

© CC 0 Коллектив авторов, 2021
 УДК 616.71-006.04-033.2 : 616.12
 DOI: 10.24884/0042-4625-2021-180-6-91-95

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ САРКОМЫ ЮИНГА С МЕТАСТАТИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕВЫХ КАМЕР СЕРДЦА

В. К. Ногинов¹, К. В. Самко^{2*}, Д. Г. Граматиков^{1, 2}, В. В. Склярова¹

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург, Россия

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Поступила в редакцию 12.10.2021 г.; принята к печати 09.03.2022 г.

Саркома Юинга – злокачественная опухоль костного скелета. Чаще возникает у подростков 10–15 лет и метастазирует в легкие и нервную систему. Поражение сердца является атипичным и встречается в единичных случаях. Мы представляем клинический пример поздней диагностики саркомы Юинга у пациента 26 лет с метастатическим поражением левых отделов сердца. По данным инструментальных исследований, гиперподвижные лентовидные образования визуализировались на створках аортального и митрального клапанов с поражением хордального аппарата. В связи с клиникой переднего острого инфаркта миокарда с подъемом сегмента ST выполнена коронарография с эмболэкстракцией из средней трети передней межжелудочковой артерии и ее диагональной ветви. С целью попытки предотвращения фатальных осложнений была выполнена срочная кардиохирургическая операция. При ревизии, помимо поражения аортального и митрального клапанов сердца, установлено, что метастатические массы прорастали в толщу миокарда, удаление которых технически невозможно. В раннем послеоперационном периоде пациент скончался в результате эмболизации в мозг и коронарное русло. Диагноз саркомы Юинга требует своевременной диагностики и лечения с целью предотвращения быстрого распространения и развития жизнеугрожающих осложнений.

Ключевые слова: саркома Юинга, метастазы, левый желудочек сердца, кардиохирургия, срочная операция

Для цитирования: Ногинов В. К., Самко К. В., Граматиков Д. Г., Склярова В. В. Клинический случай саркомы Юинга с метастатическим поражением левых камер сердца. *Вестник хирургии имени И. И. Грекова.* 2021;180(6):91–95. DOI: 10.24884/0042-4625-2021-180-6-91-95.

* **Автор для связи:** Кристина Витальевна Самко, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. E-mail: krsamko2012@yandex.ru.

A CLINICAL CASE OF EWING'S SARCOMA WITH METASTATIC LESION OF THE LEFT CHAMBERS OF THE HEART

Vladimir K. Noginov¹, Kristina V. Samko^{2*}, Demis G. Gramatikov^{1, 2}, Victoria V. Sklyarova¹

¹ Leningrad Regional Clinical Hospital, Saint Petersburg, Russia

² St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

Received 12.10.2021; accepted 09.03.2022

Ewing's sarcoma is a malignant bone tumor. It occurs more often in teenagers between 10–15 years old and metastasizes to the lungs and nervous system. Heart disease is atypical and occurs in only a few cases. We present a clinical case of late diagnosis of Ewing's sarcoma in a 26-year-old patient with metastases in the left side of the heart. According to instrumental tests, hypermobile, ribbon-like formations were visualized on the cusps of the aortic and mitral valves with damage to the chordal apparatus. Coronary angiography was performed with embolectomy from the middle third of the left anterior descending artery and its diagonal branch, due to the clinical picture of anterior acute myocardial infarction with ST segment elevation. An urgent cardiac surgery was performed, in the attempt to prevent fatal incidents. During the revision, in addition to damage to the aortic and mitral valves of the heart, metastatic masses grew into the layer of the myocardium, the removal of which is technically impossible. In the early postoperative period, the patient died due to embolization into the brain and coronary arteries. Diagnosis of Ewing's sarcoma requires timely diagnosis and treatment in order to prevent the rapid spread and development of life-threatening and fatal complications.

Keywords: *Ewing's sarcoma, metastases, left ventricle, cardiac surgery, emergency operation*

For citation: Noginov V. K., Samko K. V., Gramatikov D. G., Sklyarova V. V. A clinical case of Ewing's sarcoma with metastatic lesion of the left chambers of the heart. *Grekov's Bulletin of Surgery*. 2021;180(6):91–95. (In Russ.). DOI: 10.24884/0042-4625-2021-180-6-91-95.

* **Corresponding author:** Kristina V. Samko, St. Petersburg State Pediatric Medical University, 2, Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russia. E-mail: krsamko2012@yandex.ru.

Введение. Первичные новообразования сердца являются наиболее редкими опухолями. Среди сердечных опухолей 75 % приходится на доброкачественные процессы. Остальные 25 % – злокачественные опухоли, зачастую трудно поддающиеся лечению из-за их агрессивного течения и отсутствия достаточного опыта даже в больших сердечно-сосудистых центрах [1].

Наиболее часто в сердце встречаются метастазы из первичных локусов или вторичные опухоли сердца. Предполагаемая частота вторичных новообразований сердца в общей популяции колеблется между 0,7–3,5 % по данным аутопсий. Типичными источниками метастазирования являются опухоли легких (36–39 %), лимфомы и рак молочной железы. Характерный путь распространения вышеуказанных опухолей – лимфатический [2].

Саркома Юинга (СЮ) – злокачественная опухоль костного скелета. Обычно возникает у подростков 10–15 лет и метастазирует в легкие и нервную систему. Сердце является атипичным местом распространения метастазов СЮ и встречается в очень немногих случаях, при этом, по данным изученной литературы, наиболее часто поражаются правые отделы сердца.

Мы представляем клиническое наблюдение метастазирования СЮ в левые камеры (ЛЖ) сердца.

Клиническое наблюдение. Пациент 26 лет с детства страдал амиотрофией Шарко – Мари – Туа, болезнью Шойерман – Мау. В течение 2 месяцев до госпитализации отмечал подъемы температуры тела до субфебрильных цифр, появление гнойных образований на коже тела и головы, а также боль в правой голени. Следует отметить, что в возрасте 14 лет пациенту удалено новообразование правой голени, которое, со слов родственников, не подвергалось гистологическому исследованию и было интерпретировано как липома. Также обращает на себя внимание наличие патологического перелома нижней трети малоберцовой кости справа, случившегося за 2 недели до госпитализации. Аускультативно в проекции аортального клапана (АК) выслушивается грубый систолический шум.

При обследовании: по данным электрокардиографии – выраженная элевация сегмента ST-T в отведениях V3-V6 (потенциалы передневерхушечных и боковых отделов) с патологическим зубцом Q. Динамика острых очаговых изменений переднебоковых отделов сердца. Тропонин – 1,04 нг/мл. По трансторакальной эхокардиографии (ТТ эхо-КГ) – левый желудочек (ЛЖ) расширен. Акинезия всех верхушечных сегментов (бассейн передней межжелудочковой артерии (ПМЖА)). На аортальных полулунях визуализируются гиперподвижные, удлиненные, лентовидные образования с пролабиранием в полость ЛЖ. На хордальном аппарате митрального клапана (МК) и головках папиллярных мышц – крупные, округлые, подвижные образования (по типу «гроздьев»). Аортальная недостаточность (АН) 3-й степени (*рис. 1*).

Картина чреспищеводной эхокардиографии (ЧП эхо-КГ) сходна с ТТ эхо-КГ и подтверждает наличие лентовидных образований на АК с формированием тяжелой АН, а также поражение папиллярных мышц и хордального аппарата МК (*рис. 2*).

Определены показания для экстренного вмешательства. Первым этапом пациенту выполнена коронарная ангиография в связи с клиникой острого инфаркта миокарда и очаговыми изменениями в области верхушки ЛЖ сердца. Выполнена тромбоаспирация из ПМЖА и ее диагональной ветви (*рис. 3; 4*). Вторым этапом пациенту выполнена открытая операция на сердце. Наркоз: тотальная многокомпонентная анестезия, искусственная вентиляция легких. Доступ к сердцу выполнялся через срединную стернотомию. При перикардотомии – гемоперикард, получено 100 мл крови из полости перикарда. При ревизии: темно-синие сосудисто-гнойные образования в проекции вен сердца на передней поверхности, нижней стенке правого желудочка, в области верхушки ЛЖ (*рис. 5*).

Подключен аппарат искусственного кровообращения (ИК) путем бикавальной канюляции. Сердце было остановлено с помощью антероградной тепловой кровяной кардиopleгии в корень аорты, после поперечной аортотомии проводилась селективная кардиopleгия.

При ревизии просвета аорты обнаружены множественные лентовидные, студнеобразные, бесцветные образования, распространяющиеся из полости ЛЖ на АК, далее в восходящий отдел аорты и дугу аорты (*рис. 6, а*). Часть вегетаций эвакуирована из устья ствола левой коронарной артерии. Выполнен циркуляторный арест на 10 с, полностью удалены массы из дуги аорты. Полученный материал отправлен на гистологическое исследование и посев. После возобновления ИК удалены образования со створок АК (*рис. 6, а*). АК имел трехстворчатую структуру, створки не изменены, коаптация достаточная. Интраоперационно принято решение о сохранении АК. Выполнен доступ к МК через правое предсердие и межпредсердную перегородку. При ревизии выявлен пролапс МК, хордальный аппарат клапана грубо изменен. Визуально образования студнеобразного характера, прорастающие из толщи миокарда в эндокард и полость ЛЖ по всей его площади, с вовлечением обеих папиллярных мышц и хордального аппарата (*рис. 6, б*).

Клапан иссечен, образования ЛЖ максимально удалены, однако полное удаление образований из полости ЛЖ не представлялось возможным в связи с их ростом из стенок ЛЖ. Створки клапана и образования из полости ЛЖ отправлены на гистологическое исследование и посев. В митральную позицию 15 П-образными швами на прокладках нитью Ethibond имплантирован механический протез клапана «МедИнж-2» № 31, ход створок в полном объеме. При отключении пациента от ИК возникла потребность в инотропной поддержке. Длительность операции составила 3 ч 45 мин. ИК заняло 159 мин, время клампирования аорты – 64 мин. По данным интраоперационного ЧП эхо-КГ, протез клапана функционировал удовлетворительно.

В послеоперационном периоде состояние пациента было крайне тяжелым. Нарастающая нестабильность гемодинамики потребовала увеличения доз инотропных препаратов. Сознание – на уровне комы 1 (RASS (Richmond Agitation – Sedation Scale) «–5», Glasgow Coma Scale – 5).

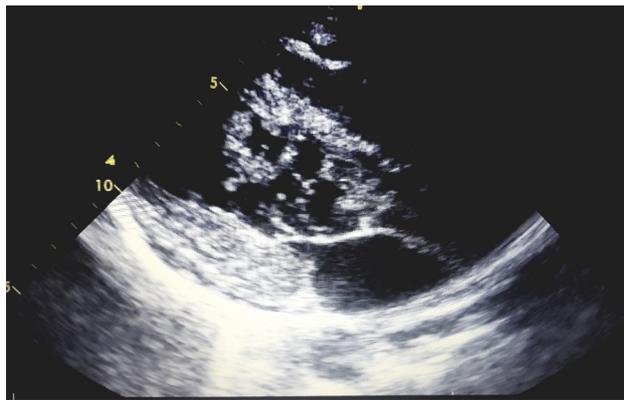


Рис. 1. Трансторакальная эхокардиография.
Парастеральная позиция по длинной оси
Fig. 1. Transthoracic echocardiography. The parasternal position
on the long axis



Рис. 2. Чреспищеводная эхокардиография.
Проекция длинной оси левого желудочка
Fig. 2. Transesophageal echocardiography. Projection
of the long axis of the left ventricle

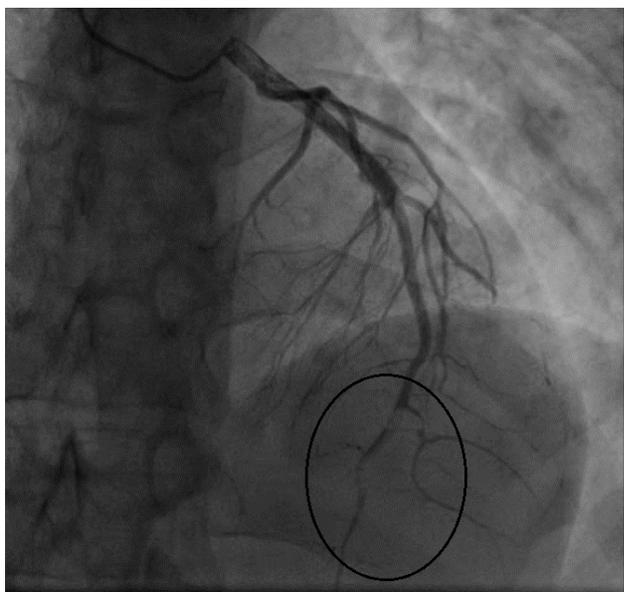


Рис. 3. Коронарная ангиография левой коронарной артерии.
Эмболы в передней межжелудочковой артерии
и ее диагональной ветви
Fig. 3. Coronary angiography of the left coronary artery. Embolism
in the anterior interventricular artery and
its diagonal branch

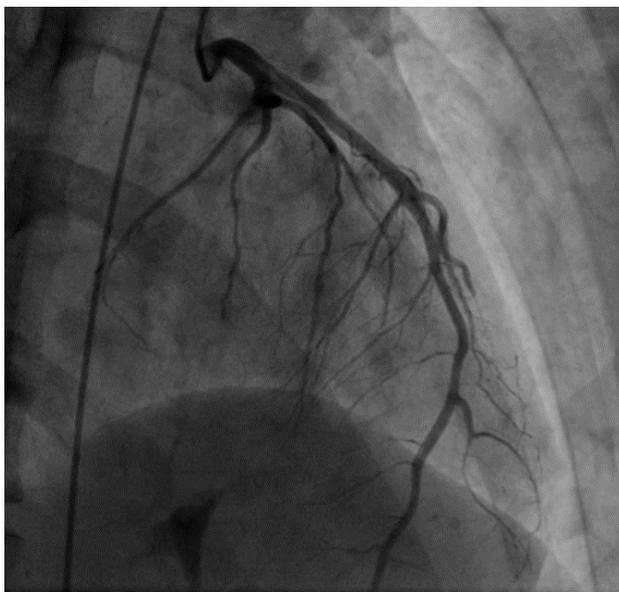


Рис. 4. Контрольная ангиография левой коронарной
артерии после тромбэкстракции
Fig. 4. Control angiography of the left coronary artery
after thrombectomy

По данным компьютерной томографии головного мозга, брюшной полости и органов груди, множественные метастазы в головной мозг, легкие, тела позвонков и кости скелета. Не исключено острое нарушение мозгового кровообращения в бассейне правой средней мозговой артерии. На 6-е сутки послеоперационного периода возникла остановка кровообращения. Реанимационные мероприятия выполнены в полном объеме без эффекта. Констатирована биологическая смерть.

По данным гистологического исследования образований сердца: морфологическая картина и иммунофенотип опухоли наиболее характерны для атипичной СЮ.

К сожалению, отсутствие своевременной диагностики СЮ и неоадьювантной химиотерапии привело к стремительной генерализации процесса. Компьютерная томография подтвердила наличие метастазов в головном мозге, легких, телах позвонков и костях.

Обсуждение. Новообразования сердца по патоморфологическому признаку подразделяются

на доброкачественные и злокачественные. Неопластические процессы сердца включают в себя первичные доброкачественные, первичные злокачественные новообразования и вторичные (метастатические) опухоли [3]. Известно, что вторичные опухоли встречаются в 20–40 раз чаще, чем первичные [4]. СЮ сердечного происхождения является редким образованием среди первичных сердечных новообразований [2, 5, 6]. Медиана выживаемости для пациентов с саркомой сердца, перенесших операцию с метастазами или без них, составляет от 5 до 15 месяцев [7, 8]. «Золотым стандартом» лечения для пациентов с саркомой сердца без метастазов на момент постановки диагноза является полное хирургическое удаление опухоли [6]. Если локальная резекция опухоли невозможна, то может

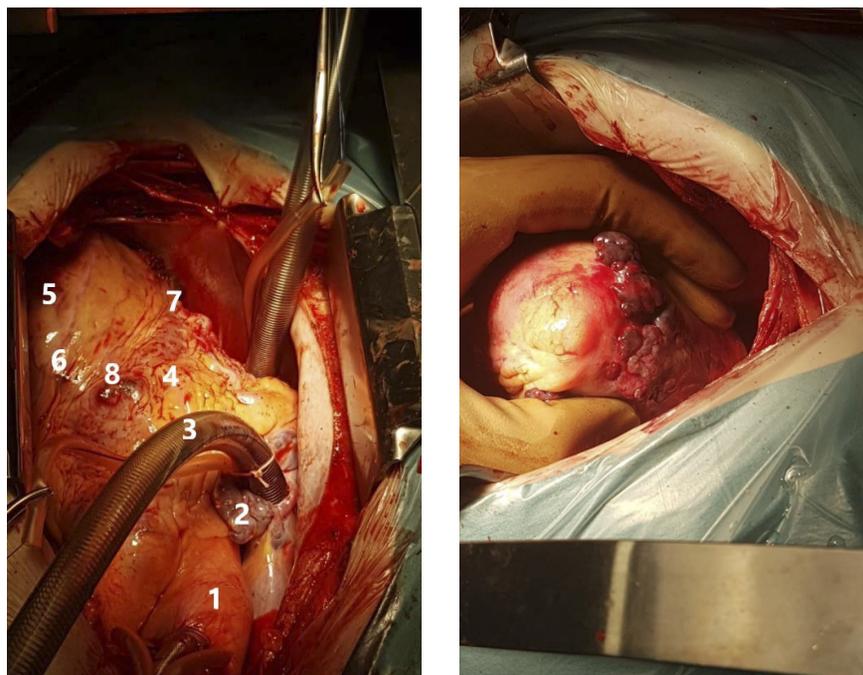


Рис. 5. Вид сердца в ране: а – передняя поверхность сердца; 1 – восходящий отдел аорты; 2 – ушко правого предсердия; 3 – венозная канюля в верхней полой вене; 4 – передняя поверхность правого желудочка; 5 – передняя поверхность левого желудочка; 6 – передняя межжелудочковая артерия; 7 – острый край сердца; 8 – метастаз саркомы Юинга; б – метастазы в области верхушки сердца

Fig 5. View of the heart in the wound: а – anterior surface of the heart; 1 – ascending aorta; 2 – right atrial appendage; 3 – venous cannula in the superior vena cava; 4 – anterior surface of the right ventricle; 5 – anterior surface of the left ventricle; 6 – anterior interventricular artery; 7 – the sharp edge of the heart; 8 – Ewing's sarcoma metastasis; б – metastases in the region of the apex of the hear

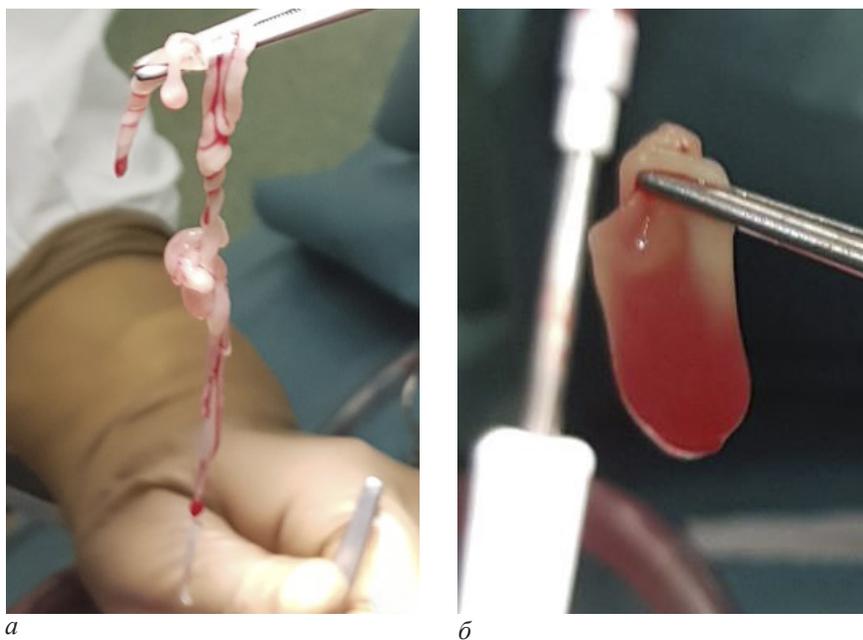


Рис. 6. Образование с аортального клапана (а); образование митрального клапана (б)

Fig. 6. Formation from the aortic valve (а); formation of the mitral valve (б)

быть рассмотрено полное иссечение ее в условиях трансплантации сердца.

Мы столкнулись со вторичным метастатическим поражением сердца у больного СЮ. Наиболее часто метастатические процессы поражают правые отделы сердца в связи с распространением опу-

холи гематогенно и лимфогенно. Уникальность клинического случая заключается в атипичности распространения опухоли в ЛК сердца. Пациенту была проведена срочная операция по удалению обнаруженных образований. Сообщалось, что таким пациентам показана немедленная хирургиче-

ская операция из-за высокого риска эмболизации и внезапной сердечной смерти [9].

Известно, что предполагаемая 5-летняя выживаемость таких пациентов составляет от 15 до 30 % [10]. В нашем клиническом примере сообщается о летальном исходе пациента в раннем послеоперационном периоде, который связан с выраженностью метастатического поражения сердца, отсутствием возможности тотального удаления опухолевых масс и, как следствие, повторной эмболизацией коронарного русла и вертебробазиллярного бассейна с развитием ишемии миокарда и головного мозга.

Выводы. 1. СЮ – агрессивная злокачественная опухоль, которая быстро распространяется в окружающие ткани, метастазирует и требует ранней диагностики и соответствующего лечения.

2. Своевременность операции, направленной как на первичный очаг, так и на лечение вторичного поражения органов и систем, определяет более низкий уровень жизнеугрожающих осложнений и увеличивает продолжительность жизни таких больных.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

ЛИТЕРАТУРА

- Murad R., Bakkar R., Sukkar R. et al. Case of Ewing Sarcoma Presenting With Cardiac Metastasis // *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. September. 2019. Vol. 10, № 5. P. 632–634. Doi: 10.1177/2150135119846047.
- Higgins J. C., Katzman P. J., Yeager S. B. et al. Extraskeletal Ewing's sarcoma of primary cardiac origin // *Pediatric Cardiology*. Jul-Aug. 1994. Vol. 15, № 4. P. 207–208. Doi: 10.1007/bf00800678.
- Reynen K. Metastases to the heart // *Annals of Oncology*. 2004. Vol. 15, № 3. P. 375–381. Doi: 10.1093/annonc/mdh086.

- Huh J., Noh C. I., Kim Y. W. et al. Secondary cardiac tumor in children // *Pediatr Cardiol*. 1999. Vol. 20, № 6. P. 400–403.
- Catton C. The management of malignant cardiac tumors : clinical considerations // *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2008. Vol. 25, № 1. P. 69–75. Doi: 10.1053/j.semmp.2007.10.007.
- Paul S., Ramanathan T., Cohen D. M., Leberthal A., Zellos L., Aranki S. F., Sugarbaker D. J. Primary Ewing sarcoma invading the heart : Resection and reconstruction // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007. Vol. 133, № 6. P. 1667–1669. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.02.003.
- Truong P. T., Jones S. O., Martens B. et al. Treatment and outcomes in adult patients with primary cardiac sarcoma : The British Columbia Cancer Agency experience // *Ann Surg Oncol*. 2009. Vol. 16, № 12. P. 3358–3365. Doi: 10.1245/s10434-009-0734-8.
- Simpson L., Kumar S. K., Okuno S. H. Malignant primary cardiac tumors : review of a single institution experience // *Cancer*. 2008. Vol. 12. P. 2440–2446. Doi: 10.1002/cncr.23459.
- Mkalaluh S., Szczechowicz M., Torabi S., Schmack B., Sabashnikov A., Dib B., Weymann A. Surgical Treatment of Cardiac Tumors: Insights from an 18-Year Single-Center Analysis // *Medical Science Monitor*. 2017. Vol. 23. P. 6201–6209. Doi: 10.12659/msm.905451.
- Kurt R., Kaya H., Beton O., Yu'cel H., Tekin G. Left atrial metastasis of Ewing's sarcoma mimicking atrial myxoma // *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2016. Vol. 44, № 1. P. 88–88. Doi: 10.5543/tkda.2015.59954.

REFERENCES

- Murad R., Bakkar R., Sukkar R., Mahmoud F., Al-Dairy A. A. Case of Ewing Sarcoma Presenting With Cardiac Metastasis // *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2019;10(5):632–634. Doi: 10.1177/2150135119846047.
- Higgins J. C., Katzman P. J., Yeager S. B., Dickerman J. D., Leavitt B. J., Tischler M. D., Battle R. W. Extraskeletal Ewing's sarcoma of primary cardiac origin // *Pediatric Cardiology*. 1994;15(4): 207–208. Doi: 10.1007/bf00800678.
- Reynen K. Metastases to the heart // *Annals of Oncology*. 2004;15(3):375–381. Doi: 10.1093/annonc/mdh086
- Huh J., Noh C. I., Kim Y. W. et al. Secondary cardiac tumor in children // *Pediatr Cardiol*. 1999;20(6):400–403.
- Catton C. The management of malignant cardiac tumors: clinical considerations // *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2008;25(1):69–75. Doi: 10.1053/j.semmp.2007.10.007.
- Paul S., Ramanathan T., Cohen D. M., Leberthal A., Zellos L., Aranki S. F., Sugarbaker D. J. Primary Ewing sarcoma invading the heart: Resection and reconstruction // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007;133(6):1667–1669. Doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.02.003
- Truong P. T., Jones S. O., Martens B. et al. Treatment and outcomes in adult patients with primary cardiac sarcoma: The British Columbia Cancer Agency experience // *Ann Surg Oncol*. 2009;16(12):3358–3365. Doi: 10.1245/s10434-009-0734-8.
- Simpson L., Kumar S. K., Okuno S. H. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience // *Cancer*. 2008;(12):2440–2446. Doi: 10.1002/cncr.23459.
- Mkalaluh S., Szczechowicz M., Torabi S., Schmack B., Sabashnikov A., Dib B., Weymann A. Surgical Treatment of Cardiac Tumors: Insights from an 18-Year Single-Center Analysis // *Medical Science Monitor*. 2017;(23):6201–6209. Doi: 10.12659/msm.905451.
- Kurt R., Kaya H., Beton O., Yu'cel H., Tekin G. Left atrial metastasis of Ewing's sarcoma mimicking atrial myxoma // *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2016;44(1):88–88. Doi: 10.5543/tkda.2015.59954.

Информация об авторах:

Ногин В. К. – врач – сердечно-сосудистый хирург, Ленинградская областная клиническая больница (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-0476-2120; **Самко Кристина Витальевна**, ординатор кафедры сердечно-сосудистой хирургии, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-4529-1388; **Грамашиков Демис Георгиевич**, зав. отделением кардиохирургии, Ленинградская областная клиническая больница (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-8175-7296; **Скляр В. В.** – врач функциональной диагностики, Ленинградская областная клиническая больница (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-7759-6768.

Information about authors:

Noginov Vladimir K., Cardiovascular Surgeon, Leningrad Regional Clinical Hospital (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-0476-2120; **Samko Kristina V.**, Resident of the Department of Cardiovascular Surgery, St. Petersburg State Pediatric Medical University, (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-4529-1388; **Gramatikov Demis G.**, Head of the Department of Cardiac Surgery, Leningrad Regional Clinical Hospital (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-8175-7296; **Sklyarova Victoria V.**, Functional Diagnosticians, Leningrad Regional Clinical Hospital, (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-7759-6768.