

Д.С. Собинов¹, Е.А. Захарьян², А.Ю. Баламутова², Д.Е. Литвинов²

Клинический случай ангиосаркомы перикарда и плевры

¹ ГБУЗ РК «Республиканская клиническая больница имени Н.А. Семашко», г. Симферополь

² Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского ФГАОУ ВО «Медицинская академия имени С.И. Георгиевского», г. Симферополь

Первичные опухоли сердца являются чрезвычайно редко встречающейся патологией, ранее обнаруживаемой только по данным аутопсии и выявляемой в 0,001–0,03% случаев. Первичные ангиосаркомы перикарда встречаются еще более редко и в литературе представлены единичными описаниями. В статье описан клинический случай эпителиоидной ангиосаркомы перикарда и плевры высокой степени злокачественности у мужчины 57 лет. Диагноз подтвержден с помощью иммуногистохимического исследования и ПЭТ-КТ. На сегодняшний день химиотерапевтическое лечение ангиосарком, локализованных в полости грудной клетки, является паллиативным методом лечения. У данного пациента наиболее эффективной явилась схема, содержащая антрациклины (доксорубин). Несмотря на проводимую терапию, пациент скончался спустя 15 мес с момента установки диагноза. Смерть наступила при нарастании явлений дыхательной и сердечной недостаточности. Таким образом, при появлении у пациентов, особенно мужчин молодого и среднего возраста, признаков гидроторакса без установленных этиологических предпосылок, необходимо помнить о возможности развития первичной злокачественной опухоли сердца и/или перикарда как причине данного состояния и включать ее в стандартный диагностический поиск.

Ключевые слова: опухоли сердца, ангиосаркома

Первичные опухоли сердца являются чрезвычайно редко встречающейся патологией, ранее обнаруживаемой, как правило, только по данным аутопсии и выявляемой в 0,00–0,03% от общего количества умерших от болезней сердечно-сосудистой системы [1, 2]. Около 75% первичных опухолей сердца являются доброкачественными, однако это соотношение зависит от отдела сердца, в котором опухоль локализована. Так, большинство новообразований, локализованных в левом предсердии, — доброкачественные и представлены миксомами, в то время как более 50% первичных опухолей правого предсердия имеют злокачественный характер. Наиболее часто

встречающимися злокачественными опухолями являются саркомы, до 75% которых составляют ангиосаркомы [6]. Метастазирование в сердце встречается в 30 раз чаще, чем рост первичных злокачественных опухолей [6]. Среди пациентов с ангиосаркомами преобладают лица мужского пола в возрасте от 20 до 50 лет [3]. Эти опухоли отличаются склонностью к раннему метастазированию и рецидивам первичной опухоли, что обуславливает крайне плохой прогноз и низкую среднюю продолжительность жизни, составляющую, в среднем, от 6 до 12 мес [4, 5]. Первичные ангиосаркомы перикарда встречаются еще более редко и в литературе представлены единичными случаями [7]. Ниже представлен клинический случай эпителиоидной ангиосаркомы перикарда и плевры высокой степени злокачественности.

Мужчина, 57 лет, в феврале 2018 г. обратился к кардиологу с жалобами на умеренную одышку, слабость, сердцебиение. Выявлен впервые возникший пароксизм фибрилляции предсердий. При проведении эхокардиографического исследования (ЭхоКГ) обнаружено значительное количество выпота в полости перикарда без признаков тампонады. 07.02.2018 г. госпитализирован в стационар, где была выполнена видеоторакоскопическая фенестрация перикарда с формированием левостороннего плевротораксостомии. Получено 700 мл серозно-геморрагического выпота, взята биопсия перикарда. Клеток злокачественных опухолей как в ткани перикарда, так и в полученной жидкости выявлено не было. Установлен диагноз вирусного перикардита, назначена противовоспалительная терапия. На контрольных ЭхоКГ и R-грамме органов грудной клетки (ОГК) от 10.02.2018 г. выпота в полости перикарда и плевральных полостях не обнаружено.

Однако в апреле 2018 г. состояние пациента ухудшилось — вновь возникла выраженная слабость, одышка, тахикардия. На R-грамме выявлен левосторонний гидроторакс. Госпитализирован в кардиохирургическое отделение 29.04.18 г., где выполнен пункционный торакоцентез: получено 2000 мл серозно-геморрагического отделяемого. Через 7 дней (06.05.2018 г.) при ультразвуковом исследовании (УЗИ) повторно выявлен левосторонний гидроторакс; выполнена левосторонняя

видеоторакоскопия с проведением биопсии перикарда в области плевро-перикардального окна, биопсия левой париетальной и висцеральной плевры, и проведена операция левостороннего плевродеза (медицинским тальком). В биоптате левосторонней париетальной плевры обнаружены клетки низкодифференцированной злокачественной опухоли. После проведения иммуногистохимического исследования в клетках опухоли выявлены маркеры CD31, IMP3, GLUT1, EMA, Keratin AE1/AE3 и CK5/6, CD34 и отсутствуют маркеры LCA, HBME1, Calretinin, Desmin, WT1. Установлен диагноз эпителиоидной ангиосаркомы перикарда и плевры высокой степени злокачественности. 06.05.2018 г. проведена позитронно-эмиссионная компьютерная томография с 18-ФДГ (ПЭТ-КТ), на которой выявлены множественные очаги накопления радиоизотопа в ткани перикарда с переходом на левую париетальную и висцеральную плевру в области верхушки левого легкого с краевым инфильтративным прорастанием ткани левого легкого.

Учитывая то, что хирургическое лечение опухоли данной локализации не представлялось возможным, а данные литературы о применении лучевой терапии у пациентов с опухолями перикарда крайне противоречивы, было принято решение о проведении химиотерапии. Начат курс химиотерапии по схеме: доксорубин 2 мг/м², ифосфамид 2 г/м², месна 2 г/м² с хорошим клиническим эффектом. После 2 курсов химиотерапии проведено контрольное КТ с контрастированием — выявлено уменьшение размеров ранее имеющихся очагов.

В дальнейшем проведено еще 2 курса химиотерапии по той же схеме, после чего 29.08.2018 г. проведено контрольное ПЭТ-КТ, на котором, несмотря на выраженную положительную динамику, были выявлены остаточные очаги патологического накопления в плевре слева и патологическое накопление в миокарде левого желудочка. Принято решение продолжить химиотерапию по той же схеме: проведен пятый курс химиотерапии, после которого отмечался хороший клинический эффект, по данным ЭхоКГ в полости перикарда имелось минимальное количество жидкости. Учитывая обнадеживающие результаты применения данной комбинации химиотерапевтических препаратов и невзирая на достижение рекомендуемой максимальной курсовой дозы доксорубина, было принято решение провести еще 2 курса по данной схеме со снижением его дозы на 20%.

Тем не менее, в октябре 2018 г. у пациента вновь усилилась одышка, появилась тахикардия. На ЭхоКГ был выявлен гидроперикард без явных признаков тампонады. Учитывая имеющуюся опухоль перикарда, проведение перикардицентеза было признано невозможным, а развитие

гидроперикарда было расценено как признак прогрессирования опухоли. Учитывая данные литературы об эффективности паклитаксела в лечении ангиосарком сердца и перикарда [8–10], принято решение о проведении химиотерапии данным препаратом в дозе 175 мг/м² 1 раз в 3 нед. Невзирая на проводимую терапию, в декабре 2018 г. состояние пациента ухудшилось; 12.12.2018 г. проведено ПЭТ-КТ, на котором выявлено прогрессирование опухоли, что явилось признаком неэффективности лечения паклитакселом.

В январе 2019 г. принято решение начать терапию гемцитабином 600 мг/м² в комбинации с доцетакселом 75 мг/м². Отмечался хороший клинический эффект, у пациента значительно уменьшилась выраженность одышки. Всего было проведено 3 курса химиотерапии по данной схеме. Однако в марте 2019 г. состояние вновь ухудшилось, по данным КТ от 26.03.2019 г. было выявлено прогрессирование заболевания, что явилось очевидным признаком неэффективности гемцитабина и доцетаксела. Было принято решение начать терапию пазопанибом в дозе 800 мг в день, что не привело к улучшению клинического состояния. 16.04.2019 г. пациент был госпитализирован с массивным правосторонним гидротораксом; проведена пункция правой плевральной полости с эвакуацией 3800 мл серозно-геморрагического отделяемого. В апреле 2019 г. принято решение о проведении пациенту терапии высокими дозами ифосфамида 2000 мг/м²+месна 2000 мг/м². Данная схема показала хорошую эффективность, состояние пациента улучшилось, прекратилось накопление жидкости в правой плевральной полости.

Несмотря на проводимую терапию, в августе 2019 г. состояние пациента вновь ухудшилось, выросла одышка, другие проявления сердечной и дыхательной недостаточности; по данным КТ было выявлено прогрессирование опухоли, выявлены метастазы в тела поясничных позвонков. При нарастании явлений дыхательной недостаточности 14.09.2019 г. наступила смерть пациента, спустя 15 мес с момента установки диагноза и 21 месяц с момента появления первых симптомов.

При проведении патологоанатомического вскрытия было выявлено прорастание опухоли в ткань левого легкого, и, невзирая на наличие метастазов на правой париетальной плевре, отсутствие прорастания опухоли в ткань правого легкого. Также было выявлено прорастание опухолью миокарда правого и левого желудочков с распространением опухоли от эпикарда вглубь, с прорастанием до уровня эндокарда.

Таким образом, при появлении у пациентов, особенно мужчин в возрасте 20–50 лет, признаков гидроперикарда, не имеющего точно установленных этиологических предпосылок, необходимо

помнить о возможности развития первичной злокачественной опухоли сердца и/или перикарда как причины данного состояния и включать ее в стандартный диагностический поиск. При невозможности установить причину гидроперикарда по данным трансторакальной и транспищеводной ЭхоКГ и КТ органов грудной полости с внутривенным контрастированием, необходимо рассматривать возможность проведения ПЭТ-КТ как наиболее информативного метода в диагностике данной патологии. При этом операция плевротомии предотвращает развитие рецидивирующего гидроторакса как осложнения злокачественных опухолей сердца и грудной полости, но может увеличивать риск инвазии опухоли в легочную ткань.

В настоящий момент 5-летняя выживаемость у пациентов с первичными злокачественными опухолями сердца и/или перикарда возможна только после проведения радикальной хирургической резекции опухоли с гистологически чистым краем (R0). На сегодняшний день химиотерапевтическое лечение ангиосарком, локализованных в полости грудной клетки, является паллиативным методом лечения. Наиболее эффективной схемой у данного пациента являлась схема, содержащая антрациклины (доксорубин). Ограничением в применении данной схемы служит кардиотоксический эффект антрациклинов, что делает невозможным продолжение ее использования после достижения максимальной курсовой дозы.

Вклад авторов:

Собинов Д.С. — написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи;

Захарьян Е.А. — написание текста рукописи;

Баламутова А.Ю. — написание текста рукописи;

Литвинов Д.Е. — написание текста рукописи.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии в статье конфликта интересов.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

- Burke AP, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Rosai J, Sobin LH, eds. Atlas of Tumor Pathology. Third series, fascicle 16. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, DC, 1996.
- Isambert N et al. Primary cardiac sarcomas: A retrospective study of the French Sarcoma Group // European Journal of Cancer. 2014;50(1):128–136. doi:10.1016/j.ejca.2013.09.012
- Kajihara N. et al. Surgical Experience of Cardiac Tumors: Early and Late Results // Surgery Today. 2006;36(7):602–607. doi:10.1007/s00595-006-3217-6

- McAllister HA, Fenoglio JJ, Fine G. 1980. Tumors of the Cardiovascular System. (Atlas of Tumor Pathology, Second Series, Fascicle 15.) // The American Journal of Surgical Pathology. 1980;4(3):306. doi:10.1097/0000478-198006000-00017
- Ong P. et al. Favorable Course of Pericardial Angiosarcoma Under Paclitaxel Followed by Pazopanib Treatment Documented by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging // Circulation. 2012;126(18). doi:10.1161/circulationaha.112.128348
- Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series // Cardiovascular Pathology. 2010;19(6):343–352. doi:10.1016/j.carpath.2009.07.005
- Penel N et al. Phase II Trial of Weekly Paclitaxel for Unresectable Angiosarcoma: The ANGIOTAX Study // Journal of Clinical Oncology. 2008;26(32):5269–5274. doi:10.1200/jco.2008.17.3146
- Primary angiosarcoma of the pericardium: case report and review of the literature // Kardiologia. 2010;68(7): 802–805.
- Ram Prabu MP et al. Primary Cardiac Angiosarcoma with Good Response to Paclitaxel // Journal of Thoracic Oncology. 2011;6(10):1778–1779. doi:10.1097/jto.0b013e31822e2973
- Shukkur A, Buresly K, Uthaman B. Unusual survival time of primary cardiac sarcoma of the right ventricle // Heart Views. 2011;12(1):35. doi:10.4103/1995-705x.81552
- Walley VM, Masters RG. Pericardial angiosarcoma and associated hemorrhage // The Annals of Thoracic Surgery. 1994;57(1):259–260. doi:10.1016/0003-4975(94)90424-3

Поступила в редакцию 24.06.2021 г.

D.S. Sobinov¹, E.A. Zakharian², A.Yu. Balamutova², D.E. Litvinov²

Clinical case of angiosarcoma of pericardium and pleura

¹ State Budgetary Institution of Health Care of the Crimea Republic «Republican Clinical Hospital of N.A. Semashko»

² Medical Academy named after S.I. Georgievsky of Vernadsky CFU

Primary heart tumors are an extremely rare pathology, previously detected only by autopsy data and detected in 0.001–0.03% of cases. Primary angiosarcomas of the pericardium are even more rare and are presented in the literature with isolated descriptions. The article describes a clinical case of epithelioid angiosarcoma of the pericardium and pleura of high malignancy in a 57-year-old man. The diagnosis was confirmed by immunohistochemical examination and positron emission tomography. Chemotherapy of angiosarcomas localized in the chest cavity is a palliative treatment. In resented patient, the most effective scheme was the one containing anthracyclines (doxorubicin). Despite the ongoing therapy, the patient died 15 months after the diagnosis because of increasing signs of respiratory and heart failure. Thus, when patients, especially young and middle-aged men, show signs of hydropericardium without obvious etiological prerequisites, it is necessary to remember about the possibility of primary malignant tumor of the heart and / or pericardium as the cause of this condition and include it in the standard diagnostic search.

Key words: heart tumors, angiosarcoma