

MALÍGNE TUMORY SRDCA

Juraj Dúbrava

Oddelenie funkčnej diagnostiky, FNsP sv. Cyrila a Metoda, Bratislava

Sekčná prevalencia nádorov srdca je 0,01 – 0,3 %. Z nich 12 – 25 % je malígnych, 75 – 88 % benígnych. Malignity sú častejšie v pravom ako v ľavom srdci. Metastatické nádory sú 20 – 40-krát častejšie ako primárne malignity. Až 94 % primárnych malígnych tumorov sú sarkómy. Z nich sú najčastejšie angiosarkómy. Metastatické postihnutie srdca vzniká až pri rozsiahlej diseminácii. Najvyššiu prevalenciu metastáz do srdca majú melanómy; nasledujú malígne nádory z germinatívnych buniek, leukémie, lymfómy, karcinómy pľúc.

Klinický obraz je daný kombináciou srdcového zlyhania, embolizácie, arytmií a perikardiálneho výpotku až tamponády. Symptómy závisia na anatomickej lokalizácii a veľkosti nádoru a nie na histologickom type.

Prognóza malígnych tumorov srdca je zlá. Neliečení pacienti zomierajú od niekoľkých týždňov do 2 rokov od stanovenia diagnózy. Ak je to možné, nádor treba resekoval, hoci operačné riešenie nie je zväčša definitívnu ani dostatočne efektívnu liečbou. Pacienti so sarkómami, ktoré možno kompletne excidovať, majú lepšiu prognózu (medián prežívania 12 – 24 mesiacov) ako pacienti s inkompletnou resekciou (3 – 10 mesiacov). Kompletná resekcia je možná len u menej ako polovice pacientov. U niektorých pacientov predĺžila prežívanie na 2 roky chemoterapia, rádioterapia, transplantácia srdca alebo ich kombinácia. Medián prežívania napriek tejto liečbe je však len 1 rok.

Kľúčové slová: nádory srdca, primárne malígne nádory, metastatické nádory, angiosarkóm, perikardiálny výpotok, echokardiografia.

Kľúčové slová MeSH: nádory srdca – klasifikácia, terapia; metastázy nádorové; hemangiosarkóm; výpotok perikardiálny; echokardiografia.

MALIGNANT TUMORS OF THE HEART

Autoptic prevalence of the heart tumors is 0,01 – 0,3 %. 12 – 25 % of them are malignant tumors and 75 – 88 % are benign. Malignancies are more frequently found in the right heart. Metastatic tumors occur 20 – 40-times more frequently than primary neoplasms. Even 94 % of primary malignant tumors are sarcomas. Most frequent of them are angiosarcomas. Heart metastases are only found in extensive dissemination. Highest prevalence of heart metastases is observed in melanoma, followed by malignant germ cell tumors, leukemia, lymphoma, lung cancer. The clinical presentation is due to the combination of heart failure, embolism, arrhythmias, pericardial effusion or tamponade. The symptoms depend on anatomical localization and the tumor size but not on the histological type.

Prognosis of the heart malignancies is poor. Untreated patients die within several weeks to 2 years after the diagnosis was determined. Whenever possible the heart tumor should be resected, despite the surgery is usually neither definite nor sufficiently effective therapy. The patients with completely resectable sarcomas have better prognosis (median of survival 12 – 24 months) than the patients with incomplete resection (3 – 10 months). Complete excision is possible in only less than half of the patients. In some patients chemotherapy, radiotherapy, heart transplantation or combination of them prolonged the survival up to 2 years. Despite of this treatment median of the survival is only 1 year.

Key words: heart tumors, primary malignant tumors, metastatic tumors, angiosarcoma, pericardial effusion, echocardiography.

Key words MeSH: heart neoplasms – classification, therapy; neoplasm metastasis; hemangiosarcoma; pericardial effusion; echocardiography.

Onkologie, 2007; 1 (2): 66–70

Nádory srdca sa vyskytujú pomerne zriedkavo, so sekčnou prevalenciou 0,01 – 0,3 % (1). Operácie tumorov srdca predstavujú len 0,3 % kardiokirurických výkonov na otvorenom srdci (2). 12 – 25 % nádorov je malígnych, 75 – 88 % benígnych (1, 2, 3). Viac ako 50 % tumorov pravostranných dutín je malígnych. Metastatické nádory sú 20 – 40-krát častejšie ako primárne malígne nádory (4). Metastázy (MTS) do srdca sa vyskytujú u 3 – 21 % chorých, umierajúcich na generalizované zhubné ochorenie (5, 6).

Lokalizácia nádorov srdca

Nádory srdca môžu postihovať endokard, myokard alebo perikard. Najčastejšie je postihnutý epikard. Nádorové postihnutie môže byť izolované alebo multifokálne. Najčastejšou lokalitou postihnutia myokardu je voľná stena ľavej komory a komorové septum. Podozrenie na malignitu vzbudzuje rast zo zadnej steny predsieni, absencia vzťahu tumoru k predsieňovému septu („ušetrenie septa“) a najmä vysoká rýchlosť rastu (7). Malignity sú častejšie v pravom ako ľavom srdci.

Klinický obraz

Klinický obraz nádorov srdca je daný kombináciou srdcového zlyhania a embolizácie (pri intrakavitárnom raste), arytmií (pri intramyokardiálnom raste) a perikardiálneho výpotku až tamponády (pri infiltrácii perikardu). Symptómy závisia na anatomickej lokalizácii a veľkosti nádoru a nie na histologickom type. Aj veľké infiltratívne rastúce nádory môžu byť asymptomatické, kým malý tumor v oblasti vtoku / výtoku z dutín srdca môže byť fatálny. Metastatické nádory sú často asymptomatické (4).

Srdcové zlyhanie je dané obštrukciou vtoku / výtoku z dutín alebo dysfunkciou myokardu (systolicou pri zhoršení kontraktility, resp. diastolicou pri reštriktívnej fyziológii). Nádory rastúce v predsieňach môžu spôsobovať celé spektrum supraventrikulárnych arytmií vrátane fibrilácie a flutteru predsieni, ektopickej predsieňovej tachykardie. Nádory infiltrujúce atrioventrikulárny (AV) uzol spôsobujú rôzny stupeň AV blokad až asystoliu a náhlu smrť. Intramyokardiálne tumory (rhabdomyosarkómy, fibrosarkómy) vyvolávajú komorové extrasystoly, komorové tachykardie až fibriláciu komôr a náhlu smrť. Tumory (a nasadajúce

tromby) v ľavostranných dutinách môžu embolizovať do mozgu, retinálnych, renálnych, mezenterických a končatinových artérií. Pravostranne lokalizované nádory môžu embolizovať do a. pulmonalis; pri chronickej embolizácii môžu dokonca spôsobiť závažnú pľúcnu hypertenziu a cor pulmonale chronicum.

Prejavom postihnutia perikardu je bolesť na hrudníku, najmä v inspiácii. Perikardiálny výpotok môže progredovať do tamponády. Difúzna infiltrácia perikardu môže spôsobiť konštriktívnu perikarditídu.

Pri nádorovom postihnutí srdca môže vzniknúť rôznym mechanizmom akútny infarkt myokardu – embolizáciou nádorových hmôt, externou kompresiou tepny alebo fibrózou koronárnych artérií po rádioterapii.

K všeobecným nešpecifickým symptómom patria chudnutie, únava, (sub)febrilita, nechutenstvo, anémia, paličkovité prsty.

Diagnostika

Anamnéza je nešpecifická a symptómy sú dané lokalizáciou a veľkosťou nádoru. Fyzikálne vyšetrenie je nediagnostické.

EKG je nešpecifický, hoci obvykle abnormálny, s celým spektrom porúch tvorby a vedenia vzruchov. Ich náhly vznik u pacienta so známou malignitou má viesť k podozreniu na MTS postihnutie srdca.

RTG hrudníka je tiež nešpecifický. Abnormality kontúr srdca, príp. pľúcnej vaskulatury sú dané lokalizáciou nádoru.

Echokardiografia je metódou voľby. Obvykle postačuje transtorakálna echokardiografia (TTE), ale transezofagová echokardiografia (TEE) je senzitivnejšia najmä pre tumory predsiení a umožňuje lepšie posúdiť veľkosť, tvar, inzerciu nádoru a vzťah k okolitým štruktúram. TEE lepšie charakterizuje tumory, invadujúce do pravej predsieni (PP) via v. cava inf. (najmä karcinómy obličiek, nadobličiek a pečene) a najmä via v. cava sup. TEE je výrazne prínosnejšia pri detekcii mediastinálnych mäs, ktoré externe komprimujú srdce (8). TEE umožňuje vykonať transvenóznú biopsiu nádoru pod echokardiografickou kontrolou. V špeciálnych indikáciách sa používa i.v. kontrastná echokardiografia a myokardiálna kontrastná echokardiografia. Trojrozmerná echokardiografia simuluje intraoperačnú vizualizáciu, ale nie je rutinne dostupná.

CT, najmä 64-radové, poskytuje excelentnú charakteristiku nádoru a jeho vzťahu k okolitým štruktúram. Pre bežnú prax postačuje 16-radové špirálové CT. MR má oproti CT vyšší potenciál diferenciácie tkanív a lepšie špecifikuje intrakardiálne masy, napr. pri odlíšení nádoru a trombu (9). MR suverénne odliší lipómy od iných tumorov (5). Treba zdôrazniť, že nutnou požiadavkou je nielen kvalitný prístroj a software, ale aj dostatočné skúsenosti so snímaním projekcií a interpretáciou nálezov.

Sporadicky sa v literatúre uvádza užitočnosť PET s ¹⁸FDG na diagnostiku primárnych nádorov srdca (a na odlíšenie od trombov). Princíp spočíva v hypermetabolickom stave tumoru.

Katetrizačné vyšetrenie sa indikuje len výnimočne, ak nie sú TTE/TEE, CT, MR dostatočne diagnostické. Pred kardiochirurgickou resekciou môže byť potrebná koronarografia na stanovenie cievneho zásobenia nádoru. Angiografický obraz však neumožňuje odlíšiť podľa vaskulatury benígny a malígny tumor (9). Koronarografia sa pred operáciou nádoru vykonáva paušálne u všetkých pacientov nad 40 rokov. Invazívne vyšetrenie srdca môže byť spojené s rizikom dislokácie časti tumoru a jeho embolizácie.

Biopsia nádoru sa predoperačne vykonáva len zriedka, lebo terapiou voľby je nezávisle od histológie chirurgická excízia. Biopická vzorka navyše nemusí byť reprezentatívna (môže byť falošne negatívna). Biopsia sa vykonáva najmä pri inoperabilných nádoroch, ak je histológia nevyhnutná na indikáciu, resp. optimalizáciu chemo- a rádioterapie. Na pres-

Tabuľka 1. Prevalencia primárnych malígnych nádorov srdca. Modifikované podľa (17).

TUMOR (n = 144)	%
Sarkómy	94,4
– angiosarkómy	22,9
– neklasifikované sarkómy	22,9
– fibrózny histiocytóm	11,1
– osteosarkómy	9,0
– leiomyosarkómy	8,3
– fibrosarkómy	6,3
– myxosarkómy	5,6
– rhabdomyosarkómy	4,2
– synoviosarkómy	2,8
– liposarkómy	1,4
Lymfómy	4,9
Schwannómy (neurilemómy)	0,7

nú navigáciu biopťomu sa používa simultánna TEE. Negatívny cytologický nález z perikardiálneho výpotku a aj opakovane negatívny histologický nález z tumoru nevylučujú malignitu (10).

Primárne malígne nádory srdca

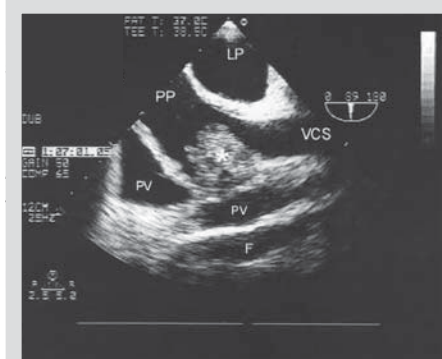
V tabuľke 1 je uvedená prevalencia histologických typov primárnych malignít srdca. Takmer výlučne ide o sarkómy (až 94 %). Predstavujú až polovicu všetkých nádorov PP (1). Sú to najagresívnejšie tumory srdca (7). Ich najčastejšou manifestáciou je dyspnoe a srdcové zlyhanie (50 % prípadov). 25 % pacientov má bolesti na hrudníku a rovnako 25 % má perikardiálny výpotok až tamponádu. Prvou manifestáciou môžu byť prejavy generalizácie nádoru, najmä hemoptýzy pri MTS do pľúc a cievne mozgové príhody pri MTS do mozgu. Pomerne častá je embólia nádorových hmôt do a. pulmonalis. Menej časté sú symptómy z obštrukcie chlopní, v. cava sup. / inf. Pri intramyokardiálnom raste sa vyskytujú arytmie a náhla srdcová smrť. Tumor môže byť náhodným nálezom pri echokardiografii, indikovanej pre systolický alebo diastolický šelest. Až 75 % pacientov so sarkómom srdca má sekčne verifikované vzdialené MTS. V čase stanovenia diagnózy sarkómu srdca má dokázateľné MTS 25 – 50 % pacientov (1).

Zriedkavé sú primárne lymfómy srdca a perikardiomezoteliómy.

Angiosarkómy

Uvádzajú sa pod mnohými synonymami, napr. malígny hemangioendotelióm, malígny hemoblastóm. Sú 3-krát častejšie u mužov, najmä vo veku 20 – 50 rokov. Predilekčná lokalizácia je PP a perikard (obrázok 1). Ide o vysokovaskularizované nádory, rastúce infiltratívne a polypoidne. Asi v 25 % obštruuju chlopne (najmä trikuspidálnu) s následným zlyhaním pravého srdca. Veľmi častý je hemoragický perikardiálny vý-

Obrázok 1. Angiosarkóm (*) v oblasti posterolaterálnej steny pravej predsieni (PP) a jej uška so stenózou vstupu v. cava superior (VCS).



Vysvetlivky: TEE – transezofagová echokardiografia, PV – perikardiálny výpotok, F – fluidothorax l. sin., LP – ľavá predsieň.

nádoru pod TEE kontrolou bola bez znakov malignity. V 25. týždni absolvovala emergentnú kompletnú resekciu tumoru pre progredujúce srdcové zlyhanie pri obštrukcii trikuspidálnej chlopne. Po operácii došlo k úmrtiu plodu in utero. Pacientka podstúpila adjuvantnú chemoterapiu. O 8 mesiacov vznikla recidíva nádoru, a preto absolvovala transplantáciu srdca. O 2 mesiace po nej sa objavili MTS do pľúc a pacientka zomrela 20 mesiacov od prvotného stanovenia diagnózy (12).

Rhabdomyosarkómy

Po angiosarkómoch sú druhým najčastejším typom sarkómov srdca a rovnako sú častejšie u mužov. Ide o najčastejší malígny tumor srdca u detí. Na rozdiel od iných sarkómov nemajú predilekčnú lokalizáciu, často postihujú súčasne 2 – 4 dutiny srdca, často deštruujú chlopne a rastú z myokardu do perikardu. Prognóza je zlá.

Iné sarkómy

Malígny fibrózny histiocytóm, leiomyosarkóm a myxosarkóm sa predilekčne vyskytujú v ľavej predsieni (LP). Môžu byť sesilne alebo stopkaté a tak môžu imitovať myxómy. Aj osteo- a chondrosarkómy vyrastajú predilekčne zo zadnej steny LP. Naproti tomu fibrosarkómy sa vyskytujú predilekčne rovnakým pomerom v oboch komorách. Osteosarkómy sú takmer výlučne len v LP. Na rozdiel od myxómov majú širokú bázu a takmer vždy obsahujú rozsiahle kalcifikácie. U 5 % pacientov s AIDS a u imunokompromitovaných pacientov po orgánových transplantáciách sa vyskytuje Kaposiho sarkóm. Zriedka postihuje perikard. 25 % sarkómov ostáva napriek imunohistochemickému vyšetreniu nediferencovaných. Tiež sa vyskytujú najmä v LP (1).

Malígny mezotelióm

Prerastá z perikardu do myokardu, komprimuje srdcové dutiny a spôsobuje konstriktívnu perikarditídu. Pri

Tabuľka 2. Kumulatívne poradie metastatického postihnutia srdca podľa primárneho origa (sekčné nálezy). Modifikované podľa (18, 19).

Primárny nádor	Celkový počet sekcií	Metastázy do srdca
1. pľúca	1 037	180 (17 %)
2. prsník	685	70 (10 %)
3. lymfómy	392	67 (17 %)
4. leukémie	202	66 (33 %)
5. pažerák	294	37 (13 %)
6. maternica	451	36 (8 %)
7. melanóm	69	32 (46 %)
8. žalúdok	603	28 (5 %)
9. sarkómy	159	24 (15 %)
10. dutina ústna a jazyk	235	22 (9 %)
11. hrubé črevo a konečník	440	22 (5 %)
12. obličky	114	12 (11 %)
13. štítina žľaza	97	9 (9 %)
14. hrtan	100	9 (9 %)
15. germinatívne nádory	21	8 (38 %)
16. močový mechúr	128	8 (6 %)
17. pečeň a žilové cesty	325	7 (2 %)
18. prostata	171	6 (4 %)
19. pankreas	185	6 (3 %)
20. vaječníky	188	2 (1 %)
21. nosová dutina	32	1 (3 %)
22. hltan	67	1 (1 %)
23. iné	245	0 (0 %)
SPOLU	6 240	653 (10 %)

invázii do koronárnych artérií výnimočne spôsobuje akútny infarkt myokardu.

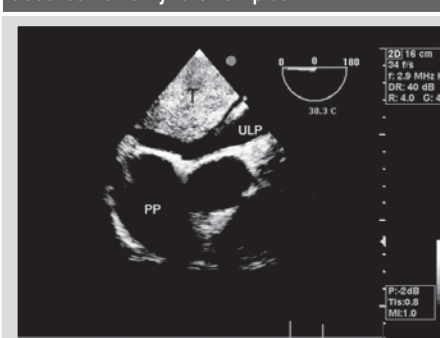
Primárne lymfómy srdca

Takmer vždy ide o difúzne obrovskobunkové B-bunkové lymfómy. Sú výnimočné. Obvykle sú v pravom srdci, najmä v PP. Typické sú veľké perikardiálne výpotky. Medián prežívania bez liečby je 1 mesiac. Medián prežívania pri chemo- a/alebo rádioterapii je 1 rok (1).

Metastatické nádory (MTS) srdca

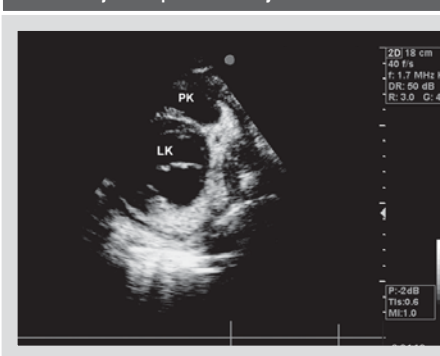
MTS postihnutie srdca nastáva až pri rozsiahlej diseminácii. Izolované MTS do srdca sú výnimočné. MTS procesom je najčastejšie postihnutý perikard, menej často myokard a najzriedkavejšie endokard. Najviac pacientov s MTS do srdca má malignitu pľúc (obrázok 2), nasledujú maligné nádory prsníka, lymfómy a leukémie (tabuľka 2). Poradie je dané vysokou prevalenciou výskytu týchto malignít, ale nie frekvenciou MTS postihnutia srdca. Poradie podľa frekvencie MTS postihnutia srdca je odlišné. Najfrekvencovanejšie sa MTS vyskytujú pri melanómoch, nasledujú malignity z germinatívnych buniek, leukémie, lymfó-

Obrázok 2. TEE obraz rozsiahlej tumoróznej masy (T) v ľavej predsieni, ktorá významne stenotizovala vstup ľavej hornej pľúcnej veny (*). Histologicky šlo o adenokarcinóm pľúc.



Vysvetlivky: ULP – uško ľavej predsieni, PP – pravá predsieň.

Obrázok 3. Biopsicky verifikovaná výrazná leukemická infiltrácia zadnej, bočnej a prednej steny ľavej komory (LK) s presahom na voľnú stenu pravej komory (PK). Šlo o extramedulárny relaps u pacientky po transplantácii kostnej drene pre akútnu myeloblastovú leukémiu.



my, karcinómy pľúc. Oveľa častejšie ide o MTS karcinómov ako sarkómov.

U pacienta so známou malignitou treba myslieť na MTS srdca pri vzniku kardiálnych symptómov – srdcové zlyhanie, arytmie, tamponáda alebo zväčšenie srdca na RTG snímke hrudníka. Priama invázia primárneho nádoru via vv. pulmonales (pľúca), v. cava inf. (obličky, nadobličky, pečeň, testes) alebo v. cava sup. (nazofaryngeálny karcinóm) môže viesť k obštrukcii mitrálnej, resp. trikuspidálnej chlopne. Prvým prejavom MTS postihnutia srdca môžu byť aj embolické prejavy nádorových mäs.

Karcinómy pľúc a prsníka invadujú najskôr perikard so vznikom perikardiálneho výpotku a neskôr prerastajú do myokardu. Externe môžu komprimovať srdcové dutiny (najmä predsieni), a. pulmonalis a v. cava sup. Prejavom transvenózneho extenzie do ĽP môže byť obštrukcia mitrálnej chlopne.

Leukémie často invadujú do srdca (obrázok 3). Akútne leukémie zväčša infiltrujú perikard s hemoragickým výpotkom až tamponádou. Chronické leukémie častejšie infiltrujú myokard a vedú k srdcovému zlyhaniu. Leukemické bunky môžu kompletne obštruovať aterosklerotické koronárne artérie.

Až 25 % pacientov s lymfómami má MTS. Na rozdiel od leukémií sú prítomné masívnejšie lymfomatózne depozity.

Zriedkavými MTS nádormi, postihujúcimi srdce, sú maligné teratómy (najčastejšie intraperikardiálne), výnimočne sa v perikardiálnej dutine vyskytujú tymómy (4).

Karcinoid

Srdce je postihnuté pri karcinoide u 1/3 – 1/2 pacientov (5). Karcinoid má afinitu k MTS postihnutiu trikuspidálnej a / alebo pulmonálnej chlopne karcinoidnými plakmi. Zhrubnutie, retrakcia, rigidita cípov s poruchou koaptácie spôsobujú chlopňovú regurgitáciu (80 %) alebo stenózu (20 %). MTS masy môžu z chlopni embolizovať do a. pulmonalis. Výnimočne sú postihnuté chlopne ľavého srdca.

Extrakardiálne nádory, komprimujúce srdce

Ide o tumory mediastína, najčastejšie lymfómy (obrázok 4). Treba od nich odlišiť hematómy, perikardiálne cysty, aneurizmy aorty, pseudoaneurizmy, mediastinálne hernie. Kardiálna symptomatológia extrakardiálneho tumoru, externe komprimujúceho srdce a/alebo veľké cievy, môže byť v niektorých prípadoch jeho prvým prejavom (8).

Diferenciálna diagnostika

Tromby

Niekedy môže byť ťažké odlišiť intrakardiálny trombus a nádor. Predisponujúce faktory pre vznik trombu sú najmä fibrilácia / flutter predsiení, dilatácia ĽP, mitrálnej stenóza, zlá funkcia ľavej komory. Diagnosticko-terapeutickým testom je odpoveď na antikoagulačnú liečbu warfarínom – tromby sa zmenšia alebo vymiznú, nádory sa nezmenia (obrázok 5).

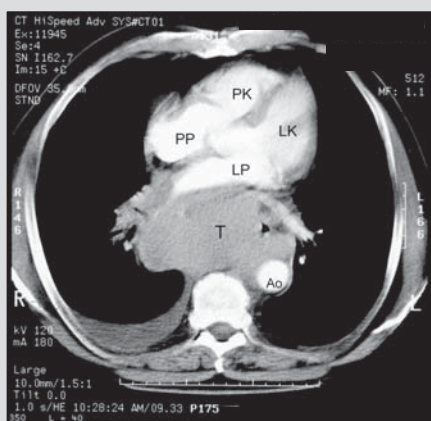
Perikardiálne cysty

Obvykle sú náhodným nálezom na RTG hrudníka. Nachádzajú sa zväčša v pravom kardiofrenickom uhle (70 %), menej v ľavom kardiofrenickom uhle (20 %). Echokardiograficky sa jednoducho odlišia od solídnych nádorov srdca podľa anechogénneho obsahu. Asi u 1/4 pacientov sú asymptomatické, nevyžadujúce liečbu. U 1/4 pacientov spôsobujú bolesť na hrudníku, kašeľ, dyspnoe, prípadne arytmie. Závažné sú echinokokové cysty, ktoré sú potenciálne fatálne.

Lipomatózna hypertrofia predsieňového septa

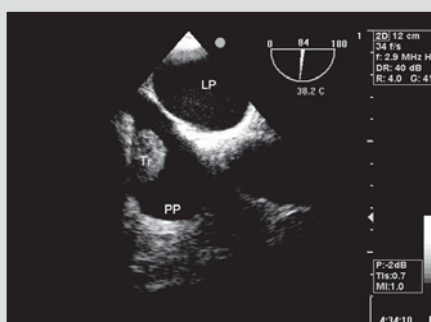
Ide o pomerne častý nález u osôb nad 50 rokov, obvykle obéznych. Echokardiograficky má septum typický tvar presýpacích hodín s vynechaním oblasti

Obrázok 4. CT nález veľkého non-hodgkinovského lymfómu (T) zadného mediastína. Nádor čiastočne komprimoval ľavú predsieň (LP) a semicirkulárne obkružoval descendentnú aortu (Ao).



Vysvetlivky: PP – pravá predsieň, LK – ľavá komora, PK – pravá komora.

Obrázok 5. Hypoechogénna masa (Tr) pravej predsieni (PP) v TEE obraze. Vzhľadom na rezolúciu masy po antikoagulačnej liečbe šlo o trombus.



Vysvetlivky: LP – ľavá predsieň.

Obrázok 6. Lipomatózna hypertrofia predsieňového septa (*) s „vynechaním“ oblasti fossa ovalis (TEE).



Vysvetlivky: PP – pravá predsieň, LP – ľavá predsieň, PK – pravá komora.

fossa ovalis (obrázok 6). Hrúbku môže mať až 7 cm. Môže spôsobovať rôzne predsieňové poruchy rytmu. Nevyžaduje špecifickú liečbu okrem schudnutia a prípadnej liečby arytmií.

Abscesy

Vyskytujú sa až u 20 % pacientov s infekčnou endokarditídou, najmä pri postihnutí aortálnej chlopne. Ide o hypo-, resp. anechogénne dutiny v oblasti chlop-

ňových prstencov, ktoré môžu zasahovať do myokardu, najmä komorového septa. Môžu sa vyskytovať po neúspešnej transplantácii kostnej drene.

Nonkompaktná ľavá komora

Ide o formu dilatačnej kardiomyopatie, pri ktorej sa intrauterinne abnormálne ukladajú vrstvy myokardu. Výsledkom sú hrubé myokardiálne trabekuly, ktoré čiastočne alebo úplne presahujú ľavú komoru. Medzi nimi sú hlboké „fjordy“. Klinický obraz je daný srdcovým zlyhaním, arytmiami a embolizáciou.

Papilárne fibroelastómy

Sú to drobné fibrózne prúžky kryté endokardom, ktoré sa vyskytujú obvykle na komorovej ploche aortálnej chlopne a na predsieňovej ploche mitrálnej chlopne. Môžu sa nachádzať aj na endokarde komôr alebo papilárnych svalov. Predpokladá sa degeneratívny mechanizmus vzniku, príp. traumatizácia chlopní, napr. kontaktom s komorovým septom pri relatívne malej ľavej komore. V minulosti sa predpokladal súvis s cievnyimi mozgovými príhodami u mladých ľudí, ktorý sa však nepotvrdil. Diferenciálne treba odlišiť vegetácie pri infekčnej endokarditíde.

Iné

Sarkoidózne granulómy, aberantná štítina žľaza.

Prognóza a liečba

Prognóza malígnych nádorov srdca je zlá. Neličení pacienti zomierajú od niekoľkých týždňov do 2 rokov od stanovenia diagnózy. Smrť vzniká v dôsledku rozsiahlej infiltrácie myokardu, obštrukcie ciev / chlopní alebo vzdialených MTS. Medián prežívania pri sarkómoch je 6 – 12 mesiacov (1).

Základom liečby je resekcia nádoru. Ak je to technicky možné a nie sú kontraindikácie, treba nádor excidovať, hoci u väčšiny pacientov nie je operačné riešenie definitívnu ani dostatočne efektívnu liečbou. Pacienti so sarkómami, u ktorých je možná kompletná excízia, majú lepšiu prognózu (medián prežívania 12 – 24 mesiacov) ako pacienti s inkompletnou resekciou (3 až 10 mesiacov) (1). Kompletná resekcia je však možná len u menej ako polovice pacientov, lebo v čase stanovenia diagnózy je rozsah nádorovej infiltrácie príliš veľký. Kubota a spol. uvádzajú priemerné prežitie 7 pacientov po resekcii malígnych nádorov pravého srdca 8,8 mesiaca (13). Výnimočne sa uvádza (na malých súboroch) dlhšie prežitie po resekcii primárnych malignít srdca – napr. u 10 pacientov Hoffmeiera a spol. bolo priemerné prežitie 5,5 roka (3).

Kardiochirurgia môže byť nutná na stanovenie histológie a definitívnej diagnózy, ak je tým podmienená indikácia a voľba chemo- alebo rádioterapie. Treba však zdôrazniť, že histologická vzorka ziska-

ná operáciou na otvorenom srdci môže byť falošne negatívna (10).

U niektorých pacientov predĺžila prežívanie na 2 roky chemoterapia, rádioterapia, transplantácia srdca alebo ich kombinácia. Medián prežívania naprieč touto liečbou je však len 1 rok (1). Efekt chemo-terapie pri sarkómoch srdca nie je jasný, ale zvyčajne sa odporúča liečba antracyklínmi a / alebo rádioterapiou (1).

Teoreticky prichádza do úvahy ortotopická transplantácia srdca, avšak aj po nej umierajú 2/3 pacientov do jedného roka (14, 15). Do r. 2000 ju absolvovalo vo svete pre nerešekovateľný nádor srdca 28 pacientov – z nich u 7 bola histológia benígna, u 21 malígna. Priemerné prežívanie po transplantácii pre malígny tumor bolo len 12 mesiacov (14). Úspech transplantácie znižuje rekurencia nádoru v dôsledku nevyhnutnej imunosupresie.

V ojedinelých prípadoch sa vykonala tzv. autotransplantácia srdca, t. j. explantácia srdca, resekcia tumoru ex vivo, rekonštrukcia srdca a následná reimplantácia (16).

Perikardiálny výpotok pri malígnom nádore srdca často vyžaduje paliatívnu liečbu – fenestráciu perikardu alebo punkčnú evakuáciu, ale následne rýchlo recidivuje. Podľa cytológie a rádiosenzitivity sa aplikuje rádioterapia (v dávke do 20 – 40 Gy) v kombinácii so systémovou chemoterapiou, príp. intraperikardiálnou aplikáciou fluorouracilu, tetracyklínu alebo rádioaktívneho zlata (5).

Kardiálne dôsledky liečby nádorov

Srdce postihuje nielen samotný malígny nádor, ale trpí aj kardiálnymi následkami onkologickej liečby.

Radiačná choroba srdca

Najčastejším prejavom je perikardiálny výpotok. Radiácia môže závažne poškodiť koronárne artérie, lebo sú uložené v subepikardiálnom tuku. Môžu vzniknúť intimálne plaky s koronárnymi stenózami podobne ako pri ateroskleróze. Pre radiačné poškodenie je typické rozsiahle fibrózne zhrubnutie adventície a fokálna alebo difúzna strata membrana elastica interna et externa (9). Druhým prejavom je zhrubnutie endokardu najmä v PP a pravej komore, menej v ľavej komore. Tretím prejavom je intersticiálna fibróza myokardu, najmä prednej steny pravej komory. Môže dôjsť aj k fibróznemu zhrubnutiu chlopní.

Antracyklínová kardiotoxicita

Ide o známu limitáciu liečby doxorubicínom a daunorubicínom. Prejavuje sa systolickou dysfunkciou ľavej komory až srdcovým zlyhaním.

Infekcie srdca

Ide najmä o myokardiálne abscesy, hlavne pri prolongovanej leukocytopénii. Najvyššiu náchylnosť

na ne je po neúspešnej transplantácii kostnej drene. Ide o mykotické, nie bakteriálne abscesy (9).

Adipositas cordis

Kortikoterapia môže spôsobiť excesívnu subepikardiálnu akumuláciu tuku, ktorá môže simulovať perikardiálny výpotok.

Hemosideróza srdca

Normálny obsah Fe v tele je 4 g. Pri obsahu 25 g sa akumuluje Fe do kardiomyocytov. Tento obsah sa nachádza v približne 100 jednotkách krvi (9). Najčastejším prejavom hemosiderózy je dilatčná kardiomyopatia, zriedka reštriktívna kardiomyopatia.

Krvácanie do tkanív srdca

Chemoterapiou indukovaná trombocytopénia môže spôsobiť krvácanie do epikardu, myokardu alebo subendokardiálne. Ak je hematóm v blízkosti vodivého systému, môžu vzniknúť poruchy prevodu vzruchov.

MUDr. Juraj Dúbrava, PhD.

Oddelenie funkčnej diagnostiky, FNsP sv. Cyrila a Metoda
Antolská 11, 851 07 Bratislava
e-mail: dubrava@npba.sk

Literatúra

1. Sabatine MS, Colucci WS, Schoen FJ. Primary tumors of the heart. In: Zipes DP, et al. Braunwald's heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. 7th Edition. Philadelphia: Elsevier Saunders 2005: 1741–1756.
2. Reyen K, Rober U, Daniel WG, et al. Heart operations for heart tumors in Germany – results of 1996 survey. Z Kardiol 1998; 87: 331–5.
3. Hoffmeier A, Schmid C, Deiters S, et al. Neoplastic heart disease – the Muenster experience with 108 patients. Thorac Cardiovasc Surg 2005; 53: 1–8.
4. Toman J. Primární a sekundární nádory srdce. In: Niederle P, et al. Echokardiografie. 1. díl – Echokardiografie dospělých. 2. vydání. Praha: Triton 2005: 299–301.
5. Tábořská K, Linhart A. Nádory srdce. In: Aschermann M, et al. Kardiologie. Praha: Galén 2004: 1059 – 1075.
6. Prichard RW. Tumors of the heart: review of the subject and report of one hundred and fifty cases. Arch Pathol 1951; 51: 98–128.
7. Ananthasubramaniam K, Farha A. Primary right atrial angiosarcoma mimicking acute pericarditis, pulmonary embolism, and tricuspid stenosis. Heart 1999; 81: 556–8.
8. Dúbrava J, Drgoňa L, Kadlečík R. An unusual cause of recurrent syncope: mediastinal lymphoma diagnosed with transesophageal echocardiography. Eur J Int Med 2005; 16: 204–206.
9. Roberts WC. Neoplasms involving the heart, their simulators, and adverse consequences of their therapy. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2001; 14: 358–76.
10. Dúbrava J, Fischer V, Havlíková K, et al. Fatální incidentální nádor srdce – angiosarkóm pravej predsene. Cardiol 2006; 15: 106–112.
11. Corso RB, Kraychete N, Nardeli S, et al. Spontaneous rupture of a right atrial angiosarcoma and cardiac tamponade. Arq Bras Cardiol 2003; 81: 611–3, 608–10.
12. Simon BC, Funck R, Drude L, et al. Malignant angiosarcoma of the right atrium in pregnancy. Diagnostic and therapeutic problems. Herz 1994; 19: 166–70.
13. Kubota K, Takamoto S, Kotsuka Y, et al. Surgical treatment of malignant tumors of the right heart. Jpn Heart J 2002; 43: 263–71.
14. Gowdamarajan A, Michler RE. Therapy for primary cardiac tumors: is there a role for heart transplantation? Curr Opin Cardiol 2000; 15: 121–5.
15. Crespo MG, Pulpon LA, Pradas G, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should its indication be questioned? J Heart Lung Transplant 1993; 12: 527–30.
16. Conklin LD, Reardon MJ. Autotransplantation of the heart for primary cardiac malignancy: development and surgical technique. Tex Heart Inst J 2002; 29: 105–8.
17. Burke A, Virmani R. Atlas of tumor pathology. Tumors of the heart and great vessels. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology 1996: 231.
18. Burke A, Virmani R. Atlas of tumor pathology. Tumors of the cardiovascular system. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology 1978: 111–119.
19. Mukai K, Shinkai T, Tominaga K, et al. The incidence of secondary tumors of the heart and pericardium: a 10-year study. Jpn N Clin Oncol 1988; 18: 195–201.