Kasuistika | Case report

Leiomyosarkom levé síně: vzácná příčina (pseudo)stenózy mitrální chlopně

(Left atrial leiomyosarcoma: A rare cause of mitral valve (pseudo)stenosis)

Marie Hrdinová^a, Nedal Omran^a, Pavel Polanský^a, Jiří Veselý^b,
Ivo Steiner^c, Zdeněk Bělobrádek^d, Zdeněk Šorm^a

^a Kardiochirurgická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové, Česká republika

^b Interní oddělení, Nemocnice Broumov, Oblastní nemocnice Náchod, Náchod, Česká republika

^c Fingerlandův ústav, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové, Česká republika

^d Radiodiagnostická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 30. 1. 2013

Přepřacován: 6. 3. 2013

Přiját: 18. 3. 2013

Dostupný online: 28. 3. 2013

SOUHRN

Čtyřiapadesátiletá žena se dostavila na naši kliniku s akutní pseudostenózou mitrální chlopně vyvolanou přítomností hmoty v levé síni. Původně se předpokládalo, že by mohlo jít o myxom. Pacientka byla indikována k extirpaci nádorové hmoty s cílem odstranit překážku v ústí mitrální chlopně. Histologický nález ze vzorku prokázal leiomyosarkom, vzácný primární maligní srdeční nádor.

© 2013, ČKS. Published by Elsevier Urban and Partner Sp. z o.o. All rights reserved.

Klíčová slova:

AV dyssynchronie

Leiomyosarkom

Levá síň

Mitrální chlopeň

Myxom

Nádor

Keywords:

AV dyssynchrony

Left atrium

Leiomyosarcoma

Mitral valve

Myxoma

Tumour

ABSTRACT

A 54-year-old lady presented with a mass in the left atrium causing an acute mitral valve pseudo-stenosis. The tumour mass was assumed to be a myxoma. The patient was scheduled for tumour mass extirpation to clear the obstruction of the mitral orifice. Histological finding from the acquired specimen showed a leiomyosarcoma, as a rare primary malignant cardiac tumour.

Adresa: MUDr. Nedal Omran, Kardiochirurgická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Hradci Králové a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové, e-mail: nidal81@gmail.com

DOI: 10.1016/j.crvasa.2013.03.009

Úvod

Primární srdeční nádory – typickým příkladem jsou myxomy – se vyskytují vzácně. Častěji se lze setkat se sekundárními nádory, které lze diagnostikovat až u 20 % pacientů s generalizovaným nádorovým onemocněním [1]. Klinický průběh srdečních nádorů nezávisí pouze na jejich velikosti, ale i na jejich uložení a infiltraci okolních tkání. I malý benigní papilární fibroelastom může vést při případné obstrukci hlavní větve levé věnčité tepny k náhlé srdeční smrti. Přes pokrok v oblasti zobrazovacích metod a chirurgických technik v poslední době zůstává sarkom i nadále patologickou jednotkou, kterou se málokdy podaří vyléčit a téměř vždy je spojena s nepříznivou prognózou.

Popis případu

Čtyřiapadesátiletá zdravá žena se dostavila k vyšetření pro nově vzniklé obtíže – klidovou dušnost, bolesti na prsou a opakované epizody presynkop. Provedené CT vyšetření hrudníku vyloučilo plicní embolii. V levé síni byla zjištěna velká nádorová hmota. Echokardiografické vyšetření prokázalo nádor podobný myxomu v levé síni s intermitentní obstrukcí ústí mitrální chlopně (obr. 1). K uvolnění obstrukce mitrální chlopně bylo indikováno chirurgické řešení. Výkon byl proveden z klasické střední sternotomie s kanylací aorty a obou dutých žil. K dočasné zástavě srdce byla použita studená krystaloidní kardioplegie. Po incizi levé síně byla objevena objemná myxoidní hmota vynořující se ze soutoku plicních žil. Bylo zjištěno difuzní ztlustění stěny levé síně. Vystupující nádorová hmota byla resekována; nešlo tedy o radikální chirurgický výkon. Intraoperační echokardiografické vyšetření prokázalo pokles středního transmitrálního gradientu ze 13 mm Hg (před operací) na normální hodnoty. Na mitrální chlopně nebyl nalezen žádný patologický proces. Další průběh léčby pacientky byl bez komplikací.

Histologické vyšetření odebraných vzorků prokázalo jemnou buněčnou strukturu s mnohояdernými buňkami a bizarními jádry s nízkou mitotickou aktivitou v myxoidním matrixu (obr. 2A). Imunohistochemické barvení bylo pozitivní pouze pro aktin hladkého svalstva (obr. 2B). Nález byl diagnostikován jako leiomyosarkom nízkého stupně malignity. Primární kardiální léze byla potvrzena po vyloučení metastatického postižení pomocí scintigrafie, vyšetření magnetickou rezonancí tkání mimo srdce, výpočetní tomografií a ultrazvukem.

Transplantace srdce byla kontraindikována vzhledem k difuzní infiltraci levé síně včetně místa soutoku plicních žil. Vzhledem k absenci příznaků nádorového onemocnění onkolog nedoporučil adjuvantní léčbu. První vyšetření srdce magnetickou rezonancí o pět měsíců později prokázalo ztlustění stěny levé síně (obr. 3A a 3B) s infiltrací cípů mitrální chlopně (obr. 4) vedoucí ke skutečné stenóze mitrální chlopně. Echokardiograficky stanovený střední transmitrální gradient byl 9 mm Hg. Po deseti měsících od stanovení diagnózy nemocná žije, obtěžuje ji námahová dušnost (NYHA II. stupně) bez symptomů generalizovaného nádorového onemocnění.

Obr. 1 – Echokardiografické vyšetření. Myxoidní nádor prolabující do ústí mitrální chlopně.

Obr. 2 – Histopatologický nálezní. (A) 200x zvětšení, sarkomový vzhled nádoru (barvení hematoxylinem-eosinem). (B) 400x zvětšení, imunoreaktivně pozitivní pro aktin hladkého svalstva.

Obr. 3 – Zobrazení magnetickou rezonancí. (A a B) difuzní ztlustění stěny levé síně (šipky).

Obr. 4 – Zobrazení magnetickou rezonancí. Infiltrace a ztlustění cípů mitrální chlopně (šipky).

Diskuse

Primární srdeční sarkom je vzácný nález s různými klinickými projevy v závislosti na velikosti, lokalizaci nádorové hmoty a postižení okolních tkání. V případě postižení levé síně existuje možnost záměny za myxom. Mimoto byly popsány i případy plicního adenokarcinomu [2], karcinomu štítné žlázy [3], Ewingova nádoru [4] a Grawitzova nádoru [5], kdy metastáza připomínala myxom levé síně. Tato zkušenost ukazuje na nutnost použití dalších zobrazovacích metod při vyšetření srdečních tkání – kromě echokardiografie, např. magnetické rezonance a scintigrafie – aby bylo možno jednoznačně stanovit diagnózu a vymezit vztah mezi nádorovou hmotou a okolními strukturami. Magnetická rezonance provedená v pooperačním období prokázala ztlustění stěny levé síně a cípů mitrální chlopně; z „pseudostenózy“ mitrální chlopně se tak následně stala skutečná stenóza.

Imunohistochemické vyšetření získaných vzorků je užitečné pro potvrzení typu nádoru, stanovení jeho rozsahu a určení vhodného způsobu léčby. V daném případě ukazovalo pozitivní barvení aktinu hladkého svalstva na leiomyosarkom, který představuje 8 % všech sarkomů [6].

Sarkomy se podaří vyléčit velmi zřídka. Resekce – je-li možná – s následnou chemoterapií a radioterapií může zajistit zlepšení hemodynamiky s prodlouženým přežitím a lepší kvalitou života [7]. Difúzní ztlustění stěny levé síně včetně místa soutoku plicních žil (v tomto případě) znamenalo, že nádor je inoperabilní a transplantace kontraindikována. Na druhé straně podle omezeného počtu dostupných článků neprodluhuje adjuvantní chemoterapie v případě neúplné resekce nádoru přežití [8,9]. Navíc v případě naší pacientky nepřítomnost symptomů nádorového onemocnění zvyšovala rizika adjuvantní léčby neúměrně oproti případnému přínosu.

Prognóza sarkomů je nepříznivá s průměrnou dobou přežití 16,5 měsíce [10]. Méně agresivní průběh je patrně spojen s umístěním v levé síni, nízkým gradingem tumoru, nízkou mitotickou aktivitou, myxoidním vzhledem nádoru a absencí metastáz v době stanovení diagnózy [10]. Ve zde popisovaném případě byla všechna výše uvedená kritéria splněna. Deset měsíců od stanovení diagnózy je pacientka naživu, stěžuje si pouze na

námahovou dušnost, a nevykazuje žádné příznaky generalizovaného nádorového onemocnění.

Závěr

Tato kasuistika popisuje dynamickou změnu postižení mitrální chlopně u pacientky s izolovaným leiomyosarkomem levé síně. Je třeba podtrhnout přínos multimodálního vyšetření ke stanovení diagnózy. Přes nepříznivou prognózu popsané patologické jednotky může těmto pacientům chirurgická resekce nádorové hmoty přinést zlepšení kvality života.

Podpořeno grantem PRVOUK P37/03.

Literatura

- [1] C. Abad. Cardiac tumors (II). Malignant primary tumors. Metastatic tumors. Carcinoid tumor, *Revista española de cardiología* 2 (1998) 103–114.
- [2] J. Vojacek, J. Burkert, P. Pafko, et al., Extension of pulmonary adenocarcinoma into the left atrium, *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals* 14 (2006) 99–101.
- [3] F.J. Rühli, P.R. Hilfiker, Metastasis of thyroid cancer to the heart, *American Journal of Roentgenology* 177 (2001) 474.
- [4] Y. Funakoshi, T. Mukohara, T. Kataoka, et al., Left atrial extension of metastatic lung tumor via pulmonary vein: report on the first case of Ewing sarcoma, *Rare Tumors* 30 (2010) 53.
- [5] N. Omran, P. Habal, Myxoma in the left atrium?, *Annals of Thoracic Surgery* 93 (2012) e73.
- [6] D.H. O'Donnell, S. Abara, V. Chaithiraphan, et al., Cardiac tumors: optimal cardiac MRI sequences and spectrum of imaging appearances, *American Journal of Roentgenology* 193 (2009) 377–387.
- [7] F.G. Bakaeen, D.E. Jarroszewski, D.C. Rice, et al., Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 137 (2009) 1454–1460.
- [8] A.P. Burke, D. Cowan, R. Virmani, Primary sarcomas of the heart, *Cancer* 69 (1992) 387–395.
- [9] J.B. Putnam Jr., M.S. Sweeney, R. Colon, et al., Primary cardiac sarcomas, *Annals of Thoracic Surgery* 51 (1991) 906–910.
- [10] A. Orlandi, A. Ferlosio, M. Roselli, et al., Cardiac sarcomas: an update, *Journal of Thoracic Oncology* 5 (2010) 1483–1489.

Z anglického originálu přeložil Mgr. René Prah.