

ОБРАЗОВАНИЕ В ПРАВОМ ПРЕДСЕРДИИ ПРИ БОЛЕЗНИ БЕХЧЕТА, СИМУЛИРУЮЩЕЕ ОПУХОЛЬ

А.А. Горбаченков¹, Н.В. Кривошеева¹, И.В. Эренбург¹, И.А. Бабина², Е.А. Пилипосян², М.В. Ходырева²

¹ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова»

Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Островитянова, 1;

²ФБУ «Центральная клиническая больница гражданской авиации»; Россия, 125367 Москва, Ивановское шоссе, 7

Контакты: Анатолий Алексеевич Горбаченков gorbachenkov-a@yandex.ru

Цель работы — описать редкий клинический случай болезни Бехчета с тромбозом правого предсердия и подозрением на опухоль сердца. **Материалы и методы.** Женщина, 34 года, обратилась в декабре 2015 г. в поликлинику по месту жительства, а затем и к гинекологу Центральной клинической больницы гражданской авиации в связи с болезненными язвами в области гениталий, повышением температуры тела. Состояние было расценено как негерпетическая инфекция, проводилась противовирусная терапия. Впервые язвочки в полости рта и в области гениталий, которые появлялись и исчезали, были обнаружены в августе 2015 г. В апреле 2016 г. возник афтозный стоматит. Также беспокоили язвочки в полости рта, слабость, повышение температуры тела до субфебрильных значений, небольшая одышка при нагрузке и неприятные ощущения в верхней части живота. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости и сердца обнаружено образование, похожее на тромб, в печеночной и нижней полой венах, которое доходило до правого предсердия. Размер образования в предсердии 38 × 25 мм, малоподвижное. Больная была госпитализирована в кардиологическое отделение.

Были проведены следующие виды обследования: стандартные лабораторные исследования, электрокардиограмма, повторные УЗИ органов брюшной полости и сердца, рентгенография грудной клетки, исследования на онкоцитомаркеры, магнитно-резонансная томография (МРТ), мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастированием органов малого таза и брюшной полости.

В дальнейшем в связи с неопределенностью диагноза больная была проконсультирована в Институте коронарной и сосудистой хирургии Научного центра хирургии им. Н.А. Бакулева, в Российском онкологическом научном центре им. Н.Н. Блохина, в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой.

Результаты. По данным УЗИ сердца и органов брюшной полости выявлено объемное образование в нижней полой вене с распространением на правое предсердие, что вызвало подозрение на миксому или тромбоз. После проведения МРТ сердца и органов брюшной полости высказано предположение об инфицированном тромбе в сердце и нижней полой вене. МСКТ с контрастированием органов малого таза и брюшной полости, исследование на онкоцитомаркеры — патологии не обнаружено. Сочетание афтозно-язвенных изменений в области рта и гениталий и тромбоза нижней полой вены позволило подозревать болезнь Бехчета. Этот диагноз был подтвержден в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой. Назначенная иммуносупрессивная терапия (метипред, азатиоприн, колхицин), которая продолжается до настоящего времени, привела к снижению показателей воспалительной активности (С-реактивный белок), уменьшению тромба в правом предсердии и исчезновению тромба в нижней полой вене. В настоящее время больная продолжает получать предписанную иммуносупрессивную терапию. Жалоб нет, самочувствие хорошее, работает. Находится под наблюдением врачей.

Заключение. Данный клинический пример демонстрирует трудности диагностики при выявлении объемных образований в полости сердца, которые могут представлять собой опухоль или тромб. В описанном случае постановке диагноза болезни Бехчета способствовали типичная для синдрома клиника афтозно-язвенного поражения слизистых оболочек полости рта и гениталий и развитие васкулита с последующим тромбозом нижней полой вены и правого предсердия.

Ключевые слова: объемное образование в сердце, тромб в сердце, тромбоз нижней полой вены, системные васкулиты, опухоли сердца, болезнь Бехчета, синдром Бадда—Хиари, афтозно-язвенный стоматит, афтозно-язвенные поражения гениталий, иммуносупрессивная терапия

DOI: 10.17650/1818-8338-2016-10-4-55-59

MASS IN THE RIGHT ATRIUM IMITATING A TUMOR IN BEHCET'S DISEASE

A.A. Gorbachenkov¹, N.V. Krivosheeva¹, I.V. Erenburg¹, I.A. Babina², E.A. Piliposyan², M.V. Khodyreva²

¹N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow 117997, Russia;

²Central Clinical Hospital of Civil Aviation; 7 Ivan'kovskoe Shosse, Moscow 125367, Russia

The objective is to describe a rare clinical case of Behcet's disease with right atrium thrombosis and suspicion of a heart tumor.

Materials and methods. Woman, 34 years old, in December of 2015 sought medical help at a local outpatient facility, and then from a gynecologist at the Central Clinical Hospital of Civil Aviation due to painful ulcers in the genital area and fever. Her state was considered

a nonherpetic infection, antiviral therapy was administered. Ulcers in the oral cavity and genital area were first diagnosed in August of 2015. In April of 2016, aphthous stomatitis developed. The patient also complained of oral ulcers, fatigue, body temperature increase up to subfebrile values, slight shortness of breath during physical activity, discomfort in the upper part of the stomach. Ultrasound of the abdominal organs and heart had shown a mass resembling a thrombus in the hepatic vein and inferior vena cava which reached the right atrium. The size of the non-mobile mass in the atrium was 38×25 mm. The patient was hospitalized in a cardiological department.

The following examinations were performed: standard laboratory tests, electrocardiogram, repeat ultrasound of the abdominal organs and heart, X-ray of the chest, oncocytomarker tests, magnetic resonance imaging (MRI), spiral computed tomography (SCT) with contrast of the pelvic and abdominal organs.

Subsequently, due to uncertain diagnosis the patient was consulted at the A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, N. N. Blokhin Russian Cancer Research Center, V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology.

Results. Ultrasound of the heart and abdominal organs had shown a large mass in the inferior vena cava extending to the right atrium, which lead to a suspicion of a myxoma or thrombosis. After MRI of the heart and abdominal organs, an infectious thrombus in the heart and inferior vena cava was suggested. SCT with contrast of the pelvic and abdominal organs, oncocytomarker tests didn't show any pathology. The combination of aphthous ulcers of the mouth and genitalia and inferior vena cava thrombosis allowed to suspect the Behcet's disease. This diagnosis was confirmed at the V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology. Prescribed immunosuppressive therapy (meripred, azathioprine, colchicine), which is still ongoing, led to a decrease in inflammatory activity (C-reactive protein), reduction of the thrombus in the right atrium and inferior vena cava. Currently, the patient continues to receive the prescribed immunosuppressive therapy. No complaints, feeling healthy, working. The patient remains under the care of physicians.

Conclusion. This clinical case demonstrates diagnostic complications of detection of masses in the heart which can represent a tumor or a thrombus. In the described case, diagnosis of the Behcet's disease was facilitated by typical aphthous ulcers of the mucosa of the mouth and genitalia and development of vasculitis with subsequent thrombosis of the inferior vena cava and right atrium.

Key words: mass in the heart, thrombus in the heart, inferior vena cava thrombosis, systemic vasculitis, heart tumors, Behcet's disease, Budd-Chiari syndrome, aphthous ulcerous stomatitis, aphthous ulcers of the genitalia, immunosuppressive therapy

Введение

Новообразования в полости сердца, будучи очень редкими, представляют значительные трудности для диагностики. Метастазы (из легких, молочной железы, пищевода) встречаются в десятки раз чаще, чем первичные опухоли [1]. Последние могут быть относительно доброкачественными (в 75 % случаев) или злокачественными (лимфома, саркома). Миксома предсердий — наиболее частая доброкачественная опухоль, встречающаяся обычно в левом предсердии [2]. Дополнительные инородные образования в сердце также могут представлять тромботические массы, вегетации на клапанах, участки локальной гипертрофии миокарда.

Первоначальные диагностические исследования, помимо обычных лабораторных, включают эхокардиографию, магнитно-резонансную томографию (МРТ), компьютерную томографию. В случаях неопределенности рекомендуется биопсия инородного образования.

Описание случая

Больная М., 34 года, обратилась в Центральную клиническую больницу гражданской авиации (ЦКБ ГА) в связи с афтозно-язвенными поражениями полости рта и гениталий. Русская, замужем, имеет здорового ребенка, курит. Пероральные контрацептивы не принимает. Отцу 65 лет, здоров; матери 60 лет, здорова; сестре 30 лет, здорова.

В августе 2015 г. впервые отметила язвочки в полости рта и области гениталий, которые появлялись

и исчезали. К врачам не обращалась. В декабре 2015 г. развились многочисленные болезненные афты той же локализации, возникли слабость и субфебрильная температура. В поликлинике по месту жительства диагностировали герпетическую инфекцию и назначили валтрекс и зовиракс-мазь, которые больная использовала в течение 4 мес. Язвочки в полости рта и гениталий на фоне терапии то возникали, то исчезали.

В феврале 2016 г. больная обратилась к гинекологу ЦКБ ГА. В результате обследования обнаружены язвы вульвы, влагалища, шейки матки, что было расценено как герпетическая инфекция. Периодически повышалась температура тела до $37,8^{\circ}\text{C}$. В крови отмечался лейкоцитоз до $11 \times 10^9/\text{л}$, увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) до 20 мм/ч, снижение уровня сывороточного железа до $3,1$ ммоль/л. Было рекомендовано продолжить прежнюю терапию.

В связи с появлением гнойных выделений из влагалища назначены антибактериальные препараты (метронидазол, флуконазол, тержинан), применение которых имело определенный эффект. Диагноз герпетической инфекции в дальнейшем был отвергнут на основании полимеразной цепной реакции и отсутствия соответствующих антител.

В середине апреля 2016 г. в связи с рецидивирующим афтозным стоматитом пациентка обратилась к гастроэнтерологу и ревматологу ЦКБ ГА. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости и сердца (24.04.2016) обнаружено образование, похожее на тромб, в печеночной и нижней полой венах, достигающее до правого предсердия, размером 38×25 мм, малоподвижное.

Размер отделов сердца и его функциональные показатели в норме.

Заключение по данным МРТ от 29.04.2016: визуализируется объемное образование в правом предсердии и нижней полой вене. Картина, вероятно, соответствует гиповаскулярной опухоли сердца, тромбу нижней полой вены, возможно, инфицированному.

В целях дальнейшего диагностического поиска 04.05.2016 больная была госпитализирована в кардиологическое отделение ЦКБ ГА. Предъявляла жалобы на умеренную слабость, быструю утомляемость, одышку (при подъеме на три пролета по лестнице) и неприятные ощущения в верхней части живота. Сохраняются немногочисленные афты полости рта. При физикальном обследовании патологии не отмечено. Кожных высыпаний не зарегистрировано. Поражения кожных покровов, глаз, синдрома портальной гипертензии не наблюдались. При осмотре офтальмологом патологии не выявлено.

По данным лабораторных исследований отмечался умеренный лейкоцитоз ($10,7 \times 10^9/\text{л}$), уровень С-реактивного белка — 3 мг/л (норма — не более 5 мг/л), СОЭ — 14 мм/ч, снижение уровня сывороточного железа до 2,9 мкмоль/л при нормальном содержании трансферрина — 50,3 мкмоль/л, активность печеночных ферментов нормальная, уровень D-димера — в норме (580 мкг/л). По данным ЭКГ — тахикардия до 100 уд./мин. Рентгенография органов грудной клетки патологии не выявила.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) сердца и нижней полой вены от 04.05.2016: нижняя полая вена не расширена, кровоток фазный; в зоне слияния печеночных вен, в их просвете просматривается образование неоднородной структуры, частично распространяющееся в просветы правой и левой печеночных вен и правое предсердие (41×27 мм) (рис. 1, 2).

Консультация сердечно-сосудистого хирурга: флотирующий тромб устья нижней полой вены (?), миксома (?). В связи с подозрением на тромб назначен клексан 0,4 мл (40 мг) 2 раза в сутки. Исследования генетических маркеров наследственных тромбофилий, уровня антифосфолипидных антител, HLA — B51/B5 не проводились.

Для уточнения диагноза с возможностью биопсии образования больная проконсультирована кардиохирургами в Институте коронарной и сосудистой хирургии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. Н.А. Бакулева. Рекомендовано дообследование у онколога.

В РОНЦ им. Н.Н. Блохина больной была выполнена мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием органов малого таза и брюшной полости — без каких-либо дополнительных находок. Исследование на онкомаркеры от 14.05.2016: α -фетопротейн, СА-15-3, СА-125, антиген плоскоклеточной карциномы — результат отрицательный. Высказано предположение о тромботической природе образования в правом предсердии и нижней полой вене, синдроме Бадда—Хиари.

Согласно международным критериям [3], для диагностики болезни Бехчета может быть использована



Рис. 1. Ультразвуковое исследование сердца (04.05.2016): визуализируется округлое образование в правом предсердии размером 3×2 см



Рис. 2. Ультразвуковое исследование сердца и печени (04.05.2016): визуализируется тромб в крупной печеночной вене, распространяющийся до правого предсердия

балльная система оценки симптомов, когда по количеству баллов ≥ 4 может быть поставлен данный диагноз. У больной при наличии афтозного стоматита (2 балла), генитальных афт (2 балла), признаков васкулита (1 балл) — т. е. всего 5 баллов — был установлен диагноз болезни Бехчета. Пациентка направлена на консультацию в НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой, где диагноз был подтвержден и назначено лечение. Клинический диагноз: «Болезнь Бехчета: рецидивирующий афтозный стоматит, язвы гениталий, тромбоз нижней полой вены, полости правого предсердия».

Таким образом, с момента появления жалоб в августе 2015 г. и до постановки диагноза болезни Бехчета прошло около 10 мес, что объясняется недостаточной осведомленностью врачей общей практики о данном заболевании из-за его редкости. Внимание должны



Рис. 3. Ультразвуковое исследование сердца (30.08.2016): визуализируется тромб в правом предсердии размером $2,5 \times 1,7$ см, который стал более эхогенным и однородным и размеры которого уменьшились по сравнению с исследованием от 04.05.2016

привлекать пациенты с рецидивирующими афтозными поражениями полости рта и гениталий.

До середины июня 2016 г. больная получила 3 курса «мини-пульс-терапии» (метилпреднизолон 250 мг) с последующим назначением метипреда 16 мг/сут, азатиоприна 100 мг/сут, колхицина 0,5 мг/сут, затем 1,0 мг/сут. К концу июня общее состояние улучшилось, пациентка приступила к работе.

При осмотре в ЦКБ ГА от 30.08.2016: жалоб нет, самочувствие хорошее. По данным УЗИ сердца: образование в правом предсердии уменьшилось в объеме (25×17 мм) (рис. 3), стало более эхогенным и однородным, уровень С-реактивного белка 0,6 мг/л.

При повторной консультации в НИИ ревматологии рекомендовано продолжать назначенную ранее терапию, постепенно снижая дозу метипреда до 8 мг/сут.

В декабре 2016 г. больная была проконсультирована ревматологом ЦКБ ГА. Самочувствие нормальное, жалоб нет. Работает, афты не появляются. Лабораторные показатели: лейкоциты — $10,7 \times 10^9$ /л, СОЭ — 5 мм/ч, С-реактивный белок — 0,3 г/л, сывороточное железо — 22,5 мкмоль/л. По данным УЗИ сердца: дальнейшее уменьшение образования в правом предсердии (17×10 мм). По результатам УЗИ печени и нижней полой вены признаков тромбоза в венах не обнаружено. При повторной консультации в НИИ ревматологии (26.12.2016) предложено использовать клексан 0,4 мл (40 мг) 2 раза в сутки в течение 10 дней, уменьшить дозу метипреда до 6 мг/сут.

Обсуждение

Впервые болезнь описана турецким врачом Бехчетом (H. Behçet) в 1937 г. как своеобразная клиническая триада: афтозный стоматит, некротические язвенные изменения слизистой оболочки половых органов,

воспалительное поражение глаз (увеит). В последующем триада была дополнена другими признаками, включая системный васкулит с тромбозом вен и артерий, в том числе синдром Бадда—Хиари, артралгии, менингоэнцефалит, желудочно-кишечные язвы. Тромбоз вследствие хронического васкулита является ведущим поражением. Большинство тромбозов — венозные: от поверхностных тромбофлебитов до тромбозов глубоких вен (полые вены, церебральные, синдром Бадда—Хиари). Поражения аорты и крупных сосудов встречаются реже, но могут быть жизнеугрожающими. Другие сердечно-сосудистые осложнения встречаются менее чем в 10 % случаев (перикардит, миокардит, внутрисердечные тромбозы, инфаркт миокарда, аневризма сердца) [4].

Синдром Бехчета преимущественно распространен в странах Шелкового пути: Китай, Япония, Корея, Иран, Ирак, Турция. Заболевание обычно протекает с периодами обострений и ремиссий. Со временем ремиссии могут становиться более продолжительными, а обострения — менее выраженными. В период обострений могут возникать осложнения, в том числе опасные для жизни (повторные тромбозы, артериальные аневризмы с разрывами, синдром Бадда—Хиари) или существенно снижающие ее качество (вплоть до развития слепоты) [5].

Тромбозы вен могут приводить к окклюзии полых и печеночных вен. Тромбозы в полости сердца встречаются очень редко. По данным китайских врачей [6], в клинике Пекина за десять лет было выявлено 626 больных с болезнью Бехчета. Тромбоз в полости сердца имел место у 12 (1,9 %) пациентов, из них у 11 — в правых отделах сердца. Все больные с тромбозом в полости сердца — мужчины моложе 40 лет. Ремиссия тромбоза ассоциировалась с терапией антикоагулянтами, кортикостероидами и иммунодепрессантами. Смертей зарегистрировано не было.

Данные о тактике лечения болезни Бехчета ограничены. При тромбозах рекомендуется иммуносупрессивная и антикоагулянтная терапия. Агрессивного лечения требуют артериальные аневризмы: большие дозы циклофосфида и преднизолона с возможным переходом к хирургическому вмешательству при наличии показаний [7]. Используются также блокаторы фактора некроза опухоли альфа.

Заключение

Нами описан очень редкий случай тромбоза нижней полой вены с распространением на правое предсердие при болезни Бехчета. Прогностически благоприятным является уменьшение объемного образования в правом предсердии, исчезновение тромба в нижней полой вене, хорошее самочувствие больной на фоне иммуносупрессивной терапии.

Л И Т Е Р А Т У Р А / R E F E R E N C E S

1. Al-Mamgani A., Beartman L., Baaijens M. et al. Cardiac metastases. *Int J Clin Oncol* 2008;13(4):369–72. DOI: 10.1007/s10147-007-0749-8.
2. Ekmektzoglou K.A., Samelis G.F., Xanthos T. Heart and tumors: location, metastasis, clinical manifestations, diagnostic approaches and therapeutic considerations. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008;9 (8):769–77. DOI: 10.2459/JCM.0b013e3282f88e49.
3. Dovatchi F., Charms-Davatchi C., Chodsi Z. et al. Diagnostic value of pathergy test in Behcet's disease, according to the change of incidence over the time. *Clin Rheumatol* 2011;30(9):1151–5. DOI: 10.1007/s10067-011-1694-5.
4. Алекберова З.С. Болезнь Бехчета. М.: РАМН и ГУ ИР РАМН, 2007. 90 с. [Alekberova Z.S. Behcet's Disease. Moscow: RAMN i GU IR RAMN, 2007. 90 p. (In Russ.)].
5. Ambrose N.L., Hascard D.O. Differential diagnosis and management of Behcet syndrome. *Nat Rev Rheumatol* 2013;9(2): 78–89. DOI: 10.1038/nrrheum. 2012.156.
6. Wang H., Guo X., Tian Z. et al. Intracardiac thrombus in patients with Behcet's disease: clinical correlates, imaging features, and outcome: a retrospective, single-center experience. *Clin Rheumatol* 2016;35(10):2501–7. DOI: 10.1007/s10067-015-3161-1.
7. Mason J.C. Rheumatic deceases and the Cardiovascular System. In: Braunwald's heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 10th edn. 2011. 1843 p.