



Мультимодальная диагностика гамартомы правого желудочка

Березницкий В.С., Александрова С.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России,
Рублевское ш., 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Березницкий Владимир Сергеевич, мл. науч. сотр. рентгенодиагностического отдела;
orcid.org/0000-0003-1942-5749

Александрова Светлана Александровна, к. м. н., ст. науч. сотр. рентгенодиагностического отдела;
orcid.org/0000-0002-7795-9709

Резюме

Первичные опухоли сердца встречаются достаточно редко, при этом симптоматика у пациентов с такой патологией очень неспецифическая. Данные физикального обследования, а также результаты электрокардиографии и рентгенографии зачастую бывают малоинформативными. В связи с этим современные высокотехнологичные средства медицинской визуализации играют очень важную роль в выявлении и дифференциальной диагностике данной категории объемных образований. В статье представлен случай диагностики гамартомы правого желудочка у взрослого пациента с длительным бессимптомным течением заболевания.

Ключевые слова: компьютерная томография; магнитно-резонансная томография; опухоли сердца; гамартома.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Березницкий В.С., Александрова С.А. Мультимодальная диагностика гамартомы правого желудочка. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2020; 101(6): 354–7. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-6-354-357>

Для корреспонденции: Березницкий Владимир Сергеевич, E-mail: vsber@mail.ru

Статья поступила 10.03.2020

После доработки 26.05.2020

Принята к печати 27.05.2020

Multimodal Diagnosis of Right Ventricular Hamartoma

Vladimir S. Berezniatskiy, Svetlana A. Alexandrova

Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Ministry of Health of the Russian Federation,
Rublevskoe Shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Vladimir S. Berezniatskiy, Junior Researcher;
orcid.org/0000-0003-1942-5749

Svetlana A. Alexandrova, Cand. Med. Sc., Senior Researcher;
orcid.org/0000-0002-7795-9709

Abstract

Primary cardiac tumors occur quite rarely, while the symptoms in patients with this pathology are very nonspecific. The data of physical examination and the results of electrocardiography and radiography are often less informative. In this connection, modern high-tech medical imaging tools play a very important role in the identification and differential diagnosis of this category of space-occupying lesions. The paper describes a case of right ventricular hamartoma diagnosed in an adult patient with the long-term asymptomatic course of the disease.

Keywords: computed tomography; magnetic resonance imaging; cardiac tumors; hamartoma.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Berezniatskiy VS, Alexandrova SA. Multimodal diagnosis of right ventricular hamartoma. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2020; 101(6): 354–7 (in Russian). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2020-101-6-354-357>

For corresponding: Vladimir S. Berezniatskiy, E-mail: vsber@mail.ru

Received March 10, 2020

Revised May 26, 2020

Accepted May 27, 2020

Введение

Расчетная частота встречаемости первичных опухолей сердца в аутопсийном материале, основанная на сводных данных обзорной литературы, составляет 0,0017–0,33%. Причем, по нашему мнению, эти данные могут иметь высокую погрешность в выборке и могут не отражать популяционный показатель заболеваемости [1].

Большинство таких опухолей являются доброкачественными. Чаще встречаются миксомы, реже – рабдомиомы, фибромы, липомы и тератомы, еще реже наблюдаются гамартомы.

Гамартома – это узловое опухолевидное образование, возникающее в результате нарушения эмбрионального развития органов и тканей, состоящее из тех же компонентов, что и орган, где оно находится, но отличающееся их неправильным расположением и степенью дифференцировки. Гамартомы сердца могут состоять из нескольких тканевых ростков мезенхимального происхождения, включающих в себя различное количество рабочих кардиомиоцитов. При значительном числе кардиомиоцитов такие опухоли называют гамартомами из зрелых кардиомиоцитов [2].

Описание случая

Пациент С., 27 лет, обратился к кардиологу по месту жительства с впервые возникшими жало-

бами на одышку при физической нагрузке, повышение артериального давления до 150/90 мм рт. ст. и периодические отеки нижних конечностей. При выполнении эхокардиографии (ЭхоКГ) было обнаружено объемное образование в правом желудочке (ПЖ).

При поступлении общее состояние больного расценивалось как среднетяжелое, активность снижена из-за одышки, отеки не выявлены, печень увеличена в размерах, лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, приглушены, шумы не выслушивались. По данным электрокардиографии, ритм синусовый, правильный, выявлены признаки перегрузки правых отделов сердца. При выполнении ЭхоКГ было подтверждено объемное образование в правом желудочке размером 6,35 × 3,87 см.

С целью уточнения топической анатомии образования, определения его структуры и степени инвазивности в окружающие ткани пациенту была выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с контрастным веществом (КВ), содержащим гадолиний. Исследование проводили на магнитно-резонансном томографе с напряженностью поля 1,5 Тл. Результаты оценивали до внутривенного болюсного введения КВ, на его фоне и после него.

По данным исследования интрамурально в ПЖ с резкой деформацией его полости определялось

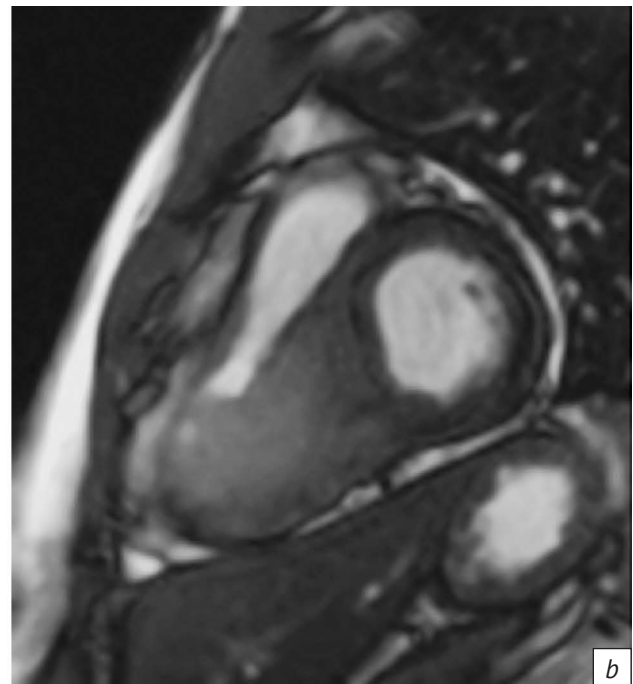
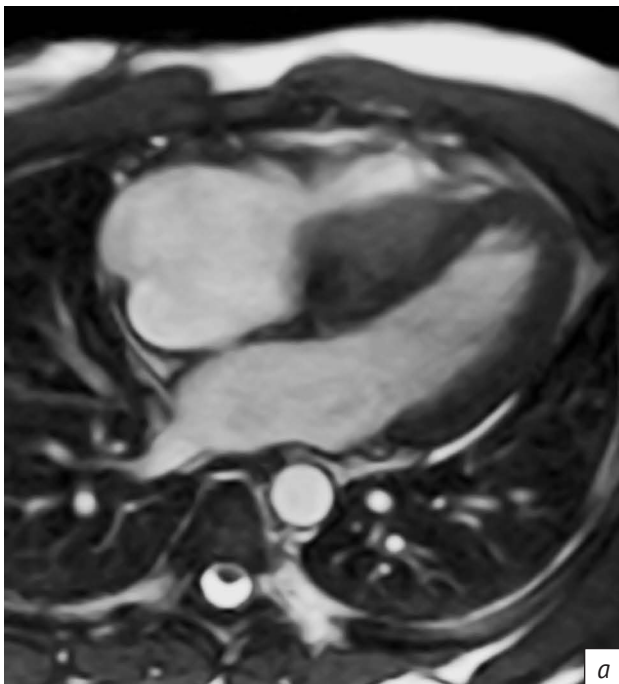


Рис. 1. МРТ сердца без контрастного усиления. Интрамуральное образование в полости правого желудочка:

a – 4-камерная проекция;
b – выводной отдел правого желудочка

Fig. 1. Non-contrast-enhanced cardiac MRI. Intramural mass in the right ventricle:

a – four chamber projection;
b – right ventricular outflow tract

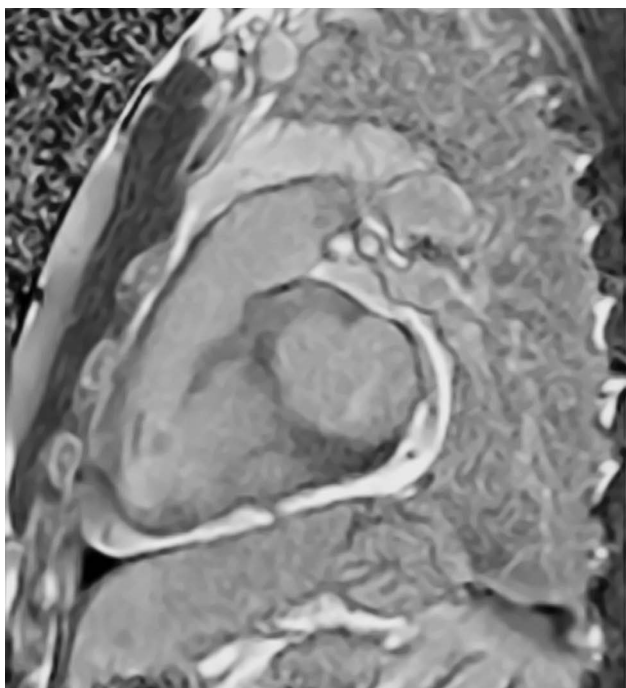


Рис. 2. МРТ сердца с контрастным усилением, отсроченная фаза контрастирования, выводной отдел правого желудочка. Накопление контрастного вещества по всему образованию

Fig. 2. Contrast-enhanced cardiac MRI; delay contrast phase; right ventricular outflow tract. Contrast agent accumulation throughout the mass

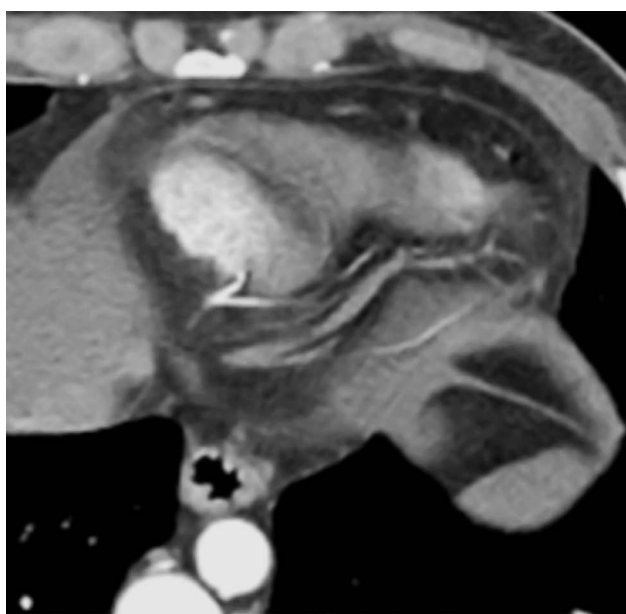


Рис. 3. МСКТ сердца с контрастным усилением, артериальная фаза контрастирования, аксиальный срез. Кровоснабжение образования из задней межжелудочковой ветви правой коронарной артерии

Fig. 3. Contrast-enhanced cardiac MSCT; arterial contrast phase; axial section. Blood supply to the tumor from the posterior ventricular branch of the right coronary artery

образование с нечеткими неровными контурами, распространяющееся по всей задней стенке ПЖ и межжелудочковой перегородке (МЖП) от трикуспидального клапана к верхушке ПЖ, практически до нижней трети МЖП, размерами 61 × 48 × 56 мм и объемом 123 см³, что составляло 50% от всего объема ПЖ (рис. 1). Образование имело несколько повышенный магнитно-резонансный сигнал относительно миокарда левого желудочка. Во время выполнения перфузии оно интенсивно неравномерно контрастировалось одновременно с полостью левого желудочка, что указывало на хорошую васкуляризацию опухоли. В отсроченную фазу контрастирования КВ накапливалось по всему образованию без четкой дифференцировки части неизмененного миокарда (рис. 2).

Для определения источника кровоснабжения образования пациенту была выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки с контрастированием. Исследование проводили на 128-срезовом компьютерном томографе до внутривенного болюсного введения йодсодержащего контрастного вещества и на его фоне. Топическая анатомия образования соответствовала данным, полученным при выполнении МРТ. При анализе коронарных артерий было выявлено, что одна из ветвей задней межжелудочковой ветви правой коронарной артерии (ЗМЖВ ПКА) прослеживалась до образования и интенсивно кровоснабжала его в раннюю артериальную фазу (рис. 3). При оценке паренхимы легких очаговых изменений обнаружено не было.

С учетом отсутствия клинико-диагностических данных за злокачественный характер образования и на основе особенностей накопления КВ при выполнении МРТ был выставлен предположительный диагноз гамартмы сердца. Принимая во внимание, что опухоль занимала значительный объем полости ПЖ и резко ее деформировала, прорастая в его стенку и МЖП, а также имела кровоснабжение из ЗМЖВ ПКА, мы приняли решение о неоперабельности данного образования и рекомендовали трансплантацию сердца. Пациенту была выполнена успешная ортотопическая пересадка сердца по методу Shumway в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

При изучении макропрепарата в ходе патологоанатомического исследования сердца реципиента было отмечено, что топическая анатомия опухоли соответствовала данным, полученным при выполнении ЭхоКГ, КТ и МРТ. На микропрепарате ткань опухоли постепенно переходила в неизменный миокард правого желудочка, гипертрофированные кардиомиоциты были разделены густой капиллярной сетью с крупными эндотелиальными клетками, на основании чего был подтвержден диагноз гамартмы из зрелых кардиомиоцитов.

Обсуждение

Гамартома из зрелых кардиомиоцитов была впервые описана в 1988 г. [3]. В литературных источниках случаи этой патологии встречаются достаточно редко. При анализе публикаций за период с 1947 по 2011 г. было найдено всего 22 клинических случая [4]. В свое исследование G.M. Raffa et al. включали пациентов старше 9 лет с гамартомой из зрелых кардиомиоцитов, подтвержденной гистологически. Было выявлено, что данная опухоль может находиться практически в любом отделе сердца, чаще в левом желудочке (45%), у 1 пациента обнаружены множественные гамартумы, однако не было ни одного случая ее локализации в левом предсердии. Бессимптомное течение заболевания отмечено у 7 больных, у 6 из которых опухоль была выявлена случайно [4]. За период с 2011 по 2019 г. в публикациях было найдено еще 5 случаев гамартумы сердца, 2 из которых описаны в отечественной литературе: у мужчины 52 лет и у ребенка в возрасте 1 мес. В обоих случаях опухоль локализовалась в правом предсердии [5–10].

Каждый из методов современной медицинской визуализации в зависимости от его диагностических возможностей и поставленных задач занимает определенное место в алгоритме диагностики объемных образований сердца. Благодаря своей распространенности и низкой стоимости ЭхоКГ лидирует в этом алгоритме. Метод

позволяет определить локализацию опухоли, ее форму и размер, подвижность и место прикрепления, дает возможность оценить наличие и степень препятствия кровотоку [1, 8, 10, 11].

Вторым методом, дополняющим ЭхоКГ, является МРТ с контрастированием. Она позволяет определить структуру опухоли, степень васкуляризации и наличие ее инвазии в прилежащие ткани [1, 8, 10, 12, 13].

КТ с контрастированием дает возможность оценить коронарное русло, определить источник кровоснабжения и наличие кальцификации объемного образования, оценить экстракардиальную патологию [1, 10, 13].

Заключение

Таким образом, комплексное применение современных средств медицинской визуализации позволило нам выставить правильный диагноз и определить оптимальную тактику хирургического лечения. В связи с прогрессивными тенденциями в развитии средств медицинской визуализации и современного программного обеспечения для обработки данных возникает необходимость в систематизации применения каждого из методов в диагностическом алгоритме первичных опухолей сердца с учетом его возможностей и в зависимости от поставленных конкретных задач с целью исключения дублирования методик.

Литература [References]

1. Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC (Eds.) World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC Press: Lyon; 2004.
2. Бокерия Л.А., Серов Р.А., Кавсадзе В.Э. Морфология опухолей сердца: Атлас. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2010: 251–7. [Bockeria LA, Serov RA, Kavsadze VE. Morphology of heart tumors: Atlas. Moscow; 2010: 251–7 (in Russian).]
3. Tanimura A, Kato M, Morimatsu M. Cardiac hamartoma. A case report. *Acta Pathol Jpn.* 1988; 38(11): 1481–4. doi: 10.1111/j.1440-1827.1988.tb01090.x
4. Raffa GM, Malvindi PG, Settepani F, Melotti F, Monti L, Spaggiari P, et al. Hamartoma of mature cardiac myocytes in adults and young: case report and literature review. *Int J Cardiol.* 2013; 163(2): e28–30. doi: 10.1016/j.ijcard.2012.08.052
5. Бокерия Л.А., Свободов А.А., Серов Р.А., Лязин Д.В., Адкин Д.В. Случай успешного удаления гамартумы правого предсердия у ребенка в возрасте одного месяца. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2014; 1: 39–42. [Bockeria LA, Svobodov AA, Serov RA, Lyazin DV, Adkin DV. Successful removal of hamartoma of the right atrium in 1-month-old child. *Children's Heart and Vascular Diseases.* 2014; 1: 39–42 (in Russian).]
6. Муратов Р.М., Драган О.Г., Серов Р.А., Макаренко В.Н. Случай успешного удаления гамартумы из зрелых кардиомиоцитов правого предсердия. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2013; 4: 41–3. [Muratov RM, Dragan OG, Serov RA, Makarenko VN. A case of successful removal of hamartoma of mature cardiac myocytes of the right atrium. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2013; 4: 41–3 (in Russian).]
7. Hadravská Š, Dubová M, Miesbauerová M, Mukenšabl P, Daum O, Mádle A, Smetana K. Hamartoma of mature cardiac myocytes. Autopsy case report. *Cesk Patol.* 2017; 53(4): 185–7.
8. Ayoub C, Luis SA, Maleszewski JJ, Pellikka PA. Advanced cardiac imaging techniques assist in characterizing a cardiac mass and directing management. *Echocardiography.* 2017; 34(11): 1744–6. doi: 10.1111/echo.13719
9. Mantilla-Hernández JC, Amaya-Mujica J, Alvarez-Ojeda OM. An unusual tumour: hamartoma of mature cardiac myocytes. *Rev Esp Patol.* 2019; 52(1): 50–3. doi: 10.1016/j.patol.2018.07.004
10. Martinez Quesada M, Trujillo Berraguerro F, Almedro Delia M, Hidalgo Urbano R, Cruz Fernandex J. Cardiac hamartoma. Case report and literature review. *Rev Esp Cardiol.* 2005; 58(4): 450–2. doi: 10.1016/S1885-5857(06)60675-0
11. Bhattacharyya S, Khattar RS, Gujral DM, Senior R. Cardiac tumors: the role of cardiovascular imaging. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2014; 12(1): 37–43. doi: 10.1586/14779072.2014.872031
12. Nijjar PS, Masri SC, Tamene A, Kassahun H, Liao K, Valeti U. Benefits and limitations of multimodality imaging in the diagnosis of a primary cardiac lymphoma. *Tex Heart Inst J.* 2014; 41(6): 657–9. doi: 10.14503/THIJ-13-3595
13. Menon SC, Miller DV, Cabalka AK, Hagler DJ. Hamartomas of mature cardiac myocytes. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 9(6): 835–9. doi: 10.1093/ejehocard/jen182