

М.М. Носко  
Н.В. Банахевич

Київський міський клінічний  
онкологічний центр, Київ,  
Україна

**Ключові слова:** саркома м'яких  
тканин, первинна злоякісна  
фіброзна гістіоцитома серця.

## ЗЛОЯКІСНА ФІБРОЗНА ГІСТІОЦИТОМА СЕРЦЯ

*Проаналізовано дані фахової літератури щодо частоти виникнення, клінічного перебігу, результатів лікування хворих із первинною злоякісною фіброзною гістіоцитомою (ЗФГ) серця. Описано випадок ЗФГ серця у 62-річної жінки, яка отримувала лікування у відділенні хіміотерапії № 1 Київського міського клінічного онкологічного центру. Акцентовано увагу на складності діагностування ЗФГ, надзвичайно низькій її чутливості до хіміопрепаратів, схильності до рецидивування, несприятливому прогнозі.*

Злоякісна фіброзна гістіоцитома (ЗФГ) — це недиференційована саркома, різновид саркоми м'яких тканин, яка уражує осіб будь-якого віку і статі та локалізується переважно в м'яких тканинах скелетних м'язів проксимальних відділів кінцівок, заочеревинного простору, рідше — тулуба, голови і шиї [7]. Ця пухлина вперше була описана на початку 60-х років минулого століття [13]. ЗФГ є високоінвазивною, її рецидиви та віддалені метастази часто зумовлюють надзвичайно поганий прогноз [5, 6].

Пухлини серця поділяються на первинні та вторинні [9]. При цьому первинні утворення виявляють рідко [12, 21]; близько 75% первинних пухлин серця — доброякісні, 25% — злоякісні [4]. Серед злоякісних новоутворень серця найчастіше діагностують ангіосаркому. Первинна ЗФГ є другим найбільш поширеним типом (хоча її частота становить < 3% загальної кількості первинних кардіальних пухлин) [8, 20].

Використовуючи дані бібліотеки PubMed (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>), на виконання пошукового запиту «злоякісна фіброзна гістіоцитома серця» автори отримали 172 посилання. З них найдавнішою є публікація 1976 р., остання — 2015 р. У 1987 р. було повідомлено [11], що з 1964 р. до моменту згаданої публікації зареєстровано менше 20 випадків цієї пухлини міокарда. За допомогою власних інструментів сайту для аналізу статистичної інформації щодо публікацій ми отримали дані, що більшість робіт опубліковано в проміжку 1985—2013 рр., при цьому найбільша їх кількість (9 досліджень) припадає на 1998 р.

Враховуючи рідкість розвитку ЗФГ і невеликий обсяг інформації щодо діагностики, особливостей клінічного перебігу захворювання й ефективності лікування пацієнтів із цією патологією, вважаємо доцільними аналіз та узагальнення найбільш цікавих і показових клінічних випадків, описаних у наукових публікаціях, а також представлення власного досвіду щодо лікування хворої зі ЗФГ у відділенні хіміотерапії № 1 Київського міського клінічного онкологічного центру (КМКОЦ).

Фактом, який заслуговує на особливу увагу, є широкий віковий діапазон хворих на ЗФГ. Середній вік таких пацієнтів — 44 роки, мінімальний — 16 [23] та максимальний — 77 років [10]. У публіка-

ції [23] автори описують клінічний випадок у 16-річного юнака, якому виконано оперативне видалення пухлини (розміром 10 см) лівого передсердя. Як підкреслюють фахівці, хворий був наймолодшим серед 42 пацієнтів, залучених у дослідження, яким було проведено хірургічне лікування з приводу ЗФГ серця. В іншій роботі [10] йдеться про виявлення при аутопсії ЗФГ серця у хворого віком 77 років. Пухлина локалізувалася на пульмонарному клапані та викликала тромботичну оклюзію гілок лівої легеневої артерії з інфарктом легенів. Тромби містили злоякісні клітини. Цікавим є факт, що за 4 роки до цього пацієнту виконали ліву верхню лобектомію з приводу тромбоемболії з інфарктом; перегляд морфологічних препаратів виявив схожі злоякісні клітини в тромбах. Окрім віку хворого, цей випадок особливий як ілюстрація непритаманного ЗФГ повільного росту пухлини та тривалої виживаності пацієнта без спеціальної терапії [10].

У 2006 р. лікарями з Тайваню [22] описано клінічний випадок запідозреного загострення ішемічної хвороби серця у 38-річної жінки на 35-му тижні вагітності, яка скаржилася на переривчастий біль у грудях та задишку протягом місяця. Жінка народила дівчинку, через 6 днів після пологів було діагностовано деструкцію правої плечової кістки та при спіральній комп'ютерній томографії — пухлину (4 см) в лівому передсерді та ураження правої частки печінки. При верифікації встановлено діагноз ЗФГ з походженням із серця. Хвора померла через 3 міс після пологів від прогресування захворювання.

Діагностика ЗФГ часто буває досить складною, морфологічний діагноз може змінюватися в процесі розвитку захворювання, зокрема при рецидивуванні та метастазуванні. Описано клінічний випадок рецидивуючої ЗФГ в лівому передсерді у 54-річного чоловіка [15]. Під час першої госпіталізації пацієнта пухлина була клінічно діагностована як типова міксом передсердь і видалена. Гістологічний діагноз — саркома, ймовірно рабдоміосаркома. Через 9 міс пацієнт був оперований з приводу рецидиву, та на основі патогістологічного дослідження встановлено діагноз ЗФГ. Жодних інших терапевтичних процедур не проводили, і через 11 міс після другої операції пацієнт помер від масивної кровотечі з виразки дванадцятипалої кишки. При аутопсії виявле-

но рецидивну пухлину в лівому передсерді та кілька віддалених метастазів. Наведений випадок демонструє складність морфологічного підтвердження діагнозу та можливі розбіжності.

Основою діагностики та лікування ЗФГ є хірургічна операція [3]. Тривалість безрецидивного періоду після оперативного видалення пухлини широко варіює. У публікації 1993 р. повідомлено про виникнення рецидиву ЗФГ через 15 тиж після видалення цього утворення у 27-річного чоловіка. Це найкоротший з описаних безрецидивних періодів захворювання [24]. Заслугує на увагу випадок «подвійного» рецидивування ЗФГ після первинного видалення у 72-річного чоловіка. Місцеві рецидиви з'явилися через 2 і 14 міс після першого оперативного втручання; також було застосовано хірургічне лікування. Пацієнт помер від метастазування в підшлункову залозу через 22 міс після встановлення початкового діагнозу [17]. У 2004 р. описано клінічний випадок у пацієнта молодого віку, якому виконано ортотопічну трансплантацію серця з приводу ЗФГ правого шлуночка. Місцевий рецидив виник в правому передсерді донорського серця через 7 років. Автори зазначають, що цей випадок ЗФГ — єдиний відомий із довготривалою виживаністю після трансплантації серця [1].

Використання в лікуванні мультидисциплінарного підходу, включаючи проведення променевої терапії та ад'ювантної або паліативної хіміотерапії, може дозволити досягти дещо кращого результату [14]. У схемах хіміотерапії застосовують комбінації іфосфоміду, епірубіцину, паклітакселу та гемцитабіну [9], а також вінкрестину, актиноміцину D та доксорубіцину [18]. У деяких публікаціях зазначають про використання схем хіміотерапії із залученням етопозиду [19]. Але, на жаль, виживаність хворих зі ЗФГ залишається низькою, тривалість життя більшості пацієнтів становить 9–11 міс [2, 16].

### КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ІЗ ВЛАСНОЇ ПРАКТИКИ

Пацієнтка *Н.М.М.*, 1952 р. народження (62 роки), звернулася в КМКОЦ наприкінці вересня 2014 р. з даними щодо лікування в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова», де хворій з підозрою на тромбоемболію легеневої артерії 08.09.2014 р. виконано експлоративну торакотомію з біопсією пухлини серця, стентування передньої міжшлуночкової гілки лівої коронарної артерії. Виписка з протоколу операції: «стернотомія, розкрито перикард. При ревізії перикарда виявлено утворення в ділянці стовбура легеневої артерії розмірами 10×5 см з переходом на праву та ліву гілки легеневої артерії та бокову стінку лівого шлуночка. Враховуючи анатомічну локалізацію та розповсюдженість пухлини, виконано тільки біопсію з метою верифікації».

Результати консультації гістопрепаратів та імуногістохімічного дослідження від 17.09.2014 р.

в КМКОЦ: CD68 (KP1) — позитивна реакція; Smooth muscle actin (1A4) — позитивна реакція в стінці судин, які живлять пухлину; Myogenin (F5D) — негативна реакція. Висновок: ЗФГ.

У хворої встановлено заключний діагноз: ЗФГ серця, стан після стентування легеневої артерії та біопсії пухлини, клінічна група 2. При виконанні ехокардіографії фракція викиду лівого шлуночка становила 60%. ECOG статус — 2 бали. За рішенням мультидисциплінарної лікарської конференції у КМКОЦ хворій було запропоновано проведення паліативної хіміотерапії за схемою етопозид + вінкрестин з редукцією доз препаратів (з урахуванням функціонального стану та наявності супутньої серцевої патології). Про можливі наслідки пацієнтку попередили.

Хворій проведено 2 курси хіміотерапії з 20.10.2014 р. по 26.11.2014 р. (етопозид 400 мг, вінкрестин 2 мг на курс). Під час хіміотерапії погіршення стану не зареєстровано. 09.12.2014 р. виконано контрольну комп'ютерну томографію, за даними якої при порівнянні із результатами обстеження у серпні 2014 р. виявлено прогресування захворювання: ріст первинної пухлини, звуження просвіту легеневої артерії до 85–90%. У хворої почало швидко погіршуватися самопочуття: посилилася дихальна та серцева недостатність. Від подальшого лікування хвора та її родичі відмовилися. Пацієнтка померла 22.06.2015 р. Тривалість життя становила неповних 11 міс з моменту появи перших кардіальних скарг.

Узагальнюючи, можна зазначити, що наведені клінічні випадки та власний досвід підтверджують рідкість і складність діагностування ЗФГ, надзвичайно низьку чутливість до хіміопрепаратів та схильність до рецидивування, вкрай несприятливий прогноз. Варіантом вибору залишається хірургічний метод лікування.

### СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Akhter SA, McGinty J, Konys JJ, *et al.* Recurrent primary cardiac malignant fibrous histiocytoma following orthotopic heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2004; **23** (12): 1447–50.
2. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, *et al.* Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003; **186**: 641–7.
3. Basaran Y, Degertekin M, Balkanay M, *et al.* Early recurrence of malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Echocardiography* 1996; **13** (2): 151–8.
4. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; **69**: 387–95.
5. Burke A, Jedy J Jr, Virmani R, *et al.* Textbook of Cardiovascular Medicine. 3<sup>rd</sup>. Lippincott Williams & Wilkins; Philadelphia: 2007. Cardiac tumours; p. 710.
6. Fletcher CD, Gustafson P, Rydholm A, *et al.* Clinicopathologic re-evaluation of 100 malignant fibrous histiocytomas: Prognostic relevance of subclassification. *J Clin Oncol* 2001; **19**: 3045–50.
7. Guvendik L, Ross JK, Marshall RJ. Primary aortic malignant fibrous histiocytoma: a successfully treated case by surgical excision. *Ann Thorac Surg* 1986; **42** (5): 578–80.
8. Hafize Yaliniz, Orhan Kemal Salih, Acar Tokcan. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Heart Inst J* 2008; **35** (1): 84–5.

9. Junjie Sun, Ruihua Liu, Weiwei Wang, *et al.* Primary cardiac malignant fibrous histiocytoma with vulvar metastases: A case report. *Oncol Lett* 2015; **10** (5): 3153–6.
10. Kern SE, Cowen ME, Abrams GD. Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as unilateral pulmonary thromboembolism and infarct. *Hum Pathol* 1985; **16** (12): 1279–81.
11. Lee J, Cheung KL, Wang R, *et al.* Malignant fibrous histiocytoma of left atrium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; **94** (3): 450–2.
12. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumours of the heart: A review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2007; **19**: 748–56.
13. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964; **17**: 1445–55.
14. Oh SJ, Yeom SY, Kim KH. Clinical implication of surgical resection for the rare cardiac tumors involving heart and great vessels. *J Korean Med Sci* 2013; **28**: 717–24.
15. Ovcak Z, Masera A, Lamovec J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Arch Pathol Lab Med* 1992; **116** (8): 872–4.
16. Sabesan T, Xuexi W, Yongfa Q, *et al.* Malignant fibrous histiocytoma: outcome of tumours in the head and neck compared with those in the trunk and extremities. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006; **44** (3): 209–12.
17. Sato M, Suenaga E, Senaha S, Furutachi A. Primary malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **55** (1): 29–31.
18. Schena S, Caniglia A, Agnino A, *et al.* Survival following treatment of a cardiac malignant fibrous histiocytoma. *Chest* 2000; **118** (1): 271–3.
19. Sheikh AA, Ahmad M, Lone AR, Bandy MA. Cardiac metastasis in malignant fibrous histiocytoma. *Saudi Med J* 2008; **29** (7): 1041–3.
20. Stevens CW, Sears-Rogan P, Bitterman P, Torrisi J. Treatment of malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Cancer* 1992; **69**: 956–61.
21. Straus R, Merliss R. Primary tumor of the heart. *Arch Pathol* 1945; **39**: 74–8.
22. Su HW, Hsu CS, Lin YH, *et al.* Malignant fibrous histiocytoma during pregnancy: a case report. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2006; **45** (1): 86–8.
23. Toda R, Yotsumoto G, Masuda H, *et al.* Surgical treatment of malignant fibrous histiocytoma in the left atrium and pulmonary veins: report of a case. *Surg Today* 2002; **32** (3): 270–3.
24. Wahba A, Liebold A, Birnbaum DE. Recurrent malignant fibrous histiocytoma of the left atrium in a 27-year-old male. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; **7** (7): 387–9.

## MALIGNANT HEART FIBROHISTIOCYTOMA

*M.M. Nosco, N.V. Banakhevych*

**Summary.** *The data of professional literature concerning the frequency of occurrence, clinical course, and results of treatment of patients with primary heart malignant fibrohistiocytoma (MFH) are presented. The case of heart MFH is described in a 62-year-old woman receiving treatment at the Department of Chemotherapy № 1 of the Kyiv City Clinical Cancer Center. The attention is focused on the complexity of diagnosis of MFH, its extremely low sensitivity to chemotherapy, tendency to recurrence, unfavorable prognosis.*

**Key Words:** soft tissue sarcoma, primary malignant heart fibrohistiocytoma.

### Адреса для листування:

Носко М.М.  
03115, Київ, вул. Верховинна, 69  
Київський міський клінічний  
онкологічний центр  
E-mail: mykhailo.nosco@gmail.com

Одержано: 10.07.2017