



## Kasuistika | Case report

# Leiomyosarkom pravé síně s tumorózní masou dolní duté žíly projevující se srdečním selháním u 70letého muže – kasuistika

(Inferior vena cava leiomyosarcoma with right atrium tumorous mass presenting as heart failure in a 70-year-old man: A case report)

**Pavel Kukla<sup>a</sup>, Leoš Pleva<sup>a,b</sup>, Martin Porzer<sup>a,b</sup>, Radim Brát<sup>c,b</sup>, Petr Handlos<sup>d,b</sup>, Petr Buzrla<sup>e,b</sup>, Jiří Plášek<sup>a,b</sup>, Jan Mrozek<sup>a,b</sup>, Miroslav Homza<sup>a,b</sup>**

<sup>a</sup> Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

<sup>b</sup> Lékařská fakulta Ostravské univerzity v Ostravě, Ostrava, Česká republika

<sup>c</sup> Kardiovaskulární centrum, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

<sup>d</sup> Ústav soudního lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

<sup>e</sup> Ústav patologie, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

## INFORMACE O ČLÁNKU

## Historie článku:

Došel do redakce: 28. 6. 2015

Přepřacován: 24. 7. 2015

Přijat: 26. 7. 2015

Dostupný online: 28. 8. 2015

## Klíčová slova:

Chirurgické odstranění

Leiomyosarkom

Primární srdeční tumory

Vena cava inferior

## SOUHRN

Primární tumory srdce a dolní duté žíly jsou poměrně vzácné. Incidence primárních tumorů srdce je 0,001–0,030 %, zatímco u metastazujících tumorů je to 20krát až 40krát více. Z celkového počtu zaznamenaných primárních tumorů je jen 10 % maligních. U dolní duté žíly je situace podobná, i zde je většina tumorů pouze sekundárních. Předkládaná kasuistika popisuje případ 70letého muže s čerstvou anamnézou pobytu v rovníkové Africe přijatého pro dušnost a srdeční selhání, jemuž byla diagnostikována expanze v oblasti pravé síně a dolní duté žíly. Pro podezření na trombus byla započata antikoagulační léčba, nicméně vzhledem k dalšímu zhoršení pacientova stavu především v důsledku pravostranného srdečního selhání byla provedena chirurgická excize tumorózní hmoty. Navzdory úspěšnému odstranění tumoru však pacient na následky pravostranného srdečního selhání zemřel.

V diskusi jsou rozebrány na základě soudobé literatury četnosti výskytu, možnosti léčby a prognózy uvedené diagnózy.

© 2015 Published by Elsevier Sp. z o.o. on behalf of the Czech Society of Cardiology.

## ABSTRACT

Primary tumors of the heart and the inferior vena cava are relatively rare. The incidence of the former is 0.001–0.030%, while the frequency of metastatic tumors is 20–40 times higher. Out of the total number of primary cardiac tumors recorded, only about 10% are malignant, and a similar statement can be made about the inferior vena cava, i.e. most of these tumors are of secondary origin.

This paper reports the case of a Caucasian male, aged 70, with a recent history of visiting equatorial Africa, who was originally admitted for dyspnea due to cardiac failure, and was subsequently diagnosed with expansion in the region of the inferior vena cava and the right atrium. Due to a presumed thrombus, anticoagulative treatment was initiated. As the hemodynamic condition of the patient deteriorated further, predominantly in terms of right-sided heart failure, a surgical excision of the tumorous mass had to be performed. Despite the surgery, the patient died as a result of refractory right-sided heart failure.

The discussion herein contains an analysis of the incidence of and current treatment options for primary tumors of the inferior vena cava and the heart, including prognosis, based on up-to-date literature.

## Keywords:

Inferior vena cava

Primary cardiac tumors

Right atrium leiomyosarcoma

Surgical resection

**Adresa:** MUDr. Pavel Kukla, Kardiovaskulární oddělení, Fakultní nemocnice Ostrava, 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba, e-mail: [paja.kukla@gmail.com](mailto:paja.kukla@gmail.com)

**DOI:** 10.1016/j.crvasa.2015.07.003

## Úvod

Incidence srdečních tumorů – ať už primárních, či sekundárních – je velmi nízká (incidence založená na analýzách pitevních nálezů je udávána v rozmezí 0,001–0,030 %; hodnoty založené na výsledcích echokardiografických vyšetření udávají až 0,15 %) [1–5]. Incidence metastazujících tumorů je 20krát až 40krát vyšší než primárních [6–9]. Podle histologických nálezů pak je téměř 90 % primárních tumorů srdce benigních, z čehož největší část (80 %) tvoří myxomy [10,11]. Pouze 10–25 % primárních tumorů je tedy maligních. Pokud se týká metastatického postižení srdce, je přítomno u přibližně 10 % onkologických pacientů a toto číslo se vzhledem k lepším terapeutickým možnostem, a tím i delšímu přežívání těchto pacientů v posledních letech dále zvyšuje [12].

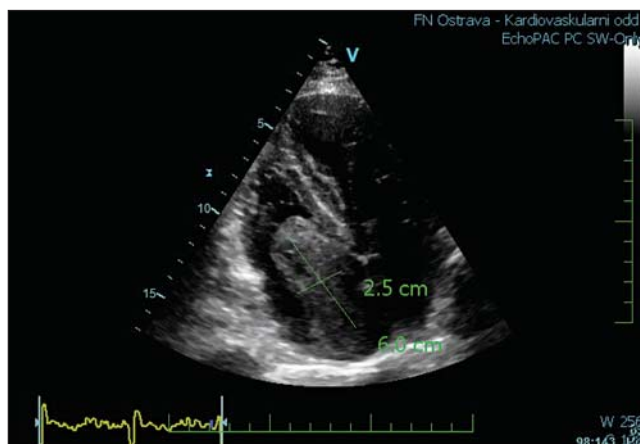
U tumorů dolní duté žíly (VCI) je situace podobná. Obvykle bývají diagnostikovány jako metastázy jiného primárního ložiska a primární tumory VCI jsou velmi vzácné [13].

## Kasuistika

V naší práci popisujeme případ 70letého muže, který byl odeslán na naše kardiologické oddělení z kliniky infekčního lékařství, kde byl vyšetřován pro dušnost vzhledem k nedávnému návratu ze subtropické a tropické Afriky (v době příjmu byl zpět v České republice pět dní). Na klinice infekčního lékařství mu byl proveden screeningový test na malárii, který byl negativní. Vzhledem k dušnosti a otoku dolních končetin pak byl pacient odeslán na naše oddělení pro další vyšetření. K jeho dalším příznakům patřil i nárůst hmotnosti z 80 na 95 kg spojený s progresí otoků dolních končetin. Při příjmu na naše oddělení měl pacient sinusový rytmus s normálními převodními intervaly s frekvencí 90 tepů za minutu a krevním tlakem 100/60 mm Hg. Z paraklinických vyšetření byl proveden pouze prostý skiagram hrudníku, kde byly jedinou abnormalitou známky zesílené plicní kresby. Na poslechovém nálezu byly patrné ojedinělé bazální chrůpky.

V laboratorním nálezu byly přítomny normální hodnoty krevního obrazu i iontogramu, lehce zvýšená byla hodnota kreatininu (137  $\mu\text{mol/l}$ ). V hemokoagulačním vyšetření byla detekována lehce zvýšená hodnota Quickova testu/INR (1,34) a zvýšená hodnota D-dimerů – 4,85  $\mu\text{g/ml}$ , ostatní výsledky byly bez významnějších odchylek od normálu. Jedinou výjimkou byla vstupní hodnota N-terminálního konce prohormonu natriuretického peptidu B (NT-proBNP) 846 ng/l (norma 0–180 ng/l).

Pacient byl hospitalizován pro další vyšetření a terapii srdečního selhávání. Nejprve byla standardně zahájena terapie intravenózními diuretiky. Ve druhém dnu hospitalizace bylo provedeno echokardiografické vyšetření, při kterém byl odhalen mobilní útvar v pravé síni o velikosti 58 × 25 mm, dále progredující do VCI (obr. 1). Dále pak byla detekována dilatace pravé komory 39 mm (diastolický rozměr pravé komory [RVDD], projekce v parasternální dlouhé ose [PLAX]) a hraniční funkce pravé komory dle tkáňového dopplerovského zobrazení (TDI): systolická rychlost mitrálního anulu (5m) 0,10 m/s. Dopplerovské vyšetření neodhalilo na trikuspidální chlopni zvýšený gradient a i zbytek echokardiografických nálezů byl v normě, s výjimkou hraniční funkce



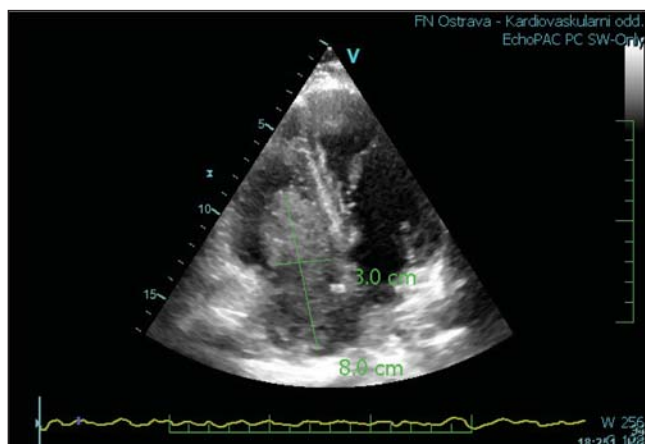
Obr. 1 – Echokardiografie – A4C projekce – masa v pravé síni 60 × 30 mm

ce levé komory (55 %), bez regionálních poruch kinetiky. Jako vedlejší nález bylo vysloveno podezření na perzistující foramen ovale (PFO), trikuspidální regurgitace však byla dle vyšetření jen lehká. Vzhledem k nálezu mobilní masy ve VCI a podezření na trombózu byla zahájena plná antikoagulační léčba nízkomolekulárním heparinem (nadroparin s.c. 0,9 ml s titrací vzhledem k renální insuficienci dle AntiXa/ml). Provedení kontrolního echokardiografického vyšetření bylo naplánováno za 7–10 dní.

Následující den bylo doplněno vyšetření CT angiografií plic a CT břicha. Dle nálezu CT vyšetření nebyla potvrzena embolizace do plicnice, v CT obraze však byl verifikován masivní útvar o velikosti 60 × 25 mm vyplňující pravou síň (obr. 2), dolní dutou žílu v celém suprarenálním úseku (dle CT obrazu suspekce na trombus dolní duté žíly) a zasahující přes ústí trikuspidální chlopně i do pravé komory. Nalezená hmota byla obtékána kontrastní látkou v šíři 1 mm, dolní dutá žíla byla subrenálně vakovitě rozšířena (5 mm) s přítomností trombu. Vedlejší nálezem byla také



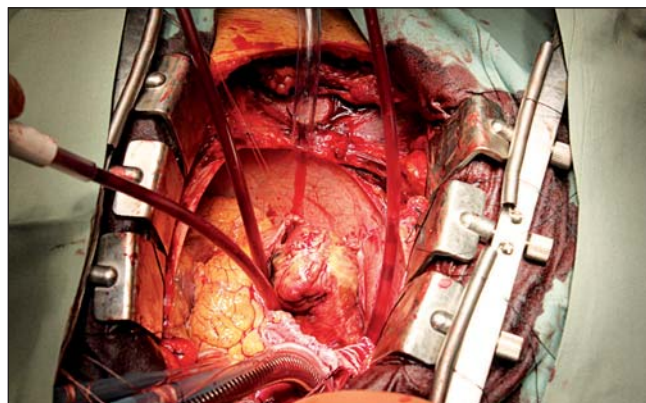
Obr. 2 – CT rekonstrukce – sagitální řez – masa v pravé síni a VCI 60 × 106 mm



Obr. 3 – Echokardiografie – A4C projekce – zvětšená masa v pravé síni 80 × 30 mm

suspekce na kulovité metastatické ložisko neznámého původu o velikosti 9 mm v oblasti plic (pravý lalok bazální, segment S10) a dále zvětšené lymfatické uzliny v retroperitoneu. CT nález u ostatních orgánů dutiny břišní (játra, slezina a ledviny) byl normální.

Navzdory terapii nízkomolekulárním heparinem a diuretické terapii se dušnost zhoršovala a objevily se bolesti břicha. Ve spolupráci s dalšími odděleními byla provedena doplňující vyšetření s cílem najít suspektní primární maligní onemocnění. Byla odebrána laboratorní vyšetření



Obr. 4 – Průběh kardiochirurgické operace – extrakce masy z pravé síně



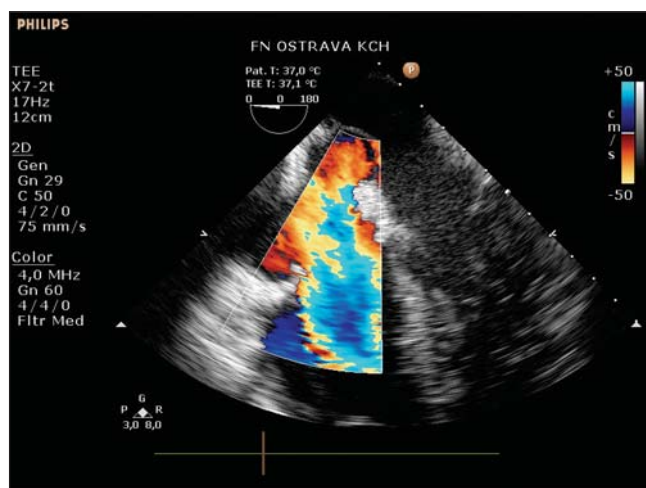
Obr. 5 – Extrahovaná tumorózní masa – v měřítku k porovnání velikosti

včetně onkomarkerů (odebráno AFP 3,6 µg/l – negativní, CAE 1,75 µg/l – negativní, Ca19-9 3,6 U/ml – negativní, CA125 163,0 U/ml – lehce pozitivní, PSA1,37 µg/l – negativní), tyto výsledky však hypotézu o nádoru v břišní oblasti nepotvrzovaly, stejně jako výsledky gastroscopického a kolonoskopického vyšetření. Pro vyloučení možnosti, že primárním tumorem je lymfom, bylo provedeno i hematologické vyšetření, nicméně dle jeho závěrů, byl lymfom jako primární maligní onemocnění nepravděpodobný. Vzhledem k podezření na trombus byla provedena i analýza na vyloučení trombofilních stavů (FV Leiden, protrombin G20210A, APC-rezistenci, protein C, volný protein S, testy na lupus antikoagulans, ACLA, anti-B2GPI, FVIII a homocystein); výsledky však ani zde neodhalily žádné abnormality.

Sedmý den hospitalizace se stav pacienta dále zhoršil, bolesti v břiše progradovaly a objevila se nevolnost. Kontrolní vážení odhalilo další nárůst hmotnosti na 100 kg, vyšetření pak nárůst tepové frekvence na 110–115 tepů/min při sinusové tachykardii a krevní tlak 85–90/55 mm Hg se sklony k hypotenzii. Pacient jevil známky srdečního selhání, což vedlo k nasazení inotropní podpory dobutaminem a doplnění kontrolního echokardiografického vyšetření. To odhalilo progresi nálezů, včetně možné trikuspidální obstrukce a mobilní masy v pravé síni 80 × 30 mm (obr. 3), pokles funkce pravé komory a rychlosti pohybu trikuspidálního anulu (TDI) na 0,07 m/s při zachované funkci levé komory. Následovala další progresie stavu pacienta s nutností zavedení vasopresorické i inotropní podpory. Po konzultaci s kardiochirurgickým oddělením pak bylo indikováno operační řešení za účelem odstranění trombotické masy z pravé síně a VCI. Byla naplánována předoperační koronarografie, nicméně vzhledem k dalšímu rychlému zhoršení pacientova stavu (hemodynamická nestabilita) byla s vitální indikací provedena operace bez předchozí koronarografie. Operace byla prováděna na mimotělním oběhu (perioperačně dysfunkce pravé komory, levá komora se zachovanou systolickou funkcí). Cestou incize do pravé síně (obr. 4) byl postupně extrahován masivní trombus (obr. 5), nejprve z pravé síně, následně pak z VCI do vzdálenosti cca 8 cm pod bránici, kde již masa v oblasti hepatálních žil pevně lpěla a nedařilo se ji odstranit. Veškerý odebraný materiál byl odeslán k histologickému a genetickému vyšetření. Během chirurgického výkonu byla provedena i sutura perzistujícího foramen ovale. Po uzavření atria a odpojení od mimotělního oběhu bylo provedeno transezofageální echokardiografické vyšetření, které odhalilo trikuspidální regurgitaci stupně 4/4 (obr. 6). Následně byla provedena anuloplastika trikuspidální chlopně flexibilním prstencem Tailor No. 31 (C-ring) a další odpojení od mimotělního oběhu. Celkový čas mimotělního oběhu během operace byl 45 minut, aortální svorka byla aplikována 30 minut. Pacient byl poté přeložen na kardiochirurgickou JIP, kde se navzdory pokračující vasopresorické a inotropní podpoře jeho stav dále zhoršoval a nakonec pro refrakterní pravostranné srdeční selhání s rozvojem syndromu multiorgánového selhání zemřel. Vzhledem k předpokládané maligní etiologii problému nebyla indikována mechanická podpora srdečního oběhu.

Histologické a imunohistochemické vyšetření identifikovalo hmotu odstraněnou z pravé síně a VCI jako leiomyosarkom.





Obr. 6 – Jícnová echokardiografie – trikuspidální regurgitace stupně 4/4

myosarkom (obr. 7 a 8). Během pitvy byla identifikována progresse tumoru do stěny renální žíly, jak bylo potvrzeno i na CT. Pokud se týká 9mm kulového ložiska detekovaného na CT, jednalo se pouze o perivazální antrakofibrózu bez přítomnosti maligních buněk.

## Diskuse

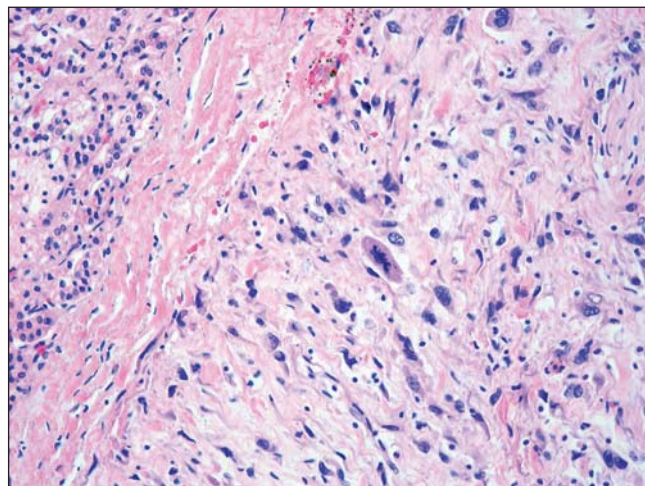
Tento článek popisuje případ leiomyosarkomu VCI, protrudujícího do pravé síně a blokujícího její výtokový trakt. Vzhledem k tomu, že primární tumory srdce i VCI jsou podobně vzácné a jejich léčba je založena na podobných principech, tato diskuse je věnována oběma skupinám nádorů.

Jak již bylo zmíněno, tyto nádory jsou velmi vzácné. V literatuře se udává, že téměř 90 % všech primárních srdečních tumorů je benigních, z čehož největší část tvoří myxomy (80 %) [10]. Elbardissi a spol. ve své práci popsali 323 pacientů, kteří byli léčeni pro primární tumory srdce na klinice Mayo v období 48 let mezi lety 1956–2007. V 94 % pří-

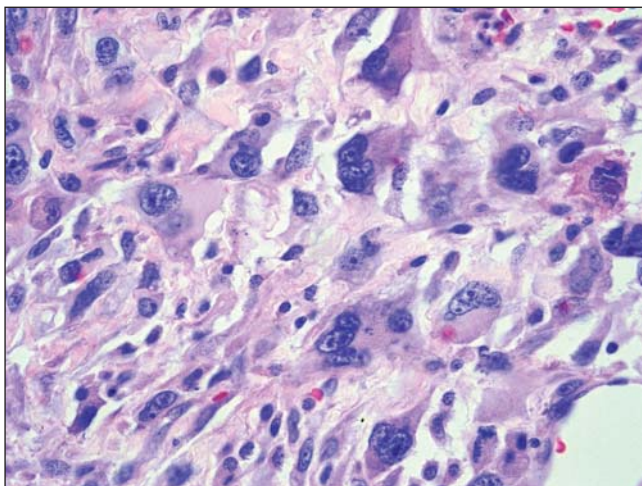
padů se jednalo u těchto pacientů o benigní nádory, z čehož 50 % byly myxomy a 26 % papilární fibroelastomy [14]. Jiné zdroje však udávají zastoupení fibroelastomů pouze 7,9 % [3]. Myxomy jsou častější u žen a obvykle jsou diagnostikovány mezi 50. a 70. rokem života. 90 % myxomů je lokalizováno v levé síni a jsou solitární [7]. Fibroelastomy se oproti tomu vyskytují ve všech věkových kategoriích (s maximem v osmé dekádě života) [15] a jsou nejčastějším typem nádoru postihujícím chlopenní aparát [3].

Jen přibližně 10–25 % primárních srdečních tumorů je maligních [9,16,17], z nichž nejčastější jsou sarkomy (95 % případů primárních zhoubných nádorů srdce) [16]; zbývajících 5 % tvoří primární lymfomy a mezoteliomy [17]. Srdeční sarkomy jsou maligní tumory s původem v mezenchymální tkáni, obvykle diagnostikované ve třetí až páté dekádě života [7] s přibližně stejným zastoupením u obou pohlaví [17]. Vzácně se však mohou objevit i u dětí či batolat [12]. Klinický průběh bývá rychlý (medián přežití je přibližně jeden rok), a to především kvůli expanzi nádoru, lokální infiltraci, intrakardiální obstrukci či metastázám [17], které často přímo zasahují do perikardu, v případě hematogenního šíření pak zasahují plicní žíly nebo dolní dutou žílu. Vzdálené metastázy se tvoří především v plicích, lymfatických uzlinách, kostech, játrech a/nebo v centrálním nervovém systému [12]. Srdeční sarkomy mají obvykle predilekci k výskytu v levé síni. Perioperačně jsou často pokládány za myxom a správně klasifikovány až později na základě histologického vyšetření [18]. Nejčastějším sarkomem je angiosarkom s přibližně 25–40% zastoupením, vyšší prevalencí u mužů než u žen (2 : 1) [3,19–21] a predilekci k výskytu v pravé síni [19,20]. Druhým nejčastějším typem je rhabdomyosarkom (nejčastější u dětí, druhý nejčastější u mužů), jehož celkové zastoupení mezi srdečními sarkomy je asi 20 % [7,22]. Dalšími typy sarkomů srdce jsou například leiomyosarkom, fibrosarkom, fibromyxosarkom nebo osteosarkom [7,9].

Jediným nesarkomovým typem zhoubného nádoru, který stojí za zmínku v tomto článku, je primární lymfom. Jeho incidence je sice velmi nízká (mnohem nižší než u systémového lymfomu), nicméně jeho zastoupení



Obr. 7 – Stěna dolní duté žíly je prostoupena skupinami vřetenovitých buněk s atypickými mitózami promínajícími do lumen cévy. Hematoxylin-eosin, zvětšení 20x. Imunohistochemicky následně potvrzen intimální leiomyosarkom.



Obr. 8 – Detail nádorové masy v pravé síni, která je tvořena nádorovými buňkami s výraznou buněčnou pleomorfii a laločnatými jádry. Hematoxylin-eosin, zvětšení 40x.

v posledních letech roste – pravděpodobně v souvislosti s lymfoproliferativními poruchami spojenými s působením virů Epstein-Barrové u imunodeficientních pacientů, obzvláště pacientů s AIDS [5,9,23].

V našem případě byl tumor klasifikován jako leiomyosarkom, což je velmi vzácná, ale velmi agresivní a invazivní forma tumoru, jež se obvykle objevuje v levé síni, odkud se může rozšířit do plicních žil nebo na mitrální chlopuň [24]. U našeho pacienta však byl lokalizován v pravé síni a VCI, což napovídá spíše tomu, že původ nádoru byl v dolní duté žile a následně prorůstal do pravého atria, než tomu, že by se jednalo o primární tumor srdce.

Primární leiomyosarkom VCI byl poprvé popsán Perlem [25]. Vaskulární leiomyosarkomy tvoří přibližně 1–2 % sarkomů měkké tkáně a prognóza těchto případů je bohužel velmi špatná [26]. Mezi primárními sarkomy VCI je však leiomyosarkom dominantním typem nádoru; například Narata a spol. ve svém článku uvádějí, že 85 z 86 sarkomů dolní duté žíly, které během svého výzkumu popsali, byly leiomyosarkomy [13]. I když se jednotliví autoři liší v detailech, obecně se dá říci, že leiomyosarkom se vyskytuje častěji u žen a nejčastěji je diagnostikován v šesté dekádě života [27–29].

Pacienti se sarkomem VCI obvykle přicházejí s nespecifickými symptomy, mezi nimiž jsou nejčastější dušnost, nevolnost, zvracení, bolest v břiše a v pravém boku (symptom přítomný u 96 % pacientů), úbytek na hmotnosti a zvýšená teplota [30–33]. Obecně se dá říci, že dle současné literatury je léčba individualizovaná a prognóza primárních srdečních sarkomů je špatná. I proto, že tyto sarkomy jsou velmi vzácné (méně než 1 % celkového počtu sarkomů), jsou léčebné procedury založeny z větší části na jednotlivých kasuistikách nebo studiích s malým počtem pacientů [34–36]. Základem léčby bývá tradičně radikální chirurgické řešení (tabulka 1) [21,36]. Dle článku Truonga a spol. byly jedinými proměnnými ovlivňujícími úspěšnost terapie přítomnost metastáz v době diagnózy a možnost provést radikální chirurgickou resekci tumoru. Další faktory jako chemo- či radioterapie, pohlaví, věk, stupeň malignity, histologický nálezný nebo místo výskytu tumoru neměly na výsledek terapie signifikantní vliv [36]. Zhang a spol. na druhé straně zaznamenali i vliv stupně diferenciace nádoru na výsledek léčby [37].

Chirurgické řešení je v každém případě neúčinnější, dnes dostupnou metodou léčby srdečních sarkomů [5,18,34,35,37–45]. Pacienti, kteří podstoupili radikální chirurgickou resekci, mají delší medián přežití než pacienti, jimž bylo možné provést jen částečnou resekci nebo kteří nebyli schopni podstoupit chirurgické řešení vůbec [18,35,42]. Výše uvedená práce Truonga a spol. uvádí medián přežití 25 měsíců u pacientů s radikálním chirurgickým řešením vs. šest měsíců u těch, kteří takovou léčbu nepodstoupili [36], což koresponduje s výsledky publikovanými Gustave Roussy Institutem (22 vs. 7 měsíců) [42] a klinikou Mayo (17 vs. 4–6 měsíců) [37].

Novou metodu chirurgického řešení popsali Reardon a spol. U osmi pacientů se sarkomem levé síně provedli explantační techniku, při níž bylo srdce explantováno, tumor resekován *ex vivo*, srdce rekonstruováno a teprve poté replantováno pacientovi. Nebyla zaznamenána žádná perioperační mortalita a medián přežití po aplikaci této techniky bylo 18 měsíců [46].

**Tabulka 1 – Pravděpodobnost rekurence při chirurgickém odstranění s různými okraji**

Typ excize	Předpokládaná pravděpodobnost rekurence
Neúplná excize	100 %
Excize s ostrým ohraničením (enukleace s pseudoobalem)	70–90 %
Excize se širokým okrajem G1	20–30 %
Excize se širokým okrajem G2, G3	50 %
Excize celého svalového kompartmentu	5 %

I když je radikální chirurgická léčba nepostradatelná pro prodloužení pacientova života, kompletní destrukce nádorových ložisek zůstává výzvou pro onkologickou léčbu, jelikož jednou z hlavních příčin špatné prognózy srdečních nádorů je právě invaze do okolních tkání. Kromě toho jsou často nalézány i vzdálené metastázy, které překážejí úspěšnou terapii primárního ložiska [36]. Role chemoterapie a radioterapie je však bohužel vzhledem k malému počtu článků publikovaných na toto téma málo definována. Jedna z mála dostupných studií popisuje zkušenosti s terapií 15 pacientů během 16 let, jimž byl diagnostikován nemetastazující sarkom srdce. Po primární chirurgické léčbě následovala chemoterapie za použití doxorubicinu. U 13 pacientů byl zaznamenán relaps onemocnění, z toho u 5 pacientů již během probíhající chemoterapie, s mediánem progresu 10 měsíců. Dva pacienti však byli kompletně vyléčeni [42]. Burke a spol. uveřejnili studii na 40 pacientech, kteří podstoupili chirurgickou resekci buď následovanou, nebo nenásledovanou adjuvantní chemo- nebo radioterapií. Medián přežití byl 17 měsíců vs. 6 měsíců ( $p = 0,03$ ) ve prospěch adjuvantní terapie [41]. Je však třeba říci, že počty pacientů v publikovaných studiích, kterým byla poskytnuta chemoterapie, jsou příliš malé na to, aby z těchto studií byly vyvozovány jakékoli závěry. Totéž se pak dá říci o radioterapii, která s sebou navíc nese riziko radioterapií indukované kardiální toxicity včetně perikarditidy a kardiomyopatie. Navíc se radioterapie vzhledem k obecně nízké radiosenzitivitě sarkomů nejeví jako účinná [36].

Jak již bylo zmíněno výše, sarkomy VCI jsou obvykle sekundární povahy, jen asi 1 % z nich jsou primární tumory VCI. Podle současné literatury se leiomyosarkomy VCI dají rozdělit do tří skupin dle jejich lokalizace vzhledem k jaterním a renálním žilám. Tato klasifikace rozlišuje lokalizaci nad jaterními žilami (horní segment), mezi jaterními a renálními žilami (střední segment) a pod renálními žilami (dolní segment). Tato klasifikace pak určuje možné operační přístupy a resektabilitu tumoru [47]. Nejrozsáhlejší práci na toto téma je práce Wachtela a spol., kteří retrospektivně shrnuli data z 377 případů publikovaných v databázi PubMed a provedli statistickou analýzu. Nejvíce tumorů VCI (cca 51 %) bylo lokalizováno ve středním segmentu, 21,3 % se nalézalo ve dvou nebo více segmentech a do pravé síně pronikl nádor pouze v 6,2 % případů [48]. Nález nádoru v pravé síni obvykle byl výsledkem přímé invaze tumoru nebo tumorózního trombu [48]. Mezi pacienty s leiomyosarkomem VCI je vyšší zastoupení žen (poměr ženy : muži přibližně 3 : 1) [48].

Podobně jako u sarkomů srdce jsou publikované léčebné postupy vzhledem k vzácnému výskytu onemocnění spíše kasuistikami než doporučeními [13,49]. Výsledky publikovaných studií jasně ukazují, že léčbou první volby je podobně jako u srdečních nádorů radikální resekce tumoru [48]. Bohužel jen asi u dvou třetin pacientů je tumor lokalizován natolik, že je možné resekci úspěšně provést [47]. Podle údajů mezinárodního registru založeného Mingolim, jehož využití pomohlo objasnit přirozené chování nádoru a rozpoznat proměnné vedoucí k dlouhodobému přežívání pacientů [33], je většina případů, které zasáhly horní segment, téměř neoperabilních a medián přežití u těchto případů byl pouze přibližně jeden měsíc [33,48]. Dle analýzy dat je dosaženo pětileté remise jen u přibližně 6–7 % pacientů [48,50].

## Shrnutí

V tomto článku jsme popsali případ 70letého muže s leiomyosarkomem dolní duté žíly prorůstajícím do pravé síně, což je velmi vzácná diagnóza se špatnou prognózou a mediánem přežití jeden měsíc [33,48,51]. Dlouhodobé přežití u pacientů s primárními nádory srdce nebo dolní duté žíly je možné pouze při úspěšné kurativní resekci tumoru. Úspěch takového chirurgického řešení závisí na přesné lokalitě primární malignity a její chirurgické přístupnosti. Tento vzácný tumor často relapsuje a v takovém případě je možné zvážit opětovné chirurgické řešení v závislosti na velikosti malignity a celkovém klinickém stavu pacienta [51].

## Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný.

## Financování

Žádné.

## Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Prohlašujeme, že práce byla provedena v souladu se všemi etickými standardy.

## Informovaný souhlas

Tímto prohlašujeme, že pacient podepsal informovaný souhlas v době nástupu do nemocnice.

## Literatura

- [1] P.J. Sparrow, J.B. Kurian, T.R. Jones, M.U. Sivananthan, MR imaging of cardiac tumors, *RadioGraphics* 25 (2005) 1255–1276.
- [2] L. Abushaban, B. Denham, D. Duff, 10 year review of cardiac tumours in childhood, *British Heart Journal* 70 (1993) 166–169.
- [3] K. Reynen, Frequency of primary tumors of the heart, *American Journal of Cardiology* 77 (1996) 107.
- [4] G. Sutsch, R. Jenni, L. von Segesser, J. Schneider, Heart tumors: incidence, distribution, diagnosis. Exemplified by 20,305 echocardiographies, *Schweizerische Medizinische Wochenschrift* 121 (1991) 621–629 (in German).
- [5] K.Y. Lam, P. Dickens, A.C. Chan, Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies, *Archives of Pathology & Laboratory Medicine* 117 (1993) 1027–1031.
- [6] K.P. Abraham, V. Reddy, P. Gattuso, Neoplasms metastatic to the heart: review of 3314 consecutive autopsies, *American Journal of Cardiovascular Pathology* 3 (1990) 195–198.
- [7] L.M. Shapiro, Cardiac tumours: diagnosis and management, *Heart* 85 (2001) 218–222.
- [8] I. Haponiuk, J.H. Skalski, K. Wroniecki, Cardiac tumors, in: J.H. Skalski, Z. Religa (Eds.), *Pediatric Cardiac Surgery. Cardiac Surgery of the Congenital Cardiac Defects in Detail*, "Śląsk" Wydaw. Nauk., Katowice, 2003 424–436 (Polish).
- [9] J.G. Castillo, G. Silvay, Characterization and management of cardiac tumors, *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 14 (2010) 6–20.
- [10] A. Burke, Primary malignant cardiac tumors, *Seminars in Diagnostic Pathology* 25 (2008) 39–46.
- [11] R. Brát, J. Sieja, J. Štětinský, Srdeční myxomy jako příčina embolizace do centrálního nervového systému: desetileté zkušenosti, *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* 70/103 (2007) 278–283, ISSN 1210-7859.
- [12] M.L. Grebenc, M.L. Rosado de Christenson, A.P. Burke, et al., Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation, *AFIP Archives* 20 (2000) 1073–1103.
- [13] M. Narata, Y. Okuhata, K. Abe, et al., Primary leiomyosarcoma of inferior vena cava: case report, *Abdominal Imaging* 35 (2010) 481–484.
- [14] A.W. Elbardissi, J.A. Dearani, R.C. Daly, et al., Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience, *Circulation* 118 (Suppl. 14) (2008) S7–S15.
- [15] K. Sydow, S. Willems, H. Reichenspurner, T. Meinertz, Papillary fibroelastomas of the heart, *Thoracic and Cardiovascular Surgeon* 56 (2008) 9–13.
- [16] W.C. Roberts, Primary and secondary neoplasms of the heart, *American Journal of Cardiology* 80 (1997) 671–682.
- [17] C.J. Bruce, Cardiac tumors, in: C.M. Otto (Ed.), *The Practice of Clinical Echocardiography*, WB Saunders, Philadelphia, 2007 1108–1137.
- [18] L. Simpson, S.K. Kumar, S.H. Okuno, et al., Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience, *Cancer* 112 (2008) 2440–2446.
- [19] R. Virmani, A. Burke, W.B. Saunders, *Atlas of Cardiovascular Pathology*, vol. 94, 1996 (Google books).
- [20] G.P. Amonkar, J.R. Deshpande, Cardiac angiosarcoma, *Cardiovascular Pathology* 15 (2006) 57–58.
- [21] S. Ostrowski, A. Marcinkiewicz, A. Kośmider, R. Jaszewski, Sarcomas of the heart as a difficult interdisciplinary problem, *Archives of Medical Science* 10 (1) (2014) 135–148.
- [22] K.S. Baker, J.R. Anderson, T.E. Lobe, et al., Children from ethnic minorities have benefited equally as other children from contemporary therapy for rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group, *Journal of Clinical Oncology* 20 (2002) 4428–4433.
- [23] A.O. Holladay, R.J. Siegel, D.A. Schwartz, Cardiac malignant lymphoma in acquired immune deficiency syndrome, *Cancer* 70 (1992) 2203–2207.
- [24] B.J. Evans, M.P. Haw, Surgical clearance of invasive cardiac leiomyosarcoma with concomitant pneumonectomy, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 24 (2003) 843–846.
- [25] L. Perl, Ein Fall von Sarkom der Vena Cava inferior, *Virchows Archiv A: Pathological Anatomy* 53 (1871) 378–383.
- [26] T.W. Kwon, K.B. Sung, Y.P. Cho, et al., Pararenal leiomyosarcoma of the inferior vena cava, *Journal of Korean Medical Science* 18 (2003) 355–359.
- [27] F. Ramponi, J.G. Kench, D.V. Simring, et al., Early diagnosis and resection of an asymptomatic leiomyosarcoma of the inferior vena cava prior to caval obstruction, *Journal of Vascular Surgery* 55 (2012) 525–528.
- [28] L. Drukker, J. Alberton, P. Reissman, Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: radical surgery without vascular reconstruction, *Vascular and Endovascular Surgery* 46 (2012) 688–690.
- [29] B. Sessa, E. Iannicelli, S. Caterino, et al., Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava: comparison of 2 cases and review of the literature, *Cancer Imaging* 10 (2010) 80–84.
- [30] E. Kieffer, M. Alaoui, J.C. Piette, et al., Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: experience in 22 cases, *Annals of Surgery* 244 (2006) 289–295.
- [31] R.M. Gowda, M.R. Gowda, N.J. Mehta, et al., Right atrial extension of primary venous leiomyosarcoma: pulmonary



- embolism and Budd–Chiari syndrome at presentation – a case report, *Angiology* 55 (2004) 213–216.
- [32] N.J. Hilliard, M.J. Heslin, C.Y. Castro, Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: three case reports and review of the literature, *Annals of Diagnostic Pathology* 9 (2005) 259–266.
- [33] A. Mingoli, A. Cavallaro, P. Sapienza, et al., International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients, *Anticancer Research* 16 (1996) 3201–3205.
- [34] G. Shanmugam, Primary cardiac sarcoma, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 29 (2006) 925–932.
- [35] F. Mayer, H. Aebert, M. Rudert, et al., Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients – a single-center experience, *Oncologist* 12 (2007) 1134–1142.
- [36] P.T. Truong, S.O. Jones, B. Martens, et al., Treatment and outcomes in adult patients with primary cardiac sarcoma: the British Columbia Cancer Agency experience, *Annals of Surgical Oncology* 16 (2009) 3358–3365.
- [37] P.J. Zhang, J.S. Brooks, J.R. Goldblum, et al., Primary cardiac sarcomas: a clinicopathologic analysis of a series with follow-up information in 17 patients and emphasis on long-term survival, *Human Pathology* 39 (2008) 1385–1395.
- [38] N.A. Silverman, Primary cardiac tumors, *Annals of Surgery* 191 (2) (1980) 127–138.
- [39] J. Butany, V. Nair, A. Naseemuddin, et al., Cardiac tumours: diagnosis and management, *Lancet Oncology* 6 (2005) 219–228.
- [40] J.E. Molina, J.E. Edwards, H.B. Ward, Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota, *Thoracic and Cardiovascular Surgeon* 38 (Suppl. 2) (1990) 183–191.
- [41] A.P. Burke, D. Cowan, R. Virmani, Primary sarcomas of the heart, *Cancer* 69 (1992) 387–395.
- [42] A. Llombart-Cussac, X. Pivot, G. Contesso, et al., Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcoma: the IGR experience, *British Journal of Cancer* 78 (1998) 1624–1628.
- [43] P. Centofanti, E. Di Rosa, L. Deorsola, et al., Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients, *Annals of Thoracic Surgery* 68 (1999) 1236–1241.
- [44] H. Kamiya, T. Yasuda, H. Nagamine, et al., Surgical treatment of primary cardiac tumors: 28 years' experience in Kanazawa University Hospital, *Japanese Circulation Journal* 65 (2001) 315–319.
- [45] C.H. Kim, J.Y. Dancer, D. Coffey, et al., Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience, *Human Pathology* 39 (2008) 933–938.
- [46] M.J. Reardon, S.C. Malaisrie, J.C. Walkes, et al., Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors, *Annals of Thoracic Surgery* 82 (2006) 645–650.
- [47] M.N. Kulaylat, C.P. Karakousis, R.J. Doerr, et al., Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases, *Journal of Surgical Oncology* 65 (1997) 205–217.
- [48] H. Wachtel, M. Gupta, et al., Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: a pooled data analysis of 377 cases, *Surgical Oncology* 24 (2015) 21–27.
- [49] R.L. Nascif, A.G.S. Antón, G.L. Fernandes, et al., Leiomyosarcoma of inferior vena cava: a case report, *Radiologia Brasileira* 47 (2014) 384–386.
- [50] H. Ito, J.L. Hornick, M.M. Bertagnolli, et al., Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: survival after aggressive management, *Annals of Surgical Oncology* 14 (2007) 3534–3541.
- [51] S.W. Cho, J.W. Marsh, A.D. Geller, et al., Surgical management of leiomyosarcoma of the inferior vena cava, *Journal of Gastrointestinal Surgery* 12 (2008) 2141–2148.

*Z anglického originálu online verze článku přeložil autor.*