

Cardiac tamponade as the first manifestation of cardiac angiosarcoma

Tamponáda srdca ako prvý prejav angiosarkómu srdca

Snopek P^{1,4}, Hasilla J^{1,4}, Patrovič L², Juskanič D², Bezák B³, Gašparovič I³, Šoóšová I³

¹Kardiologická klinika FN Nitra, Slovenská republika

Snopek P, Hasilla J, Patrovic L, Juskanič D, Bezak B, Gasparovic I, Soosova I. **Cardiac tamponade as the first manifestation of cardiac angiosarcoma.** Cardiology Lett. 2023;32(6):385–393

Abstract. Cardiac masses and tumors represent a heterogeneous group of disease states. They include primary tumors (benign, malignant), metastatic diseases and numerous pathologies, e.g. thrombus. Clinical manifestations range from an incidental finding on imaging tests indicated for other reasons, to life-threatening manifestations such as cardiac tamponade. The aim of the article is to highlight the difficult diagnosis and management of heart tumors, as well as the unexpectedly rapidly progressing fate of a patient with this rare diagnosis. Fig. 7, Tab. 1, Ref. 16, on-line full text (Free, PDF) www.cardiologyletters.sk

Key words: echocardiography – cardiac MRI – angiosarcoma – cardiac tamponade – pericardial fenestration

Snopek P, Hasilla J, Patrovic L, Juskanič D, Bezák B, Gašparovič I, Šoóšová I. **Tamponáda srdca ako prvý prejav angiosarkómu srdca.** Cardiology Lett. 2023;32(6):385–393

Abstrakt. Srdcové masy a nádory predstavujú heterogénnu skupinu chorobných stavov. Zahrňujú primárne nádory (benígne, malígne), metastatické ochorenia a početné patológie, napríklad trombus. Klinické prejavy siahajú od náhodného zistenia pri zobrazovacích testoch indikovaných z iných dôvodov až po život ohrozujúce prejavy, ako je srdcová tamponáda (1).

Cieľom článku je poukázať na problematiku neľahkej diagnostiky a manažmentu nádorov srdca, ako aj nečakane rýchlo progredujúci osud pacienta s touto raritnou diagnózou. Obr. 7, Tab. 1, Lit. 16, on-line full text (Free, PDF) www.cardiologyletters.sk

Kľúčové slová: nádory srdca – echokardiografia – MRI srdca – angiosarkóm – tamponáda srdca – fenestrácia perikardu

Z ¹Kardiologickej kliniky FN Nitra, ²Jessenius diagnostického centra Nitra s.r.o., ³Národného ústavu srdcových a cievnych chorôb, a. s. Bratislava a ⁴Fakulty sociálnych vied a zdravotníctva, Univerzita Konštantína Filozofa Nitra, Slovenská republika
Do redakcie došlo dňa 17. augusta 2023; prijaté dňa 11. septembra 2023

Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Peter Snopek, PhD., Kardiologická klinika FN Nitra, Špitálska 8, 949 01 Nitra, Slovenská republika, e-mail: pesnopek@gmail.com

Nádory srdca

Nádory srdca predstavujú heterogénnu skupinu zahŕňajúcu primárne a sekundárne nádory srdca, primárne sa ďalej rozdeľujú na benígne a malígne tumory. Svetová zdravotnícka organizácia (WHO) v roku 2015 zverejnila novú klasifikáciu srdcových nádorov. Tieto sa rozdeľujú na benígne tumory, malígne tumory, tumorom podobné štruktúry a perikardiálne tumory (1). Metastatické nádory srdca sú výrazne častejšie ako primárne malígne srdcové novotvary. Najčastejšie metastázujú do srdca karcinómy pľúc (37 %), prsníka (7 %) a pažeráka (6 %) a hematologické malignity, najmä lymfóm (20 %). Primárne srdcové nádory sú zriedkavé s incidenciou v rozmedzí 1,38 až 30 na 100 000 ľudí za rok (2). Pomer medzi sekundárnymi a primárnymi nádormi srdca je približne 20 : 1 (1). Z primárnych srdcových nádorov je 80 % benígnych a 20 % malígnych. Spomedzi benígnych nádorov srdca je najčastejší myxóm (50 %) nasledovaný lipomatóznymi tumormi (21 %) a papilárnym fibroelastómom (16 %). Medzi primárnymi malígnymi nádormi srdca vedúce postavenie zaberajú angiosarkóm, rabdomyosarkóm a mezotelióm (2). Asi 1 % všetkých mäkkotkanivových sarkómov pripadá na sarkómy srdca. Angiosarkóm a neklasifikovaný sarkóm srdca spoločne zahŕňajú 76 % všetkých sarkómov srdca (1). Manažment srdcových útvarov a más predstavuje diagnostickú, klinickú a terapeutickú výzvu.

Diagnostika

Prvým krokom v procese diagnostiky srdcových nádorov je rozlíšenie medzi srdcovým nádorom a srdcovými masami, ako sú napríklad tromby alebo vegetácie. Diagnostický proces by mal prebiehať v štyroch krokoch:

- Klinický kontext.** Pacient s horúčkou a pozitívnymi hemokultúrami bude mať najpravdepodobnejšie infekčnú endokarditídu. Pacient s chronickým koronárnym syndrómom, po infarkte myokardu s regionálnymi poruchami kinetiky stien ľavej komory bez antikoagulačnej liečby trombus.
- Lokalizácia nádoru.** Hoci intrakardiálne nádory môžu vznikať v ktorejkoľvek srdcovej dutine, každý typ nádoru má predilekčnú lokalizáciu, kde sa zvykne typicky vyskytovať. Napríklad myxóm srdca najčas-

tejšie v ľavej predsieni, papilárny fibroelastóm na srdcových chlopniach. Najčastejší primárny malígný nádor srdca angiosarkóm obvykle vychádza zo steny pravej predsieni a často siaha do osrdcovníka alebo pravej komory. Pre stenu aorty a pľúcnice sú typickými intimálne sarkómy, zatiaľ čo pre iné srdcové oddiely sú najfrekventnejšími vretenovitý sarkóm a leiomyosarkóm.

- Morfologické a funkčné charakteristiky tumoru:** veľkosť, tvar, pohyblivosť, tkanivová charakteristika, cievne zásobenie a metabolická aktivita. V tomto zmysle sú veľmi užitočné predovšetkým zobrazovacie vyšetrovacie modalita – echokardiografia, počítačová tomografia (CT), magnetická rezonancia (MRI), pozitronová emisná tomografia / počítačová tomografia (PET CT).
- Pravdepodobnosť založená na histológii a veku pacienta v čase prezentácie.** Dospelí pacienti majú najčastejšie benígne lézie – myxómy a papilárne fibroelastómy. Ako už bolo spomenuté, najčastejšími malígnymi nádormi detí a dospelých sú sarkómy. Pre malígne nádory je typický infiltratívny spôsob rastu (3).

V diagnostike plní významnú úlohu **echokardiografia**. Obvykle ide o prvú vyšetrovaciu metódu, ktorá upozorní na prítomnosť tumoróznej lézie. Dôležité miesto má aj v diferenciálnej diagnostike. Myxómy sú obvykle lokalizované v ľavej predsieni, vychádzajú z interatriálneho septa oblasti fossa ovalis, sú polypoidné, stopkaté s hladkým alebo jemne laločnatým povrchom, často aj s prisadnutými trombami. Lipómy sa vyskytujú v ľavej komore, pravej predsieni, na interatriálnom septe. Typický je vzhľad lipómov – sú homogénne, hyperechogénne masy. Papilárne fibroelastómy sú malé tumory (do 1 cm), obvykle vychádzajú z mitrálnej, menej často aortálnej a trikuspidálnej chlopne. Na rozdiel od vegetácií, ktoré sa väčšinou nachádzajú na „protiprúdovej“ strane chlopne, fibroelastómy sú lokalizované „po prúde“ a nedeštruujú chlopňu. Fibroelastómy treba odlíšiť od Lamblových výrastkov, ktoré sa obvykle vyskytujú u starších pacientov, sú menšie a lokalizované v mieste koaptácie chlopňových cípov. Rabdomyómy sú časté u detí, zriedkavé u dospelých, obvykle mnohopočetné, zvyknú spôsobiť obštrukciu srdcových oddielov a vyvolať kongestívne srdcové zlyhávanie. Z malígnych tumorov spomenieme angiosarkóm vychádzajúci z pravej predsieni, môže

byť intrakavitárny a polypoidný alebo difúzny a infiltratívny. Obvykle sa prezentuje pravostranným srdcovým zlyhávaním alebo tamponádou srdca. Malígnym fibróznym histiocytóm (nedávno premenovaný na pleomorfny nediferencovaný sarkóm) sa typicky vyskytuje v ľavej predsieni. Rhabdomyosarkóm (najčastejší primárny malígnym nádor detí) zvyčajne vyrastá zo steny srdcových oddielov, pričom interferuje s pohybom chlopní. Lymfómy (ide o nonHodgkinské lymfómy) v čase diagnózy infiltrujú srdce a perikard. Primárne srdcové lymfómy sa typicky nachádzajú v pravej predsieni a mali by byť zahrnuté v diferenciálnej diagnostike pravopredsienových mäs (4).

Zlatým štandardom pre neinvazívnu diagnostiku chorobných stavov mäkkých tkanív sa v súčasnosti považuje **MRI**. Medzi výhody MRI patrí: superiorna schopnosť vyhodnotiť vzťah medzi nádorom a okolitými štruktúrami, detekovať stupeň infiltrácie a alebo expanzie nádoru, predpovedať malígnym charakter detekovanej masy lepšie ako iné metódy (5). V diferenciálnej diagnostike útvaru v ľavej predsieni (tumor versus trombus) sú užitočné postkontrastné snímky. Pseudomasy, t. j. normálne anatomické štruktúry napodobňujúce patologické masy (falošné šľachy, perzistujúce venózne chlopne) možno takisto odlišiť pomocou MRI (6). Významné miesto zastáva MRI aj v schopnosti posúdiť výber konkrétnej resekčnej techniky, umožňuje odhadnúť aj následné hemodynamické poškodenie, ktoré vznikne po prípadnej resekcii (5). Kassi et al. realizovali prospektívnu kohortovú štúdiu s cieľom posúdiť diskriminačnú schopnosť MRI medzi benígnou a malígnou tumoróznou léziou. Celkovo zaradili 66 pacientov, z ktorých 39 malo malígnym a 27 benígnym tumor. Typické pre malígnym nádory bol infiltratívny charakter rastu 69 % oproti 0 % ($P < 0,001$), prítomnosť perikardiálneho výpotku (41 % vs. 7 %, $P = 0,004$), prítomnosť zvýšenej „first-pass“ perfúzie kontrastnej látky nádorom pri (100 % vs. 31 %, $P < 0,001$), ako aj neskoré sytenie gadolíniovou kontrastnou látkou (100 % vs. 59 %, $P < 0,001$). Na základe logistickej regresie boli nezávisle asociované s malignitou invazívny rast nádoru ($P < 0,001$) a prítomnosť zvýšenej perfúzie nádorovým tkanivom pri včasnom prechode paramagnetickej kontrastnej látky ($P < 0,001$) (7). Yue et al. sa rozhodli preskúmať kvantitatívne charakteristiky, ako aj diagnostickú výťažnosť natívnych hodnôt T1, T2 mapovania a extracelulárneho objemu primárnych kardiálnych tumorov. Išlo o prospektívny výskum, do

ktorého boli zaradení pacienti s podozrením na nádor srdca medzi novembrom 2013 a marcom 2021, pričom všetci účastníci podstúpili MRI. Exklúzne kritériá boli nasledovné: pseudotumory, metastatické postihnutie myokardu, primárne choroby myokardu, ako aj pacienti po predchádzajúcej rádioterapii, respektíve chemoterapii. Hodnoty multiparametrického mapovania boli vyhodnocované pre samotný kardiálny tumor, ako aj pre myokard ľavej komory. Celkovo bolo zaradených 80 pacientov, z nich 54 s benígnym a 26 pacientov s primárnym malígnym tumorom srdca. Priemerné hodnoty T1 relaxačného času myokardu ($1360 \pm 61,4$ ms) boli signifikantne vyššie v skupine pacientov s primárnymi nádormi srdca v porovnaní s hodnotami pacientov s benígnymi léziami ($1259,7 \pm 46,2$ ms) a normálnymi kontrolami ($1206 \pm 44,0$ ms). Taktiež priemerné hodnoty ECV v prípade primárnych nádorov srdca ($34,6 \pm 5,2$ %) boli signifikantne vyššie v porovnaní s pacientmi s benígnymi ($30,0 \pm 2,5$ %) nádormi a normálnymi kontrolami ($27,3 \pm 3,0$ %, všetky $P < 0,05$). Priemerná natívna hodnota T1 relaxačného času vykazovala najvyššiu účinnosť na rozlíšenie medzi primárnymi nádormi a benígnymi tumorami srdca (AUC: 0,919, medzná hodnota: 1300 ms) v porovnaní s priemernými hodnotami ECV (AUC: 0,817) a T2 (AUC: 0,619). Na základe tohto výskumu Yue et al. navrhli natívny T1 relaxačný čas myokardu ako nový zobrazovací marker pre primárne malígnym kardiálne tumory (8). Pracovná skupina aplikácie magnetickej rezonancie talianskej kardiologickej spoločnosti vypracovala dokument Klinické odporúčania magnetickej rezonancie s cieľom poskytnúť klinikom nástroj na adekvátne využitie magnetickej rezonancie v ich klinickej praxi. Podľa tohto dokumentu typický zobrazovací protokol za účelom vyšetrenia tumoru srdca by mal obsahovať dynamické snímky (snímky v pohybe), prekontrastné morfológické sekvencie [T1 vážené obrazy bez potlačenia signálu tuku, ako aj s potlačením signálu tuku, T2 vážené obrazy bez potlačenia signálu tuku), postkontrastné snímky („first-pass“ perfúzia kontrastnej látky myokardom) a neskoré postkontrastné vysycovanie myokardu gadolínium (LGE)]. Za typické znaky malignity podľa tohto dokumentu sa považujú široká objemná hmota s nevýraznými okrajmi, heterogenita signálu na rôznych skenovacích sekvenciách, prítomnosť oblasti nekrózy a krvácania, známky infiltratívneho rastu (súbežné postihnutie srdca, extrakardiálnych anatomických štruktúr a vaskulárna invázia), zvýšenie in-

tenzity signálu pri „first-pass“ perfúzii myokardom a LGE sekvenciách, metastatické lézie v iných orgánoch (6).

V poslednom desaťročí zažívame rozmach funkčných zobrazovacích vyšetrení na hodnotení ľudského srdca in vivo.

V súčasnosti sa **pozitrónová emisná tomografia (PET)** využíva na sledovanie metabolizmu myokardu a prietoku krvi. Pre hybridné zobrazenie srdca sa PET kombinuje s CT, pričom táto integrácia dvoch zobrazovacích modalít poskytuje príležitosť na simultánny zber údajov kombinujúcich funkčné, štrukturálne a molekulárne zobrazovanie. Nový sľubný nástroj na hybridné zobrazenie funkcie a morfológie myokardu prináša PET/MRI. PET/MRI umožňuje neinvazívne hodnotenie perfúzie myokardu, jeho metabolizmu, ako aj anatomické hodnotenie myokardu a charakterizáciu tkaniva myokardu typického pre konkrétne myokardiálne patológie. Tieto hybridné zobrazovacie metódy majú svoje miesto aj v diagnostike nádorov srdca (9). Zhao et al. reportovali využitie hybridných zobrazovacích metód v diagnostike primárneho nádoru srdca (angiosarkómu srdca) s využitím PET/CT, ako aj PET/MRI. Súčasne dokumentovali vyššiu výťažnosť v diagnostike primárneho nádoru srdca s využitím inhibítora 68Ga-fibroblastového aktivačného proteínu (FAPI) PET/CT oproti 18F-fluorodeoxyglukóze (FDG). Použitím FAPI bolo odhalené ohnisko so zvýšeným vychytávaním 68Ga-FAPI v pravej časti hrudníka. Axiálne PET/CT zobrazenia lokalizovali túto abnormalitu v pravej predsieni, s maximálnou štandardizovanou hodnotou vychytávania (SUVmax) 5,5 a pomerom cieľ/myokard 3,9. Následne pacient podstúpil MRI, ktorá diagnostikovala léziu s rozmermi 3,5 cm × 5,0 cm v pravej predsieni. 68Ga-FAPI PET snímky boli spojené s MRI skenmi, ktoré ukázali intenzívny príjem 68Ga-FAPI (10).

Definitívna diagnóza primárneho nádoru srdca podobne ako aj iných malignít je biopsizácia tkaniva. Odber vzorky myokardu je možný invazívne endomyokardiálnou biopsiou, inou možnosťou je odber vzorky intraoperačne (rýchla biopsia), respektíve po chirurgickej resekcií intramyokardiálnej masy (1).

Liečba

V prípade ľavostranných tumorov (aj benígnych) pre riziko embolizácie sa má zvážiť odstránenie tumoru.

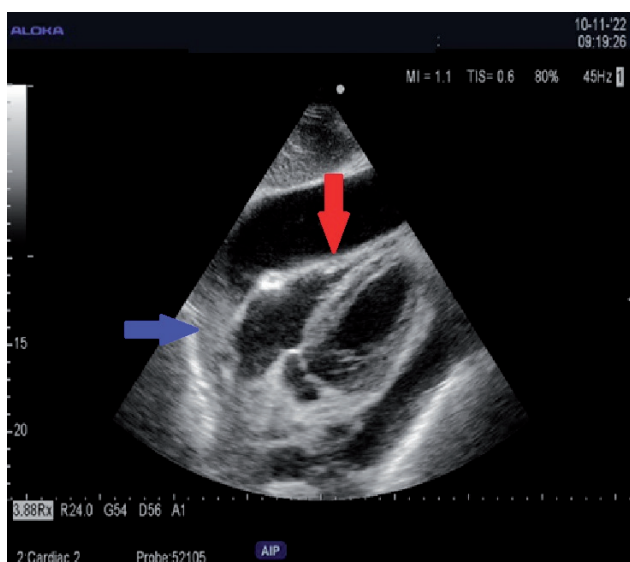
V prípade pravostranných tumorov (benígnych) pri absencii foramen ovale appertum alebo defektov septa postačí prísne echokardiografické sledovanie. V prípade sarkómov sa, žiaľ, objavujú recidívy aj po kompletnej odstránení tumoru. Na Mayo Clinic počas 32-ročného obdobia majú najväčšiu kohortu pacientov so sarkómami srdca. Celkovo pozostáva z 34 pacientov, medián prežívania v prípade kompletnej resekcie bol dlhší v porovnaní s parciálnou, respektíve konzervatívnou liečbou (17 vs. 6 mesiacov) (2).

Základom liečby je R0 resekcia nádoru, pri ktorej sa uvádza až dvojnásobne dlhšie prežívanie v porovnaní s pacientmi bez R0 resekcie (11). Resekabilita tumoru závisí od anatomickej lokalizácie, rozsahu a vzťahu k okolitým štruktúram. Benefit chemo- a rádioterapie v rámci adjuvantnej a neoadjuvantnej liečby nie je jednoznačný, väčšinou sa však dosahuje lepšie prežívanie s adjuvantnou liečbou. Rovnako aj v tomto prípade sú však dostupné iba retrospektívne dáta (12).

V literatúre sú popísané aj viaceré prípady chirurgickej liečby s využitím umelého srdca (TAH – total artificial heart). Išlo o lokálne pokročilé nádory, pri ktorých nebolo možné dosiahnuť R0 resekciu so zachovaním funkcie srdca. Väčšina pacientov prežila v skorom pooperačnom období, avšak celková pooperačná mortalita dosahovala až 57 % najmä v dôsledku závažných komplikácií spojených s antikoagulačnou liečbou, zlyhaním pečene a závažným krvácaním (13, 14).

Kazuistika

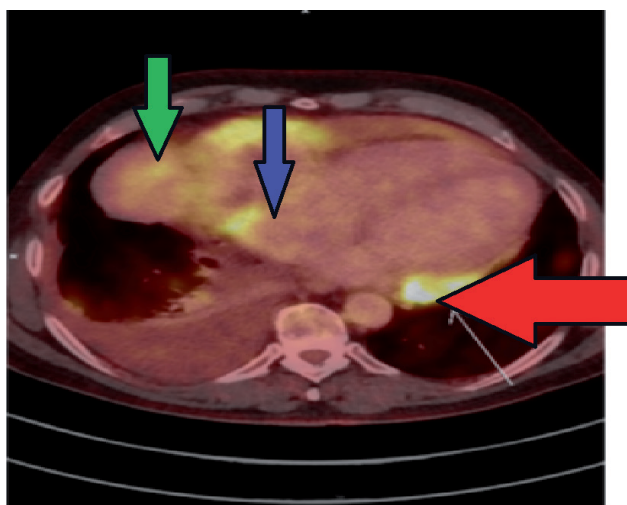
Prezentujeme prípad 61-ročného pacienta J. S. s nevýznamným predchorobím v zmysle liečby nekomplikovanej artériovej hypertenzie. Subjektívne ťažkosti vznikli v októbri 2022, kedy pacient začal pociťovať bolesť v epigastriu. Pre súčasný ľahký anemický syndróm absolvoval kompletne endoskopické vyšetrenie GIT-u a urologickú konzultáciu s negatívnymi výsledkami. Dňa 9. novembra 2022 absolvoval CT abdómenu, ktoré potvrdilo na okraji zobrazeného rozsahu v dolnej časti hrudníka objemný fluidoperikard. Pre príznaky incipientnej tamponády srdca bol následne prijatý na JIS Kardiologickej kliniky FN Nitra. Pri prijíme bol dyspnoický, saturácia O₂ 87 % bez inhalácie kyslíka, srdcová frekvencia (SF) nepravidelná v rozsahu 120 – 150/min, tlak krvi (TK) 110/65 mmHg.



Obrázok 1 Subkostálna projekcia: červená šípka ukazuje kompresiu PK v diastole, modrá šípka ukazuje na tumorózny útvar v perikarde pri pravej predsieni

Na EKG bola dokumentovaná fibrilácia predsiení (FiA). Pri prijíme anemický syndróm ľahkého stupňa, trombocytóza, elevované hodnoty transamináz, CRP, NTproBNP (laboratórne výsledky uvádza **tabuľka 1**). „Bed side“ echokardiografia potvrdila rozsiahly výpotok a zároveň suponovala prítomnosť patologického útvaru za pravou predsieňou (**obrázok 1**).

Vzhľadom na progresiu klinického stavu v zmysle tamponády bol pacient prevezený na Klinikum hrudníkovej chirurgie UN Bratislava Ružinov. Realizovala sa urgentná fenestrácia perikardu s evakuáciou 1500 ml hemoragického perikardiálneho výpotku a zároveň aj 1800 ml hemoragického pleurálneho výpotku. Bola odobratá vzorka z perikardu na histologické vyšetrenie, sám tumorózny útvar bol ponechaný in situ kvôli nie optimálnej prístupnosti počas akútneho operačného výkonu. Dňa 11. novembra 2022 sme pacienta prevzali späť na Kardiologickú kliniku FN Nitra. Pacient bol eupnoický, saturácia O₂ 95 % spontánne, TK 110/81 mmHg, SF 110 – 120/min, na EKG pretrvávala FiA. Pozorovali sme pokles zápalových parametrov a aktivity hepatálnych enzýmov, pretrvával anemický syndróm ľahkého stupňa a trombocytóza. Doplnili sme pľúcne vyšetrenie, CT hrudníka a bronchoskopiu, všetky s negatívnymi nálezmi. Z diferenciálne diagnostických dôvodov sa re-



Obrázok 2 PET CT 18-F deoxyglukóza: koronárny rez, modrá šípka ukazuje tumor v pravej predsieni, červená šípka v perikarde za ľavou predsieňou a bočnou stenou ľavej komory, zelená šípka v perikarde za pravou predsieňou

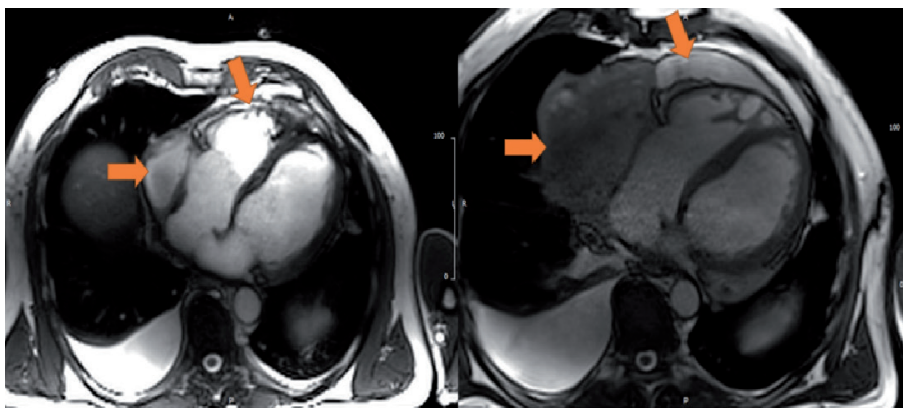
alizovala MRI srdca, kde bola popísaná cystoidná lézia nad pravou predsieňou.

Výsledok histológie odobratej vzorky perikardu potvrdil ložiskový chronický zápal, makrofágy, bunky tukovo-fibrózneho tkaniva, bez atypii alebo malignity

Tabuľka 1 Laboratórne výsledky pri prijíme

Parameter	Hodnota
Leukocyty	10,5 x 10 ⁹
Hemoglobín	113,0 g/l
Stredný objem	86,8 fl
Stredná farebná koncentrácia	28,8 pg/l
Trombocyty	582 x 10 ⁹
Urea	5,1 umol/l
Kreatinín	81,6 umol/l
AST	1,7 ukat/l
ALT	2,28 ukat/l
GMT	1,37 ukat/l
ALP	1,61 ukat/l
Na	135 mmol/l
K	4,85 mmol/l
Chl	96,9 mmol/l
CRP	107,5 mg/l
NT BNP	973 pg/ml
Amyláza	0,77 ukat/l

Laboratórne výsledky pri prijíme pacienta, červenou sú zvýraznené hodnoty mimo referenčného rozmedzia



Obrázok 3 Porovnanie MRI snímok november 2022 versus marec 2023

29. 11. 2023-4CH cine. Cystoidná lézia nad pravou predsieňou, bez vysycujúcej sa solídnej lézie. Septovaná perikardiálna efúzia nad pravou komorou

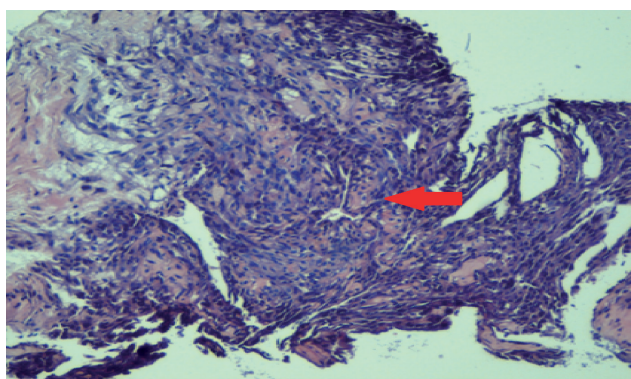
23. 3. 2023-4CH cine. Solídny TU nad pravou predsieňou. Perikardiálna efúzia nad pravou komorou v progresii

v rozsahu vyšetrovaného materiálu. Malígne bunky neboli prítomné ani v hodnotenom perikardiálnom punktáte.

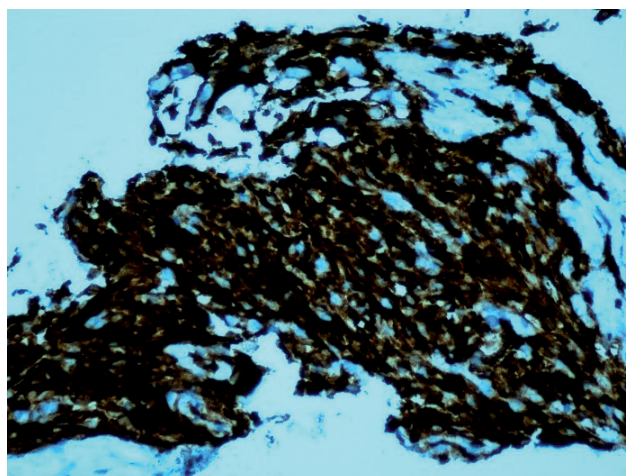
Pacient sa po fenestrácii perikardu pomerne rýchlo zotavil a bol prepustený domov. Ložiskový nález sme považovali za benígny tumor – perikardiálnu cystu, pacienta sme ponechali v dispenzarizácii.

Koncom januára 2023 na ambulantnej kontrole sa cítil dobre, pribral na hmotnosti, bol bez dýchavice a dyspeptických ťažkostí. Kontrolné echokardiografické vyšetrenie nedetekovalo tekutinu v perikarde, pretrvával útvar za pravou predsieňou. V rámci diferenciálnej diagnostiky patologického ložiska sme objednali PET CT, ktoré sa realizovalo 21. marca 2023. Vyšetrenie potvrdilo prítomnosť tumoru v oblasti pravej predsieni s metastatickým postihnutím perikardu, pľúc a pleury

(**obrázok 2**). Kontrolné MRI dokumentovalo solídny tumor nad pravou predsieňou srdca, s výrazným postkontrastným vysycovaním. Porovnanie MRI nálezu z novembra 2022 a marca 2023 je na **obrázku 3**. Následne pacient podstúpil biopsiu tumoru pod CT kontrolou. Histológia potvrdila prítomnosť atypických vretenovitých buniek (**obrázok 4** – farbenie hematoxylín-eozín). Imunohistochemické farbenie potvrdilo pozitivitu CD31 (**obrázok 5**). Na základe imunohistochemie boli diferenciálne diagnosticky vylúčené: sarkomatoidný karcinóm, melanóm, solitárny fibrózny tumor, leiomyosarkóm, mezotelióm, synoviálny sarkóm. Vzhľadom na potvrdenú



Obrázok 4 Histológia farbenie hematoxylín-eozín
Červená šípka – atypické vretenovité bunky

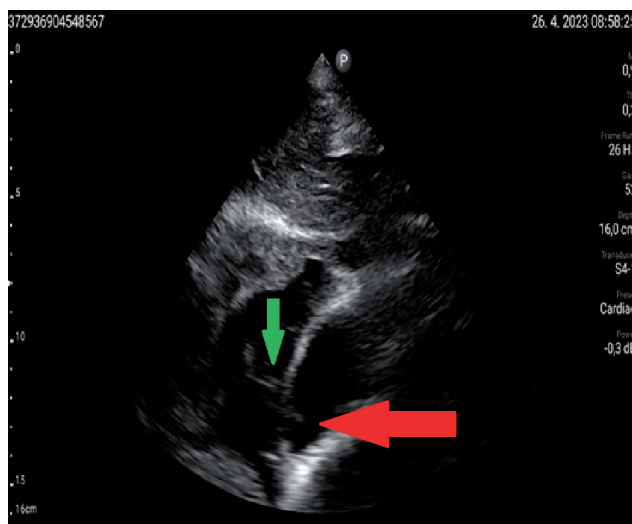


Obrázok 5 Imunohistochemické farbenie
Pozitivita CD 31 – typický znak pre angiosarkóm

atypickú vaskulárnu proliferáciu pri pozitivite CD31 ako najpravdepodobnejší prichádzal do úvahy angiosarkóm. Množstvo materiálu nebolo postačujúce, histopatológ požiadal o rebiopsáciu. Konzultovaný kardiochirurg pokladal operačné riešenie za kontraindikované a odporučil pacienta do onkologickej starostlivosti, keďže MRI zobrazilo nepriaznivý lokálny nález s potvrdením infiltrácie a komunikácie tumoróznej cystickej masy do pravej predsene srdca s početným rozsevom metastáz. V prípade nárastu perikardiálneho výpotku s príznakmi útlaku srdcových dutín odporučil odstraňovať tekutinu z perikardu.

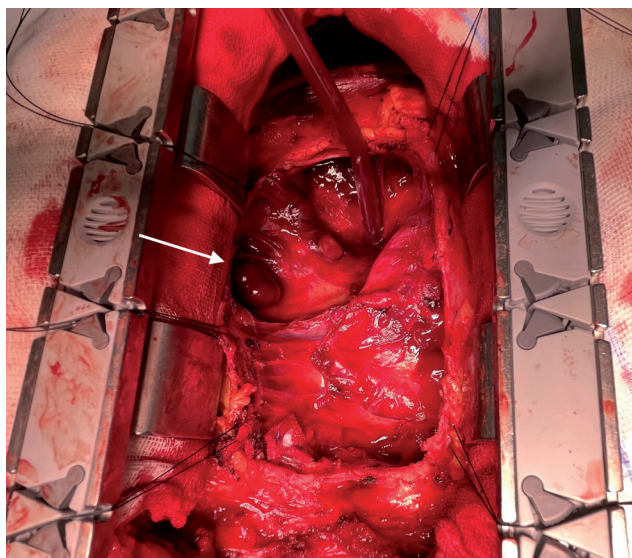
Dňa 25. apríla 2023 bol pacient akútne hospitalizovaný kvôli pokojovej dýchavici, hyposaturácii a tachykardii s frekvenciou 130/min. RTG hrudníka odhalil masívny pravostranný fluidothorax, urgentne bola realizovaná odľahčovacia pleurálna punkcia s evakuáciou 1500 ml hemoragického výpotku. „Bed side“ ECHO odhalilo znovu prítomný objemný perikardiálny výpotok zodpovedný za klinické príznaky tamponády srdca. Echokardiografický obraz tumoru v perikarde v oblasti pravej predsene dokumentuje **obrázok 6**. Pacient bol 26. apríla 2023 preložený na Kardiochirurgickú kliniku NÚSCH, a. s. v Bratislave s cieľom realizácie refenestrácie perikardu. Operácia zo subkostálneho prístupu nebola pre zrasty možná, nevyhnutné bolo vykonať mediálnu sternotómiu a drenáž perikardu do ľavej pohrudničnej dutiny. Peroperačne sa odhalila objemná tumorózna formácia nasadajúca na pravú predsieň s jej infiltráciou (**obrázok 7**), čo spolu s výraznou fragilitou tkaniva definovalo inoperabilný charakter nálezu. Bola odobratá vzorka tkaniva na histologické vyšetrenie.

Pooperačne si stav pacienta kvôli hemodynamickej nestabilite prechodne vyžadoval podávanie katecholamínov a prolongovanú umelú pľúcnu ventiláciu. Postupne sa respiračne aj hemodynamicky stabilizoval a štvrtý pooperačný deň bol preložený späť na Kardiológickú kliniku FN Nitra. V priebehu niekoľkých dní nastala včasná recidíva pleurálneho výpotku, tentokrát ľavostranného, z dôvodu drenáže perikardu do ľavej pohrudničnej dutiny. Opätovne bola realizovaná pleurálna odľahčovacia punkcia s evakuáciou 1600 ml hemoragického výpotku. Za účelom manažmentu torpídneho pleurálneho výpotku pacienta preložili na Klinik pneumológie Nemocnice Sv. Svorada Nitra-Zobor. Na tomto pracovisku mu urobili externú pleurálnu drenáž,



Obrázok 6 ECHO „bed side“ 26. 4. 2023

Červená šípka ukazuje tumor v pravej predsieni, zelená šípka tumor v perikarde pri pravej predsieni



Obrázok 7 Peroperačná snímka, šípka ukazuje tumoróznu formáciu nasadajúcu na pravú predsieň

v pláne bola onkologická konzultácia po obdržaní výsledku rebiopsie. Pacientov stav sa však progresívne zhoršoval a 16. mája 2023 exitoval s príznakmi kardiorespiračného zlyhania.

Dodatočne doručená histológia z tkaniva odobratého pri refenestrácii popisovala nešpecifické reparačné a reaktívne zmeny v perikarde, vzhľadom na hodno-

tenie tumoru nebol materiál výpovedný. Pacient nebol pitvaný.

Diskusia

Klinická prezentácia nádorov srdca je veľmi pestrá, od asymptomatického priebehu až po život ohrozujúce stavy (1). Diagnostika nádorov srdca sa preto právom pokladá za diagnostickú výzvu. Za účelom neinvazívneho zhodnotenia tumoru sa využíva ECHO, CT, MRI, hybridné zobrazovacie metódy. Ako každý novotvar aj tumor srdca by mal byť podrobený biopsii s následným definitívnym stanovením diagnózy (2). V prípade nášho pacienta sa tumor prvý raz prezentoval život ohrozujúcim stavom – srdcovou tamponádou, pre ktorú podstúpil fenestráciu perikardu. Diagnostický proces komplikovala skutočnosť, že výsledky zobrazovacích metód (CT hrudníka, MRI srdca), ale aj biopsický nález neboli suspektné pre malignitu. Pri CT vyšetrení je detekcia malých nádorov srdca v prípade prítomnosti fluidoperikardu s podielom sanguinolentného obsahu výrazne limitovaná, keďže hemoperikard má v CT obraze vyššie denzity. V prípade nádoru s malými rozmermi preto často dochádza k ukrytiu lézie v hemoragickej tekutine, keďže denzity hemoperikardu a lézie sú veľmi podobné. MRI srdca má významnú úlohu v diagnostike nás v srdci, umožňuje kvantifikovať ich rozmery, popísať morfológiu, potvrdiť infiltratívny rast, popísať vzťah k okolitým štruktúram, charakteristika signálu z tumoru napomáha pri histopatologickej charakterizácii tkaniva (15). Možným vysvetlením, prečo MRI srdca v skorom pooperačnom období nediagnostikovalo tumor srdca môže byť jednak malá veľkosť tumoru, ako aj samotné pooperačné zmeny, pretože zakrvácanie do tkaniva tumoru a prítomnosť hemoperikardu výrazne zhoršujú detekciu postkontrastného vysycovania v MRI. Ani pri retrospektívnom posúdení MRI nebolo možné v danom pooperačnom teréne spoľahlivo posúdiť postkontrastné vysycovanie pri first pass perfúzii ani na LGE sekvenciách.

Taktiež v skorom pooperačnom období sa pacient cítil dobre, bol asymptomatický, dokonca pribral na hmotnosti. Pretrvávajúci útlak v perikarde za pravou predsieňou viedlo k indikovaniu PET/CT, ktoré sa uskutočnilo v odstupe štyroch mesiacov a potvrdilo onkoproses v štádiu generalizácie. Imunohistochemické vyšetrenie

favorizovalo na základe CD31 pozitivity angiosarkóm. V procese diagnostiky angiosarkómu zastáva imuno-histochémia nezastupiteľné miesto. Pre angiosarkóm je typická expresia endotelových markerov ako CD31, CD34, von Willebrandtov faktor. K endoteliálnym faktorom je potrebné uviesť, že CD31 je senzitívnejší ako CD34 (16). Žiaľ, v čase diagnostikovania choroby išlo už o generalizované ochorenie, ktoré v prípade primárnych malígnych nádorov srdca má prakticky infaustnú prognózu. Priemerné prežívanie primárnych malígnych nádorov srdca predstavuje 3 – 12 mesiacov (15). V čase diagnózy sú až v 80 % prípadov prítomné vzdialené metastázy (2). Pri úspešnej R0 resekcii je prežívanie dvojnásobné (2). Vzhľadom na nízku incidenciu chýbajú prospektívne dáta, literárne zdroje čerpajú z kazuistik alebo malých retrospektívnych súborov.

Vzhľadom na terapeutický manažment je základ R0 resekcia, v prípade metastáz paliatívna chemoterapia (CHT). Benefit CHT a rádioterapie (RAT) nie je jednoznačný, väčšinou sa dosahuje lepšie prežívanie s adjuvantnou liečbou (iba retrospektívne dáta, ojedinelé prípady s priemerným prežívaním 38 mesiacov) (2).

Resekabilita tumoru závisí od anatomickej lokalizácie, rozsahu a vzťahu k okolitým štruktúram. Postup je vysoko individuálny, často je definitívne rozhodnutie možné až počas samotnej operácie a nálezu „in situ“, podobne ako to bolo aj v prípade nášho pacienta.

Záver

Nádory srdca predstavujú heterogénnu skupinu chorobných stavov. WHO v roku 2015 zverejnila klasifikáciu srdcových tumorov. Tieto sa rozdeľujú na benígne tumory, malígne tumory, tumorom podobné štruktúry a perikardiálne tumory. Klinická prezentácia nádorov srdca je veľmi pestrá. Správna diagnostika nádorov srdca je veľmi zložitá a často nejednoznačná. Primárne malígne nádory srdca majú aj napriek liečbe veľmi zlú prognózu.

Literatúra

1. Bussani R, Castrichini M, Restivo L, Fabris E, Porcari A, Ferro F, et al. Cardiac Tumors: Diagnosis, Prognosis, and Treatment. *Curr Cardiol Rep.* 2020;22:1–13.

2. Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019;20:1-15.
3. Pino PG, Moreo A, Lestuzzi C. Differential diagnosis of cardiac tumors: General consideration and echocardiographic approach. *J Clin Ultrasound*. 2022;50:1177-1193.
4. Capotosto L, Elena G, Massoni F, De Sio S, Carnevale A, Ricci S, et al. Cardiac Tumors: Echocardiographic Diagnosis and Forensic Correlations. *Am J Forensic Med Pathol*. 2016;37:306-316.
5. Bianco F, Bucciarelli V, Todiere G, Barison A, Festa P, Ait-Ali L, et al. Tumori cardiaci: il ruolo della risonanza magnetica (Cardiac tumors: role of magnetic resonance imaging). *G Ital Cardiol (Rome)*. 2017;18:286-294.
6. Pontone G, Di Bella G, Castelletti S, Maestrini V, Festa P, Ait-Ali L, et al. Clinical recommendations of cardiac magnetic resonance, Part II: inflammatory and congenital heart disease, cardiomyopathies and cardiac tumors: a position paper of the working group 'Applicazioni della Risonanza Magnetica' of the Italian Society of Cardiology. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2017;18:209-222.
7. Kassi M, Polsani V, Schutt RC, Wong S, Nabi F, Reardon MJ, et al. Differentiating benign from malignant cardiac tumors with cardiac magnetic resonance imaging. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;157:1912-1922.
8. Yue P, Xu Z, Wan K, Tan Y, Xu Y, Xie X, et al. Multiparametric mapping by cardiovascular magnetic resonance imaging in cardiac tumors. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2023;25:37.
9. Manabe O, Oyama-Manabe N, Tamaki N. Positron emission tomography/MRI for cardiac diseases assessment. *Br J Radiol*. 2020;93:1113.
10. Zhao L, Pang Y, Lin Q, Chen H. Cardiac angiosarcoma detected using 68Ga-fibroblast activation protein inhibitor positron emission tomography/magnetic resonance. *Eur Heart J*. 2021;42:1276.
11. Xiao J, Brozzi N, Cifuentes R, Ghodsizad A, Loebeet M. Application of total artificial heart in patients with primary malignant cardiac tumors—current treatment strategies. *Annals of cardiothoracic surgery* 2020;9:113.
12. Hamidi M, Moody JS, Weiogel TL, Kozak KR. Primary cardiac sarcoma. *The Annals of thoracic surgery*. 2010;90:176-181.
13. Hendriksen BS, Stahl KA, Hollenbeak ChS, Taylor MD, Vasekar MK, Drabick JJ, et al.; Postoperative chemotherapy and radiation improve survival following cardiac sarcoma resection. *J Thorac and Cardiovasc Surg* 2021;161:110-119.
14. Kremer J, Farag M, Arif R, Brcic A, Sabashnikov A, Schmack B, et al. Total artificial heart implantation after undifferentiated high-grade sarcoma excision. *Med Sci Monit Basic Res* 2016;22:128-131.
15. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol*. 2020;2:293-311.
16. El-Sharkawy F, Delgado PI, Podda A, Neville HL, Rojas CP. Angiosarcoma of the Pelvis in a 13-Year-Old Girl. *Pediatr Dev Pathol*. 2017;20:163-167.