

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИМФОМЫ БЕРКИТТА С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА

Я. Ю. Вискер^{1,2}, Д. Н. Ковальчук^{1,2}

¹ Сургутский государственный университет, Сургут, Россия

² Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут, Россия

Цель – представить редкий клинический случай лимфомы Беркитта с преимущественным поражением сердца. **Материал и методы.** Представлен клинический случай пациента с лимфомой Беркитта с поздним началом, приведены данные клинко-лабораторных, инструментальных методов исследования. **Результаты.** В симптоматике заболевания преобладали клиника сердечной недостаточности, нарушение проводимости сердца. Анамнез заболевания от появления первых симптомов до гистологической и иммуногистохимической верификации опухоли составил один месяц. Быстрый агрессивный рост опухоли с развитием выраженных нарушений внутрисердечной гемодинамики сделал циторедуктивную операцию невыполнимой и привел к неблагоприятному исходу. Высокая настороженность врачей, максимально быстрая и полная диагностика при помощи всех имеющихся средств, незамедлительное начало лечения (как консервативного, так и хирургического) помогут улучшить исходы у больных со злокачественными новообразованиями сердца.

Ключевые слова: лимфома Беркитта, спорадическая форма, опухоль сердца.

Шифр специальности: 14.01.05 Кардиология.

Автор для переписки: Вискер Ярослав Юрьевич, e-mail: yavisker@gmail.com

ВВЕДЕНИЕ

Опухоли сердца являются редким заболеванием. Большая часть опухолевых поражений носит метастатический характер. По результатам одного из исследований частота метастатического поражения сердца составляет 1,23 %. Чаще всего в миокард метастазирует карцинома легких. Первичные опухоли сердца обнаруживаются еще реже – всего в 0,056 % случаев [1–2].

Лимфома Беркитта (ЛБ) представляет собой гетерогенную группу преимущественно экстра nodальных высокоагрессивных В-клеточных лимфом с высокой фракцией пролиферирующих клеток (Ki-67 около 100 %) и типичными хромосомными аномалиями (t(8;14)(q24;q32), t(2;8)(p12;q24) или t(8;22)(q24;q11)), различающихся по клиническим проявлениям и мор-

CLINICAL CASE OF BURKITT LYMPHOMA WITH PRIMARY HEART DISEASE

Ya. Yu. Visker^{1,2}, D. N. Kovalchuk^{1,2}

¹ Surgut State University, Surgut, Russia

² District Cardiology Dispensary "Center for Diagnostics and Cardiovascular Surgery", Surgut, Russia

The study aims to present a rare clinical case of Burkitt lymphoma with primary heart disease. **Material and methods.** A clinical case of a patient with late-onset Burkitt lymphoma is presented and data from clinical, laboratory and instrumental methods of diagnosis are given. **Results.** The symptoms of the disease were dominated by heart failure and cardiac conduction disorder. The course of the disease history from the onset of the first symptoms to histological and immunohistochemical verification of the tumor was 1 month. The rapid aggressive growth of the tumor with the development of severe intracardiac hemodynamic compromise made the cytoreductive surgery impossible and led to an unfavorable outcome. High alertness of doctors, the fastest and most complete diagnostics with all available means, the immediate start of treatment, both conservative and surgical, will help improve outcomes in patients with malignant cardiac tumors.

Keywords: Burkitt lymphoma, sporadic form, cardiac tumor.

Code: 14.01.05 Cardiology.

Corresponding Author: Yaroslav Yu. Visker, e-mail: yavisker@gmail.com

фологической картине [3]. ЛБ в качестве самостоятельной нозологической единицы впервые была выделена и описана английским хирургом, путешественником и фотографом Денисом Беркиттом в 1958 г. [4].

Клинически выделяют 3 варианта ЛБ: эндемический, спорадический и вариант, развивающийся на фоне выраженного иммунодефицита (ассоциированный с ВИЧ-инфекцией или развивающийся после трансплантации органов). Эндемический вариант ЛБ (ЭЛБ) характерен для темнокожих детей-аборигенов экваториальной Африки и мигрантов из Африки в Новую Гвинею. Заболевают, как правило, дети. Частота встречаемости у взрослых – 4,4 %. При этом 95–100 % ЭЛБ ассоциированы с вирусом Эпштейна – Барр (ВЭБ). Спорадический вариант ЛБ (СЛБ) выявляется в неэндемичной зоне. Заболевание во взрослом возрасте чаще диагностируется у мужчин (медиана возраста 30 лет). Только 30 % СЛБ связаны с ВЭБ. Наиболее часто при данной форме ЛБ наблюдается поражение илеоцекального отдела кишечника, желудка, толстой кишки, брюшины и лимфатических узлов забрюшинного пространства, печени и селезенки. Типично вовлечение ЦНС, гонад, абдоминальных и забрюшинных лимфатических узлов, гораздо реже – периферических. Органы средостения вовлекаются редко [5]. В англоязычной литературе имеется 22 сообщения о ЛБ с поражением сердца. При этом летальный исход был зафиксирован в 10 (45 %) случаях. Большинство из этих пациентов (9 из 10) умерли в течение нескольких дней, а один – через 6 недель после постановки диагноза. Также сообщается, что наиболее длительный период выживания у пациентов с лимфомой Беркитта в сердце отмечен у 2 пациентов, которые были живы через 36 месяцев, прошедших с момента диагностики новообразования [6–7]. Вариант, ассоциированный с состоянием иммунодефицита, встречается в 35–40 % случаев всех лимфом у пациентов с ВИЧ-инфекцией. Около 90 % заболевших – мужчины. Возрастная медиана составляет 35–40 лет. Реже ЛБ, ассоциированная с иммунодефицитом, встречается у пациентов после трансплантации органов (почек, печени, сердца, легких) [3].

В данной статье представлено собственное клиническое наблюдение спорадической формы ЛБ.

Цель – представить редкий клинический случай лимфомы Беркитта с преимущественным поражением сердца.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Публикация материала была одобрена этическим комитетом медицинской организации. В статье представлен клинический случай лимфомы Беркитта с преимущественным поражением сердца. Пациент Г., 54 года, поступил в Центр сердечно-сосудистой хирургии г. Сургута в экстренном порядке с жалобами на общую слабость. Ухудшение в самочувствии отметил с середины октября 2019 г., когда появилось прогрессирующее снижение толерантности к физическим нагрузкам, нарастание одышки смешанного характера при минимальной физической нагрузке (подъем по лестнице на один пролет), возникли ноющие боли постоянного характера, длительностью до одного часа, за грудиной в левой половине грудной клетки при положении на левом боку, на спине, уменьшающиеся в вертикальном положении. Пациент обратился к терапевту по месту жительства, откуда госпитализирован в боль-

ницу города Когалыма с предварительным диагнозом «нестабильная стенокардия». При дообследовании: по результатам холтеровского мониторирования (ХМЭКГ) частота сердечных сокращений – от 52 до 87 в минуту, ритм синусовый – выявлены единичные желудочковые экстрасистолы, постоянная атриовентрикулярная блокада (АВ-блокада) 1-й степени; в дневное время эпизоды АВ-блокады 2-й степени, Мобиц 1, АВ-блокада 2-й степени, Мобиц 2 с АВ-проведением 1:2 с частотой сокращения желудочков 38 в минуту; 13 пауз за счет АВ-блокады 2-й степени с АВ-проведением 3:1–7:1. По эхокардиографии (ЭхоКГ) фракция выброса (ФВ) составила 51 %, признаки констриктивного перикардита, выраженная гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ), гипертрофия правого желудочка (ГПЖ). Уровень тропонинов находился в пределах референсных значений. Данные изменения выявлены на фоне ухудшения самочувствия в виде появления выраженной общей слабости, головокружения, чувства нехватки воздуха, жгучих волнообразных болей в области сердца, без иррадиации, длительностью до 15 минут, брадикардии 38 в минуту. В дальнейшем доминировала клиника брадикардии со снижением частоты сердечных сокращений до 28 в минуту, в связи с чем пациенту был установлен временный электрокардиостимулятор (ЭКС). Больной был переведен в окружной кардиологический диспансер (ОКД).

При поступлении в ОКД пациент был госпитализирован в реанимационное отделение в тяжелом стабильном состоянии. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, нормальной влажности. Лимфоузлы не увеличены. Опорно-двигательный аппарат без патологии. Дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются, частота дыхания – 16 в минуту. Область сердца и крупных сосудов не изменена. Верхушечный толчок не ушрен, располагался в V межреберье на 2 см медиальнее от среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, шумы не выслушивались. Гемодинамика стабильная, без инотропной поддержки, ритм ЭКС – 70 в минуту. Уровни тропонинов в пределах референсных значений. Отмечались явления почечной недостаточности (СКФ – 24 мл/мин, креатинин – 196,5 мкмоль/л, мочевины – 18,61 ммоль/л). Коронарография не выполнялась в связи с сомнительными данными о наличии острого коронарного синдрома.

По ЭхоКГ выявлено объемное образование правого предсердия (ПП) размером 46 × 48 мм, неподвижное, частично перекрывающее трикуспидальный клапан (ТК), с признаками умеренной обструкции. В полости перикарда лоцировалось около 200 мл жидкости без признаков сдавления. Размеры правого предсердия (ПП) – 4,6 см, левого предсердия (ЛП) – 3,2 см, правого желудочка (ЛЖ) – 2,7 см, ФВ левого желудочка – 49 %. Полости правого и левого желудочков не расширены, выявлялась недостаточность митрального и трикуспидального клапанов до 2-й степени. При ультразвуковом исследовании плевральных полостей выявлен двусторонний малый гидроторакс.

На фоне проводимой терапии отмечалось нарастание гидроперикарда в динамике до 250 мл без признаков тампонады. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) сердца с контрастным усилением было верифицировано образование размерами 6 см на границе ПП и ПЖ, в толще которого прослеживалась правая коронарная артерия; в поло-

сти перикарда определялась жидкость, по плотности соответствующая крови.

Учитывая вышеперечисленные данные, подозрение на гемоперикард, высокий риск развития тампонады сердца, на 3-и сутки госпитализации пациенту было выполнено срочное оперативное лечение: эксплоративная стернотомия, ревизия средостения. Во время операции обнаружена следующая картина: сердце покрыто на протяжении 1,0 см «старым» организованным тромбом с переходом на сосуды, плотно спаянным с эпикардом и перикардом. Передняя стенка ПЖ иПП (свободно только ушко) плотная, бугристая, несжимаемая, в сокращении не участвует, при выделении от тромботического слоя активно кровоточит. Легочную артерию, выводной тракт правого желудочка и левые отделы сердца выделить и мобилизовать не представлялось возможным. По интраоперационной чреспищеводной эхокардиографии лоцировалось интрамуральное новообразование ПП и ПЖ с ростом в ПП и обструкцией правого атриовентрикулярного отверстия. Случай был признан неоперабельным, взята биопсия, рана послойно ушита.

Ранний послеоперационный период протекал с явлениями сердечной недостаточности, потребовавшими инотропной поддержки допамином в дозировке 5 мкг/кг/мин. Сохранялась потребность в ЭКС. Больной был экстубирован на 1-е сутки после операции. Инотропная поддержка отключена на 2-е сутки после операции. В дальнейшем состояние оставалось стабильным.

На 6-е сутки госпитализации в связи с сохраняющейся высокостепенной АВ-блокадой пациенту был имплантирован постоянный однокамерный электрокардиостимулятор. В дальнейшем состояние пациента оставалось стабильным и больной на следующие сутки был переведен из реанимации в кардиохирургическое отделение. В послеоперационном периоде отмечались явления сердечной недостаточности: двусторонний гидроторакс (проводились плевральные пункции), отеки нижних конечностей (была усилена терапия сердечной недостаточности). По данным гистологии и иммуногистохимии верифицирована лимфома Беркитта (экспрессия CD 45-LCA, CD20, CD19, CD79a, PAX-5, Mum1, bcl-6, часть опухолевых клеток экспрессировали CD10). По согласованию с гематологом после заживления послеоперационных ран и компенсации сердечной недостаточности планировался перевод больного в многопрофильную больницу г. Сур-

гута для дальнейшего лечения. Антитела к ВИЧ и вирусным гепатитам не выявлены.

На 13-е сутки госпитализации утром отмечена резкая отрицательная динамика в виде нарастания сердечной, легочной недостаточности, потребовавшей перевода пациента на искусственную вентиляцию легких, подключения инотропной поддержки в условиях реанимационного отделения. По ЭхоКГ верифицирован гидроперикард объемом 200 мл с признаками сдавления правых отделов сердца. В экстренном порядке выполнена операция: дренирование полости перикарда. Удалено 150 мл серозно-геморрагической жидкости. В дальнейшем состояние пациента оставалось нестабильным: прогрессировала сердечная недостаточность, что привело к летальному исходу.

По результатам патологоанатомического вскрытия патологический процесс оказался более распространенным, чем предполагалось. Наряду с поражением сердца и магистральных сосудов в патологический процесс были вовлечены главные и долевые бронхи, лимфатические узлы средостения, правая почка.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Лимфома Беркитта является очень редким злокачественным новообразованием сердца, которое в нашем случае сопровождалось быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью, нарушением проводимости сердца по типу АВ-блокады. ЛБ имеет высокую химиочувствительность и может подвергаться полному регрессу на фоне интенсивной полихимиотерапии. В то же время это быстрорастущая и высокоагрессивная опухоль, поэтому любое промедление в диагностике и начале лечения может значительно ухудшить прогноз для жизни пациента. Мы столкнулись с ЛБ уже в терминальной стадии процесса, когда опухоль вызывала тяжелые нарушения внутрисердечной гемодинамики и циторедуктивная операция была невозможна. При этом анамнез заболевания с момента появления первых симптомов до результатов гистологического и иммуногистохимического исследований составил всего один месяц. Высокая настороженность врачей, максимально быстрая и полная диагностика при помощи всех имеющихся средств, незамедлительное начало лечения (как консервативного, так и хирургического) помогут улучшить исходы у больных со злокачественными новообразованиями сердца.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Lam K. Y., Dickens P., Chan A. C. Tumors of the Heart. 20-Year Experience with Review of 12,485 Consecutive Autopsies // Arch Pathol Lab Med. 1993. No. 117. P. 1027–1031.
2. Доронин В. А., Морозова Н. В., Градобоев М. И., Корозеев Г. Л., Родионова Л. В., Муха С. Ф., Астраханцев А. Ф., Ковригина А. М. Первичная диффузная В-крупноклеточная лимфома сердца. Клиническое наблюдение и обзор литературы // Клиническая онкогематология. 2009. № 4. С. 358–361.
3. Барях Е. А., Кравченко С. К., Обухова Т. Н., Звонков Е. Е., Кременецкая А. М., Клясова Г. А., Терехова А. Ю., Воробьев А. И. Лимфома Беркитта: клиника, диагностика, лечение // Клиническая онкогематология. 2009. № 1. С. 137–146.

REFERENCES

1. Lam K. Y., Dickens P., Chan A. C. Tumors of the Heart. 20-Year Experience with Review of 12,485 Consecutive Autopsies // Arch Pathol Lab. Med. 1993. No. 117. P. 1027–1031.
2. Doronin V. A., Morozova N. V., Gradoboev M. I., Korozev G. L., Rodionova L. V., Muha S. F., Astrahanzev A. F., Kovrigina A. M. Primary Cardiac Diffuse Large Cell B-cell Lymphoma: Case Report and Review of Literature // Clinical Oncohematology. 2009. No. 4. P. 358–361. (In Russian).
3. Baryakh E. A., Obukhova T. N., Kravchenko S. K., Zvonkov E. E., Kremenetskaya A. M., Klyasova G. A., Terehova A. J., Vorobjov A. I. Burkitt Lymphoma: Clinical Characterization, Diagnostic and Treatment // Clinical Oncohematology. 2009. No. 1. P. 137–146. (In Russian).

4. Burkitt D. P. A Sarcoma Involving the Jaw in African Children // Br J Surg. 1958. No. 46. P. 218–223.
5. Валиев Т. Т., Барях Е. А. Эволюция взглядов на диагностику и лечение лимфомы Беркитта // Клиническая онкогематология. 2014. № 1. С. 46–56.
6. Chan O., Igwe M., Breburda C. S., Amar S. Burkitt Lymphoma Presenting as an Intracardiac Mass: Case Report and Review of Literature // Am J Case Rep. 2016. No. 17. P. 553–558.
7. Витовский Р. М., Исаенко В. В., Онищенко В. Ф., Лозовой А. А., Пищулин А. А., Дядюн Д. Н., Мартыщенко И. В. Особенности диагностики и хирургического лечения лимфомы Беркитта // Кардиология в Беларуси. 2018. № 3. С. 397–406.
4. Burkitt D. P. A Sarcoma Involving the Jaw in African Children // Br J Surg. 1958. No. 46. P. 218–223.
5. Valiev T. T., Baryakh E. A. Evolution of Concepts for Diagnosis and Treatment of Burkitt Lymphoma // Clinical Oncohematology. 2014. No. 1. P. 46–56. (In Russian).
6. Chan O., Igwe M., Breburda C. S., Amar S. Burkitt Lymphoma Presenting as an Intracardiac Mass: Case Report and Review of Literature // Am J Case Rep. 2016. No. 17. P. 553–558.
7. Vitovskiy R. M., Isaienko V. V., Onishchenko V. F., Lozovyy A. A., Pishchurin A. A., Dyadyun D. N., Martyshchenko I. V. Features of Diagnostics and Surgical Treatment of Burkitt Lymphoma // Cardiology in Belarus. 2018. No. 3. P. 397–406. (In Russian).

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Вискер Ярослав Юрьевич – аспирант кафедры кардиологии, Медицинский институт, Сургутский государственный университет; сердечно-сосудистый хирург, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут, Россия.

ORCID: 0000-0002-0492-6092.

E-mail: yavisker@gmail.com

Ковальчук Дмитрий Николаевич – ассистент кафедры кардиологии, Медицинский институт, Сургутский государственный университет; сердечно-сосудистый хирург, заведующий кардиохирургическим отделением № 2, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут, Россия.

ORCID: 0000-0002-3589-8506.

E-mail: dk4@yandex.ru

ABOUT THE AUTHORS

Yaroslav Yu. Visker – Postgraduate, Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University; Cardiovascular Surgeon, District Cardiology Dispensary “Center for Diagnostics and Cardiovascular Surgery”, Surgut, Russia.

ORCID: 0000-0002-0492-6092.

E-mail: yavisker@gmail.com

Dmitry N. Kovalchuk – Assistant Professor, Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University; Cardiovascular Surgeon, Head, Cardiac Surgery Department No. 2, District Cardiology Dispensary “Center for Diagnostics and Cardiovascular Surgery”, Surgut, Russia.

ORCID: 0000-0002-3589-8506.

E-mail: dk4@yandex.ru Irina