

Vzácná příčina srdečního selhání

(A rare cause of heart failure)

Zuzana Komorová^a, Jan Krejčí^a, Eva Ozábalová^a, Roman Panovský^{a,d},
Věra Feitová^{b,d}, Michaela Rýznarová^c, Michal Hendrych^c, Ladislav Groch^a,
Lenka Špinarová^a

^a Interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno

^b Klinika zobrazovacích metod, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno

^c I. patologicko-anatomický ústav, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno

^d Mezinárodní centrum klinického výzkumu, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Brno

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 10. 2. 2022

Přijat: 17. 2. 2022

Dostupný online: 15. 11. 2022

Klíčová slova:

Lymfom

Srdeční nádory

Srdeční selhání

SOUHRN

Infiltrace srdce při generalizaci lymfomu může vést k poškození jeho funkce, což se může manifestovat srdečním selháním, arytmiemi nebo systémovými embolizacemi. Kazuistika popisuje případ 64leté ženy se záchytem non-hodgkinského difúzního B-buněčného lymfomu v srdci prezentujícího se srdečním selháním. Pacientka za hospitalizace podstoupila řadu zobrazovacích metod k určení diagnózy (echokardiografie, magnetická rezonance srdce, CT hrudníku a břicha). Útvar měl rozměry 90 × 80–90 × 90 mm, byl rozšířen predominantně v pravostranných srdečních oddílech, postiženo bylo rovněž i mezisíňové septum, ústí horní duté žíly a výtokové trakty obou komor. K přesnému zhodnocení nálezu byla doplněna magnetická rezonance srdce a endomyokardiální biopsie, v rámci pátrání po možném origu i CT hrudníku a břicha s nálezem diseminované lymfadenopatie. Histologická verifikace byla vzhledem k rychlému fatálnímu průběhu stanovena až *post mortem*.

© 2022, ČKS.

ABSTRACT

Infiltration of the heart in generalized lymphoma can lead to impaired cardiac function. Usually this manifests as heart failure, arrhythmias or systemic embolism. The case report describes a 64-year-old woman who presented with progressive shortness of breath and lower extremities edema. Extensive diagnostic workup including cardiac magnetic resonance imaging and CT scan revealed a well-defined, right-sided cardiac mass and generalized lymphadenopathy. The dimensions of the lesion were 90 × 80–90 × 90 mm and the tumor expanded predominantly into the right atrial septum and the mouth of the upper vena cava. In addition, the outflow tracts of both chambers were also affected. Despite prompt and rigorous treatment, the patient died four days following admission due to sudden cardiac arrest. Post-mortem histological assessment verified a non-Hodgkin's diffuse B-cell lymphoma.

Keywords:

Cardiac tumors

Heart failure

Lymphoma

Úvod

Srdeční selhání je jednou z nejčastějších příčin hospitalizací na interním oddělení. Přes nejběžnější příčiny, jako je koronární nemoc, arytmie či kardiomyopatie, je třeba myslet i na příčiny málo časté až raritní.

V této kazuistice se snažíme poukázat na jednu ze vzácných, ale velmi závažných diagnóz, která se může

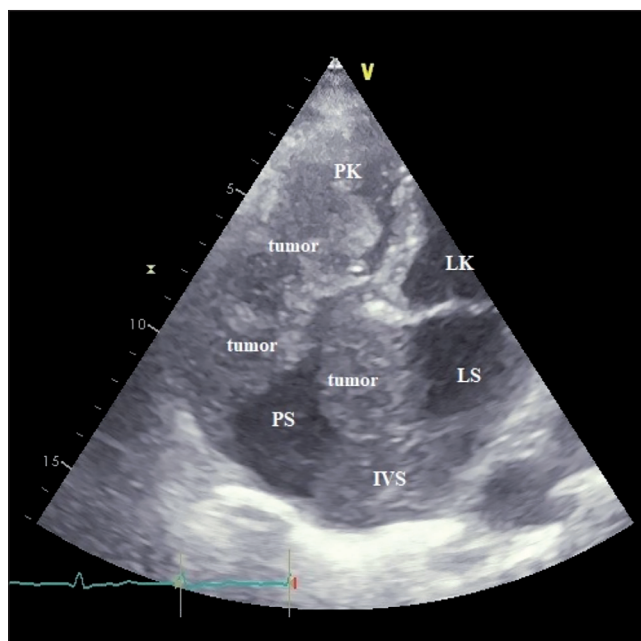
manifestovat srdečním selháním, ale přítomny mohou být i arytmie nebo systémové embolizace.

Popis případu

Čtyřiašedesátiletá pacientka byla přijata na spádové interní oddělení pro otoky dolních končetin a klidovou dušnost

Adresa pro korespondenci: MUDr. Zuzana Komorová, I. interní kardiologická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Pekařská 53, 656 91 Brno, e-mail: komorova.zuzana@fnusa.cz

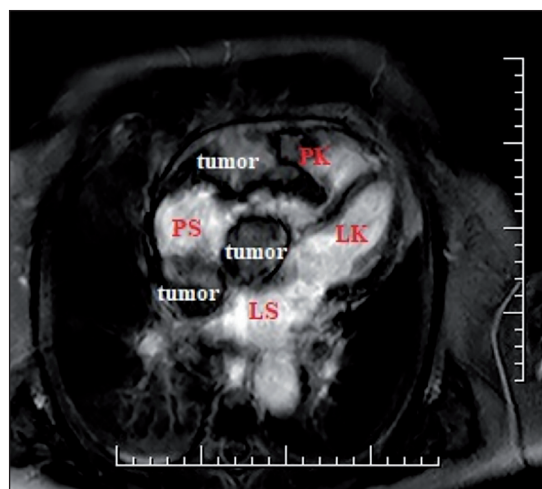
DOI: 10.33678/cor.2022.010



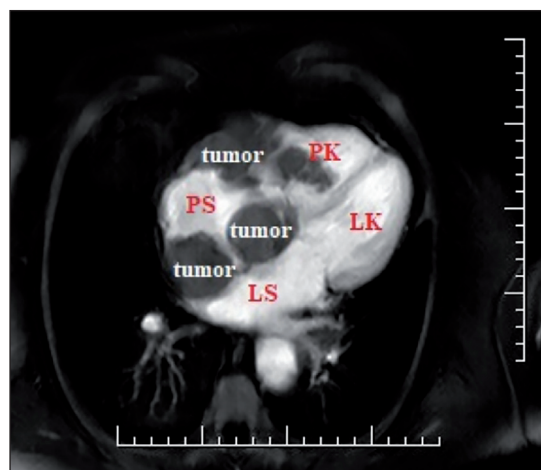
Obr. 1 – Echokardiogram, apikální projekce, čtyřdutina – nádorová infiltrace interatriálního septa (IVS), pravostranných srdečních oddílů. LK – levá komora, LS – levá síň; PK – pravá komora; PS – pravá síň.

při bilaterální kardiální dekompenzaci nejasné geneze, progredující poslední dva měsíce. Byla zahájena symptomatická terapie a došetřování etiologie srdečního selhání. Laboratorní nálezy byly bez jednoznačného nálezu vysvětlujícího její stav, na EKG zachycena eufrekvenční fibrilace síní nejasného stáří. Doplněno echokardiografické vyšetření s nálezem nehomogenního útvaru v pravostranných srdečních oddílech. Provedené CT hrudníku a břicha nacházejí generalizovanou lymfadenopatii a ložiska v solidních orgánech, a proto byla doplněna i cytoflowmetrie a sternální punkce, jejichž výsledky možnou hematologickou malignitu neprokázaly. V úvodu pacientka byla залечена parenterálními diuretiky, po kterých došlo k přechodnému zlepšení stavu. Následně byla pacientka přeložena na naše pracoviště k další diagnostice a léčbě.

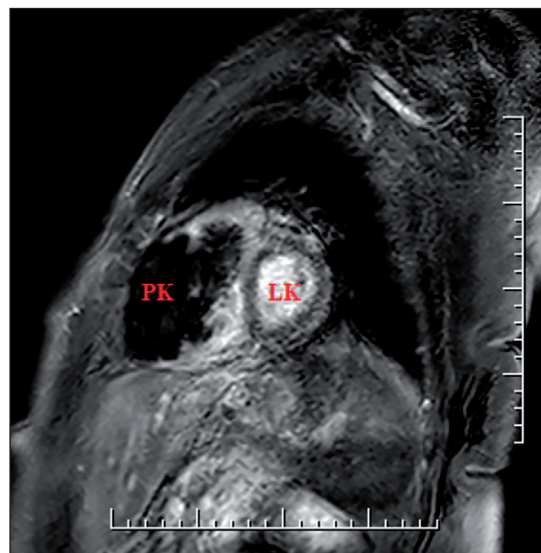
Po přijetí bylo provedeno kontrolní echokardiografické vyšetření s nálezem normální systolické funkce levé komory s ejekční frakcí 75 % a bez regionální poruchy kontraktility, dále byly přítomné známky těžké diastolické dysfunkce levé komory. Z mezisíňového septa, které bylo zesílené na 25 mm, vycházel laločnatý útvar, který vyplňoval většinu pravé síně, šířil se přes volnou stěnu a také parciálně obturoval trikuspidální ústí a přecházel do pravé komory (obr. 1). V dalším kroku podstoupila pacientka magnetickou rezonanci, která ukázala rozsah tumorózní infiltrace a především přestup přes stěnu pravé komory do perikardiálního prostoru. Postiženo bylo rovněž mezisíňové septum, obě síně, ústí horní duté žíly i výtokové trakty obou komor, bez detekce perikardiálního výpotku. Největší rozměry tumoru jsou 90 mm transverzálně, 80–90 mm apikobazálně a 90 mm kraniokaudálně (obr. 2–4). Ke stanovení diagnózy byla provedena endomyokardiální biopsie z pravé komory pod echokardiografickou kontrolou, nicméně bioptické vzorky jednoznačnou nádorovou infiltraci nezachytily. V rámci terapeutických možností



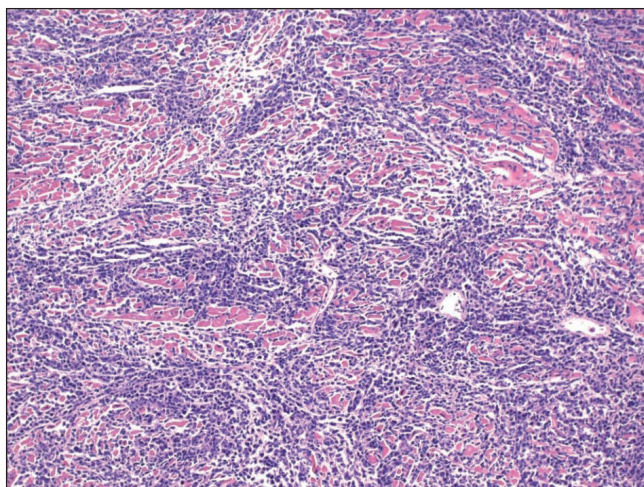
Obr. 2 – Magnetická rezonance srdce, čtyřdutinná projekce, pozdní syčení – nádorová infiltrace v pravostranných oddílech. LK – levá komora; LS – levá síň; PK – pravá komora; PS – pravá síň.



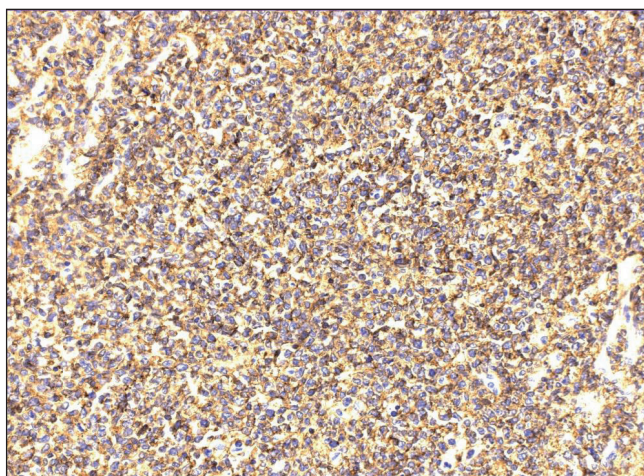
Obr. 3 – Magnetická rezonance srdce, čtyřdutinná projekce, časné syčení – nádorová infiltrace v pravostranných oddílech. LK – levá komora; LS – levá síň; PK – pravá komora; PS – pravá síň.



Obr. 4 – Magnetická rezonance srdce, krátká osa, pozdní syčení – nádorová infiltrace v pravostranných oddílech. LK – levá komora, PK – pravá komora.



Obr. 5 – Srdeční svalovina extenzivně infiltrovaná difuzním velkobuněčným B-lymfomem, barvení hematoxylin-eosinem, originální zvětšení 100×



Obr. 6 – Imunohistochemické vyšetření exprese CD20 s průkaznou difuzní expresí CD20 v nádorových buňkách DLBCL, originální zvětšení 200×

bylo kontaktováno kardiologické pracoviště stran posouzení operability, ale vzhledem k rozsahu postižení a nádoru nejisté biologické povahy nebylo operační řešení indikováno. Čtvrtý den hospitalizace došlo u pacientky k náhlé oběhové zástavě, vstupně byla přítomna asystolie, byla zahájena rozšířená kardiopulmonální resuscitace vzhledem k potenciální možnosti léčby – chemoterapie v případě potvrzení podezření na srdeční lymfom. Avšak resuscitace byla neúspěšná, oběh se nezdařilo obnovit, echokardiograficky nebyly přítomny známky srdeční tamponády, konstatován *exitus letalis*. V rámci indikované patologicko-anatomické pitvy byla prokázána generalizace maligního non-hodgkinského periferního B-lymfomu, morfologicky a imunofenotypově odpovídajícího difuznímu velkobuněčnému B-lymfomu (DLBCL) postihující lymfatické uzliny retroperitonea a orgány dutiny břišní i hrudní (obr. 5, 6). V srdci nádorová infiltrace vyplňovala pravou síň s útlakem levé síně, částečně i pravou komoru a obrůstala výtokový trakt obou komor (obr. 7, 8). Perikard byl vyplněn přibližně 300 ml sangvinolentní tekutiny. Pacientka umírá pod obrazem srdečního selhání.



Obr. 7 – Makroskopický náález na srdci při sekci u pacientky se sekundárním tumorem srdce – difuzní velkobuněčný B-lymfom



Obr. 8 – Makroskopický náález na srdci při sekci u pacientky se sekundárním tumorem srdce – difuzní velkobuněčný B-lymfom

Diskuse

Nádorová onemocnění srdce jsou vzácná. Můžeme je rozdělit na srdeční tumory primární a sekundární, tedy metastatické, kdy jsou postiženy zejména struktury perikardu v rámci šíření maligního tumoru jiného primárního origa.

Metastázy bývají asi 20- až 40krát častější než primární srdeční tumory a patří mezi ně například maligní melanom, karcinom plic, karcinom prsu, lymfom a jiné.¹

Šíření tumorů do srdce může probíhat čtyřmi možnými způsoby: 1. hematogenně, 2. lymfogenně, 3. *per continuitatem* z mediastina či plic a 4. transvenózně – prorůstáním dolní a horní dutou žílou, například z ledvin, nadledvin anebo z jater či plicní žílou z plic.^{1,2}

Primární tumory jsou velmi vzácné, s ohledem na jejich histologickou povahu se dělí na tumory benigní a maligní. Benigní tumory celkově tvoří 75 %, nejčastější z nich jsou myxomy (až 50 % všech benigních nádorů srdce), papilární fibroelastomy, případně další méně časté jako lipomy, fibromy, hemangiomy, rhabdomyomy. Maligní tumory tvoří zbývajících 25 % srdečních nádorů – nejčastěji jsou to nádory vycházející z mezenchymální tkáně – sarkomy (až 95 % maligních tumorů srdce), a to především angiosarkom u dospělé populace a rhabdomyosarkom v dětském věku, případně mohou primární tumory srdce vznikat z hematopoetické tkáně (např. DLBCL).^{3,4}

Klinická manifestace je podmíněna lokalizací tumoru v srdci, jeho velikostí a histologickou povahou. Dokonce i menší tumory histologicky benigní mohou vést k závažnému stavu a komplikacím, jako jsou embolizace do plicního nebo systémového řečiště či vznik arytmií. Větší tumory jsou rizikové zejména z důvodu obstrukce vtokových/výtokových traktů nebo mohou vést až k srdečnímu selhání. Tedy obecně lze příznaky rozdělit do tří hlavních skupin, a to: 1. *arytmie* (poškození převodního systému srdečního či indukce maligních komorových arytmií při prorůstání nádoru srdečním svalem), 2. *srdeční selhání* při obstrukci vtokových nebo výtokových traktů (napodobujících mitrální nebo trikuspidální stenózu), při postižení chlopní či jejich závěsného aparátu a také při postižení systolické nebo diastolické funkce srdečních komor a 3. *embolizační příhody*. Samostatnou skupinou příznaků jsou nespecifické symptomy jako teploty, noční pocení, nevysvětlitelná ztráta hmotnosti.^{3,5}

Ke stanovení diagnózy se používají v první řadě různé zobrazovací metody, pomocí kterých jsme schopni určit přesnou polohu tumoru, jeho rozsah, velikost a vztah k okolí. Echokardiografie (transtorakální a transezofageální) hraje nezastupitelnou roli v diagnostice srdečních nádorů jako základní zobrazovací metoda. Nicméně pokrok v dalších zobrazovacích technikách (výpočetní tomografie CT a magnetická rezonance) výrazně zlepšil diagnostiku s možností hodnocení morfologie nádorové masy, jejích hranic, cévního zásobení nebo rozsahu myokardiální, endokardiální nebo perikardiální invaze.⁶ Magnetická rezonance umožní komplexní pohled na danou problematiku. Taktéž pomáhá i ke stanovení konkrétního typu nádoru díky zobrazení jeho struktury, poskytuje cenné informace o přítomnosti cystických či neovaskularizovaných oblastí, nekrotizace, tuků, kalcifikací, prokrvácení a podobně. Tyto informace pomáhají v dalším rozhodování a podle nich se řídí diagnosticko-terapeutický postup. Magnetická rezonance dokáže odlišit mezi nádorovou masou a nenádorovým stavem (například nitrosrdečním trombem).^{6,7}

Lymfom představuje přibližně 1 % všech srdečních nádorů a může být jak primární (ty jsou však extrémně vzácné, typicky jsou to non-hodgkinské difúzní B-buněčné lymfomy, mohou být asociované s imunodeficiencí), tak sekun-

dární postižení srdce při generalizaci lymfomu.⁵ Primární srdeční lymfom má akutní průběh, diagnóza bývá častokrát stanovena až na základě sekčního nálezu.³ Obvykle srdeční lymfomy vycházejí z pravé síňkomorové přepážky, šíří se do pravé síně a pravé komory a perikardu.⁸

Difúzní velkobuněčný B-lymfom je nejčastější variantou non-hodgkinského lymfomu (NHL). Nejčastěji se DLBCL vyskytuje v lymfatických uzlinách, ale může postihnout kterýkoliv jiný orgánový systém. I když roste agresivně, poměrně dobře reaguje na léčbu, která spočívá v kombinaci antracyklinů a cyklofosfamidů. Musíme si být vždy vědomi toho, že kromě samotného tumoru může vést k dalšímu kardiálnímu poškození a rozvoji srdečního selhání i podávaná onkologická léčba.^{5,8}

Závěr

Srdeční tumory představují jen nepatrnou část příčiny morbidit a mortality v kardiologii.⁶ Jejich diagnostika i léčba je založena na multioborové spolupráci s týmem zahrnujícím kardiologa, onkologa, hematologa, patologa, radiodiagnostika a kardiokirurga. Nicméně i přes současné možnosti moderní diagnostiky a terapie je v mnoha případech prognóza nepříznivá, což dokumentuje i popisovaný případ.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Tato publikace vznikla na Masarykově univerzitě v rámci projektu „Nové zobrazovací, výpočetní a analytické metody v diagnostice a monitoraci kardiovaskulárních onemocnění“ číslo MUNI/A/1462/2021 podpořeného z prostředků účelové podpory na specifický vysokoškolský výzkum, kterou poskytlo MŠMT v roce 2022.

Literatura

1. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, et al., eds. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, Eleventh, international edition. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:233.
2. McGee KP, Williamson EE, Martinez MW, Mayo Clinic, eds. Cardiac masses. In: Mayo Clinic guide to cardiac magnetic resonance imaging, Second edition, Mayo Clinic Scientific Press; Oxford University Press: Rochester, MN; Oxford; New York, 2015:163.
3. Kwong RY, Libby P. Cardiac and Pericardial Tumors. Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. Totowa, New Jersey, 2008:429–430, 447, 450.
4. Madron A, Dvořáček J, Paleček T. Primární lymfom srdce: od diagnostiky přes léčbu až k fatálním komplikacím. Cor Vasa 2019;61:e91–e95.
5. Stouffer GA, Runge MS, Patterson C, et al., eds., Cardiac Tumors and Cardio-Oncology, in: Netter's cardiology, 3rd edition, Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:486–488.
6. Zamorano JL, Bax JJ, Rademakers FE, et al. Cardiac masses and tumors, in: ESC Textbook of Cardiovascular Imaging, Dordrecht: Springer, 2010:538, 547.
7. Bogaert J, Dymarowski S, Taylor AM, Muthurangu V. Cardiac masses, in: Clinical Cardiac MRI, 2nd ed., Heidelberg: Springer, 2012:411–412, 415–418.
8. Maleszewski JJ, Bois MC, Bois JP, et al. Neoplasia and the Heart: Pathological Review of Effects With Clinical and Radiological Correlation, J Am Coll Cardiol 2018;72:202–227.