вираженим пневмосклерозом. Бронхи в області коренів наближені та виступають над поверхнею розрізу. Стінки бронхів склерозовані, слизова оболонка набрякла, багряно-червона. У просвітах бронхів міститься велика кількість слизу червоного кольору (із домішками крові). Слизова оболонка трахеї різко повнокровна, гладенька, блискуча, гортані – сірого кольору, гладенька, блискуча. У просвіті трахеї слиз червоного кольору, лімфовузли середостіння декілька збільшені, темно-сірого кольору, однорідні. Просвіт легеневої артерії справа та зліва містить рідку кров та згортки.

**Органи травлення:** слизова оболонка стравоходу сірого кольору, гладенька, блискуча, просвіт його вільний. Шлунок порожній, слизова оболонка його зі згладженою складчастістю, містить точкові та зливні крововиливи, набрякла, багряно-червона. У просвіті червоного стовбура та його гілок – сліди рідкої крові. Петлі тонкої та товстої кишки місцями роздуті. Вміст кишки звичайний. Слизова оболонка кишки синюшно-сірого кольору. Множинні ерозії слизової оболонки тонкої та товстої кишки. Печінка збільшена у розмірах, масою 1600 г, капсула її зерниста, тьмяна. На розрізі паренхіма печінки зерниста, з чітким мускатним малюнком, червоно-коричневого кольору із наявністю вузликів діаметром до 1,0 см темно-червоного кольору. Жовчний міхур та жовчовивідні шляхи звичайні. Підшлункова залоза не збільшена у розмірах, масою 110 г, на розрізі червоно-коричневого кольору, щільна, часточкова, паренхіма частково заміщена фіброзною та жировою тканиною. Селезінка збільшена у розмірах, масою 350 г, капсула її склерозована, на розрізі – темно-червоного кольору, однорідна, тканина щільної консистенції. Наднирники листоподібної форми, стоншені, шари їх збережені.

**Органи видільної системи:** нирки масою 300 г, капсула легко не знімається, поверхня зерниста коричнево-червоного кольору із наявністю неглибоких рубцевих втягувань лінійної та зірчастої форми, із дрібнокрапельними кровови-



Мал. 5. Мікроскопічна фотографія. Стінка висхідного відділу дуги аорти: стінка аорти (1); метастаз ЕГЕ в адвентиції аорти (2). 36.10x10. Гематоксилін-еозин



Мал. 6. Мікроскопічна фотографія. Метастаз ЕГЕ (1) у печінці (2). 36.10x10. Гематоксилін-еозин

ливами, що надає ниркам пістрявий вигляд. Паранефральна клітковина виражена добре, набрякла. На розрізі малюнок будови стертий внаслідок різкого повнокров'я, кірковий шар червоно-коричневого кольору, піраміди – темно-червоні. Слизова оболонка чашечок та лоханок гладенька, тьмяна, з дрібнокрапельними крововиливами та відкладеннями жирової тканини у воротах нирок. У сечовому міхурі пусто, слизова оболонка блідо-рожева.

Матка та придатки зі звичайними інволютивними змінами. У міометрії визначається вузол волокнистої структури діаметром до 1,5 см.

Для уточнення характеру процесу в правому передсерді, адвентиції висхідного відділу дуги аорти та печінці було проведено патогістологічне дослідження автопсійного матеріалу.

**Мікроскопічний опис:** пухлина в правому передсерді (мал. 3, 4), висхідному відділі дуги аорти (мал. 5) та печінці (мал. 6) складається із атипичних неупорядкованих судинних щільн, що утворюють анастомози, вистелених двома і більше шарами проліферувальних атипичних ендотеліальних клітин, які утворюють сосочкові структури у деяких місцях. Мікроскопічні зміни у даному випадку варіюють. Спостерігаються неупорядковано розташовані тяжі незрілих ендотеліоцитів, місцями – з утворенням капілярів та синусоїдів. У деяких ділянках атипичні клітини проростають просвіт судин та частково їх заповнюють. Строма недостатньо розвинена, складається із поліморфних клітин овальної та веретеноподібної форми з гіперхромними ядрами, що нагадують елементи саркоми. Також наявні аргірофільні волокна, що оточують ендотеліальні тяжі та судини за типом базальних мембран капілярів. У стромі між капілярами спостерігаються нечисленні крововиливи та лімфогістіоцитарні інфільтрати.

Ураховуючи сучасну класифікацію пухлин та пухлиноподібних захворювань кровоносних судин, досліджувану пухлину, на наш погляд, слід віднести до злоякісної ЕГЕ.

Ураховуючи дані макроскопічного та мікроскопічного дослідження матеріалу померлої П., 73 років, має місце такий патологоанатомічний діагноз:

**Трудный пациент с васкулярной опухолью. Клинический случай осложненной эпителиоидной гемангиоэндотелиомы правого предсердия и его использование в преподавании на государственном и английском языках при подготовке врачей общей практики– семейной медицины на додипломном этапе**  
**А.И. Баренфельд, В.М. Рудиченко, В.А. Рудковский, О.Н. Линник, М.А. Кушнерова, А.А. Балабай**

В статье приведены данные литературы по одной из форм гемангиоэндотелиомы – эпителиоидной, редкой сосудистой опухоли, которая является промежуточной по своим морфологическим чертам и биологическому поведению между гемангиомой и обычной ангиосаркомой. В научной литературе сообщается о случаях эпителиоидной гемангиоэндотелиомы в печени, легком, желудочно-кишечном тракте, голове, шее, центральной нервной системе, сосудах, сердце и костях. Опухоль является хорошо дифференцированной, эндотелиальной, с непредсказуемым поведением. Приводится описание собственных клинических наблюдений умершей больной, при вскрытии которой была выявлена осложненная эпителиоидная гемангиоэндотелиома правого предсердия. Приведены макроскопические и микроскопические описания данного случая с соответствующими фотографиями. Перечисленные материалы используются при проведении практических занятий на государственном и английском языках при подготовке врачей общей практики–семейной медицины на додипломном этапе и служат основой разработки клинической задачи для рассмотрения.

**Ключевые слова:** гемангиоэндотелиома, эпителиоидная, сосудистая опухоль, гемангиома, ангиосаркома, первичная медико-санитарная помощь, научно-педагогическая деятельность.

**Основне захворювання:** епітеліоїдна гемангіоендотеліома правого передсердя (ПГД № 484 від 08.08.2013 р.) з розпадом пухлинної тканини.

**Ускладнення:** метастази в печінці, адвентиції висхідного відділу дуги аорти. Фібринозний перикардит. Мікроперфорація стінки правого передсердя. Набряк легень. Двостороння гіпостатична пневмонія. «Мускатний» фіброз печінки. Ціанотична індурація селезінки та нирок. Множинні ерозії слизової оболонки шлунка, тонкої та товстої кишки.

**Супутні:** Лейоміома матки. XIXС: дрібновогнищевий кардіосклероз.

**Причина смерті** (в лікарському свідоцтві про смерть № 514):

Код за МКХ-Х: ІС38.0

а) Гостра серцево-судинна недостатність.

б) Фібринозний перикардит.

в) Епітеліоїдна гемангіоендотеліома правого передсердя.

**Клінічно-патологоанатомічний епікриз:** Безпосередньою причиною смерті померлої П. була гостра серцево-судинна недостатність, зумовлена основним захворюванням.

Таким чином, визначення цього рідкісного стану життєво є важким, однак не неможливим. Під час практичних занять при підготовці лікарів загальної практики–сімейної медицини на додипломному етапі, які проводяться державною та англійською мовами на базі відділень Київської міської багатопрофільної клінічної лікарні № 8 з використанням наведених вище матеріалів, ми опрацьовуємо розроблені стандартні критерії для лікарів загальної практики [6], які визначають, що таке пухлинне ураження може бути наявним, а саме: 1) розвиток раптової серцевої недостатності без явної причини у попередньо здорової особи; 2) наявність (кров'янистого) перикардіального випоту; 3) зміни серцевого ритму при електрокардіографічному запису без очевидного пояснення; 4) ознаки венозної обструкції у верхньому середостінні; 5) наявність вторинних пухлин. За наведеними матеріалами розробляється та оформлюється клінічне завдання для розгляду під час практичних занять.

**Hard patient with vascular tumor. Clinical case of complicated right atrial epithelioid haemangi endothelioma and its using in education in national and English languages at prediploma training of general practitioners and family doctors**

**O.I. Barenfeld, V.M. Rudichenko, V.A. Rudkovsky, O.M. Linnik, M.O. Kushnerova, A.A. Balabay**

The article presents literature data on one of the form of haemangi endothelioma – epithelioid, rare vascular tumor, which is intermediate by its morphological features and biologic behavior between haemangioma and angiosarcoma. Scientific literature informs about cases of epithelioid haemangi endotheliomas in liver, lung, gastrointestinal tract, head, neck, central nervous system, vessels, heart and bones. Tumor is well-differentiated endothelial one with unpredictable behavior. Article presents own clinical descriptions of the deceased female patient, which had on autopsy complicated right atrial epithelioid haemangi endothelioma. Macroscopic and microscopic descriptions with photos are presented. Submitted materials are used in education in national and English languages at prediploma training of general practitioners and family doctors and are the basic in elaboration of clinical training case for consideration.

**Key words:** haemangi endothelioma, epithelioid, vascular tumor, haemangioma, angiosarcoma, primary care, scientific-pedagogical activity.

Сведения об авторах

**Баренфельд Александр Ильич** – Киевская городская клиническая больница №8, 04021, г. Киев, ул. Кондратюка, 8; тел.: (044) 502-37-05

**Рудиченко Виталий Михайлович** – Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, 04053, г. Киев, ул. Пимоненко, 10. E-mail: rudichenko-vm@ukr.net

**Рудковский Владимир Анатольевич** – Киевская городская клиническая больница №8, 04021, г. Киев, ул. Кондратюка, 8; тел.: (044) 502-64-03

**Линник Оксана Николаевна** – Киевская городская клиническая больница №8, 04021, г. Киев, ул. Кондратюка, 8; тел.: (044) 502-37-05

**Кушнерова Мария Александровна** – Центр первичной медико-санитарной помощи №2 Оболонского района, 04201, г. Киев, Минский просп., 8

**Балабай Алина Анатольевна** – Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, 01601, г. Киев, бульвар Т.Г. Шевченко, 13; тел.: (044) 234-43-54

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Гаврисюк І.В., Рудіченко В.М., Кушнерова М.О., Багрій О.С. Коморбідність і поліморбідність при подагрі в загальній практиці–сімейній медицині (дані літератури, власні клінічні спостереження та досвід викладання державною та англійською мовами) // Сімейна медицина. – 2013. – № 3. – С. 26–37.
2. Гіріна О.М., Баренфельд О.І., Суховатенко В.І., Пенделюк С.І., Рудіченко В.М. Вивчення систематизуючої основи практичного заняття з теми «Періанальне захворювання» при підготовці лікарів загальної практики–сімейної медицини на додипломному етапі // Матеріали Всеукраїнської навчально-наукової конференції, присвяченої 55-річчю Тернопільського державного медичного університету імені І.Я. Горбачевського МОЗ України «Впровадження нових технологій за кредитно-модульної системи організації навчального процесу у ВМ(Ф)НЗ III–IV рівнів акредитації», 26–27.04.2012, м. Тернопіль. – Тернопіль: ТДМУ, «Укрмедкнига», 2012. – С. 270.
3. Рудіченко В.М. Досвід викладання англійською мовою та застосування інформаційно-комунікативних засобів телемедицини на додипломному етапі підготовки лікарів загальної практики–сімейної медицини // «Актуальні питання внутрішньої медицини». Тези наукових доповідей науково-практичної конференції до 100-річчя з дня народження професора І.І. Крижанівської, 15–16.05.2013 р., м. Дніпропетровськ. – «Герда», 2013. – С. 50–51.
4. Amin R.M., Hiroshima K., Kokubo T. et al. Risk factors and independent predictors of survival in patients with pulmonary epithelioid haemangioma. Review of the literature and a case report // Respirol. – 2006. – 11. – P. 818–825.
5. Bharadwaj R., Hejmadi R., Mistry R. Pericardiac effusion and raised CA-125 level – unusual manifestations of primary pulmonary epithelioid hemangioma // Indian J. Cancer. – 1999. – 36. – P. 194–197.
6. Blanchard A.J., Hethrington H. Malignant haemangioma of heart // Canad. M. A. J. – 1952. – 66. – P. 147–150.
7. Bonow R.O., ed. / Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, 8th edn. Philadelphia. – Pennsylvania, USA: WB Saunders. – 2008. – 1611.
8. Chen T.T., Lai C.T., Wu C.L. et al. Cardiac tamponade caused by epithelioid haemangioma // BMJ Case Rep. – 2009. – 9. – P. 955.
9. Cronin P., Arenberg D. Pulmonary epithelioid hemangioma: an unusual case and a review of the literature // Chest. – 2004. – 125. – P. 789–793.
10. Kpodonu J., Tshibaka C., Massad M.G. The importance of clinical registries for pulmonary epithelioid hemangioma // Chest. – 2005. – 127. – P. 1870–1871.
11. Lin B.T., Colby T., Gown A.M. et al. Malignant vascular tumors of the serous membranes mimicking mesothelioma. A report of 14 cases // Am. J. Surg. Pathol. – 1996. – 20. – P. 1431–1439.
12. Tansel T., Aydogan U., Yilmazbayhan D. et al. Epithelioid hemangioma of the heart in infancy // Ann. Thorac. Surg. – 2005. – 79. – P. 1402–1405.
13. Weiss S.W., Enzinger F.M. Epithelioid hemangioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma // Cancer. – 1982. – 50. – P. 970–981.

Стаття постуила в редакцію 15.01.2014