

Взгляд кардиолога на саркомы сердца: история вопроса, классификация

И.А. Аршинова, Д.Д. Цыренов

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115522 Москва, Каширское шоссе, 24

Контакты: Ирина Александровна Аршинова irina.arshinova@gmail.com

Саркомы сердца являются редкими первичными злокачественными новообразованиями сердца. Данная патология встречается преимущественно у молодых трудоспособных пациентов в возрасте 30–50 лет и характеризуется быстрым течением, агрессивным ростом, частым метастазированием до момента выявления первичного очага в сердце, схожестью клинической симптоматики с проявлениями других заболеваний сердца, таких как сердечная недостаточность, аритмия и др. В статье представлены история кардиоонкологии, эпидемиологические данные и классификация сарком сердца.

Ключевые слова: саркомы сердца, кардиоонкология, первичное злокачественное новообразование сердца

Для цитирования: Аршинова И.А., Цыренов Д.Д. Взгляд кардиолога на саркомы сердца: история вопроса, классификация. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи 2025;17(2):67–72.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2025-17-2-67-72>

CARDIOLOGIST'S OPINION ABOUT CARDIAC SARCOMAS: HISTORY OF THE ISSUE, CLASSIFICATION

I.A. Arshinova, D.D. Tsyrenov

N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115522, Russia

Contacts: Irina Aleksandrovna Arshinova irina.arshinova@gmail.com

Cardiac sarcomas are rare primary malignant tumors of the heart. This pathology is predominantly observed in young working-age patients between the ages of 30 and 50 and is characterized by quick progression, aggressive growth, frequent metastasis prior to detection of the primary lesion in the heart, similar symptoms to other heart diseases including heart failure, arrhythmia, etc. The article presents the history of cardio-oncology, epidemiologic data and classification of cardiac sarcomas.

Keywords: cardiac sarcomas, cardio-oncology, primary malignant cardiac tumor

For citation: Arshinova I.A., Tsyrenov D.D. Cardiologist's opinion about cardiac sarcomas: history of the issue, classification. Sarkomy kostei, miagkikh tkanei i opukholi kozhi = Bone and Soft Tissue Sarcomas, Tumors of the Skin 2025;17(2):67–72. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2219-4614-2025-17-2-67-72>

Введение

Саркомы сердца, как и лимфомы сердца, являются первичными злокачественными новообразованиями и встречаются примерно в 2/3 случаев [1]. В структуре всех первичных опухолей сердца доля этой патологии составляет около 10 %. Несмотря на относительно низкую распространенность, данный вид новообразований отличается высокой агрессивностью: быстрым ростом, прорастанием в миокард, клапаны и перикард. Кроме

того, интрамуральные саркомы небольших размеров трудно выявить при стандартной трансторакальной эхокардиографии, а клинические проявления часто мимикрируют под другие кардиальные патологии: сердечную недостаточность или аритмии, перикардит, что приводит к поздней диагностике. Также стоит отметить, что саркомы сердца поражают социально активную группу пациентов в возрасте 30–50 лет, что отражает социально-экономическую значимость вопроса.

В статье представлены краткая история кардиоонкологии, эпидемиологические данные, а также описаны различные виды сарком сердца: ангиосаркома, фибросаркома, рабдомиосаркома, лейомиосаркома, липосаркома, остеосаркома, синовиальная и недифференцированная плеоморфная саркомы.

История кардиоонкологии

До появления визуализирующих методов исследования сердца и разработки операций на открытом сердце опухоли данной локализации не диагностировали *in vivo*, что зачастую приводило к смерти больного. Первое посмертное описание новообразования сердца датируется 1559 г., когда итальянский хирург Маттео Реалдо Коломбо (Realdo Colombo) в своем труде “De Re Anatomic” сообщил: «Я увидел солидную опухоль в левом желудочке кардинала... большую, как яйцо...». В 1945 г. Иван Майхайм (Ivan Mahaim) опубликовал первую книгу об опухолях сердца [2], в которой содержались посмертные патолого-анатомические исследования и литературный обзор по теме.

Несколько лет спустя, в 1951 г. Н.Р. Goldberg и соавт. впервые обнаружили миксому левого предсердия («полип сердца») с помощью ангиографии [3]. Еще через несколько лет, в 1954 г. С. Craford выполнил резекцию миксомы с использованием методики искусственного кровообращения [4]. В 80-х годах XX века в клиническую практику была внедрена неинвазивная визуализация. Это стало переломным моментом: применение эхокардиографии (Эхо-КГ), компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной (МРТ) томографий привело к совершенствованию диагностики и лечения пациентов с патологией сердца. Выявление заболеваний сердца при возникновении первых симптомов или случайно, в ходе обследования сопутствующей патологии в грудной клетке, стало рутинным.

Эпидемиологические данные: общие сведения

До недавнего времени сведения о распространенности новообразований сердца основывались на патолого-анатомических заключениях. В клинике Мейо (США) в период с 1915 по 1930 г., согласно результатам вскрытий, первичные опухоли сердца выявлены у 0,05 % пациентов. Позже эта клиника стала специализированным кардиохирургическим центром, и с 1954 по 1970 г. частота встречаемости первичных опухолей возросла до 0,17 % [5]. К.У. Лам и соавт. с 1972 по 1991 г. провели 12 485 аутопсий [6]. Авторы выявили, что частота первичных новообразований сердца составила 0,056 %, а вторичных — 1,23 %. Таким образом, можно сделать вывод, что статистические данные зависят от исторического промежутка времени, а также места проведения исследования.

По результатам анализа данных аутопсий патолого-анатомической службы итальянского Падуанского университета, проведенного с 1967 по 1976 г., соотно-

шение первичных и вторичных опухолей сердца составило приблизительно 1:20 [7]. На 7460 аутопсий пришелся 1181 случай злокачественных новообразований. При этом распространенность первичных опухолей составила 1 случай на 2000 аутопсий, вторичных — 1 случай на 100 вскрытий.

В период с 1970 по 2004 г. анализ проводился уже на основании биопсийного материала (91 % случаев), что наглядно демонстрирует намного более высокую курбельность новообразований сердца в настоящее время, за исключением первичных злокачественных опухолей [7, 8]. Самым распространенным первичным злокачественным новообразованием среди сарком оказалась лейомиосаркома. Среди больных преобладали мужчины (соотношение мужчин и женщин — 1,3:1); средний возраст пациентов составил 51 год. По данным литературы, частота возникновения злокачественных новообразований может быть зарегистрирована с определенной долей погрешности, которая составляет до 30 %. Следует учитывать, что статистические показатели получены на основании сведений высокоспециализированных центров, куда для получения экспертного заключения обращаются самые тяжелые пациенты и больные с неуточненным диагнозом [9].

Саркомы сердца

Саркомы могут как располагаться внутри полостей камер сердца, имитируя миксому, так и прорастать в стенках сердца. Зачастую опухоли выявляют случайно при проведении Эхо-КГ или в ходе обследования при наличии обструкции, эмболии и общих симптомов онкологического процесса (снижение массы тела, интоксикация, анемия, увеличение скорости оседания эритроцитов и проч.). Эта классическая триада симптомов описана I. Mahaim [2], в большей степени она отражает внутриполостную локализацию опухоли при миксомообразном типе саркомы. При внутрисстеночном росте опухоли регистрируют аритмии и нарушения проводимости разной степени.

Диагностика сарком сердца основывается на тесном междисциплинарном сотрудничестве и использовании Эхо-КГ, МРТ, КТ и интраоперационной диагностики. Патолого-анатомическое исследование удаленной опухоли сердца проводится в обязательном порядке для установления ее гистологического типа. Интраоперационная морфологическая диагностика позволяет быстро определить тактику дальнейшего хирургического лечения. Для планирования хирургического вмешательства важны также классификация в зависимости от локализации (предсердия vs желудочки), степень инвазии и распространенность процесса, но приблизительно у 60 % пациентов опухоль оказывается нерезектабельной.

Саркома является типом рака, развивающимся в соединительных тканях организма, и может возникнуть практически в любой части организма. Саркомы делятся

на 2 большие категории: саркомы мягких тканей и саркомы костей. Кроме того, существует еще одна категория редких сарком — недифференцированные круглоклеточные опухоли, которые могут развиваться и в мягких тканях, и в костях. В зависимости от гистологического типа опухоли по классификации Всемирной организации здравоохранения (2020) выделяют несколько ключевых подтипов сарком: ангиосаркомы (наиболее агрессивные), лейомиосаркомы, недифференцированные саркомы и др. [10]. Национальная федерация центров борьбы с раком (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer, FNCLCC) разработала классификацию сарком [10, 11], которая широко используется в мировой клинической практике для определения степени злокачественности опухолей мягких тканей, включая саркомы сердца. Эта система основана на 3 гистопатологических критериях: степени дифференцировки опухоли, ее митотической активности и доле некротизированной ткани. В кардиоонкологии данная классификация помогает спрогнозировать течение болезни (агрессивность, риск метастазирования) и определить тактику лечения (хирургическое иссечение опухоли, химио- или лучевая терапия).

Рассмотрим следующие встречающиеся виды сарком сердца:

- ангиосаркому;
- синовиальную саркому;
- лейомиосаркому;
- остеосаркому;
- фибросаркому;
- рабдомиосаркому;
- липосаркому;
- недифференцированную плеоморфную саркому (злокачественную плеоморфную фиброзную гистиоцитому).

Ангиосаркома сердца

Ангиосаркома является наиболее часто встречаемой злокачественной опухолью сердца, которая развивается из эндотелиальных клеток. В основном она возникает у пациентов 40 лет, но может манифестировать в любом возрасте. Ангиосаркома сердца чаще встречается у мужчин. Она локализуется в основном в полости правого предсердия, однако может развиваться в любой из камер сердца, в том числе в перикарде.

Для ангиосаркомы характерны такие симптомы, как болевой синдром в области груди, снижение массы тела, лихорадка, аритмии наджелудочкового типа, выпот в полости перикарда, сердечная недостаточность. Также не редкостью являются анемия и коагулопатия. Опухоль активно метастазирует, в первую очередь в легкие и лимфатические узлы средостения.

При визуальном осмотре макроскопически ангиосаркома выглядит как коричневое интрамуральное дольчатое образование, которое сращено со стенкой сердечной мышцы и перикардом. Опухоль может затрагивать близлежащие магистральные сосуды и клапаны.

В ходе ЭхоКГ отмечаются неоднородная эхогенность образования, наличие выпота в полости перикарда и высокая степень васкуляризации опухоли. При обнаружении ангиосаркомы необходимо выполнить КТ с внутривенным контрастированием или МРТ. Эти исследования позволяют более четко определить степень инвазии опухоли в окружающие ткани и выявить наличие регионарных и отдаленных метастазов.

Синовиальная саркома сердца

Синовиальная саркома сердца вопреки своему названию не развивается из синовиальной оболочки. Чаще всего она локализуется в перикарде и предсердиях (рис. 1). При макроскопической оценке, визуаль-



Рис. 1. Эхокардиография. Синовиальная саркома перикарда с прорастанием опухоли в миокард передней и боковой стенок левого желудочка: а – парастернальная позиция, длинная ось левого желудочка; б – парастернальная позиция, короткая ось левого желудочка; в – апикальная четырехкамерная позиция. В полости перикарда визуализируется объемное новообразование (указано стрелками), прилегающее к нижней, боковой и передней стенкам левого желудочка (на протяжении) и левому предсердию. ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие

Fig. 1. Echocardiography. Synovial sarcoma of the pericardium with tumor growth into the myocardium of the anterior and lateral walls of the left ventricle: а – parasternal position, long axis of the left ventricle; б – parasternal position, short axis of the left ventricle; в – apical four-chamber position. A space-occupying lesion (arrows) is visualized in the pericardial cavity neighboring the inferior, lateral and anterior walls of the left ventricle (along the length) and left atrium

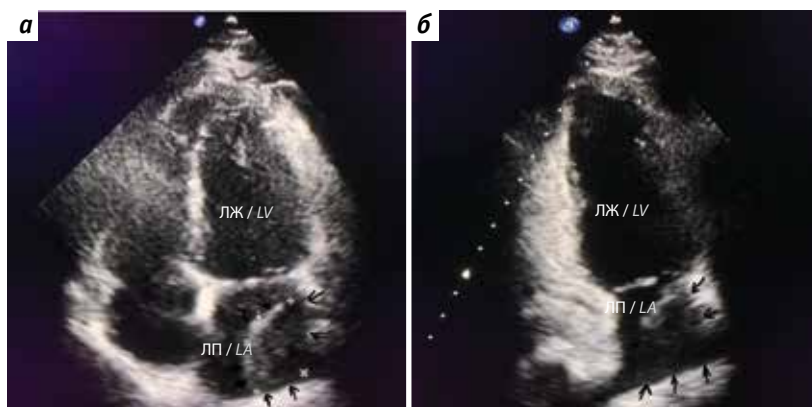


Рис. 2. Эхокардиография: а – апикальная четырехкамерная позиция; б – апикальная двухкамерная позиция. Саркома левого предсердия с инфильтрацией стенки левого предсердия. В полости левого предсердия визуализируется округлое образование (указано стрелками) без признаков обструкции, исходящее из устья левой легочной вены. ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие

Fig. 2. Echocardiography: а – apical four-chamber position; б – apical two-chamber position. Sarcoma of the left atrium with infiltration of the left atrium wall. A round lesion (arrows) without signs of obstruction growing from the ostium of the left pulmonary vein is visualized in the left atrium. LV – left ventricle; LA – left atrium

синовиальная саркома плотная, белого цвета, с элементами некроза и геморагий.

Диагноз устанавливается на основе данных молекулярно-биологических исследований, направленных на выявление специфических для синовиальной саркомы маркеров. Прогноз при этом заболевании крайне неблагоприятный.

Лейомиосаркома сердца

Лейомиосаркома сердца развивается из клеток гладкой мышечной ткани. Чаще всего данная патология встречается у пациентов старше 40 лет. Доля лейомиосарком среди сарком сердца составляет 10 %. Данная опухоль чаще всего локализуется в области левого предсердия (внешне напоминает миксому) и в области легочной артерии, что может сопровождаться клинической картиной тромбоэмболии легочной артерии. Визуально лейомиосаркома плотная, неоднородной консистенции, с неровной поверхностью, серого цвета.

Для верификации гистологического типа опухоли используют иммуногистохимический анализ, в ходе которого получают реакцию на типичные для лейомиосаркомы десмин и актин. Течение опухоли довольно агрессивное, отдаленный прогноз неблагоприятный.

Остеосаркома сердца

Остеосаркома сердца чаще всего встречается у пациентов 40 лет. На ее долю приходится менее 10 % всех первичных сарком сердца [12]. Чаще всего опухоль располагается в левом предсердии и может имитировать миксому (рис. 2). В ряде случаев на момент обнаружения остеосаркома уже имеет метастазы или прорастает в близлежащие структуры.

Клинические проявления остеосаркомы неспецифичны, зависят от расположения опухоли и наличия обструкции. При массивном росте и обструкции на уровне митрального клапана возможно появление одышки как маркера застойных явлений в малом круге кровообращения. При прорастании в миокард и проводящие пути сердца основным клиническим симптомом являются аритмии.

Фибросаркома сердца

Фибросаркома встречается не так часто, как другие злокачественные опухоли сердца: до 5 % клинических наблюдений. Наиболее типичная локализация фибросаркомы – левое предсердие. Зарегистрированы перикардимальные варианты фибросаркомы, которая может походить на мезотелиому.

Клинические проявления фибросаркомы неспецифичны и зависят от степени и характера ее роста, размеров и локализации. Одним из вариантов фибросаркомы сердца является миксоидная фибросаркома, которую порой ошибочно описывают как злокачественный вариант миксомы. В настоящее время миксосаркому относят к миксофибросаркомам мягких тканей внесердечной локализации.

Прогноз при верификации фибросаркомы неутешительный: в среднем выживаемость не превышает 6 мес.

Рабдомиосаркома сердца

Рабдомиосаркома сердца – опухоль кардиомиоцитарного происхождения. При росте она редко выступает в полость сердца, располагается интрамурально в стенке предсердий и желудочков. Чаще всего рабдомиосаркома сердца развивается у пациентов молодого возраста, преимущественно у мужчин.

Клиническая картина рабдомиосаркомы сердца характеризуется нарушением сердечной проводимости, перикардальным выпотом, одышкой и метастазированием в регионарные лимфатические узлы.

Липосаркома сердца

Липосаркома сердца встречается довольно редко. Данная опухоль локализуется, как правило, в левом предсердии, имитируя миксому, чем объясняется схожесть клинической симптоматики этих патологий. Липосаркома состоит из липобластов, содержащих в цитоплазме жировые вакуоли. Макроскопически имеет желтый цвет, мягкую консистенцию.

В сердце встречаются липосаркомы 2 типов: миксоидного и плеоморфного.

Прогноз при данной патологии неблагоприятный: средняя выживаемость составляет 6–11 мес после установления диагноза и зависит от стадии заболевания. При метастазировании (в легкие, мозг, печень) выживаемость снижается (до нескольких месяцев).

Недифференцированная плеоморфная саркома (злокачественная плеоморфная фиброзная гистиоцитома) сердца

Диагноз «злокачественная плеоморфная фиброзная гистиоцитома» устанавливают только в том случае, когда нельзя идентифицировать специфичность дифференцировки опухолевых клеток. Чаще всего данная опухоль локализуется в левом предсердии. Недифференцированная плеоморфная саркома может выглядеть подобно миксому и иметь аналогичные клинические проявления. Недифференцированная плеоморфная саркома редко метастазирует в окружающие ткани. Она представляет собой образование белого цвета с неровной поверхностью, плотной консистенции. В ходе гистологического исследования опреде-

ляются недифференцированные мезенхимальные клетки.

Прогноз при недифференцированной плеоморфной саркоме неблагоприятный. Для этой опухоли характерно местное рецидивирование.

Заключение

Несмотря на то что первые посмертные описания новообразований сердца датируются XVI в., более серьезные научные труды, посвященные этой патологии, появились в XX в. Совершенствование методов визуализации (использование МРТ, позитронной эмиссионной томографии, совмещенной с КТ) позволило улучшить диагностику сарком сердца, ранее считавшихся казуистикой. До разработки современных протоколов лечения в кардиоонкологии, включающих хирургическое вмешательство и специфическое противоопухолевое лечение, медицина прошла сложный путь, но проблема остается актуальной из-за редкости и агрессивности заболевания.

Описания отдельных клинических случаев могут помочь восполнить пробелы в общей картине сарком сердца, поскольку в связи с низкой встречаемостью данной патологии затруднены проведение масштабных многоцентровых исследований и накопление клинических статистических данных. Несмотря на совершенствование диагностики и классификации, раннее выявление и лечение сарком сердца остаются самыми сложными проблемами кардиоонкологии. Позднее установления диагноза, отсутствие патогномичных клинических симптомов, повышение эффективности лечения и улучшение показателей выживаемости являются важными вопросами, для решения которых необходимы дальнейшие исследования и совместные усилия специалистов смежных отраслей: кардиологов, онкологов и кардиохирургов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Tyebally S., Chen D., Bhattacharyya S. et al. Cardiac tumors: JACC cardio oncology state-of-the-art review. *JACC CardioOncol* 2020;16(2):293–311. DOI: 10.1016/j.jacc.2020.05.009
2. Mahaim I. Les Tumeurs et les Polypes du Coeur: Etude Anatomoclinique. Paris: Masson, 1945. Pp. 120–121.
3. Goldberg H.P., Glenn F., Dotter C.T. et al. Myxoma of the left atrium: diagnosis made during life with operative and post-mortem findings. *Circulation* 1952;6(5):762–7. DOI: 10.1161/01.cir.6.5.762
4. Craford C. Panel discussion on late results of mitral commisurotomy. In: International symposium on cardiovascular surgery. Ed. by C.R. Lam. Philadelphia, PA: Saunders, 1955. Pp. 161–178.
5. Wold L.E., Lie J.T. Cardiac myxomas: a clinicopathologic profile. *Am J Pathol* 1980;101(1):219–40.
6. Lam K.Y., Dickens P., Chan A.C. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117(10):1027–31.
7. Basso C., Valente M., Thiene G. Tumori del cuore. Monografie di cardiologia. Societa Italiana di cardiologia. Novate-Milan: Arti Grafiche Color Black, 2005.
8. Basso C., Valente M., Poletti A. et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12(5):730–7. DOI: 10.1016/s1010-7940(97)00246-7
9. Burke A.P., Virmani R. Tumours of the great vessels. In: Atlas of tumor pathology, tumors of the heart and great vessels. Ed. by A.P. Burke, R. Virmani. Washington D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1996. Pp. 211–226.
10. Sbaraglia M., Bellan E., Dei Tos A.P. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: news and perspectives. *Pathologica* 2021;113(2):70–84. DOI: 10.32074/1591-951X-213
11. Jo V.Y., Fletcher C.D.M. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014;46(2):95–104. DOI: 10.1097/PAT.0000000000000050
12. Wang J.G., Liu B., Gao H. et al. Primary cardiac osteosarcoma. *Heart Lung Circ* 2016;25(7):698–704. DOI: 10.1016/j.hlc.2016.01.006

Вклад авторов

И.А. Аршинова: получение данных для анализа, обработка и интерпретация данных, обзор публикаций по теме статьи, написание текста статьи;

Д.Д. Цыренов: анализ полученных данных, редактирование.

Authors' contributions

I.A. Arshinova: obtaining data for analysis, processing and interpreting data, reviewing publications on the topic of the article, article writing;

D.D. Tsyrenov: analysis of the received data, editing.

ORCID авторов / ORCID of authors

И.А. Аршинова / I.A. Arshinova: <https://orcid.org/0000-0003-4740-7126>

Д.Д. Цыренов / D.D. Tsyrenov: <https://orcid.org/0000-0002-1723-0780>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Статья поступила: 15.02.2025. **Принята к публикации:** 27.03.2025. **Опубликована онлайн:** 15.07.2025.

Article submitted: 15.02.2025. **Accepted for publication:** 27.03.2025. **Published online:** 15.07.2025.