

Srdeční tamponáda jako závažný projev angiosarkomu

(Cardiac tamponade as a severe manifestation of angiosarcoma)

Daniel Baran, Tomáš Roubíček, Rostislav Polášek

Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, a.s., Liberec

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 17. 6. 2022

Přijat: 14. 7. 2022

Dostupný online: 1. 2. 2023

Klíčová slova:

Angiosarkom

Srdeční nádor

Srdeční tamponáda

Keywords:

Angiosarcoma

Cardiac tamponade

Cardiac tumour

SOUHRN

Angiosarkom srdce je nejčastějším primárním maligním tumorem srdce. Je charakteristický rychlým a agresivním růstem. Nejčastěji postihuje pravostranné srdeční oddíly. V diagnostice jsou nejdůležitější zobrazovací metody a histologické vyšetření. Prognóza angiosarkomů je závažná. Jediným potenciálním kurativním základem je radikální chirurgická resekce. Popisujeme případ 20letého muže prezentujícího se srdeční tamponádou jako závažným projevem angiosarkomu.

© 2023, ČKS.

ABSTRACT

Angiosarcoma of the heart is the most common primary malignant tumour of the heart. It is characterized by rapid and aggressive growth. It most commonly affects the right side of the heart. Cardiac imaging and histology are the most important tests leading to right diagnosis. The prognosis of angiosarcomas is very poor. The only potential curative intervention is a radical surgical resection. We describe a case of a 20-year-old man presenting with cardiac tamponade as a severe manifestation of angiosarcoma.

Úvod

Nádory srdce se řadí mezi vzácná onemocnění.¹ Udávaná incidence je méně než dva případy na 100 000 pacientů.² Základní dělení je na primární, kdy nádor vychází ze samotné srdeční tkáně, a početně častější sekundární, kdy je srdce postiženo metastatickým rozsevem. Primární nádory se dále rozdělují na benigní, z nichž nejčastějším je myxom, a maligní.³ Incidence maligních variant se dle různých zdrojů pohybuje mezi 10–25 % primárních nádorů srdce.^{1,2} Nejčastějším typem primárního maligního tumoru srdce je angiosarkom.² Závažnost srdečních tumorů je obecně dána nespecifickými příznaky, které zahrnují dušnost nebo hemoptýzu. Dále se mohou objevit symptomy, jako je hubnutí, nechutenství, únava nebo horečka.⁴ Typickou lokalizací angiosarkomu jsou pravostranné srdeční oddíly.^{5,6} Často dochází k rozvoji perikardiálního výpotku, který může vést až k srdeční tamponádě.⁷ Základním pilířem v diagnostice je echokardiografické vyšetření, na které navazuje výpočetní tomografie (CT), magnetická rezonance, eventuálně pozitronová emisní tomografie/výpočetní tomografie (PET/CT). Již pomocí zobrazovacích metod lze odhadovat biologickou povahu srdečního tumoru.⁸ Pro

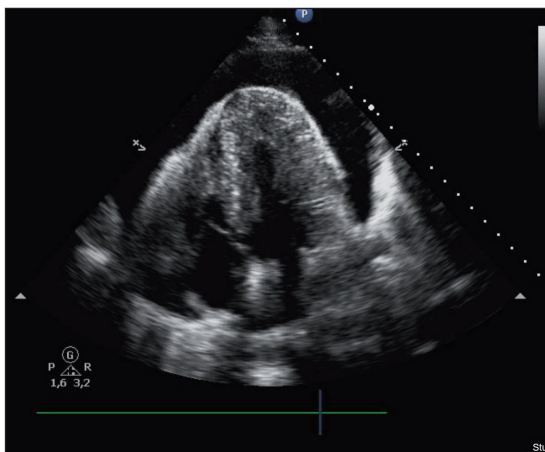
stanovení definitivní diagnózy je pak zejména v případě maligních tumorů nutné provedení histologického vyšetření ze vzorku nádorové tkáně včetně imunohistochemické analýzy.^{9,10} Vzhledem k rychlému a agresivnímu růstu je prognóza angiosarkomů velmi špatná. Udává se, že bez léčby přežívají pacienti v průměru několik měsíců.⁶ Jedinou potenciálně kurabilní metodou je radikální chirurgická resekce, na kterou v indikovaných případech navazuje systémová léčba.¹¹ Izolovaná systémová léčba a radioterapie jsou pouze paliativní zákroky určené pro inoperabilní pacienty.⁴ V posledních letech, patrně v důsledku rozšíření a lepší dostupnosti zobrazovacích metod, incidence srdečních tumorů stoupá.¹²

Kazuistika

Prezentujeme případ 20letého dosud zdravého aktivního pacienta s několikatydenní anamnézou námahové dušnosti a intermitentní hemoptýzy. Při rozvoji prvních příznaků byl pacient krátce hospitalizován na interním oddělení, kde byla stanovena diagnóza exogenní alergické alveolitidy a zahájena léčba systémovými kortikoidy.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Daniel Baran, Kardiocentrum, Krajská nemocnice Liberec, a.s., Husova 357/10, 460 63 Liberec, e-mail: daniel.baran@nemlib.cz
DOI: 10.33678/cor.2022.082

Ultrazvuk srdce nebyl během první hospitalizace proveden. Následně byl pacient vyšetřen na urgentním příjmu pro nově vzniklé pleurální bolesti. Na vstupním EKG byl přítomen sinusový rytmus 106/min. V krevním obraze dominovala výrazná leukocytóza 23 tisíc. Jinak byl krevní obraz a biochemie bez pozoruhodností. Za pobytu na urgentním příjmu došlo k synkopě s křečemi a stav se po jedné hodině ještě jednou opakoval. EKG během epizod nebylo monitorováno. Ihned po návratu vědomí byla zjištěna hypotenze a nižší saturace krve kyslíkem, obě patologie se spontánně upravily. Pro podezření na epileptogenní etiologii bezvědomí byl pacient vyšetřen neurologem, bylo provedeno nativní CT mozku s normálním nálezem a pacient byl přijat na neurologické oddělení k observaci. Krátce po příjmu na oddělení dochází u pacienta k poruše vědomí charakteru somnolence až soporu s vyjádřenými známkami šoku. Provedené akutní echo-

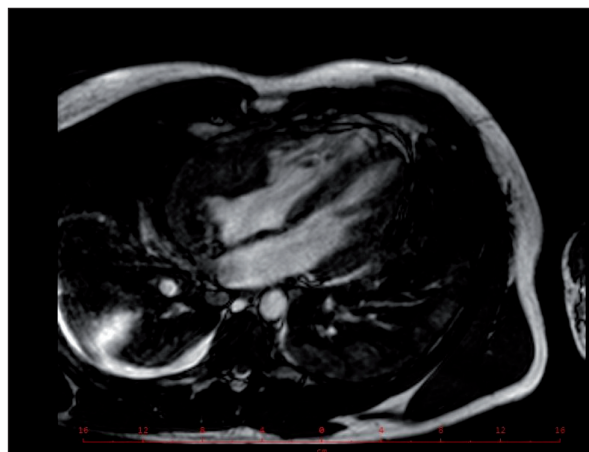


Obr. 1 – Echokardiografický nálezní objemného perikardiálního výpotku (zdroj Kardiologické oddělení KNL)

kardiografické vyšetření prokázalo objemný cirkulární perikardiální výpotek se známkami srdeční tamponády (obr. 1). Z apikálního přístupu byla provedena urgentní perikardiocentéza s odsátím celkem 550 ml hemoragické tekutiny (Hb ve výpotku 114 g/l). Po punkci došlo k okamžité stabilizaci pacienta. S ohledem na charakter výpotku bylo doplněno kontrastní CT hrudníku s nálezem kulovité hypodenzní struktury za hrudní kostí v oblasti mezi pravou síní a pravou komorou a mnohočetné plicní infiltráty obou plicních křídel jako suspektní metaprocess (obr. 2). Vzhledem k nálezu na CT a povaze výpotku byl pacient přeložen na kardiokirurgickou kliniku, kde bylo pokračováno v další diagnostice a léčbě. Diferenciálně diagnosticky byl zvažován lymfom, průtoková cytometrie z periferní krve a punktátu však tuto diagnózu nepotvrdila. Následně byla doplněna magnetická rezonance myokardu s nálezem angiomyosarkomu prorůstajícího do stěny pravé komory s propagací intrakavitálně, zasahující i pravou síň a částečně i dolní dutou žílu (obr. 3). Byla provedena endomyokardiální biopsie z tumorové masy v pravé síni. Histologické vyšetření prokazuje epiteloidně až vřetenobuněčně uspořádaný solidní tumor, imunohistochemická analýza prokázala přítomnost pozitivitu CD31, CD34 a ERG, nálezní, který je velmi senzitivní pro diagnózu

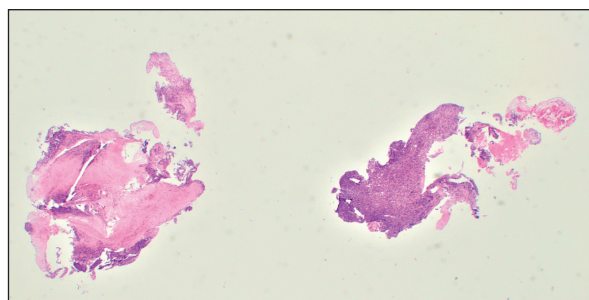


Obr. 2 – Nález angiosarkomu pravé síně, obrázek z CT vyšetření (zdroj Radiodiagnostické oddělení KNL)

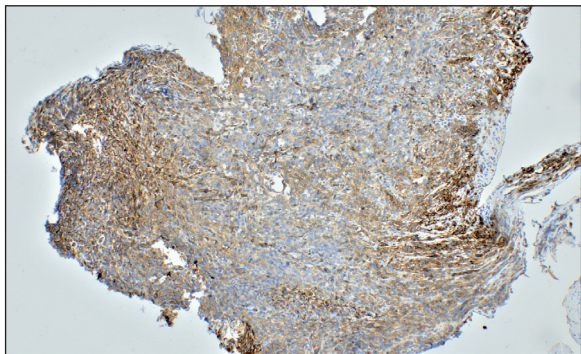


Obr. 3 – Nález angiosarkomu pravé síně, obrázek z magnetické rezonance (zdroj Radiodiagnostické oddělení VFN)

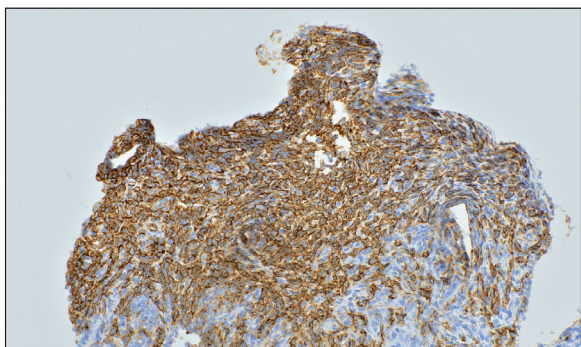
angiosarkomu¹⁰ (obr. 4–7). Během pobytu na kardiokirurgické klinice došlo u pacienta opakovaně k epizodám respirační insuficience s nutností použití neinvazivní ventilace. Jednorázově došlo při polohování k drenáži 600 ml sangvinolentní tekutiny z perikardu. Opakovanými echokardiografickými vyšetřeními však recidiva srdeční tamponády nebyla prokázána. Onkologickým týmem byl nálezní označen za inoperabilní a byla doporučena paliativní terapie epirubicinem. Vzhledem k nepříznivé prognóze



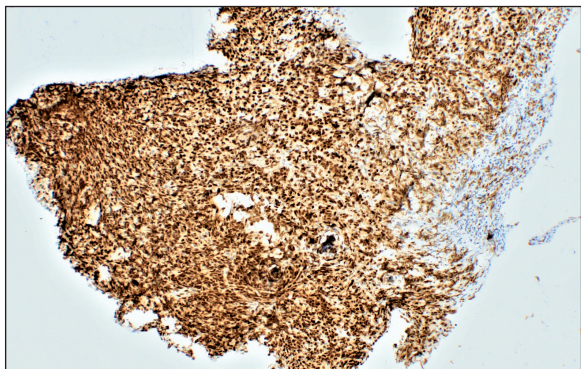
Obr. 4 – Biopsický vzorek angiosarkomu v barvení hematoxylin-eosinem – zvětšení 20x (publikováno se svolením prim. MUDr. Vítkové, MBA)



Obr. 5 – Imunohistochemické vyšetření – téměř difúzní pozitivita CD31, zvětšení 100× (publikováno se svolením prim. MUDr. Vítkové, MBA)



Obr. 6 – Imunohistochemické vyšetření – téměř difúzní pozitivita CD34, zvětšení 200× (publikováno se svolením prim. MUDr. Vítkové, MBA)



Obr. 7 – Imunohistochemické vyšetření vzorku – difúzní intranukleární pozitivita ERG, zvětšení 100× (publikováno se svolením prim. MUDr. Vítkové, MBA)

byl do péče o pacienta přizván paliativní tým, který spolupracoval při předávání informací o stanovené diagnóze a předpokládaném průběhu. Po prvním cyklu chemoterapie byl pacient přeložen na interní oddělení v místě bydliště. Pacient zemřel čtyři měsíce od rozvoje příznaků a dva měsíce od stanovení diagnózy.

Diskuse

Kazuistika popisuje typický průběh onemocnění angiosarkomem srdce. Ukazuje obtížnost stanovení správné diagnózy, kterou způsobují jeho nespecifické symptomy,

jež zahrnují typicky dušnost a které mohou vést iniciálně k jiné diagnóze. V našem případě to byla exogenní alergická alveolitida. Nádor je charakteristický rychlým růstem s časnou invazí srdečních struktur, která může mít za následek srdeční tamponádu. Po zjištění hemoragického charakteru perikardiálního výpotku bylo správně postupováno tím, že byla provedena CT angiografie hrudníku a bylo kontaktováno kardiocirurgické pracoviště, kam byl pacient následně přeložen. Malignita je po iatrogenní etiologii druhou nejčastější příčinou hemoragického perikardiálního výpotku.¹³ Kazuistika zároveň potvrzuje důraz kladený na časné a správné provedení zobrazovacích vyšetření, která mohou v řadě případů určit specifickou biologickou povahu srdečních tumorů. U maligních tumorů je pak nezbytné doplnění histologického vyšetření vzorku z biopsie. Velice přínosná zde byla především imunohistochemická analýza, která na základě pozitivitu CD31, CD34 a ERG s vysokou senzitivitou potvrdila diagnózu angiosarkomu. Příklad rovněž naznačuje velice špatnou prognózu pacientů s touto diagnózou. Často jde o jedince, kteří byli dosud bez kardiiovaskulárního onemocnění a neměli ani typické rizikové faktory pro jeho rozvoj. I doba úmrtí od rozvoje symptomů v našem případě odpovídá statistikám inoperabilních pacientů.⁴ V současné době je jedinou kurativní léčebnou metodou radikální resekce,¹⁴ v některých případech doplněná o neoadjuvantní nebo adjuvantní chemoterapii. Primární systémová léčba nebo radioterapie jsou považovány za léčbu paliativní. Při chemoterapii angiosarkomů jsou využívány léky ze skupiny antracyklinů.^{6,15} Jako jeden z klíčových faktorů se ukázal i paliativní tým, který ošetřující lékaři zapojili do péče o pacienta, a pracovali i s jeho rodinou.

Závěr

Angiosarkom srdce je závažným maligním nádorem srdce s velmi špatnou prognózou.⁴ V naší kazuistice jsme prezentovali typický průběh tohoto onemocnění prezentujícího se zprvu s nespecifickými symptomy, které mohou vést k určení nesprávné diagnózy. Zároveň se ukázala důležitost včasného použití zobrazovacích metod. S ohledem na povahu onemocnění a krátkou dobu přežití se ukazuje i nezbytnost tvorby a správného fungování paliativních týmů v rámci poskytovatelů zdravotní péče.

Poděkování

Za spolupráci při tvorbě článku děkuji prim. MUDr. I. Vítkové, MBA (Ústav patologie VFN Praha), kolegovi MUDr. T. Roubíčkovi, Ph.D., (Kardiocentrum KN Liberec) a kolegovi MUDr. A. Latinákovi (Kardiocentrum KN Liberec).

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Při tvorbě článku nevznikl žádný střet zájmů.

Literatura

1. Paraskevaidis IA, Michalakeas CA, Papadopoulos CH, Anastasiou-Nana M. Cardiac Tumors. ISRN Oncology 2011;2011:208929.
2. Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors. J Cardiovasc Med 2016;17:37–43.

3. Táborský M, Kautzner J, Linhart A. Kardiologie. Druhé, přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta, 2018.
4. Patel SD, Peterson A, Bartczak A, et al. Primary cardiac angiosarcoma – a review. *Med Sci Monit* 2014;20:103–109.
5. Zhang R, Li L, Li X, et al. Primary cardiac angiosarcoma: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2017;96:e7352.
6. Glancy DL, Morales JB Jr, Roberts WC. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968;21:413–419.
7. Look Hong NJ, Pandalai PK, Hornick JL, et al. Cardiac Angiosarcoma Management and Outcomes: 20-Year Single-institution Experience. *Ann Surg Oncol* 2012;19:2707–2715.
8. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al. Cardiac Tumors. *JACC: CardioOncology* 2020;2:293–311.
9. Basso C, Valente M, Poletti A, et al. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:730–737; discussion 737–738.
10. Sullivan HC, Edgar MA, Cohen C, et al. The utility of ERG, CD31 and CD34 in the cytological diagnosis of angiosarcoma: an analysis of 25 cases. *J Clin Pathol* 2015;68:44–50.
11. Jiang L, Xu X, Davies H, Shi K. The effect of ifosfamide, epirubicin, and recombinant human endostatin therapy on a cardiac angiosarcoma. *Medicine (Baltimore)* 2019;98:e15290.
12. Oliveira GH, Al-Kindi SG, Hoimes C, Park SJ. Characteristics and Survival of Malignant Cardiac Tumors. *Circulation* 2015;132:2395–2402.
13. Atar S, Chiu J, Forrester JS, Siegel RJ. Bloody Pericardial Effusion in Patients With Cardiac Tamponade. *Chest* 1999;116:1564–1569.
14. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, et al. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003;186:641–647; discussion 647.
15. Oliveira WR, Machado CP, Las Casas Moreira MM, et al. Cardiac angiosarcoma in a female adolescent: a case report. *Surgical and Experimental Pathology* 2019;2(1).