



## Первичная ангиосаркома под маской констриктивного перикардита. Клинический случай

Чижова О. Ю., Бакулин И. Г., Скворцова Т. Э., Зуева Д. С., Болдуева С. А., Жорина О. М., Яковлев Д. А.

Первичные опухоли сердца — гетерогенные по гистологическому строению новообразования, произрастающие из тканей и оболочек сердца. Их диагностика затруднена отсутствием патогномичных признаков, а также возможностью длительного бессимптомного течения. Авторами представлен случай поздней диагностики новообразования сердца у молодого мужчины, протекающего под маской констриктивного перикардита с быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью, закончившийся летальным исходом через 3 мес. от появления первых клинических симптомов. По результатам патологоанатомического вскрытия гистологическая картина и иммунофенотип опухоли соответствовали ангиосаркоме.

**Ключевые слова:** новообразования сердца, ангиосаркома сердца, констриктивный перикардит, сердечная недостаточность.

**Отношения и деятельность:** нет.

**Благодарности.** Авторы выражают благодарность за помощь в подготовке материалов визуализации по представленному клиническому случаю Воробьеву Сергею Леонидовичу — к.м.н., врачу высшей категории, директору Национального центра клинической морфологической диагностики, Вице-президенту Российского общества онкопатологов, члену Правления Санкт-Петербургского отделения Российского общества патологоанатомов.

ФГБОУ ВО Северо-Западный Государственный Медицинский Университет им. И. И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

Чижова О. Ю. — профессор, д.м.н., профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С. М. Рысса, ORCID: 0000-0002-1716-7654, Бакулин И. Г. — профессор, д.м.н., зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С. М. Рысса, ORCID: 0000-0002-6151-2021, Скворцова Т. Э.\* — к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С. М. Рысса, ORCID: 0000-0002-9362-9961, Зуева Д. С. — ординатор по специальности "Терапия" кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С. М. Рысса, ORCID: 0000-0002-3515-6676, Болдуева С. А. — профессор, д.м.н., зав. кафедрой факультетской терапии, ORCID: 0000-0002-1898-084X, Жорина О. М. — доцент, к.м.н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, зав. отделением томографии, ORCID: 0000-0002-9116-737X, Яковлев Д. А. — к.м.н., ассистент кафедры общей хирургии, ORCID: 0000-0002-1994-8470.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): Tatyana.Skvortcova@szgmu.ru

ВГН — верхняя граница нормы, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ЭхоКГ — эхокардиография.

**Рукопись получена** 22.02.2023

**Рецензия получена** 29.05.2023

**Принята к публикации** 25.06.2023



**Для цитирования:** Чижова О. Ю., Бакулин И. Г., Скворцова Т. Э., Зуева Д. С., Болдуева С. А., Жорина О. М., Яковлев Д. А. Первичная ангиосаркома под маской констриктивного перикардита. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2023;28(7):5380. doi:10.15829/1560-4071-2023-5380. EDN CGCHQT

## Primary angiosarcoma under the guise of constrictive pericarditis: a case report

Chizhova O. Yu., Bakulin I. G., Skvortsova T. E., Zueva D. S., Boldueva S. A., Zhorina O. M., Yakovlev D. A.

Primary cardiac tumors are histologically heterogeneous and grow from the heart tissues. Their diagnosis is difficult due to the absence of pathognomonic signs, as well as the possibility of a long asymptomatic course. The authors present a case of late diagnosis of heart tumor in a young man, occurring under the guise of constrictive pericarditis with rapidly progressive heart failure, which ended in death 3 months after the first clinical symptoms. According to the autopsy, the histological picture and immunophenotype of the tumor corresponded to angiosarcoma.

**Keywords:** cardiac tumors, heart angiosarcoma, constrictive pericarditis, heart failure.

**Relationships and Activities:** none.

**Acknowledgments.** The authors would like to thank Sergey Leonidovich Vorobiov, Candidate of Medical Sciences, Director of the National Center for Clinical Morphological Diagnostics, Vice-President of the Russian Society of Oncopathology, Member of the Board of the St. Petersburg Branch of the Russian Society of Pathology, for help in preparing imaging materials for the presented clinical case.

I. I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russia.

Chizhova O. Yu. ORCID: 0000-0002-1716-7654, Bakulin I. G. ORCID: 0000-0002-6151-2021, Skvortsova T. E.\* ORCID: 0000-0002-9362-9961, Zueva D. S. ORCID: 0000-0002-3515-6676, Boldueva S. A. ORCID: 0000-0002-1898-084X, Zhorina O. M. ORCID: 0000-0002-9116-737X, Yakovlev D. A. ORCID: 0000-0002-1994-8470.

\*Corresponding author:

Tatyana.Skvortcova@szgmu.ru

**Received:** 22.02.2023 **Revision Received:** 29.05.2023 **Accepted:** 25.06.2023

**For citation:** Chizhova O. Yu., Bakulin I. G., Skvortsova T. E., Zueva D. S., Boldueva S. A., Zhorina O. M., Yakovlev D. A. Primary angiosarcoma under the guise of constrictive pericarditis: a case report *Russian Journal of Cardiology*. 2023;28(7):5380. doi:10.15829/1560-4071-2023-5380. EDN CGCHQT

## Ключевые моменты

- Среди всех новообразований сердца до четверти случаев имеют злокачественную природу, при этом наиболее распространенным подтипом является ангиосаркома сердца.
- Особенностью ангиосаркомы сердца является отсутствие специфической симптоматики, что приводит часто к поздней диагностике.
- Клинический случай демонстрирует длительное бессимптомное течение ангиосаркомы сердца, позднюю, уже в финальной стадии ее развития, обращаемость за медицинской помощью, при этом молодой возраст и дебют заболевания под маской констриктивного перикардита с быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью затруднили постановку диагноза.

## Введение

Первичные опухоли сердца встречаются редко, заболеваемость ими колеблется в диапазоне от 1,38 до 30 на 100 тыс. человек в год. Из первичных опухолей сердца 70-75% являются доброкачественными и 25-30% имеют злокачественное происхождение [1-3]. Новообразования чаще всего диагностируют у пациентов в возрасте от 20 до 65 лет. Соотношение распространенности заболевания у мужчин и женщин составляет 2:1 [4]. Со времени постановки диагноза злокачественного новообразования сердца выживаемость больных в течение 9-12 мес. составляет 10% [5].

Клиническая картина опухолей сердца длительное время способна оставаться бессимптомной или протекать со скудной, неспецифической симптоматикой, что затрудняет как раннюю диагностику, так и дифференциальный диагноз.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить между опухолями сердца, внутрисердечными тромбами, перикардиальными кистами, абсцессами миокарда. Для злокачественных опухолей, как правило, характерны такие признаки, как быстрый рост с инвазией во все стенки сердца и средостение, наличие геморрагического выпота в полости перикарда, расширение легочных вен, отдаленное метастазирование [6].

Первоначальным методом инструментальной диагностики новообразований сердца считается эхокардиография (ЭхоКГ). Дополнительными методами диагностики являются мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастированием, магнитно-резонансная томография сердца, позитронно-эмиссионная компьютерная томография миокарда.

Ангиосаркома сердца — наиболее частый тип саркомы сердца, развивается из клеток кровеносных

## Key messages

- Of all cardiac tumors, up to a quarter of cases are malignant, with cardiac angiosarcoma being the most common subtype.
- A feature of heart angiosarcoma is the absence of specific symptoms, which often leads to late diagnosis.
- The case report demonstrates a long asymptomatic course of heart angiosarcoma, late seeking medical help, young age and the disease onset under the guise of constrictive pericarditis with rapidly progressive heart failure made diagnosis is difficult.

и лимфатических сосудов, состоит из анапластических клеток, которые быстро пролиферируют. В патологический процесс преимущественно вовлекаются правые отделы сердца, с прорастанием в миокард правого предсердия или желудочка. При дальнейшей инвазии могут вовлекаться как перикард, так и крупные сосуды, в связи с чем ангиосаркома часто дебютирует перикардиальным выпотом или правожелудочковой сердечной недостаточностью. Постановка диагноза зачастую происходит уже на поздних стадиях заболевания. Причиной тому является редкость данной нозологии, отсутствие специфической симптоматики, агрессивный рост, высокая частота рецидивов и метастазирования [7, 8].

В качестве примера приводим клинический случай поздней диагностики ангиосаркомы сердца.

## Клинический случай

Мужчина 33 лет, европеоидной расы, экстренно впервые госпитализирован 27.09.2022 в отделение интенсивной терапии клиники СЗГМУ им. И. И. Мечникова. Известно, что за последние 3 мес. пациент уже был трижды госпитализирован в различные стационары города (рис. 1). До июля 2022г он считал себя здоровым, работал программистом, вредных привычек не имел, за медицинской помощью не обращался, диспансеризацию не проходил. С середины июля 2022г появились одышка, субфебрильная температура тела и сухой кашель, что расценил как проявление острой респираторной вирусной инфекции и самостоятельно инициировал симптоматическую терапию. Однако одышка быстро нарастала, в связи с чем вызвал бригаду скорой медицинской помощи и был экстренно госпитализирован в городскую больницу. При обследовании из представленной медицинской документации обращали внимание повышение маркеров системного воспаления (С-реактивный белок — 36,1 мг/л, что соответствовало 5,2 верхней границы нормы (ВГН)), лактоацидоз (лактат — 3,5 ммоль/л; 2 ВГН), синусо-



Рис. 1. Временная шкала.

**Сокращения:** ЛА — легочная артерия, ЛЖ — левый желудочек, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты, ОБП — органы брюшной полости, ОГК — органы грудной клетки, ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция, ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии, СН — сердечная недостаточность, ЭхоКГ — эхокардиография.



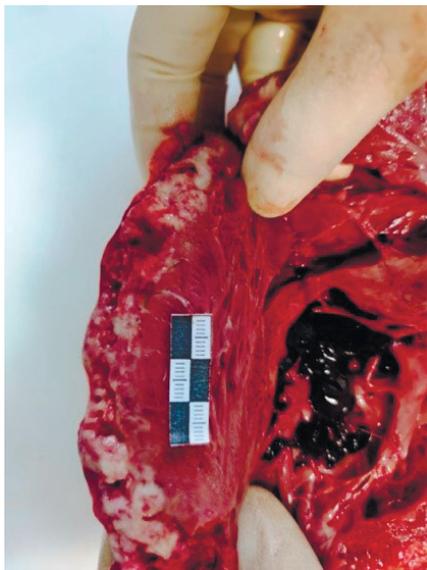
Рис. 2. МСКТ органов грудной клетки от 28.09.2022.

**Примечание:** полость перикарда расширена. Висцеральный и париетальный листки плевры неравномерно утолщены. Легочный ствол, её главные ветви, легочные ветви, верхняя полая вена компримированы.

вая тахикардия, частота сердечных сокращений — 95 уд./мин. По результатам ЭхоКГ, МСКТ органов грудной клетки — гидроперикард, двусторонний гидроторакс. Выполнены пункция и дренирование перикарда, эвакуировано 20 мл мутного геморрагического содержимого, по характеру — лимфоцитарный экссудат, при бактериологическом исследовании роста микроорганизмов не получено. Состояние расценили как экссудативный перикардит неясной этиологии и после проведения симптоматической терапии антибиотиками цефалоспоринового ряда, диуретиками, дезагрегантами при незначительной положительной динамике пациент был выписан на амбулаторное лечение и наблюдение.

Однако через 7 дней был вновь экстренно госпитализирован с признаками претампонады сердца.

При выполнении перикардиоцентеза эвакуировано 100 мл геморрагической жидкости, при лабораторном исследовании которой наблюдались признаки нейтрофильного экссудата. Дифференциальная диагностика проводилась с перикардитом туберкулезной этиологии. При бактериологическом исследовании получен рост *Corynebacterium aurimucosum*, тест на аденозиндезаминазу был незначительно повышен до 45 Ед/л (1,2 ВГН), однако в последующем Т-SPOT получен отрицательный результат. Состояние было расценено как подострый перикардит неуточненной этиологии, и 09.09.2022 пациент был выписан с рекомендацией плановой диагностической перикардотомии. Однако уже через 2 нед. (23.09.2022) был вновь экстренно госпитализирован с прогрессирующей сердечной недостаточностью. При выполнении ЭхоКГ регистрировалось умеренное количество жидкости в перикарде, и при выполнении МСКТ органов грудной клетки и брюшной полости с учетом картины множественных жидкостных включений в полости перикарда, внутригрудной лимфоаденопатии, субплевральных очагов в легких и множественных субплевральных жидкостных образований в печени впервые высказано предположение о новообразовании перикарда с вторичными очагами в печени. Для определения дальнейшей тактики лечения пациент был направлен в онкологический диспансер по месту жительства. В дальнейшем в связи с быстрым ухудшением состояния 27.09.2022 пациент экстренно госпитализирован в отделение интенсивной терапии клиники СЗГМУ им. И. И. Мечникова. При поступлении — в сознании, оценка по шкале комы Глазго 15 баллов, положение ортопноэ, индекс массы тела 21 кг/м<sup>2</sup>. При физикальном исследовании выявлены следующие изменения. Кожа бледная с серым оттенком, сухая. Пульс 98 уд./мин, симметричный, ритмичный, слабого наполнения. Верхушечный толчок



**Рис. 3 А.** Рост в миокарде левого желудочка.

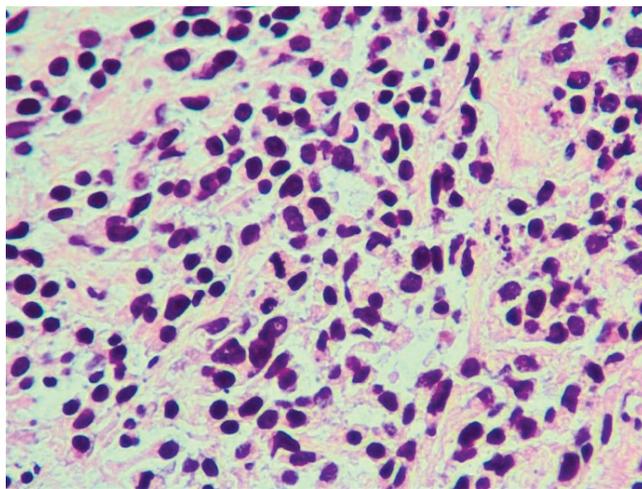
**Примечание:** миокард на разрезе — плотная опухоль белесого цвета, с участками распада, тотально прорастающая перикард, макроскопически: очагово подрастающая к эндокарду, полости уменьшены в размерах, стенки циркулярно утолщены, уплотнены за счет роста опухоли.



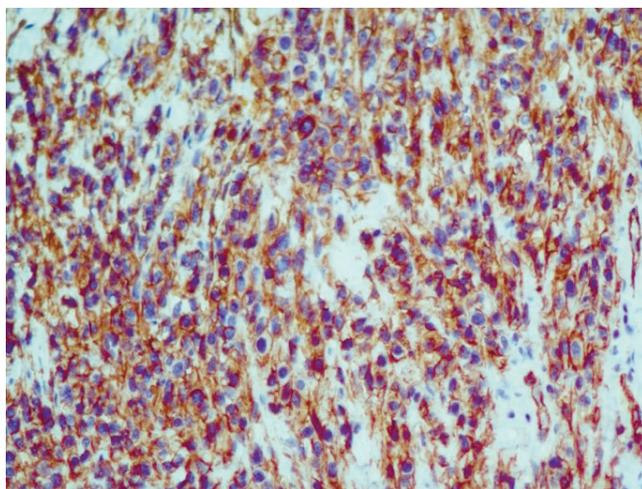
**Рис. 3 Б.** Рост вокруг аорты.

**Примечание:** рост опухоли вокруг аорты, легочного ствола, легочной вены.

не пальпировался. Границы относительной сердечной тупости: правая в III межреберье на 3 см кнаружи от правого края грудины, верхняя на уровне 2 ребра по окологрудинной линии, левая в V межреберье на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Сосудистый пучок расширен, 8 см. Тоны сердца приглушены, акцентов нет. Шумов нет. Артериальное давление 96/60 мм рт.ст. Грудная клетка правильной формы, симметричная, при пальпации безболезненная, участие в дыхании вспомогательной мускула-



**Рис. 4.** Опухоль из мелких округлых и веретеновидных клеток с атипией, митозами, апоптозом, некрозами х40.



**Рис. 5.** Иммуногистохимическое исследование. CD31 в опухолевых клетках — выраженная митоплазматическая и мембранная экспрессия х200.

туры, частота дыханий 33/мин. SaO<sub>2</sub> — 95% на инсuffляции O<sub>2</sub>. Голосовое дрожание ослаблено с двух сторон в подлопаточных областях, там же при перкуссии — притупление, при аускультации — ослабленное дыхание. Побочные дыхательные шумы не выслушивались. Печень при пальпации выступала на 3 см из-под края реберной дуги. При перкуссии размеры печени по Курлову 12×10×9 см. С момента поступления больного до получения результатов обследования инициированы оксигенотерапия, инфузионная терапия под контролем водно-электролитного баланса, кислотно-основного состояния и уровня лактата.

По данным ЭхоКГ — просвет полости перикарда выполнен гиперэхогенным гетерогенным образованием, размеры полостей всех камер сердца уменьшены, стенки коллабировали. При выполнении МСКТ с внутривенным контрастированием были выявлены

КТ-признаки новообразования перикарда с инвазией в стенку правого желудочка, ствола легочной артерии, ветвей легочных вен, тромбоз верхней левой легочной вены, а также множественные жидкостные включения в полости перикарда, внутригрудная лимфаденопатия, метастатическое поражение печени, костей и лимфатических узлов средостения (рис. 2).

На фоне прогрессирующей сердечной недостаточности 28.09.2022 в 21:05 ч зафиксирована остановка сердечной деятельности, проводимые реанимационные мероприятия в течение 30 мин были неэффективны, в 21:35 ч зарегистрирована биологическая смерть.

#### **Клинический диагноз**

Основной: Неуточненное злокачественное новообразование сердца со вторичными изменениями в лимфатических узлах средостения, легких, печени, костях.

Осложнение: Сердечная недостаточность IV функционального класса (NYHA). Тромбоз левой верхней легочной вены, гидроперикард.

#### **Патологоанатомический диагноз**

Основное заболевание: Злокачественное новообразование перикарда с прорастанием в миокард, средостение, с распадом, метастазами в печени, лимфатических узлах средостения, легких и позвоночнике (рис. 3 А, Б).

Осложнения: Тромбоз верхней левой легочной вены. Инфаркт левого легкого. Тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии. Острые эрозии желудка.

При гистологическом исследовании выявлена микросолидная опухоль с поражением перикарда и миокарда, представленная преимущественно округлыми и веретенообразными клетками (рис. 4). При иммуногистохимическом исследовании опухолевые клетки активно экспрессировали CD31 (рис. 5). Гистологическая картина и иммунофенотип опухоли сердца соответствовали ангиогенной саркоме.

#### **Обсуждение**

Первичные опухоли сердца встречаются редко. Наиболее часто выявляют первичные ангиосаркомы сердца, они характеризуются агрессивным ростом с инвазией в окружающие ткани и органы, отдаленным метастазированием, определяя неблагоприятный прогноз для пациента. Ангиосаркомы, преимущественно локализующиеся в правых камерах сердца, более объёмны и отличаются инфильтративным характером и ранними метастазами, агрессивно прорастают в полые и легочные вены, свободную стенку правого желудочка, межжелудочковую перегородку или в правую коронарную артерию [3, 4].

В клинической картине целесообразно выделять кардиальные, эмболические и системные проявления, а также симптомы, связанные с метастазированием в другие органы. Первичным методом инстру-

ментальной диагностики новообразований сердца является ЭхоКГ. Чувствительность трансторакальной ЭхоКГ составляет ~94%; чреспищеводной — 97%. ЭхоКГ позволяет определить локализацию новообразования, его размеры, форму и подвижность, взаимосвязь с близлежащими структурами. Некоторые косвенные признаки, такие как бугристая поверхность, нечеткость границ за счет инфильтрирующего роста, а также дольчатая структура и наличие перикардиального выпота, могут стать основанием для подозрения о злокачественном характере опухоли. Дополнительными методами диагностики являются МСКТ с контрастированием, магнитно-резонансная томография сердца, позитронно-эмиссионная компьютерная томография миокарда с <sup>18</sup>F-ФДГ и однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда с маркером апоптоза <sup>99m</sup>Tc-p-annexin-V. В ряде случаев для выявления кровоснабжения опухоли и ее связи с венечными артериями сердца перед хирургическим вмешательством выполняют коронароангиографию [3, 4, 7].

Лечение первичных злокачественных новообразований сердца на сегодняшний день представляет до конца не решенную задачу. Разные исследования демонстрируют среднюю выживаемость от 9,5 до 16,5 мес. на фоне выполненной резекции и агрессивной адьювантной послеоперационной терапии опухоли [5]. Стандартизированные протоколы хирургических вмешательств и химиотерапевтических схем не определены из-за отсутствия единого мнения относительно их эффективности и отсутствия большого опыта лечения таких пациентов [3, 5].

Представленный случай не является исключением. Мы стали свидетелями заболевания у молодого мужчины, к сожалению, в финальной стадии развития, протекающего под маской констриктивного перикардита с быстро прогрессирующей сердечной правожелудочковой недостаточностью, с последующим летальным исходом уже через 3 мес. от появления первых клинических симптомов. Можно предположить, что длительное бессимптомное течение явилось причиной позднего обращения за медицинской помощью. Несмотря на то, что ЭхоКГ является стандартом в первичной диагностике новообразований сердца, к сожалению, ее результаты не всегда могут быть интерпретированы правильно, особенно, при наличии перикардиального выпота, как в данном примере. Учитывая анамнез, клиническую картину, результаты обследования, тяжесть состояния и распространенность поражения с вовлечением других органов и систем, следует отметить, что прогноз для нашего пациента был неблагоприятным. Методом выбора могла стать химиотерапия с последующим обсуждением возможности хирургического лечения, но на более ранней стадии заболевания

и после получения результатов морфологического и гистохимического исследований.

### Заключение

Редкая, сложная и гетерогенная природа новообразований сердца диктует необходимость проведения ранней дифференциальной диагностики, междисциплинарного подхода с привлечением широкого круга квалифицированных специалистов, а также инструментальной и лучевой диагностики. Говорить о диагностических ошибках в данном клиническом примере не представляется возможным, т.к. каждый метод имеет свою чувствительность и специфичность. Конечно, расширение наших знаний в этой области будет способствовать более раннему выявлению

заболевания и сможет улучшить прогноз у таких пациентов.

**Благодарности.** Авторы выражают благодарность за помощь в подготовке визуализирующих материалов по представленному клиническому случаю Воробьеву Сергею Леонидовичу — к.м.н., врачу высшей категории, директору Национального центра клинической морфологической диагностики, Вице-президенту Российского общества онкопатологов, члену Правления Санкт-Петербургского отделения Российского общества патологоанатомов.

**Отношения и деятельность:** все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

### Литература/References

1. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol.* 2019;20(8):66. doi:10.1007/s11864-019-0662-1.
2. Rahouma M, Baudo M, Dabsha A, et al. Outcomes of Octogenarians with Primary Malignant Cardiac Tumors: National Cancer Database Analysis. *J Clin Med.* 2022;11(16):4899. doi:10.3390/jcm11164899.
3. Yu L, Gu T, Shi E, et al. Primary malignant cardiac tumors. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2014;140(6):1047-55. doi:10.1007/s00432-014-1651-1.
4. Bussani R, Castrichini M, Restivo L, et al. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. *Curr Cardiol Rep.* 2020;22(12):169. doi:10.1007/s11886-020-01420-z.
5. Travis WD, Brambilla E, Burke AP, et al. Introduction to The 2015 World Health Organization Classification of Tumors of the Lung, Pleura, Thymus, and Heart. *J Thorac Oncol.* 2015;10(9):1240-2. doi:10.1097/JTO.0000000000000663.
6. Kadyrova M, Stepanova YuA, Grinberg MG, et al. Heart tumors: classification, clinic, characteristics, radiology signs. *Medical Visualization.* 2019;(4):24-41. (In Russ.)
7. Sarachan DA, Skrebtsov AV, Zakharyan EA, Sobinov DS. Primary cardiac angiosarcoma: modern methods of diagnosis and treatment. *Russian Journal of Cardiology.* 2020;25(4):3824. (In Russ.) Сарачан Д. А., Скребцов А. В., Захарьян Е. А., Собинов Д. С. Первичные ангиосаркомы сердца: современные методы диагностики и лечения. *Российский кардиологический журнал.* 2020;(4):3824. doi:10.15829/1560-4071-2020-3824.
8. Arakelyants AA, Buravikhina TA, Morozova TE, Barabanova EA. Malignant cardiac tumors: clinical case of sarcoma. *Medical News of North Caucasus.* 2021;16(1):73-6. (In Russ.) Аракелянц А. А., Буравихина Т. А., Морозова Т. Е., Барабанова Е. А. Злокачественные опухоли сердца: клинический случай саркомы. *Медицинский вестник Северного Кавказа.* 2021;16(1):73-6. doi:10.14300/mnnc.2021.16020.