

ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

Незрелая тератома левого желудочка: особенности клинического течения



**Р. М. Витовский¹, В. П. Захарова², А. А. Пищулин¹,
И. В. Мартыщенко², В. В. Исаенко¹, Е. А. Билинский¹,
А. З. Парацій¹, А. В. Кривенький², С. И. Дорофеева²,
Т. И. Дедкова², А. Р. Витовский¹**

¹ Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика МЗ Украины, Киев

² ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», Киев

Статья посвящена описанию особенностей клинического случая незрелой тератомы сердца, первичным проявлением которой была окклюзия передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии и острый инфаркт миокарда.

Ключевые слова: опухоли сердца, тератома, острый инфаркт миокарда, хирургическое лечение.

Различные первичные новообразования сердца — достаточно редкое заболевание. На сегодняшний день статистика, представленная кардиохирургическими клиниками, ограничивает частоту выявления опухолей этой локализации значениями 0,8–1,9% от общего числа госпитализированных больных [1, 7–9].

Доброкачественные опухоли сердца встречаются чаще злокачественных (в 58–77% случаев) и в подавляющем большинстве являются миксомами разнообразной формы, объема и локализации [5]. Выделяют также группу немиксоматозных доброкачественных опухолей, к которым относятся папиллярные фиброэластомы, рабдомиомы, фибромы, гемангиомы, тератомы, мезенхимомы, невриномы и др.

За период с 1.01.1969 г. по 1.01.2015 г. в ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины»

последовательно прооперированы 846 пациентов с различными новообразованиями сердца. Из них 789 (93,3%) являлись доброкачественными опухолями: 758 (89,6%) наблюдений миксом и 31 (3,7%) наблюдение образований другой гистологической структуры. Последняя группа включала и тератомы, наблюдавшиеся у двоих пациентов: один (0,1%) случай ангиолейомиофибромы, расцененный нами как зрелая тератома, и один (0,1%) случай незрелой тератомы.

В связи с появлением современных, более точных инструментальных методов исследования частота выявления новообразований сердца значительно возросла. Однако большинство случаев протекает бессимптомно или под маской других заболеваний, что вызывает объективные трудности диагностики. Пациентов наблюдают в терапевтических отделениях с подозрением на ревматизм с поражением клапанов сердца, сдавливающий перикардит, рецидивирующую тромбоэмболию легочной артерии, инфекционный эндокардит и другие заболевания сердечно-сосудистой системы. Чаще всего опухоль обнаруживают случайно при эхокардиографии (ЭхоКГ) у пациентов с симптомами, характерными для пороков сердца, ишемической болезни сердца, кардиомиопатии и др.

Целью нашей работы является описание клинического случая незрелой тератомы внутрисердеч-

Статья надійшла до редакції 16 липня 2015 р.

Вітовський Ростислав Мирославович, д. мед. н., проф.
03680, м. Київ, вул. М. Амосова, 6
Тел. (044) 275-55-66. E-mail: rostislav1962@mail.ru

© Р. М. Вітовський, В. П. Захарова, О. А. Піщулін, І. В. Мартищенко,
В. В. Ісаєнко, Є. О. Білінський, О. З. Парацій, О. В. Кривенький,
С. І. Дорофеева, Т. І. Дедкова, А. Р. Вітовський, 2015

ной локализации, первичной манифестацией которой было развитие острого инфаркта миокарда.

Клинический случай

Пациент Ф., 21 год, история болезни № 5118, поступил в ГУ «НИССХ имени Н. М. Амосова НАМН Украины» 02.10.2014 г. с диагнозом опухоли левого желудочка (ЛЖ). Из анамнеза известно, что 10.03.2014 г. каретой скорой помощи больной был доставлен в кардиологическое отделение городской клинической больницы по месту жительства в связи с внезапным интенсивным приступом загрудинной боли. Боль носила сжимающий характер с иррадиацией в левую и правую руку. На ЭКГ ритм синусовый, правильный, частота сердечных сокращений (ЧСС) 99 в 1 мин, элевация сегмента ST в отведениях V1–V4 составляет 3–10 мм. Больному поставлен диагноз острого трансмурального инфаркта миокарда передне-перегородочно-верхушечно-боковой стенки ЛЖ. Проведенная в ургентном порядке коронарография выявила 100% окклюзию в средней трети передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ) левой коронарной артерии (ЛКА). Данные коронарографии касательно причины возникшей окклюзии были расценены как спонтанное отслоение интимы ПМЖВ с распространением также и на огибающую ветвь ЛКА.

В связи с этим больному выполнена баллонная ангиопластика с последующим стентированием указанного сегмента. При повторной коронарографии, проведенной 13.03.2014 г., стент проходим, дистальный кровоток не нарушен. На ЭКГ ритм синусовый, правильный, ЧСС 66 в 1 мин, формирование II стадии инфаркта миокарда передне-перегородочно-верхушечно-боковой стенки ЛЖ. В дальнейшем, после проведенного консервативного лечения и курса реабилитации, больной в клинически стабильном состоянии был выписан под наблюдение кардиолога по месту жительства. ЭхоКГ-исследование, проведенное перед выпиской, показало очаговые изменения в виде участков гипокинезии передней и передне-перегородочной стенки ЛЖ, а также пролапс передней створки митрального клапана (МК) с небольшой митральной регургитацией. Другой внутрисердечной патологии не выявлено.

Однако через 6 месяцев в результате вновь проведенного планового ультразвукового исследования в полости ЛЖ было обнаружено подвижное опухолевидное образование, связанное с передней створкой МК. Для уточнения диагноза и определения тактики дальнейшего лечения больной был направлен в ГУ «НИССХ имени Н. М. Амосова НАМН Украины».

При поступлении в клинику общее состояние больного удовлетворительное. Жалобы на одышку,

возникающую при умеренной физической нагрузке, и связанное с этим ограничение двигательной активности. Аускультативно выслушивался небольшой интенсивности систолический шум в области верхушки сердца. Артериальное давление – 110/70 мм рт.ст.

По данным ЭКГ ритм синусовый, правильный, ЧСС 75 в 1 мин, умеренная гипертрофия левого предсердия и ЛЖ, признаки рубцового кардиосклероза передне-перегородочно-верхушечной области ЛЖ.

На двухмерной трансторакальной эхокардиограмме в выходном тракте ЛЖ обнаружено флотирующее опухолевидное образование без капсулы, прикрепляющееся к передней створке МК, с высоким риском фрагментации и отрыва (атипичная миксома?) (рис. 1). Отмечаются рубцовые изменения передне-перегородочной области ЛЖ. При доплерографическом исследовании определяется умеренный обратный ток крови через МК (рис. 2).



Рис. 1. Эхокардиограмма при парастеральной позиции датчика по длинной оси сердца (стрелкой указано новообразование, пролабирующее в выходной тракт ЛЖ)



Рис. 2. Цветная доплер-эхокардиограмма при парастеральной позиции датчика по длинной оси сердца. Лоцируется умеренный обратный ток крови через МК, возникающий за счет подтягивания его передней створки



Рис. 3. Визуалізація опухолевидного утворення після продольного розсічення міжпередсердної перегородки (хорошо видна фіксація опухолі к передній створці МК)



Рис. 4. Макропрепарат опухолі з резецькованим участком хорди

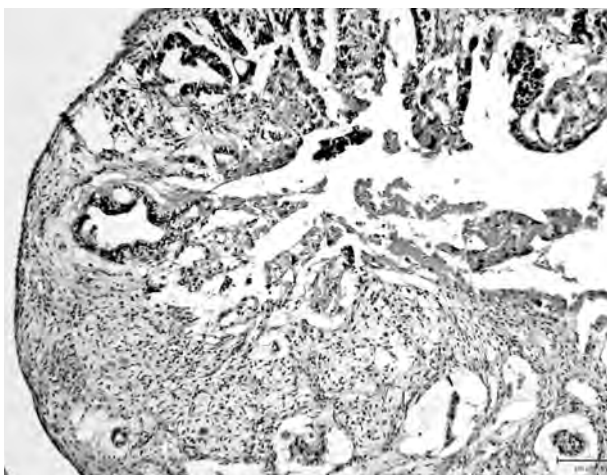


Рис. 5. Гістологічна структура опухолі. Окраска гематоксилином і еозином. $\times 100$

Проведення коронарографії не виявила гемодинамічно значимих уражень коронарних артерій, проходимость стента в ПМЖВ ЛКА не порушена.

8.10.2014 г. больной взят в операционную. В условиях искусственного кровообращения, умеренной гипотермии и фармако-холодовой кардиopleгии доступом через правое предсердие и межпредсердную перегородку выполнено удаление опухоли. Она представляла собой белесоватое образование, имеющее ворсинчатую поверхность, на которой кое-где наблюдались мелкие геморрагические очаги. Это новообразование с множеством округлых отростков и общим размером $6 \times 2 \times 2$ см имело плотноэластическую консистенцию и фиксировалось к одной из хорд I порядка МК в сегменте А2 (рис. 3).

Поскольку данная хорда функционально дублировалась двумя соседними и к тому же более мощными хордами, она была резецькована вместе с неоплазией. Проведенная после удаления опухоли гидравлическая проба продемонстрировала компетентность замыкательной функции клапана. Ишемическое время составило 61 мин.

Интраоперационное изучение структуры макропрепарата позволило предположить, что удаленное новообразование, учитывая его локализацию и структуру, является папиллярной фиброэластомой (рис. 4).

Однако данные микроскопии опровергли наше предположение. При патогистологическом исследовании полученного материала выявлено, что в его структуре определяются разнообразные компоненты, локализованные на фоне мезенхимоподобной ткани (рис. 5), часто с признаками миксоматоза (рис. 6).

Также наблюдается множество аденоматозных структур, выстланных цилиндрическим или призматическим эпителием, а также кистоподобных

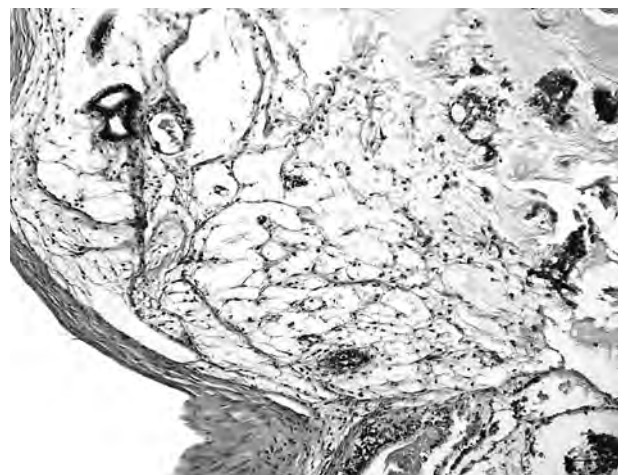


Рис. 6. Микропрепарат опухолі. Окраска гематоксилином і еозином. $\times 100$



Рис. 7. Микропрепарат опухоли. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 20$



Рис. 8. Микропрепарат опухоли. Окраска по Ван Гизону. $\times 40$

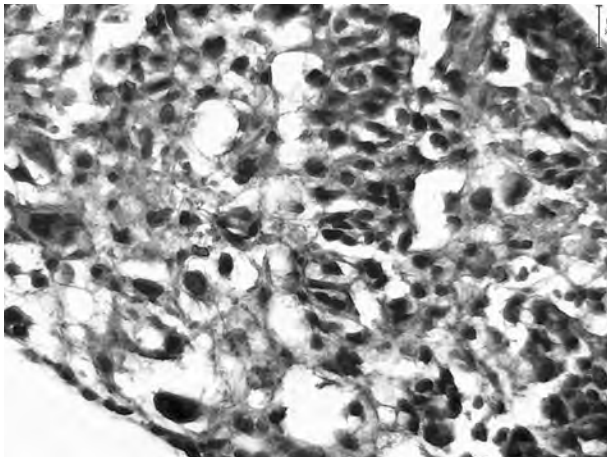


Рис. 9. Микропрепарат опухоли. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 400$

полостей без выстилки, с эозинофильным секретом в просвете некоторых из них. В одном из полей зрения в просвете полости имеется содержимое, напоминающее ткань головного мозга (рис. 7).

Кроме того, в некоторых участках опухоли дифференцируются структуры по типу незрелой хрящевой ткани (рис. 8).

Также имеются очаги солидного скопления мелких клеток, среди которых выделяются единичные крупные элементы с деформированными гиперхромными ядрами (рис. 9).

Описанная морфологическая картина наиболее соответствовала незрелой тератоме.

Реанимационный и ранний послеоперационный период протекали без осложнений. Контрольная ЭхоКГ показала, что обратный ток крови через МК отсутствует. Таким образом, имевшая место до операции митральная недостаточность была вызвана систолическим подтягиванием передней створки МК опухолью, поскольку последняя крепилась к

одной из ее хорд и пролабировала в выходной тракт ЛЖ в момент его сокращения.

В удовлетворительном состоянии и после консультации онкологом пациент на 10-е сутки после операции был выписан для дальнейшего наблюдения по месту жительства.

Обсуждение

Тератома — это опухолевидное образование, которое развивается в организме из клеток эмбриона. Рост этой опухоли начинается еще до рождения ребенка, а клинические симптомы заболевания могут открыто проявиться у человека в любом возрасте. Возникновение тератомы связано с тем, что в определенный момент ткани эмбриона прекращают развиваться нормально. Как следствие, в составе опухоли содержатся зачатки органов, не характерных для области, где она образуется.

Выявление тератомы с поражением сердца в зрелом возрасте встречается очень редко (менее 1% от общего числа первичных кардиальных новообразований). Пик заболевания выпадает на вторую и третью декады жизни [4, 6]. Первое упоминание о хирургическом лечении тератомы сердца датируется 1936 г., когда С. S. Beck успешно резецировал наружную тератому правого желудочка [2].

Чаще всего источником происхождения тератомы является эндокард ЛЖ в области АВ-узла и фиброзного кольца трехстворчатого клапана, однако она может располагаться и в других полостях сердца [3].

Обычно опухоль имеет плотноэластическую консистенцию с дольчатым строением и кистоподобными образованиями.

При гистологическом исследовании обнаруживают пролиферацию различных тканей всех трех зародышевых листков (невральные, железистые и стромальные структуры), легко определяемую

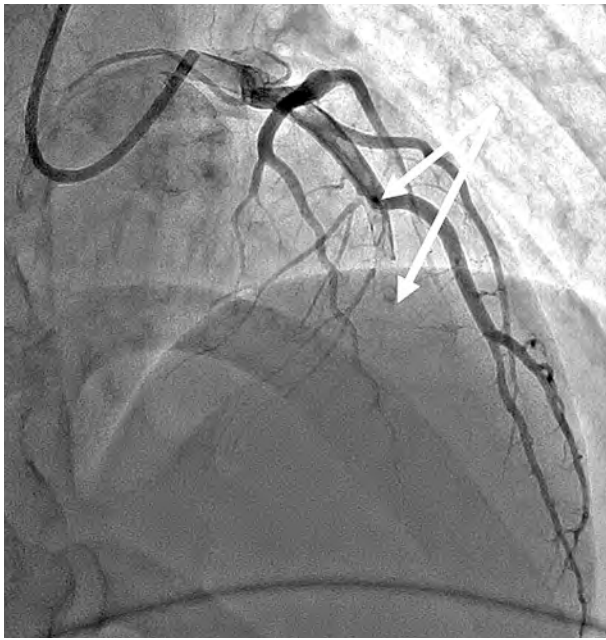


Рис. 10. Поражение ПМЖВ ЛКА, вызвавшее развитие острого инфаркта миокарда (стрелками ограничен участок окклюзии с фрагментами опухоли в просвете сосуда)

при иммуногистохимическом анализе. Поэтому для верификации диагноза микропрепараты удаленного нами новообразования были направлены в патологоанатомическое отделение Киевского городского клинического онкологического центра. Проведенное иммуногистохимическое исследование показало:

S-100 (4C4.9) — негативная реакция;

Ki67 Protein (MIB-1) — 10% в эпителиальном компоненте, 5% в мезенхимальном компоненте;

CD45 (PD7/26) — негативная реакция в мелко-клеточном компоненте, что исключает его лимфоидную природу;

CD99 (12E7) — позитивная реакция в клетках миксоидной ткани и в очень мелких округлых клетках.

Таким образом, полученные результаты подтвердили первоначальное заключение о том, что данная опухоль представляет собой незрелую тератому.

Отнесение опухоли к категории зрелых или

незрелых тератом определяется преобладающей степенью дифференцировки составляющих ее клеточных элементов. Тератома считается незрелой, если доля хорошо дифференцированных клеток в ней составляет менее 50%, что и было отмечено в нашем случае.

Не вызывает сомнения, что имевшая место несколько месяцев назад окклюзия ПМЖВ ЛКА, вызванная якобы спонтанной отслойкой ее интимы, на самом деле являлась следствием материальной эмболии артерии фрагментом опухоли. Прицельно проведенный ретроспективный анализ имеющихся в нашем распоряжении коронарограмм подтвердил правильность данного вывода и выявил наличие слабоконтрастирующихся мелких, округлых теней в просвете пораженного сосуда (рис. 10).

Таким образом, соответствующая онкологическая настороженность при впервые возникшем приступе острой ишемии миокарда у лиц молодого возраста, наряду с тщательным инструментальным обследованием, может способствовать выявлению истинной причины возникшего заболевания.

Выводы

Вариабельность локализации опухоли в различных камерах сердца, ее размеры, отношение к клапанному аппарату и способность к фрагментации могут вызывать клиническую картину различных кардиологических заболеваний, в том числе ишемической болезни сердца с развитием острого инфаркта миокарда.

Максимальное использование визуализирующих методов исследования позволяет определить наличие новообразования, выявить причину возникших нарушений кровообращения и установить правильный диагноз.

Незрелая тератома сердца является редким заболеванием, способным симулировать другие опухолевые образования. Проведение иммуногистохимического анализа является неотъемлемой частью патогистологического исследования. Рекомендации по хирургическому и терапевтическому лечению опухоли зависят от локализации процесса, объема поражения внутрисердечных структур и специфики его влияния на кардиогемодинамику.

Литература

1. Нецаенко М. А., Кузнецова Л. М., Овчинников В. И. и др. Первичные опухоли сердца // Хирургия. — 1999. — № 8. — С. 23–27.
2. Beck C. S. An intrapericardial teratoma and a tumor of the heart: both removed operatively // Ann. Surg. — 1942 Aug. — Vol. 116, N2. — P. 161–174.
3. Bloor C. M., O'Rourke R. A. Cardiac tumors // Curr. Prob. Cardiol. — 1984. — Vol. 9, N5. — P. 42–48.
4. Bruce C. J. Cardiac tumours: diagnosis and management // Heart. — 2011. — Vol. 97, N2. — P. 151–160.
5. Burke A., Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology. — Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996. — P. 1–11.
6. Gonzalez M., Krueger T., Schaefer S. C. et al. Asymptomatic intrapericardial mature teratoma // Ann. Thorac. Surg. — 2010. — Vol. 89, N6. — P. e46–e47.
7. Majano-Lainez R. A. Cardiac tumors: a current clinical and pathological perspective // Critical Reviews in Oncogenesis. — 1997. — Vol. 8, N4. — P. 293–303.
8. Van de Wal H. J., Ftitschy W. M., Skotnicki S. H. et al. Primary cardiac tumors // Acta. Chir. Belg. — 1988. — Vol. 88, N2. — P. 74–78.
9. Vander Salm T. J. Unusual primary tumors of the heart // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2000. — Vol. 12, N2. — P. 89–100.

Незріла тератома лівого шлуночка: особливості клінічного перебігу

Р. М. Вітовський¹, В. П. Захарова², О. А. Піщурін¹, І. В. Мартищенко²,
В. В. Ісаєнко¹, Є. О. Білинський¹, О. З. Парацій¹, О. В. Кривенький²,
С. І. Дорофєєва², Т. І. Дєдкова², А. Р. Вітовський¹

¹ Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика МОЗ України, Київ

² ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», Київ

Стаття присвячена опису особливостей клінічного випадку незрілої тератоми серця, первинним виявом якої була оклюзія передньої міжшлуночкової гілки лівої коронарної артерії та гострий інфаркт міокарда.

Ключові слова: пухлини серця, тератома, гострий інфаркт міокарда, хірургічне лікування.

Immature teratoma of the left ventricle — clinical features

R. M. Vitovsky¹, V. P. Zakharova², O. A. Pishchurin¹, I. V. Martyshchenko²,
V. V. Isaenko¹, E. O. Bilynsky¹, O. Z. Paratsii¹, O. V. Kryvenkyi²,
S. I. Dorofeeva², T. I. Dedkova², A. R. Vitovsky¹

¹ P. L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education of Ministry of Health of Ukraine, Kyiv

² SI «M. M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of NAMS of Ukraine», Kyiv

The article describes the features of a clinical case of immature heart teratoma. The primary manifestation of tumor was the occlusion of the left anterior descending artery and acute myocardial infarction.

Key words: cardiac tumors, teratoma, acute myocardial infarction, surgical treatment.