

ного эпителия при полностью нарушенной функции последнего.

Кроме того, описанный случай позволяет также подчеркнуть важность включения в комплексную терапию данного заболевания мероприятий, направленных на улучшение МЦТ, в том числе специальных дыхательных упражнений с форсированным выдохом и муколитических препаратов, и абсолютное противопоказание к применению препаратов, подавляющих кашлевой рефлекс, так как кашель является основным компенсаторным механизмом нарушений МЦТ при первичной цилиарной дискинезии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Каганов С. Ю., Розина Н. Н., Керимов М. Б. // Пульмонология.— 1991.— № 2.— С. 20—25.

2. Солопов В. Н. Мукоцилиарный транспорт у больных obstructивными заболеваниями легких: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— М., 1987.
3. Afzelius B. A. // C. R. C. Crit. Biochem.— 1985.— Vol. 19, N 1.— P. 63—87.
4. Kartagener M. // Beitr. Klin. Tuberk.— 1933.— Bd 83.— S. 489—501.
5. Rossman C., Forrest J., Rubin R. et al. // Am. Rev. Respir. Dis.— 1980.— Vol. 121, N 6.— P. 1011—1016.
6. Rott H.-D. // Eur. J. Respir. Dis.— 1983.— Suppl. 127.— P. 1—4.
7. Sleigh M. // Lancet.— 1981.— Vol. 2.— P. 476.
8. Sturgess J. M., Thompson M. W., Czegledy-Nady E., Turner J. A. P. // Am. J. Med. Genet.— 1986.— Vol. 25, N 1.— P. 149—160.

Поступила 15.06.92.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.11-006.032.04

Ю. Н. Левашев, С. М. Черный, Д. Ю. Артюх, К. А. Выриков,
В. А. Каргазова, Н. Н. Дундуков

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ МЕЗОТЕЛИОМА ПЕРИКАРДА

Отдел хирургии и трансплантации легких НИИ Пульмонологии Минздрава РФ, Санкт-Петербург; кафедра патологической анатомии 1-го Санкт-Петербургского медицинского института им. И. П. Павлова

Злокачественная мезотелиома перикарда является редкой опухолью серозных оболочек [5]. По данным G. Hillerdal (1983) эта локализация встречается лишь в 0,7 % наблюдений. Как правило, опухоль поражает людей среднего возраста, хотя описаны отдельные ее наблюдения в детском и пожилом возрасте [9].

В связи с тем, что клиническая симптоматология этого заболевания разработана недостаточно, прижизненная диагностика его трудна, по литературным данным — лишь в 22 % случаев [14]. В большинстве сообщений опухоль расценивалась как воспалительное или сосудистое заболевание сердца, и диагноз запоздало ставился лишь во время диагностической торакотомии или на основании данных аутопсии [7, 13].

Тем не менее, частыми клиническими проявлениями злокачественной мезотелиомы перикарда считаются необъяснимый кардиалгический синдром, развитие экссудативного перикардита с массивным накоплением геморрагического выпота и прогрессирование неподдающейся терапии сердечной недостаточности [2, 4]. Симптоматика в значительной степени определяется инвазией опухоли в окружающие ткани и органы. Возможно прорастание миокарда, стенки аорты и легочной артерии, легкого [1]. Метастазирование опухоли встречается в 25 % наблюдений [10]. Сообщалось о метастазировании в лимфоузлы средостения и брюшинного пространства, плевру, легкие, ви-

лочковую железу, печень, почки, поджелудочную железу, надпочечники. Лимфогенный путь метастазирования преобладает над гематогенным, метастазы за пределы грудной полости редки [2, 13]. Описаны массивная опухолевая микроэмболия легочных сосудов, сопровождавшаяся прогрессирующей дыхательной недостаточностью, синдром сдавления верхней полой вены в результате прорастания опухоли и сдавления сосудистого пучка конгломератами лимфоузлов, содержащих метастазы [3, 6].

В диагностике злокачественной мезотелиомы перикарда большую ценность имеют такие неинвазивные методы, как эхокардиография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография [8, 11]. Придается значение и другим рентгенологическим методикам, включая пневмоперикардium и ангиокардиографию. Наиболее достоверными признаются пункция полости перикарда с цитологическим исследованием экссудата и биопсия перикарда [2].

К сожалению, возможности радикального оперативного лечения злокачественных мезотелиом перикарда ограничиваются поздней диагностикой, а специфической терапии пока не существует. Химиотерапия этих опухолей малоэффективна, но при экссудативном перикардите возможно применение цитостатических и склерозирующих препаратов [13]. Лучевая терапия дает лишь вре-

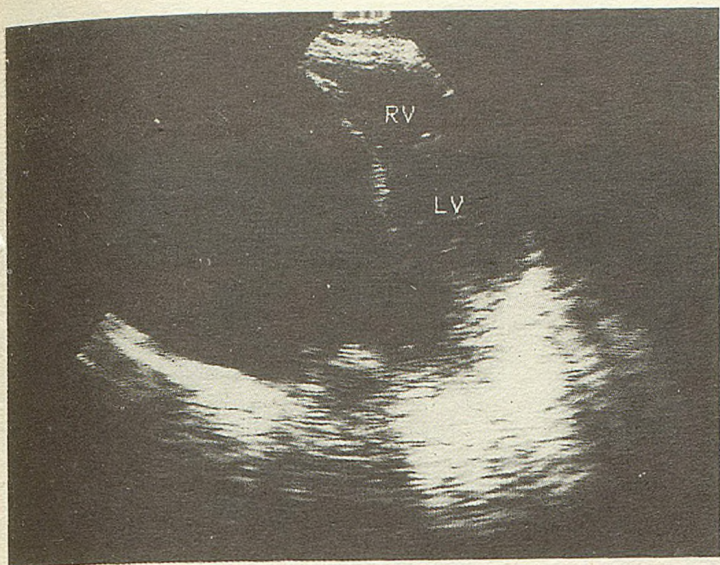


Рис. 1. Эхокардиограмма больного С.

менное улучшение, и 60 % больных погибают в течение 6 месяцев [14].

В последние годы в литературе увеличилось число сообщений о злокачественной мезотелиоме перикарда. Учитывая возросшую актуальность проблемы, трудности диагностики опухоли, считаем целесообразным привести собственное наблюдение.

Больной С., 21 год. До 1989 г. считал себя практически здоровым человеком, рос и развивался нормально; воздействие неблагоприятных химических и физических факторов отрицал. В декабре 1989 г., вскоре после демобилизации из Советской Армии, отметил появление лихорадки до 39 °С, а затем болей в области сердца. С января по март 1990 г. лечился в кардиологическом стационаре по месту жительства (г. Сыктывкар, Коми АССР) с диагнозом: острый миокар-

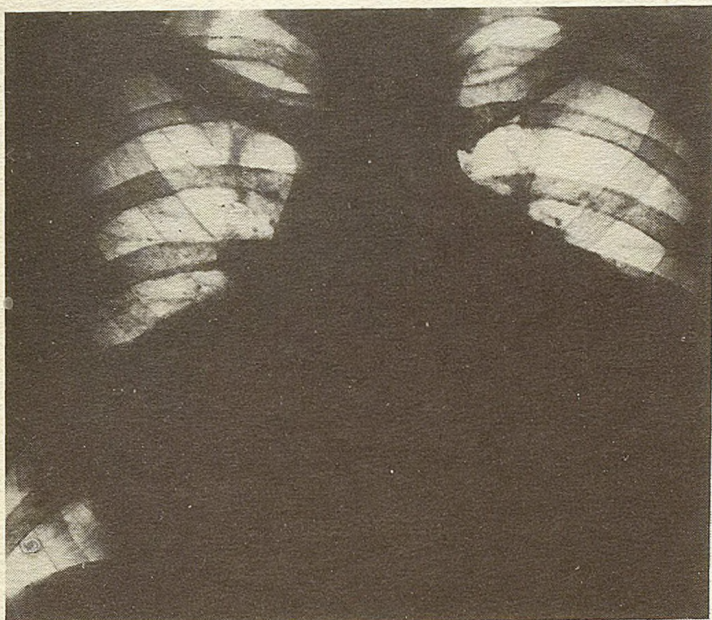


Рис. 2. Рентгенограмма грудной клетки больного С.

Большие размеры сердца за счет всех отделов, выпот в левом синусе.

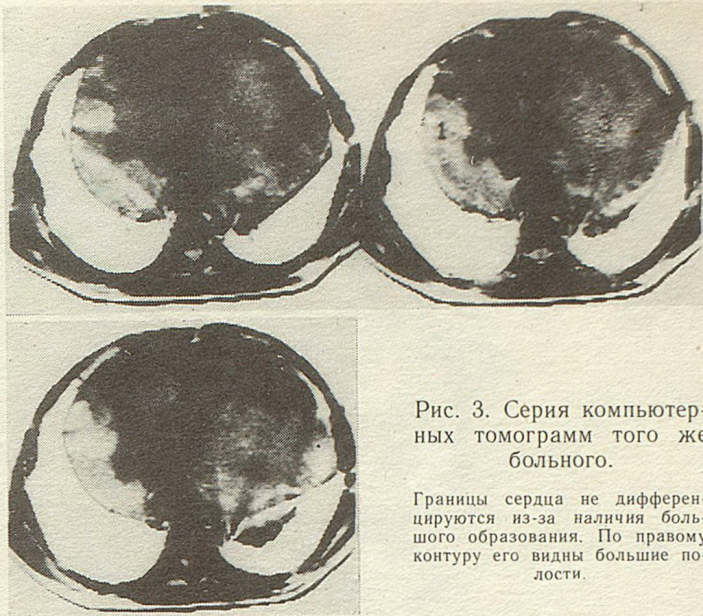


Рис. 3. Серия компьютерных томограмм того же больного.

Границы сердца не дифференцируются из-за наличия большого образования. По правому контуру его видны большие полости.

дит. Выписан с улучшением, жалоб не предъявлял. В августе 1990 г. вновь кратковременное повышение температуры тела. Ухудшение состояния с ноября 1990 г., основной жалобой было появление и постепенное прогрессирование одышки. При повторной госпитализации проводился дифференциальный диагноз между перикардитом и кистами перикарда. При пункции полости сердечной сорочки жидкости не получено. В январе 1991 г. переведен в Ленинградский НИИ кардиологии, где было высказано предположение о наличии опухоли средостения. 18.02.91 г. больной был переведен в отделение хирургии легких ВНИИ пульмонологии для дальнейшего лечения.

При поступлении жалобы на одышку в покое, дисфагию, рвоту, возникавшую сразу после приема пищи, общую слабость, снижение массы тела. В течение всего времени нахождения в клинике состояние больного было тяжелым, что было обусловлено сердечной и дыхательной недостаточностью с последующим прогрессивным нарастанием явлений печеночно-почечной недостаточности.

При объективном исследовании: кожные покровы бледные, умеренный акроцианоз, цианоз видимых слизистых оболочек. Периферические лимфоузлы не увеличены. Пульс 120 ударов в 1 минуту, ритмичный. АД 100/70 мм рт. ст. ЦВД 25 см водн. ст. Тоны сердца глухие. Одышка в покое, частота дыхательных движений 26—30 в 1 минуту. При аускультации дыхание ослаблено, хрипов нет. Гепатомегалия, край печени на 4 см ниже края реберной дуги. Признаки асцита. Отеки обеих стоп, голеней. Олигурия (диурез 800 мл в сутки на фоне стимуляции лазиксом).

Лабораторное исследование крови: эритроциты $4,6 \cdot 10^{12}/л$; гемоглобин 142 г/л; лейкоциты $13,2 \cdot 10^9/л$; э. 0,5 %; п. 18 %; с. 62 %; л. 15 %; м. 3,5 %; СОЭ 1 мм/ч; общий белок 67 г/л; билирубин общий от 62 до 296 мкмоль/л, прямой от 41 до 224 мкмоль/л по мере нарастания печеночной недостаточности; креатинин от 0,17 до 0,3 ммоль/л по мере нарастания почечной недостаточности. При исследовании газового состава крови выявлены гипоксемия, гиперкапния, дыхательный ацидоз.

ЭКГ: синусовая тахикардия. Отклонение электрической оси сердца вправо. Вертикальная электрическая позиция сердца. Нельзя исключить гипертрофию обоих желудочков. Блокада заднего разветвления левой ножки пучка Гиса. Выраженная нагрузка на правый желудочек. Диффузные изменения процессов реполяризации миокарда.

ФКГ: на верхушке сердца резко снижена амплитуда I тона, на основании сердца увеличена амплитуда II тона, регистрируются III и IV тоны. Впечатление позднего диастолического шума.

ЭхоКГ: при секторном сканировании в области средостения лоцируется эхопозитивное образование, размерами $19 \times$

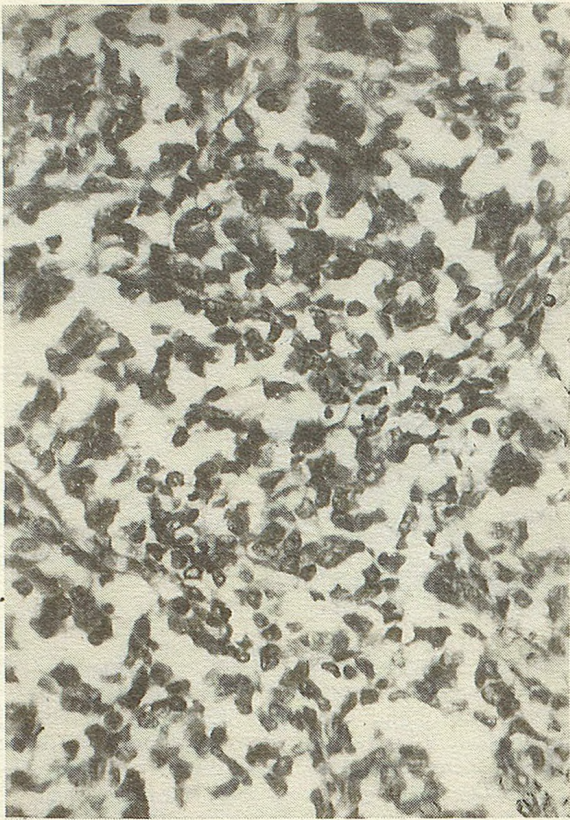


Рис. 4. Альвеолярные структуры в опухоли.

Ув. $\times 600$. Окраска гематоксилином и эозином.

$\times 15 \times 12$ см, печеночной плотности, неоднородной структуры, связанное с перикардом боковой стенки левого желудочка. Образование с миокардом не связано. Топографическое расположение сердца нарушено. Правый желудочек оттеснен вверх и влево (рис. 1).

На серии рентгенограмм и кимограмм грудной клетки выявлено значительное увеличение размеров сердца (рис. 2). Томография и особенно компьютерная томография позволили уточнить, что большие размеры сердца обусловлены наличием образования неоднородной структуры, которое прилежало к сердцу. Границы последнего не дифференцировались. Видны большие полости по правому контуру срединной тени (рис. 3).

19.02.91 г. была произведена пункционная биопсия образования средостения. Результат гистологического исследования: низкодифференцированная злокачественная опухоль. С учетом тяжести состояния больного, локализации, размеров и гистологической структуры опухоли от оперативного лечения решено было отказаться. Проводилась симптоматическая терапия. 22.02.91 г. при нарастании явлений недостаточности кровообращения наступила смерть больного.

Клинический диагноз: злокачественная опухоль средостения, IV стадия. Недостаточность кровообращения. Дыхательная недостаточность. Печеночно-почечная недостаточность. Интоксикация. Асцит.

Основные изменения, выявленные при патологоанатомическом исследовании, локализовались в полости перикарда, где обнаружена опухоль, размерами $28 \times 20 \times 15$ см. Жидкости в полости перикарда не выявлено. Parietalный листок перикарда на всем протяжении сращен с опухолью. Макроскопически опухоль была представлена плотной волокнистой тканью, белесоватого цвета, с большим количеством кровоизлияний, центральным участком распада, большим количеством многокамерных полостей, стенки которых имели хря-

щевую плотность. Сердце было тесно связано с опухолью и оттеснено кзади. Размеры сердца $9 \times 8 \times 5$ см, толщина стенки левого желудочка 1,3 см, правого желудочка 0,3 см, полости сердца расширены. Опухоль вдавалась в просвет правого предсердия на протяжении 4 см, однако прорастания миокарда не выявлено. Регионарные и отдаленные метастазы отсутствовали. Со стороны других органов была картина хронического венозного полнокровия и интоксикации.

Гистологическое исследование: в ткани опухоли выявляется большое количество кровоизлияний и некрозов. Встречаются два вида клеток. Одни из них напоминают фибробласты, складывающиеся в расположенные в различных направлениях пучки, между которыми видны аргирофильные и коллагеновые волокна, напоминающие «муаровые» структуры. Другой вид клеток — эпителиоподобные клетки, формирующие сопочковые и альвеолярные структуры, заключенные в богатую сосудами строму (рис. 4). Заключение: злокачественная мезотелиома смешанного типа строения.

Таким образом, в представленном клиническом наблюдении первичная злокачественная мезотелиома перикарда протекала под маской воспалительного поражения сердца с относительно медленным прогрессированием заболевания. Особенности случая являются отсутствие выпота в полости перикарда, метастазов и инвазивного роста злокачественной мезотелиомы, большое количество сосудов в строме опухоли. Это наблюдение позволяет судить об информативности эхокардиографии и компьютерной томографии в диагностике данной патологии. Однако, несмотря на выполненную пункционную биопсию опухоли, окончательный диагноз был установлен только на вскрытии. Вероятно, при ее раннем выявлении вполне осуществимым было радикальное удаление.

ЛИТЕРАТУРА

1. Акимов О. В. // Клин. мед.— 1987.— № 11.— С. 124—125.
2. Виноградова О. М., Попов М. С., Романенко Н. Г. // Тер. арх.— 1988.— № 7.— С. 118—120.
3. Корнилов Б. Е., Бачурин Д. Д., Цыганков К. В., Демченко Л. А. // Врач. дело.— 1989.— № 7.— С. 84—85.
4. Недогода В. В., Гофман В. А., Могилевский Р. Э. и др. // Клин. мед.— 1982.— № 8.— С. 26—29.
5. Руководство по патологоанатомической диагностике опухолей человека / Под ред. Н. А. Краевского, А. В. Смольяникова.— М.: Медицина, 1976.
6. Суханова Г. И. // Тер. арх.— 1977.— № 7.— С. 124—126.
7. Шварц Л. И., Чернухин А. А. // Арх. пат.— 1988.— № 4.— С. 62—64.
8. Bertinchant J. P., Wojewodzka H., Novati J. P. et al. // Arch. Mal. Coeur.— 1987.— Vol. 80, N 7.— P. 1193—1196.
9. Forest J. L., Kozonis M. C. // Amer. J. Cardiol.— 1960.— Vol. 5, N 1.— P. 126—129.
10. Galea Gh., Demayo A., Stănculescu P. // Viata med.— 1965.— Vol. 12, N 12.— P. 823—826.
11. Gössinger H. D., Siostrzonek P., Zangeneh M. et al. // Amer. Heart J.— 1988.— Vol. 115, N 6.— P. 1321—1326.
12. Hillerdal G. // Brit. J. Dis. Chest.— 1983.— Vol. 77, N 4.— P. 321—343.
13. Llewellyn M. J., Atkinson M. W., Fabri B. // Brit. Heart J.— 1987.— Vol. 57, N 1.— P. 54—57.
14. Sytman A. L., MacAlpin R. N. // Amer. Heart J.— 1971.— Vol. 81, N 6.— P. 760—769.