

# Náhodný nález intrakardiálního tumoru u pacientky s dextrokardií po prodělané hysterektomii pro leiomyosarkom

(Accidental finding of intracardiac tumor in a patient with dextrocardia after hysterectomy for leiomyosarcoma)

Adéla Gábrlíková<sup>a</sup>, Martin Porzer<sup>a</sup>, Pavel Kukla<sup>a</sup>, Pavel Hurník<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Kardiiovaskulární oddělení, Interní a kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava

<sup>b</sup> Ústav patologie, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava

## INFORMACE O ČLÁNKU

### Historie článku:

Vložen do systému: 17. 12. 2020

Přepřeván: 21. 2. 2021

Přijat: 23. 2. 2021

Dostupný online: 9. 8. 2021

### Klíčová slova:

Intrakardiální metastázy

Leiomyosarkom

Srdeční tumory

### Keywords:

Cardiac tumours

Leiomyosarcoma

Intracardiac metastasis

## SOUHRN

Sarkomy jsou nádorová onemocnění měkkých tkání se závažnou prognózou. V případě postižení myokardu se jedná častěji o onemocnění sekundární při jiném základním onemocnění. Vývoj onemocnění pacienta je dán základní diagnózou a hemodynamickým dopadem intrakardiálního šíření nádoru. Prezентujeme případ mladé pacientky se závažnou mitrální stenózou způsobenou obstrukcí chlopenního ústí masou metastatického tumoru. Kardiální postižení bylo vedlejším nálezem při kontrolním CT vyšetření.

© 2021, ČKS.

## ABSTRACT

Sarcomas are soft tissues' malign tumors with a severe prognosis. In the case of myocardial disease, it is more often a secondary disease accompanying other primary disease. The development of the patient's disease is determined by the basic diagnosis and hemodynamic impact of intracardiac tumor spread. We present a case of a young patient with severe mitral stenosis caused by valve obstruction with a metastatic tumor mass. Cardiac deficiency was a secondary finding during a follow-up CT scan.

## Úvod

Nádory srdce se dělí na nádory primární a sekundární. Primární tumory srdce jsou vzácné. Přibližný výskyt primárních kardiálních nádorů je 0,02 %, což odpovídá 200 nádorům na 1 milion pitevních nálezů.<sup>1</sup> Ve většině případů se jedná o nádory benigní, nejčastější jsou myxomy rostoucí do dutiny levé síně. Maligní primární tumory zastupují především sarkomy (leiomyosarkom, synoviální sarkom, epitelální sarkom).<sup>2</sup> Afekce srdce sekundárními nádory je způsobena buďto lokálním šířením tumoru, nebo metastazováním. Sekundární nádory mají asi 20–40x větší incidenci než tumory primární, bez ohledu na pohlaví se jedná o karcinomy plic, karcinomy horního gastrointestinálního traktu a lymfomy.<sup>3</sup> Postižení srdce metastatickým

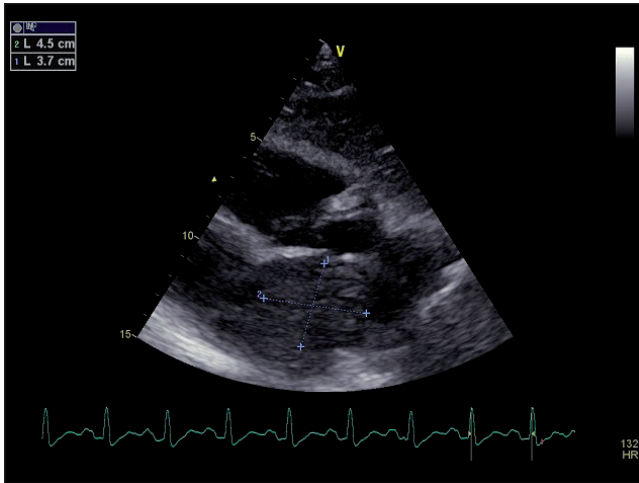
leiomyosarkomem je vzácné, mnohem čtenější je postižení plic.<sup>4</sup> Obvykle se jedná o přítomnost nádorové hmoty v srdečních dutinách, nicméně pacienti se mohou prezentovat perikardiálním nebo pleurálním výpotkem. Klinicky nejčastější známkou intrakardiálního tumoru je progresivní dušnost.<sup>4,5</sup> Naše kazuistika popisuje případ náhodného nálezu postižení srdce metastázou leiomyosarkomu dělohy.

## Popis případu

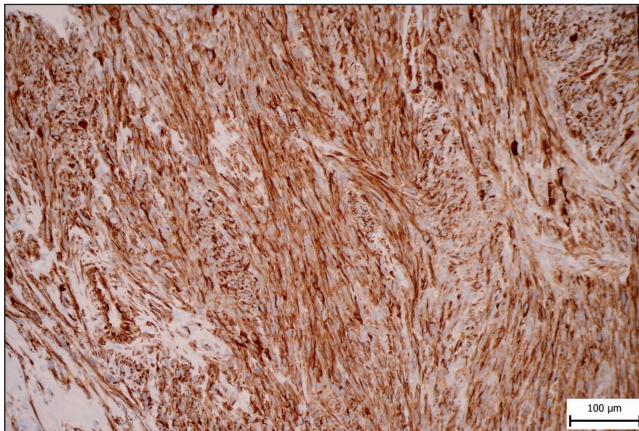
Prezentujeme případ 47leté pacientky s nádorovým onemocněním dělohy, doposud bez známé kardiální anamnézy. V červnu roku 2018 pacientka podstoupila hysterektomii a bilaterální salpingektomii pro suspektní objemný

**Adresa pro korespondenci:** MUDr. Adéla Gábrlíková, Kardiiovaskulární oddělení, Interní a kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Ostrava, 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba, e-mail: gabrilkova.a@seznam.cz

**DOI:** 10.33678/cor.2021.029



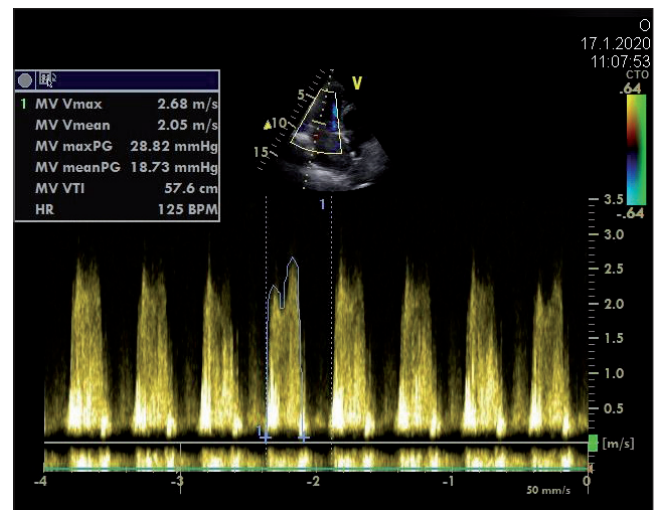
Obr. 1 – Transtorakální echokardiografie znázorňující tumor vyplňující levou srdeční síň s rozměry 45 × 37 mm částečně obturující mitrální ústí



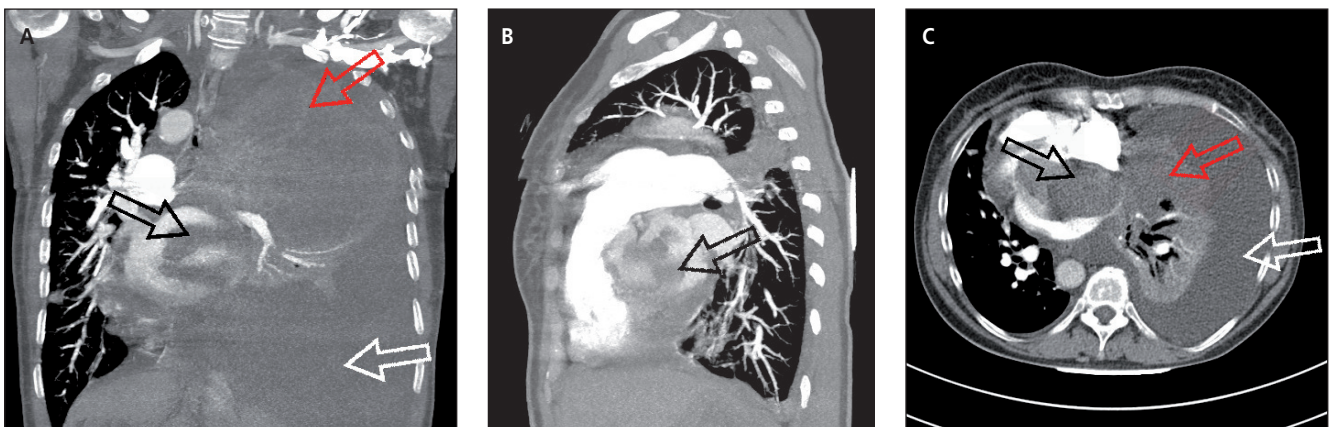
Obr. 2 – Proužky převážně virovité uspořádané vřetenobuněčné populace nádorové tkáně fokálně s přítomností nekróz, s přítomností četných mitóz, počtem převyšujících 15 mitóz na 10 HPF. Nádorové struktury byly v imunohistochemickém průkazu pozitivní v průkazu vimentinu, CD10 a h-caldesmonu, proliferativní aktivita v Ki67 do 30 %.

myom dělohy, ovaria byla ponechána *in situ*. Histologicky se jednalo o high grade leiomyosarkom dělohy. Pacientka proto dále absolvovala adjuvantní chemoterapii doxorubicinem a radioterapii. Po roce bylo u této pacientky v rámci ambulantní kontroly provedeno CT hrudníku s nálezem rozsáhlého tumorózního postižení levé plicе s infiltrací mediastina, vedlejším nálezem byl nejasný útvar vyplňující levou síň srdeční. Při transtorakální echokardiografii byl nalezen objemný tumor vyplňující levou srdeční síň s rozměry 45 × 37 mm částečně obturující mitrální ústí (obr. 1). Byla provedena punkce ložiska levé plicе pod CT kontrolou. Histologicky byla potvrzena suspekce na metastatické postižení primárním nádorovým onemocněním z gynekologické oblasti (obr. 2). V této době byla pacientka téměř asymptomatická.

Během období dvou týdnů se stav nemocné zhoršil a došlo k progresi symptomů, pro kterou byla přijata k hospitalizaci. Vstupně klidově dušná, hyposaturovaná, se sinusovou tachykardií. Bylo provedeno CT hrudníku,



Obr. 4 – Prolaps tumoru do levé komory způsobil významnou mitrální stenózu s  $PG_{\max/\text{mean}}$  29/19 mm Hg.  $PG_{\max}$  – dopplerovsky měřený maximální průtokový gradient;  $PG_{\text{mean}}$  – dopplerovsky měřený střední průtokový gradient.



Obr. 3 – (A) CT hrudníku s nálezem rozsáhlého tumorózního postižení levé plicе (červená šipka) s infiltrací mediastina a propagací do levé srdeční síně (černá šipka), objemný fluidotorax (bílá šipka). (B) CT hrudníku s nálezem rozsáhlého tumorózního postižení levé plicе s infiltrací mediastina a propagací do levé srdeční síně (černá šipka). (C) CT hrudníku s nálezem rozsáhlého tumorózního postižení levé plicе (červená šipka) s infiltrací mediastina a propagací do levé srdeční síně (černá šipka), objemný fluidotorax (bílá šipka).

kteří prokázalo progresi tumoru levé plíce s patrným prorůstáním do levé i pravé síně, dále fluidothorax s útlakem dolního laloku levé plíce (obr. 3). Echokardiografické vyšetření ozřejmilo prolaps intrakardiálního tumoru do levé komory, což vedlo k těžké stenóze mitrálního ústí se sekundární významnou trikuspidální regurgitací a těžkou plicní hypertenzí (obr. 4).

Po konzultaci multidisciplinárního týmu složeného z kardiocirurga, plicního lékaře a onkologa bylo u pacientky kontraindikováno chirurgické odstranění tumoru. Nemocné byl podán I. cyklus paliativní chemoterapie – gemcitabin + docetaxel. Během dvou dnů však dochází k dekompenzaci srdečního selhání. Vzhledem k nepříznivé prognóze onkologického onemocnění jsme dále indikovali pouze symptomatickou péči. Pacientka zemřela na kardiogenní šok při obstrukci mitrálního ústí masou metastatického leiomyosarkomu rok a půl od primární diagnózy nádorového onemocnění a přibližně pět týdnů od nálezů sekundárního postižení srdce a plic.

## Diskuse

Sarkomy měkkých tkání, mezi které řadíme i maligní nádory dělohy, jsou poměrně vzácnou skupinou nádorových onemocnění, která představují asi 2 % všech malignit.<sup>6</sup> Tyto vzácné tumory jsou většinou biologicky velmi agresivní. Za hlavní rizikové faktory je považován věk mezi 40 a 60 lety, absolvování radioterapie a dlouhodobé užívání tamoxifenu u pacientek s karcinomem prsu.<sup>7</sup>

Obecně je metastatické postižení srdečního svalu či osrdečníku nacházeno v sekčních nálezech asi u 10–20 % zemřelých s maligním onemocněním. Často se intrakardiální metastázy nemusejí nijak klinicky projevit, mnohé z nich jsou diagnostikovány až posmrtně. K sekundárnímu postižení srdce maligním tumorem dochází buď přímým prorůstáním tumoru, hematogenní, či lymfatickou diseminací. V našem případě se jednalo o prorůstání plicní metastázy leiomyosarkomu do levé, později i pravé srdeční síně. Přestože nebyl samotný intrakardiální tumor histologicky vyšetřen, lze jej považovat za metastázu leiomyosarkomu dělohy pro návaznost na plicní proces, který byl histologicky verifikován jako maligní nádor z buněk hladké svaloviny.

Klinická manifestace primárních či sekundárních nádorových onemocnění vyplývá nejen z biologické povahy onemocnění ale také z hemodynamického dopadu lokálního šíření, stejně jako v našem případě. K častým komplikacím patří systémové embolizace, rozvoj srdečního selhání, výskyt arytmií, i náhlá srdeční smrt.

Vzhledem k raritnímu postižení srdce sarkomy není známo jednoznačné doporučení pro léčebný postup. Obecně je nejúčinnější terapií srdečních tumorů chirurgická resekce.<sup>8,9</sup> Radikální chirurgická resekce tumoru zvyšuje medián přežití proti částečné resekcí nebo případům, kdy chirurgickou resekcí nebylo možno provést.<sup>10</sup> V našem případě byl pacientce kontraindikován chirurgický výkon pro nepříznivou prognózu pokročilého onkologického onemocnění a vysoké riziko závažných komplikací při pokusu o exstirpaci takto rozsáhlého tumoru. Po dohodě multidisciplinárního týmu bylo zvoleno podání paliativní chemoterapie.

## Závěr

I přesto, že se jedná o ojedinělý případ postižení srdce právě leiomyosarkomem, chtěli bychom poukázat na nutnost časného došetření jakéhokoliv nejasného intrakardiálního ložiska zjištěného při restagingovém CT vyšetření či při echokardiografickém vyšetření z jiné indikace. Vzhledem k lokalizaci a možnosti rychlé progresy může dojít i u asymptomatických pacientů k rychlému rozvoji právě hemodynamických komplikací, které jsou námi popsány.

## Literatura

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
2. Sütsch G, Jenni R, von Segesser L, Schneider J. Herztumoren: Häufigkeit, Verteilung, Diagnostik. Anhand von 20.305 Echokardiographien [Heart tumors: incidence, distribution, diagnosis. Exemplified by 20,305 echocardiographies]. *Schweiz Med Wochenschr* 1991;121:621–629. German.
3. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:1027–1031.
4. Ahoubim J, Sarcar B, Abdeen Y. Cardiac metastasis of a uterine leiomyosarcoma. *J Nat Sc Biol Med* 2019;10:217–219.
5. Calleja AM, Wellnitz CV, Alharthi MS, et al. Extensive cardiac metastases secondary to uterine leiomyosarcoma. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:1419.e5–1419.e7.
6. Burningham Z, Hashibe M, Spector L, Schiffman JD. The epidemiology of sarcoma. *Clin Sarcoma Res* 2012;2:14.
7. Lavie O, Barnett-Griness O, Narod SA, Rennert G. The risk of developing uterine sarcoma after tamoxifen use. *Int J Gynecol Cancer* 2008;18:352–356.
8. Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:925–932.
9. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, et al. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219–228.
10. Mayer F, Aeber H, Rudert M, et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients – a single-center experience. *Oncologist* 2007;12:1134–1142.