

Fatálny incidentálny nádor srdca – angiosarkóm pravej predsene

JURAJ DÚBRAVA¹, VILIAM FISCHER², KRISTÍNA HAVLÍNOVÁ², JANA KOVAČKOVÁ²,
MARÍNA PAULOVIČOVÁ³, PETER MARTANOVIČ⁴, PAVEL BABÁL⁵, GABRIELA SIEBEROVÁ⁶,
STANISLAVA REMIŠOVÁ⁷, EVA BUČEKOVÁ²
Bratislava, Slovenská republika

DÚBRAVA J, FISCHER V, HAVLÍNOVÁ K, KOVAČKOVÁ J, PAULOVIČOVÁ M, MARTANOVIČ P, BABÁL P, SIEBEROVÁ G, REMIŠOVÁ S, BUČEKOVÁ E. **Fatálny incidentálny nádor srdca – angiosarkóm pravej predsene.** Cardiol 2006;15(2):106–112

Kazuistika 56-ročného muža, primárne hospitalizovaného pre biliárne koliky. Dôvodom kardiologického vyšetrenia bol perikardiálny výpotok, náhodne zistený pri USG abdomenu. Echokardiografia (TTE, TEE) detegovala rozsiahly fluidoperikard s kolapsom pravej komory a veľký incidentálne stanovený tumor bázy pravej predsene so závažnou stenózou superior vena cava. Pacient bol kardiologicky asymptomatický, bez klinických znakov tamponády, syndrómu hornej dutej žily a bez verifikovanej diseminácie nádoru. Pacient absolvoval fenestráciu perikardu s negatívnym cytologickým nálezu. Pri následnej operácii sa vykonala resekcia nádoru. Histologický nálezu bol kapilárny variant hemangiómu. Už o štyri mesiace po operácii vznikla inoperabilná recidíva tumoru. Prípadná rádioterapia bola podmienená prehodnotením diagnózy v zmysle angiosarkómu. Preto sa vykonala probatórna sternotómia. Histológia z povrchovej vzorky nádoru bola opäť bez bunkových atypií a liečba bola preto paliatívna. V ďalšom priebehu vznikla rozsiahla metastatická diseminácia (pľúca, pečeň, skelet). Stav komplikovali hemoragické prejavy dokázaných alebo vysoko pravdepodobných metastáz – rozsiahle krvácanie do mozgu, gastrointestinálneho traktu a recidivujúce hemoptýzy. Pre závažnú junkčnú bradykardiu, v. s. v dôsledku infiltrácie sinoatriálneho uzla, bola potrebná implantácia trvalého kardiostimulátora. Pacient exitoval 14 mesiacov od prvého incidentálneho nálezu tumoru srdca. Histológia sekčného nálezu verifikovala adenosarkóm pravej predsene.

Prevalencia incidentálne stanovených nádorov srdca nie je známa. Primárne maligne nádory srdca sú veľmi zriedkavé. Najčastejšie sú angiosarkómy. Prezentovaná kazuistika potvrdila veľmi rýchly priebeh ochorenia a veľmi zlú prognózu. Negatívna cytológia z perikardiálneho výpotku a opakovane negatívna histológia z tumoru nevylučujú malignitu. Podozrenie na maligný nádor vyvolávajú jeho rast zo zadnej steny predsiení, absencia postihnutia septa a rýchla progresia.

Kľúčové slová: nádor srdca – angiosarkóm – pravá predsieň – perikardiálny výpotok – echokardiografia

DÚBRAVA J, FISCHER V, HAVLINOVA K, KOVACKOVA J, PAULOVICOVA M, MARTANOVIC P, BABAL P, SIEBEROVA G, REMISOVA S, BUCEKOVA E. **Fatal incidental cardiac tumor – right atrial angiosarcoma.** Cardiol 2006;15(2):106–112

The authors report the case of a 56-year-old man, primarily admitted with biliary colic. An indication for cardiology examination was pericardial effusion, accidentally detected by abdominal ultrasonography. Echocardiography (TTE, TEE) showed a large hydropericardium with right ventricular collapse and a large, incidentally found, tumor that arose from the posterior wall of the right atrium, with significant stenosis of the superior vena cava. The patient was cardiology asymptomatic without clinical signs of tamponade, superior vena cava syndrome, and without verified dissemination of the tumor. He underwent pericardial fenestration with negative cytology of the effusion. During the subsequent surgery the tumor was removed. Histological examination showed the capillary variant of hemangioma. Four months after the surgery an inoperable local recidive of the tumor was found. Potential radiotherapy was conditioned by reappraisal of the diagnosis as angiosarcoma. Therefore, repeated sternotomy was performed. Histological examination from a superficial sample of the tumor was free of cellular atypia again and hence was the reason for palliative therapy. In a short time extensive metastatic dissemination developed (lungs, liver, skeleton). The course was complicated by hemorrhagic symptoms of proved or very probable metastasis – vast cerebral hemorrhage, gastrointestinal hemorrhage and repeated hemoptysis. Because of serious junctional bradycardia, most likely due to tumorous infiltration of the sinoatrial node, implantation of a pacemaker was needed. The patient died 14 months after the primary incidental finding of the cardiac tumor. Histology of the autopsic material verified right atrium angiosarcoma.

The prevalence of incidentally found cardiac tumors is not known. Primary malignant tumors of the heart show a very rare occurrence. Angiosarcoma is the most common form of them. The presented case report confirmed the very rapid progress of the disease and very poor prognosis. Pericardial effusion, negative for tumor cells, as well as repeatedly negative histology, does not exclude a malignant cardiac tumor. Lack of attachment to the interatrial septum, mass originating from the posterior wall of the atrium and rapidity of progression raise the suspicion of malignity.

Key words: Heart tumor – Angiosarcoma – Right atrium – Pericardial effusion – Echocardiography

Z¹ Oddelenia funkčnej diagnostiky, FNŠP Bratislava, pracovisko Petržalka,
² Kardiologicko-chirurgickej kliniky NÚSCH Bratislava, ³ Rádiológia, s. r. o., Bratislava,
⁴ Patologicko-anatomického pracoviska Úradu pre dohľad nad zdravotnou starostlivosťou, Bratislava, ⁵ Ústavu patologického anatómie Lekárskej fakulty Univerzity Komenského, Bratislava, ⁶ Ústavu patológie FNŠP Bratislava a ⁷ IV. internej kliniky Lekárskej fakulty Univerzity Komenského, FNŠP Bratislava, pracovisko Petržalka
Do redakcie došlo dňa 22. novembra 2005; prijaté dňa 19. decembra 2005

Výskyt náhodne stanovených nádorov srdca pri zobrazovacích vyšetreniach nie je presne známy. Na rozdiel od toho je známa prevalencia pitevných nálezu primár-

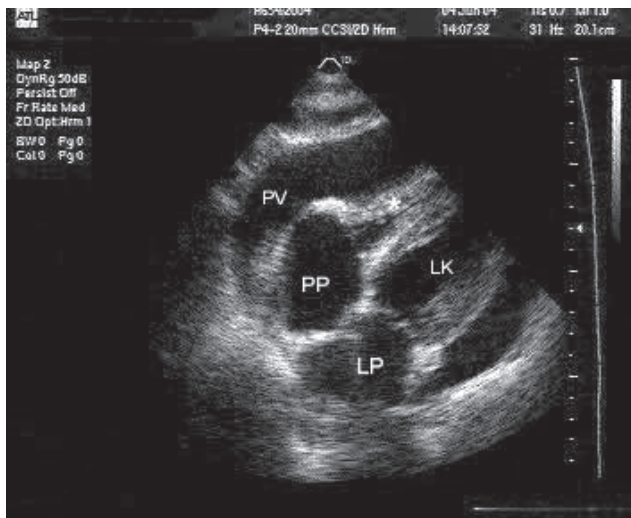
Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Juraj Dúbrava, PhD, Oddelenie funkčnej diagnostiky, FNŠP Bratislava, pracovisko Petržalka, Antolská 11, 851 07 Bratislava, e-mail: dubrava@npba.sk

nych nádorov srdca 0,02 – 0,28 %, ktorá je oveľa nižšia ako prevalencia metastatických tumorov (1, 2). Malignity predstavujú 25 % všetkých primárnych nádorov srdca (1), ale viac ako polovica tumorov lokalizovaných len v pravostranných dutinách má malígny charakter (2).

V kazuistike prezentujeme neobvyklý prípad náhodne stanoveného nádoru pravej predsieni (PP) u pacienta primárne hospitalizovaného pre biliárnu patológiu.

Opis prípadu

Ide o prípad 56-ročného muža, ktorý okrem prekonaného peptického vredu žalúdka (*ante annos multos*) nebol doposiaľ vážnejšie chorý. Pacienta v júni 2004 hospitalizovali na Gastroenterologickej klinike pre recidivujúce biliárne koliky a akútnu exacerbáciu chronickej akalkulóznej cholecystitídy. Pri USG abdomenu sa ako vedľajší nález zobrazil perikardiálny výpotok, pre ktorý ho odoslali na kardiologické vyšetrenie. Pacient bol anamnesticky bez kardiálnych symptómov, fyzikálny kardiologický nález a EKG boli normálne. Transtorakálnou echokardiografiou (TTE) sme detegovali veľký perikardiálny výpotok cirkulárne okolo všetkých dutín srdca (odhad 1 000 ml), s diastolickým kolapsom pravej komory (PK) (**obrázok 1**), bez klinických znakov tamponády srdca. Na báze pravej predsieni (PP) sme zistili incidentálny nález laločnatého hypoechogénneho tumorózneho útvaru s veľkosťou 40 x 24 mm, bez obštrukcie trikuspidálnej chlopne, bez prerastania do vena

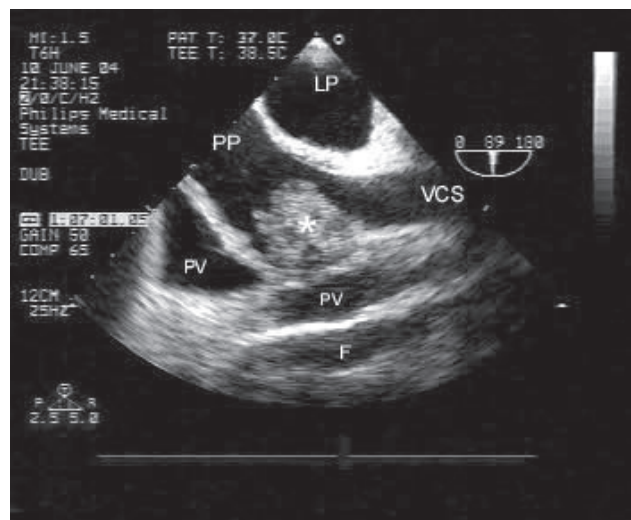


Obrázok 1 Transtorakálna echokardiografia v subxifoidálnej projekcii s enddiastolickým kolapsom steny pravej komory (*). Veľký perikardiálny výpotok cirkulárne okolo všetkých dutín srdca.

Figure 1 Transthoracic echocardiography in subcostal view showing right ventricular enddiastolic collapse (*). Large circular pericardial effusion around all heart chambers. LP – ľavá predsieň (Left atrium), LK – ľavá komora (Left ventricle), PP – pravá predsieň (Right atrium), PV – perikardiálny výpotok (Pericardial effusion)

cava inferior (VCI) a bez postihnutia predsieňového septa. Diferenciálne diagnosticky prichádzal do úvahy veľký trombus PP, ale vzhľadom na rozsiahly perikardiálny výpotok sme prepokladali malígny nádor. V oboch pleurálnych dutinách bolo asi 200 ml výpotku. Pacient absolvoval fenestráciu perikardu s evakuáciou 1 200 ml hemoragického výpotku. Cytológia výpotku bola bez malígnych buniek a histológia perikardu dokazovala normálny nález. Päť dní po fenestrácii sme transezofágovou echokardiografiou (TEE) verifikovali veľký hypoechogénny tumor v oblasti zadnej a bočnej steny PP a najmä v oblasti vstupu vena cava superior (VCS). V nádore boli drobné anechogénne oblasti. Jeho maximálny rozmer bol 40 x 30 x 28 mm. Vstup VCS do PP bol stenotizovaný na 4 mm (**obrázok 2**). Pacient napriek tomu nemal klinické znaky syndrómu hornej dutej žily. Výstenu VCI ani vtok PK neboli tangované. Tumor prerastal do perikardiálnej dutiny v hrúbke 18 mm (**obrázok 3**). V perikarde bolo po fenestrácii asi 200 ml výpotku.

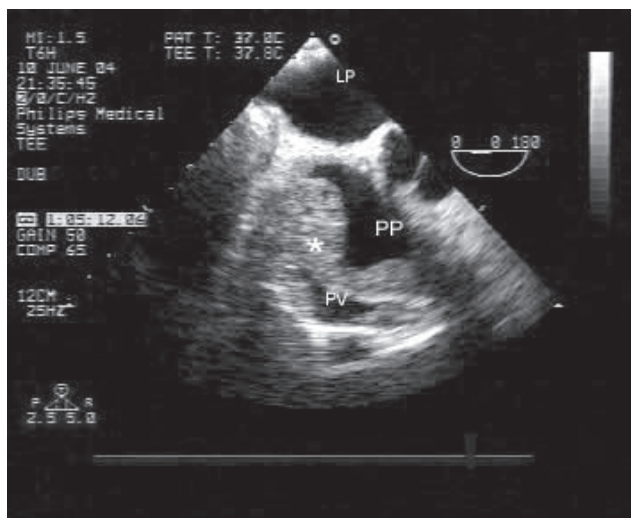
Pacienta v júli 2004 hospitalizovali v SÚSCH. Pôvodná úvaha o transvenózne biopsii nádoru pod TEE kontrolou bola vzhľadom na vysoké riziko výkonu zamietnutá a pacienta indikovali na operačné riešenie. Pri predoperačnej koronarografii sa zistila diskretná koronárna artériová choroba bez hemodynamicky významných stenóz a bohatá vaskularizácia nádoru. Pacient absolvoval resekciu nádoru s rekonštrukciou steny PP. Perope-



Obrázok 2 TEE s nálezom veľkého guľovitého nádoru (*) v oblasti posterolaterálnej steny pravej predsieni a jej uška s výraznou stenózou vstupu vena cava superior (VCS) do PP

Figure 2 TEE revealing a large spherical tumor (*) originating from the posterolateral wall of the right atrium and its appendage, with a significant stenosis of superior vena cava entrance to the right atrium

TEE – transezofágová echokardiografia (Transoesophageal echocardiography), PV – perikardiálny výpotok (Pericardial effusion), F – fluidothorax I. sin (Fluidothorax), LP – ľavá predsieň (Left atrium), PP – pravá predsieň (Right atrium)



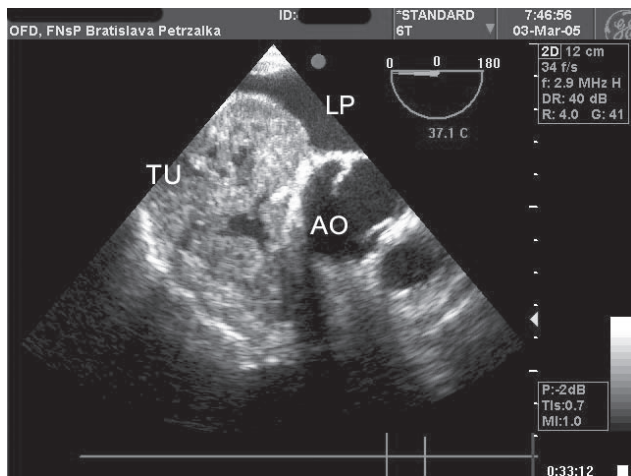
Obrázok 3 Sedlový tvar tumoru (*) pravej predsieňe s prerastaním do perikardiálnej dutiny

Figure 3 Saddle-shaped tumor (*) of the right atrium growing over into the pericardial cavity

PV – perikardiálny výpotok (Pericardial effusion), LP – ľavá predsieň (Left atrium), PP – pravá predsieň (Right atrium)

račne sa makroskopicky zistil laločnatý mäkký tumor PP s trombami a kolikvačnými nekrózami. Priebeh operácie a hospitalizácie bol bez komplikácií. Patológ zhodnotil histologický nález ako kapilárny variant hemangiómu.

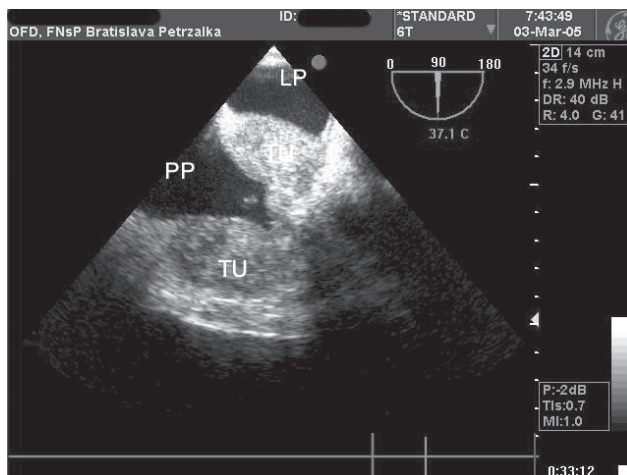
V novembri 2004, t. j. už štyri mesiace po operácii, sme na TTE zistili recidívu tumoru PP v pôvodnej lokalizácii v rozsahu 12 x 7 mm. Pacienta v tom období sledovali na inom pracovisku a najbližší kontakt s ním sme mali v marci 2005, kedy sme vykonali kontrolné TEE. Nádorová masa vyplňala PP v rozsahu 65 % (projekcia 90°) až



Obrázok 4 TEE obraz masívnej recidívy tumoru pravej predsieňe osem mesiacov po resekcií primárneho nádoru (projekcia 0°)

Figure 4 TEE finding of massive recurrence of right atrial tumor 8 months after the removal of the primary tumor (0° view)

TEE – transezofagová echokardiografia (Transoesophageal echocardiography), LP – ľavá predsieň (Left atrium), AO – ascendentná aorta (Ascending aorta), TU – tumor



Obrázok 5 TEE v projekcii 90°. Časovanie vyšetrenia ako na obrázku 4.

Figure 5 TEE in 90° view at the same time as shown on Figure 4

TEE – transezofagová echokardiografia (Transoesophageal echocardiography), PP – pravá predsieň (Right atrium), LP – ľavá predsieň (Left atrium), TU – tumor

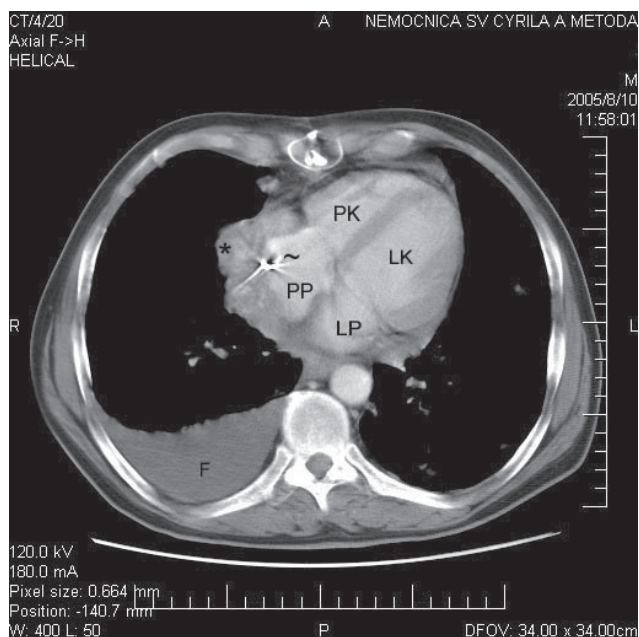
95 % (projekcia 0°) (obrázky 4, 5). Vstup VCS bol obliterovaný na 5 mm. Z povrchu nádoru odstupovali do dutiny PP krátke filiformné mobilné útvary. Masa neprestala extrakardiálne a ani do iných dutín srdca. Trikuspidálna chlopňa a VCI boli intaktné. Perikardiálny výpotok nebol prítomný. Na CT hrudníka bol rozsah nádoru 84 x 54 mm, kaudálne siahal po bránicu a kranálne po vstup VCS do PP. Nezistili sme mediastinálnu lymfadenopatiu ani iné formy metastatického šírenia do hrudníka ani abdómenu. Veľmi rýchla recidíva nádoru do väčšej veľkosti ako pred operáciou bola v rozpore s histologickou diagnózou benígneho nádoru (hemangiómu).

V apríli 2005 sme pacienta odoslali na reoperáciu nádoru. Pre významnú junkčnú bradykardiu bolo potrebné predoperačne zaviesť dočasnú kardiostimuláciu. Kardiochirurg hodnotil nález ako inoperabilný. Konzultovaný onkológ podmieňoval prípadnú rádioterapiu prehodnotením pôvodnej histologickej diagnózy hemangiómu v zmysle angiosarkómu. Pacient preto absolvoval probatórnu sternotómiu s odberom povrchovej vzorky tkaniva vysokovaskularizovaného nádoru na histologické vyšetrenie. Peroperačná histológia bola bez bunkových atypií, prítomné bolo tukové tkanivo, väzivo, cievy a ložisková zápalová celulizácia. Na druhý pooperačný deň stav skomplikovala náhla cievna mozgová príhoda (NCMP) s expresívnou afáziou. CT nález poukazoval na rozsiahlu intracerebrálnu hemorágiu s priemerom 45 mm temporoparietálne vľavo. Neurochirurg indikoval konzervatívny postup. Na štvrtý pooperačný deň pacient absolvoval implantáciu trvalého kardiostimulátora typu VVI. Následne ho preložili na neurologické oddelenie, kde sa reštituovala klinika

NCMP ad integrum okrem ľahkej dysartrie napriek pretrvávaniu parenchýmovej hemorágie s veľkosťou 40 x 33 x 27 mm s perifokálnym edémom.

Pri následných ambulantných kardiologických kontrolách bol subjektívny stav pacienta paradoxne „vynikajúci“ až do augusta 2005, kedy ho akútne hospitalizovali na chirurgickej klinike pre ďalšiu komplikáciu – krvácanie do gastrointestinálneho traktu s melénou. Zdroj krvácania sa gastrofibroskopicky ani kolonoskopicky nezistil. Po konzervatívnej stabilizácii stavu pacienta hospitalizovali na internej klinike. Pri kontrolnom CT vyšetrení sme zistili mnohopočetnú paratracheálnu a retrokaválnu mediastinálnu lymfadenopatiu. Laločnatá tumorózna masa PP s rozmerom 89 x 46 x 130 mm sa opacifikovala po podaní i. v. kontrastu (obrázok 6). Nádor vyplňal väčšinu PP, infiltroval priľahlý perikard a mediastinum a čiastočne infiltroval VCS. Metastázy (MTS) nádoru boli prítomné v 1. rebre vpravo (osteolytická MTS), mnohopočetne v oboch pľúcnych krídlach (typu hematogénneho rozsevu, s veľkosťou 3 – 15 mm, (obrázok 7) a v ľavom laloku hepary. Stav komplikovali recidivujúce hemoptýzy na podklade MTS postihnutia pľúc, ktoré vyžadovali opakovanú hemosubstitúciu. Pri TTE a TEE sme zistili okrem progresie veľkosti nádoru PP nový nález troch vejúcich hypoecho-

génnych štruktúr s vysokým embolickým potenciálom, ktoré užším rozmerom priľnuli na elektródu kardiostimulátora (obrázok 8). Dve masy boli na predsieňovom úseku elektródy (väčšia 20 x 7 mm) a jedna na komorovom úseku (10 x 4 mm). Diferenciálne diagnosticky prichádzali do úvahy



Obrázok 6 CT nález recidívy nádoru 14 mesiacov po operácii (mediastinálne okno). Nádor (*) postihuje celú zadnú a bočnú stenu pravej predsieňe.

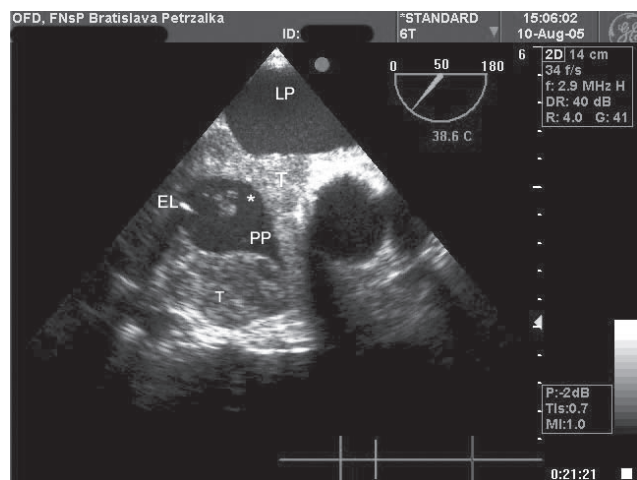
Figure 6 CT finding of a tumor recurrence 14 months after the surgery (mediastinal window). Tumor (*) affects the whole lateral and posterior right atrial wall.
CT – počítačová tomografia (Computer tomography), LP – ľavá predsieň (Left atrium), PK – pravá komora (Right ventricle*), LK – ľavá komora (Left ventricle), F – fluidothorax l. dx (Fluidothorax), ~ elektróda kardiostimulátora (Pacemaker electrode), PP – pravá predsieň (Right atrium)



Obrázok 7 CT nález rozsiahlych metastatických nodulárnych infiltrátov oboch pľúcnych krídel typu hematogénneho rozsevu (pľúcne okno)

Figure 7 CT finding of extensive metastatic nodular infiltrates in both lungs revealing the type of hematogenic dissemination (pulmonary window)

CT – počítačová tomografia (Computer tomography), * fluidothorax l. dx. (Fluidothorax)



Obrázok 8 TEE nález hypoechogénnej mobilnej štruktúry (*) na predsieňovom úseku stimulačnej elektródy (EL)

Figure 8 TEE finding of hypoechogenic mobile structure (*) located on the atrial segment of pacemaker electrode (EL). Left atrium. An examination 10 days before death.

TEE – transezofágová echokardiografia (Transoesophageal echocardiography), T – tumor, PP – pravá predsieň (Right atrium), LP – ľavá predsieň (Left atrium), vyšetrenie 10 dní pred exitom (An examination 10 days before death)

tromby, vegetácie alebo implantácia nádorových mäs. Klinický obraz vrátane opakovane negatívnych hemokultúr nesvedčil pre endokarditídu. Nádorové masy sme považovali za menej pravdepodobné vzhľadom na odlišnú echogenitu od nádoru PP. Za najpravdepodobnejšiu sme pokladali trombózu stimulačnej elektródy. Vzhľadom na aktuálne hemoptýzy, nedávnu melénu a stav po intracerebrálnej hemorágii nebola možná antikoagulačná ani antiagregačná liečba. Chirurgické riešenie sme vzhľadom na celkovo zlý stav a infaustnú prognózu neindikovali. Pacient exitoval 14 mesiacov od prvotného echokardiografického stanovenia diagnózy nádoru PP.

Sekcia potvrdila veľký nádor PP, lokalizovaný dominantne na jej zadnej a bočnej stene. Tumor cirkulárne obrastal VCS pred vstupom do PP (obrázok 9) a čiastočne infiltroval aj medzikomorové septum. Na elektróde kardiostimulátora boli rozsiahle masy s rovnakým makroskopickým vzhľadom ako sám nádor. Sekcia potvrdila CT nález extenzívneho MTS postihnutia oboch pľúcnych krídel (obrázok 10) a ľavého laloka pečene. Histologický nález tumorózných cievnych útvarov s výstelkou atypickými endotelovými bunkami s imunohistochemicky dokumentovanou granulárnou pozitivitou von Willebrandovho proteínu (FVIII-Rag) v cytoplazme nádorových buniek verifikoval angiosarkóm.

Diskusia

88 % všetkých primárnych malígnych nádorov srdca sú sarkómy. Najčastejší je angiosarkóm – 28 %. Nasledujú rhabdomyosarkómy – 11 %, iné sarkómy (liposarkómy, synoviálne a neurogénne sarkómy) – 14 %, nediferencované sarkómy – 12 %. Zriedkavejšie sú fibrosarkómy – 8 %, osteosarkómy – 7 %, leiomyosarkómy – 5 %, myxosarkómy – 3 %. Z iných primárnych malignít srdca sú najčastejšie lymfómy a malígne histiocytómy, sporadicky sa vyskytujú mezoteliómy (3, 4). Sarkómy predstavujú asi polovicu všetkých nádorov PP (1) a sú to najagresívnejšie malignity postihujúce srdce (4).

Angiosarkómy sa vyskytujú trikrát častejšie u mužov ako u žien a predilekčne postihujú PP. Maximum výskytu je vo veku 20 – 50 rokov (2). Vzhľadom na prevažne pravostrannú lokalizáciu ostávajú dlho klinicky nemé, a preto pri stanovení diagnózy majú obvykle už značné rozmery, často bez možnosti kompletnej resekcie a/alebo sú už prítomné MTS (5).

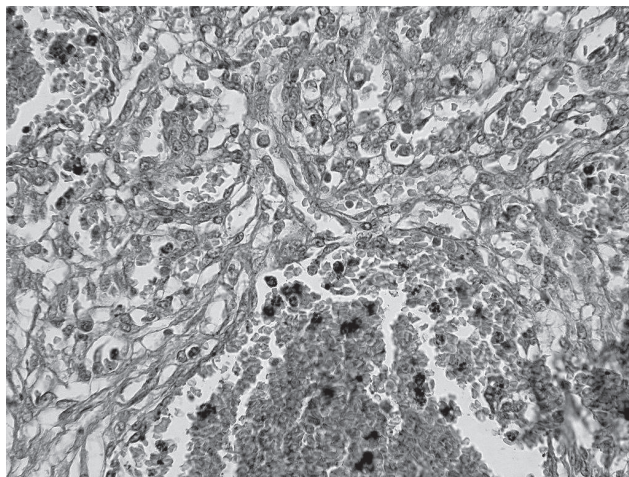
Podozrenie na malígny nádor srdca vyvoláva rast nádoru z oblasti bazálnej steny predsiení, absencia vzťahu tumoru k predsieňovému septu („ušetrenie septa“) a najmä vysoká rýchlosť rastu (4). U nášho pacienta boli



Obrázok 9 Sekčný nález dokumentuje cirkulárne obrastanie vena cava superior nádorom (*). Nádorové hmoty prerastajú cez endokard do dutiny pravej predsieň. Rozsiahle tumorózne masy sú aj na elektróde kardiostimulátora, ktorá je na predsieňovom úseku prestrihnutá.

Figure 9 An autptic finding demonstrates a tumor (*) circularly encasing superior vena cava. Tumor masses grow over the endocardium into the cavity of the right atrium. Extensive tumorous masses attached to the pacemaker electrode which was cut in the atrial segment.

VCS – v. cava sup. (superior vena cava), PP – pravá predsieň (Right atrium), EL – elektróda kardiostimulátora (Pacemaker electrode), * – tumor



Obrázok 10 Histologický obraz pľúcnej metastázy angiosarkómu. Farbenie hematoxylin-eozín. Zväčšenie 400-krát.

Figure 10 Haematoxylin and eosin stain of lung metastasis of angiosarcoma, original magnification x 400

prítomné všetky uvedené atribúty. Spofahlivou modalitou pre diagnostiku nádorov srdca sú echokardiografia (najmä TEE), CT a MR. TEE umožňuje vykonať transvenóznú biopsiu nádoru pod echokardiografickou kontrolou. Treba však zdôrazniť, že takto získaná bioptická vzorka malígneho nádoru môže byť falošne negatívna (6, 7). Rovnako falošne negatívne môže byť cytologické vyšetrenie asociovaného perikardiálneho výpotku (8), ako to bolo aj u nášho pacienta.

Prvou histologickou diagnózou v prezentovanej kazuistike bola kavernózna forma hemangiómu. Hemangiómy srdca sú pritom extrémne zriedkavé (9). Predstavujú len 3 % všetkých primárnych benígnych nádorov srdca (2). V literatúre bolo do roku 2004 publikovaných len 75 prípadov hemangiómu srdca (1). Najčastejšie sa vyskytujú na bočnej stene ľavej komory, prednej stene PK a na medzikomorovom septe (10). Tieto lokality nezodpovedali postihnutiu srdca nášho pacienta. V rozpore s benígnym typom nádoru bol predovšetkým klinický obraz s veľmi rýchlou recidívou nádoru a neskorším vznikom MTS.

Najčastejšou klinickou manifestáciou sarkómov srdca je dyspnoe a srdcové zlyhanie (50 % prípadov). 25 % pacientov má bolesti na hrudníku a rovnako 25 % pacientov má perikardiálny výpotok až tamponádu. Prvou manifestáciou môžu byť prejavy generalizácie nádoru, najmä hemoptýzy pri MTS do pľúc a cievne mozgové príhody pri MTS do mozgu. Pomerne častá je embólia nádorových hmôt do a. pulmonalis. Menej časté sú symptómy z obštrukcie chlopní, VCS alebo VCI. Pri intramyokardiálnom raste sarkómu sa vyskytujú dysrhythmie a náhla srdcová smrť (4). Nádor môže byť náhodným nálezom pri echokardiografickom vyšetrení indikovanom pre systolický alebo diastolický šelest. Pri malígnych nádoroch srdca sa popisujú aj nešpecifické prejavy, ako anémia, subfebrilita, kachektizácia alebo paličkovité prsty (4, 8). V literatúre sa pri angiosarkómoch PP opisuje aj možnosť spontánnej ruptúry nádoru a následnej tamponády (11).

Prvou manifestáciou u nášho pacienta bol perikardiálny výpotok s významným diastolickým kolapsom PK, ktorý si vyžiadala fenestráciu perikardu. Druhou manifestáciou bola závažná junkčná bradyarytmia, vyžadujúca implantáciu kardiostimulátora. Vzhľadom na veľký rozsah postihnutia PP s prerastaním do VCS predpokladáme, že dysrhythmia bola dôsledkom infiltrácie sinoatriálneho uzla s jeho dysfunkciou. Ďalšie príznaky nádoru zodpovedali metastatickej generalizácii ochorenia. Prvou bola intracerebrálna hemorágia, s vysokou pravdepodobnosťou spôsobená zakrvácaním parenchýmovej MTS mozgu. V literatúre sa opisujú kazuistiky angiosarkómu PP tak s nehemoragickou MTS (4), ako aj hemoragickou MTS do mozgu (12, 13) a vznikom hemiparézy. Nasledovala hemorágia do gastrointestinálneho traktu s melénou bez gastroskopického a kolonoskopického zdroja krvácania. V literatúre sa uvádza MTS postihnutie tráviaceho systému pri angiosarkóme len sporadicky. Ďalšou MTS komplikáciou boli opakované hemoptýzy pri rozsiahlom hematogénnom rozseve do pľúc.

75 % pacientov so sarkómom srdca má sekčne verifikované MTS postihnutie. V čase stanovenia diagnózy sarkómu srdca má dokázateľné MTS 25 – 50 % pacientov (1). U nášho pacienta sme v čase stanovenia tumoru PP nezistili MTS. Extenzívny MTS rozsev do pľúc, pečene a skeletu však vznikol v priebehu krátkeho obdobia 14 mesiacov. Sarkómy srdca progredujú veľmi rýchlo a pacient zomiera v rozmedzí niekoľkých týždňov až dvoch rokov od stanovenia diagnózy nádoru. Smrť vzniká v dôsledku rozsiahlej infiltrácie myokardu, obštrukcie ciev/chlopňových ústí alebo vzdialených MTS, čo bol prípad nášho pacienta. U väčšiny pacientov nie je operačné riešenie malígneho nádoru srdca dostatočne efektívnou liečbou. Pacienti, u ktorých je možná kompletná excízia nádoru, majú lepšiu prognózu (medián prežívania 12 – 24 mesiacov) oproti pacientom s len inkompletnou resekciou (3 – 10 mesiacov) (14). Kompletná resekcia je však možná len u menej ako polovice pacientov. Efekt chemoterapie nie je jednoznačne stanovený, ale obvykle sa indikuje chemoterapia antracyklínmi a/alebo rádioterapia (5). Teoreticky prichádza do úvahy ortotopická transplantácia srdca, avšak aj po nej umierajú dve tretiny pacientov do jedného roka (15, 16, 17). Úspech transplantácie znižuje rekurencia nádoru v dôsledku nevyhnutnej imunosupresie (4). Výnimočne sa opisuje autotransplantácia srdca – t. j. explantácia vlastného srdca s nádorom, resekcia tumoru ex vivo, rekonštrukcia srdca a jeho reimplantácia (18).

Veľmi zaujímavou kazuistikou, ktorá dokumentuje tristnú perspektívu pacienta s angiosarkómom srdca, je extenzívne ale neúspešné úsilie o maximálnu liečbu u 27-ročnej ženy, u ktorej zistili nádor PP v 23. týždni gravidity. Biopsia nádoru pod TEE kontrolou bola bez znakov malignity. V 25. týždni absolvovala emergentnú kompletnú resekciu nádoru pre progredujúce srdcové zlyhanie v dôsledku obštrukcie trikuspidálnej chlopne. Po operácii došlo k intrauterinnému úmrtiu plodu. Pacientka podstúpila adjuvantnú chemoterapiu. O osem mesiacov vznikla recidíva nádoru a pacientka absolvovala transplantáciu srdca. O dva mesiace po nej sa objavili MTS do pľúc a pacientka zomrela 20 mesiacov od prvotného stanovenia diagnózy (7).

Prezentovaná kazuistika potvrdila veľmi rýchly priebeh angiosarkómu PP a veľmi zlú prognózu. Negatívny cytologický nález z perikardiálneho výpotku a negatívny histologický nález z tumoru nevylučujú malignitu. Podozrenie na malígny nádor vzbudzuje jeho rast zo zadnej steny predsiení, absencia postihnutia septa a rýchla progresia.

Literatúra

1. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Zipes DP, et al. Braunwald's heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. 7th Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders 2005:1741–1756.
2. Táborská K, Linhart A. Nádory srdce. In: Aschermann M, et al. Kardiologie. Praha: Galén 2004:1059–1075.
3. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. In: Hartmann WH, Cowan WR (eds). Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 15. Washington: Armed Forces Institute of Pathology 1978:1–3.
4. Ananthasubramaniam K, Farha A. Primary right atrial angiosarcoma mimicking acute pericarditis, pulmonary embolism, and tricuspid stenosis. *Heart* 1999;81:556–558.
5. Llombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998;78:1624–1628.
6. Nitta R, Sakomura Y, Tanimoto K, et al. Primary cardiac angiosarcoma of the right atrium undiagnosed by transvenous endocardial tumor biopsy. *Intern Med* 1998;37:1023–1026.
7. Simon BC, Funck R, Drude L, et al. Malignant angiosarcoma of the right atrium in pregnancy. Diagnostic and therapeutic problems. *Herz* 1994;19:166–170.
8. Fortmann T. Hemorrhagic nonspecific pericardial effusion as an initial symptom of angiosarcoma of the right heart. *Z Kardiol* 2004;93:807–812.
9. Thomas JE, Erer AT, Kenney M, et al. Asymptomatic right atrial cavernous hemangioma: a case report and review of the literature. *Cardiovasc Pathol* 2004;13:341–344.
10. Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, et al. Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1993;56:390–394.
11. Corso RB, Kraychete N, Nardeli S, et al. Spontaneous rupture of a right atrial angiosarcoma and cardiac tamponade. *Arq Bras Cardiol* 2003;81:611–613.
12. Liassides C, Katsamaga M, Deretzi G, et al. Cerebral metastasis from heart angiosarcoma presenting as multiple hematomas. *J Neuroimaging* 2004;14:71–73.
13. Gallo P, Dini LI, Saraiva GA, et al. Hemorrhage in cerebral metastasis from angiosarcoma of the heart: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:793–796.
14. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992;69:387–395.
15. Gowdamarajan A, Michler RE. Therapy for primary cardiac tumors: is there a role for heart transplantation? *Curr Opin Cardiol* 2000;15:121–125.
16. Almenar L, Marti S, Navarro M, et al. Heart angiosarcoma and heart transplantation. Report of a case. *Rev Esp Cardiol* 1996;49:539–541.
17. Crespo MG, Pulpon LA, Pradas G, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? *J Heart Lung Transplant* 1993;12:527–530.
18. Conklin LD, Reardon MJ. Autotransplantation of the heart for primary cardiac malignancy: development and surgical technique. *Tex Heart Inst J* 2002;29:105–108.