

ANGIOSARKOM PRAVÉ SÍNĚ

RIGHT ATRIUM ANGIOSARCOMA

kazuistika

Martin Mašek¹
Manuela Vaněčková¹
Andrea Burgetová¹
Tomáš Paleček²
Jaroslav Lindner³

¹Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

²II. interní klinika kardiologie a angiologie 1. LF UK a VFN, Praha

³III. chirurgická klinika kardiovaskulární chirurgie 1. LF UK a VFN, Praha

Přijato: 15. 8. 2010.

Korespondenční adresa:

MUDr. Martin Mašek, Ph.D.
Radiodiagnostická klinika
1. LF UK a VFN
U Nemocnice 2, 128 00 Praha 2
e-mail: martinmasek@centrum.cz

Studie byla podpořena granty
MZO/VFN2005 a MSMTO21620849.

SOUHRN

Mašek M, Vaněčková M, Burgetová A, Paleček T, Lindner J. Angiosarkom pravé síně

Angiosarkom srdce je vzácný maligní tumor, postihující zpravidla pravou síň. V našem případě je popsán diagnostický a terapeutický postup u 74leté pacientky s angiosarkomem v jeho typické lokalizaci. Léčba angiosarkomů je chirurgická. Prognóza všech sarkomů srdce je však i při jejich úplné resekci špatná.

Klíčová slova: srdce, angiosarkom, echokardiografie, magnetická rezonance.

SUMMARY

Mašek M, Vaněčková M, Burgetová A, Paleček T, Lindner J. Right atrium angiosarcoma

Angiosarcoma of the heart is a rare malignant tumor that most often affects the right atrium. In the presented case, the diagnostic and therapeutic methods used to treat a 74-year-old patient with angiosarcoma in its typical location are described. The treatment of angiosarcomas is surgical. The prognosis of sarcomas is poor even in the case of its complete resection.

Keywords: heart, angiosarcoma, echocardiography, magnetic resonance.

ÚVOD

Nejčastějšími tumory srdce jsou metastázy, které se v srdci vyskytují 50–100krát častěji než primární tumory. Udává se, že až u 10 % pacientů, kteří zemřou na maligní nádorové onemocnění, pitva odhalí metastatické postižení srdce, které bylo klinicky němé. Primární tumory srdce jsou ze 75–90 % benigní a jen z 10–25 % maligní (1). Nejčastější primární maligní nádory srdce představují sarkomy (2), vzácněji se jedná o nádory z hemopoetických buněk (primární lymfomy). Přestože hlavní součástí srdce je příčně pružovaná svalovina, rhabdomyosarkomy jsou vzácné a sarkomy srdce vznikají hlavně z jiných typů tkání. Patří mezi ně angiosarkom, osteosarkom, leiomyosarkom, fibrosarkom, synoviální či nediferencovaný sarkom – jejich rozlišení umožní většinou až

imunohistochemie (3). Angiosarkomy srdce vycházejí histologicky z endoteliálních buněk a tvoří asi třetinu primárních maligních tumorů srdce (4).

KAZUISTIKA

Popis případu

Sedmdesátitýletá pacientka byla v prosinci 2009 hospitalizována na regionálním interním oddělení pro flebotrombózu levé dolní končetiny, která se komplikovala plicní embolií.



▲ Obr. 1



▲ Obr. 2

Obr. 1 a 2. **Transthorakální echokardiografie: patologická echogenní masa v oblasti stěny pravé síně (apikální čtyřdutinová projekce)**
 Fig. 1 and 2. **Transthoracic echocardiography: pathological echogenic mass in the right atrium wall (apical four-chamber view)**

Při CT angiografickém vyšetření hrudníku byl kromě plicní embolie prokázán i velký perikardiální výpotek se známkami počínající tamponády. Následně byla provedena evakuační punkce výpotku, jenž měl sanguinolentní charakter (cytologický rozbor punktátu nebyl proveden). Při kontrolním CT vyšetření byl jako překvapivý nález zobrazen expanzivně se chovající tumorózní proces perikardu a pravé síně. Pacientka byla odeslána ke kardiokirurgickému řešení do Kardiocentra Všeobecné fakultní nemocnice, kam byla přijata k předoperační diagnostické hospitalizaci počátkem února 2010. Jedinou odchylkou od normy ve fyzikálním nálezu při přijetí byl mírný oboustranný perimaleolární otok. Na EKG byl přítomen klidný sinusový rytmus s normálními převodními intervaly, bez zjevné patologie v depolarizaci či repolarizaci. Transthorakální echokardiografické vyšetření potvrdilo nález patologické masy ve stěně pravé síně o šíři 10–12 mm (obr. 1, 2). Za účelem přesnější morfologické a především tkáňo-

vé specifikace této masy bylo indikováno provedení srdeční magnetické rezonance (CMR).

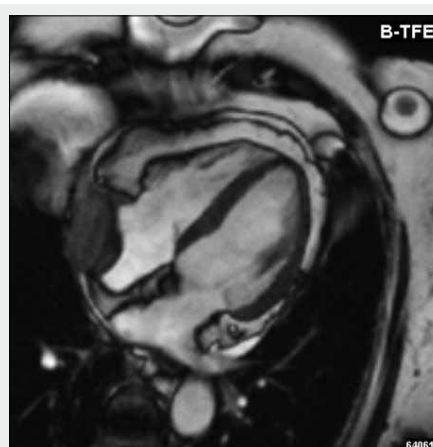
CMR vyšetření, které proběhlo na přístroji Gyroscan 1,5T, bylo zahájeno sérií scanů v BTFE CINE v horizontální a vertikální dlouhé ose a v krátké ose (obr. 3, 4, 5). Dále byly zhotoveny scany v T2 STIR (obr. 6), nativní scany v T1-váženém obrazu (T1 SE /EPI) a nakonec v těžce sekvenci doplněno postkontrastní vyšetření s aplikací 15 ml kontrastní látky Magnevist (obr. 7, 8). Hlavní patologický nález se v souladu s předchozími vyšetřovacími modalitami zobrazil v oblasti pravé síně, jejíž stěna byla expandovaná tumorózním ložiskem velikosti cca 44 × 29 mm. Ložisko bylo izosignální v BTFE CINE, T1 SE /EPI, hypersignální v T2 SPIR a po aplikaci kontrastní látky výrazně enhancovalo (T1 SE /EPI). Nebylo možné jej oddiferencovat od perikardu. V BTFE CINE byla zřetelná hypokineza stěny v místě tumoru. V perikardu byl nevelký lem perikardiálního výpotku. Nález byl uzavřen



▲ Obr. 3



▲ Obr. 4



▲ Obr. 5

Obr. 3 a 4. **MRI scan v BTFE CINE v krátké ose: hyposignální patologická tumorózní masa odpovídající angiosarkomu, infiltrace stěny pravé síně**
 Fig. 3 and 4. **MRI scan in BTFE CINE, short axis view: low-signal intensity mass of angiosarcoma infiltrating myocardium of the right atrium**

Obr. 5. **MRI scan v BTFE CINE: angiosarkom pravé síně ve čtyřdutinové rovině zobrazení**
 Fig. 5. **MRI scan in BTFE CINE image: right atrium angiosarcoma in four-chamber view**



▲ Obr. 6

▲ Obr. 7

▲ Obr. 8

Obr. 6. MRI scan v T2 STIR ve čtyřdutinové rovině zobrazení: angiosarkom stěny pravé síně se zobrazuje jako ložisko zvýšeného signálu

Fig. 6. MRI scan, the right atrium angiosarcoma with a homogeneously bright signal on T2-weighted image with fat suppression, four-chamber view

Obr. 7 a 8. Nativní a postkontrastní vyšetření v T1-váženém obrazu (black-blood sekvenční), po aplikaci gadoliniové kontrastní látky je patrný výrazný enhancement tumorózního ložiska, které lze dobře odlišit od okolního myokardu

Fig. 7 and 8. Pre- and postcontrast T1-weighted black-blood sequence. After application of gadolinium-containing contrast agents, the tissue of the tumor shows an increase of the enhancement and can be clearly differentiated from surrounding myocardium

jako tumorózní ložisko ve stěně pravé síně se suspektu invazí do perikardu. V diferenciální diagnóze jsme vzhledem k MR charakteristikám tumoru na prvním místě zvažovali angiosarkom, nebylo však možno též vyloučit metastatickou etiologii procesu.

Peroperačně byl nalezen tumor pravé síně spotřebovávající celou její volnou část a prorůstající do perikardu a nástěnné pleury, bez známek prorůstání do plicního parenchymu (obr. 9, 10). Po otevření pravé síně byl excidován tumor velikosti 8 × 6 × 5 cm a do defektu volné síně byla našita záplata bovinního perikardu. Nemocná snesla výkon dobře.

V resekátu byl při histologickém vyšetření v nádorových endoteliálních buňkách pozitivní průkaz CD31 a CD34, ve stěně cév prokázán alfa aktin a proliferační marker MIB1 byl pozitivní místy až v 10 % nádorových buněk. Tumor byl histologicky klasifikován jako angiosarkom.

Následně onkologické konzilium vzhledem k věku pacientky a radikalitě výkonu doporučilo pouze dispenzarizaci.

DISKUSE

Angiosarkomy srdce jsou stejně jako ostatní primární maligní tumory srdce vzácné a v odborné literatuře se tudíž setkáváme nejčastěji s kazuistickými sděleními. Raritnost výskytu tohoto typu nádoru dokumentuje i jediný publikovaný větší soubor nemocných s angiosarkomy autorů z Mayo kliniky (4), kteří v databázi nemocných podstoupivších kardiokirurgický výkon v letech 1939–1988 našli pouze šest nemocných s histologicky verifikovaným angiosarkomem srdce.

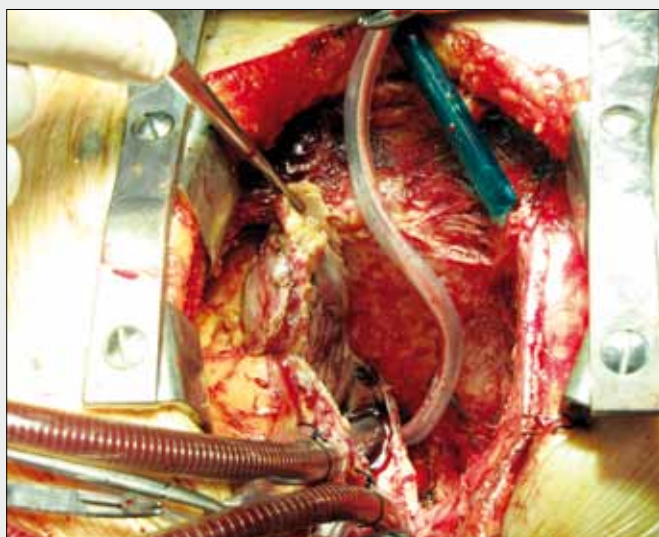
Angiosarkomy v 90 % případů vycházejí ze stěny pravé srdeční síně (5). Tato predilekční lokalizace představuje jeden z nejdůležitějších diferenciálně diagnostických znaků, neboť většina ostatních sarkomů srdce postihuje predilekčně levou srdeční síň (6, 7). Operatér či patolog nachází v případě angiosarkomu často objemný, nezhoubavý či nekrotický tumor, který infiltruje přilehlý zdravý myokard.

Nádory větších rozměrů vedou k útlaku srdečních oddílů, klinicky se manifestujícím známkami pravostranného srdečního selhávání. Častá je invaze angiosarkomu do perikardu, která vede k vývoji hemoragického výpotku, jehož klinickým projevem může být i tamponáda srdeční. V literatuře je popsána řada případů, kdy hemoperikard, často recidivující, byl prvním příznakem angiosarkomu (8–10). Vzácnější komplikací pokročilejších angiosarkomů může být i ruptura stěny srdeční (11).

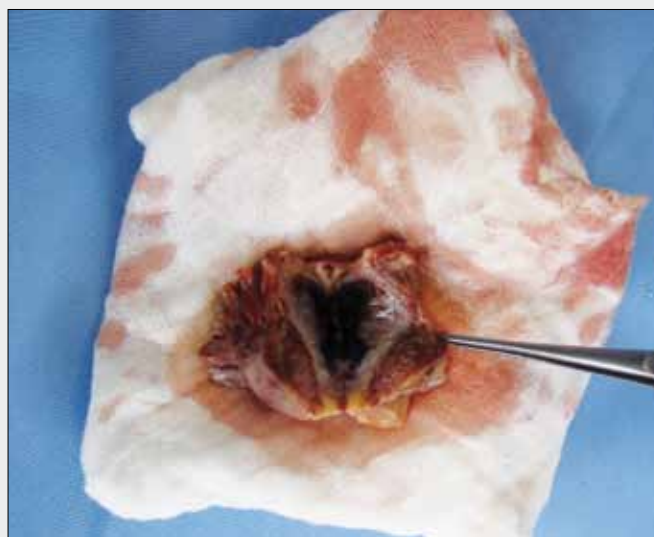
Metastatický rozsev angiosarkomů do plic a do jater je poměrně častý, a to zejména při pozdním zachytu tumoru.

Patologická srdeční masa bývá většinou iniciálně diagnostikována transthorakální echokardiografií. Ta je ale u řady pacientů – obézních, s plicním emfyzémem, abnormalitami hrudníku či jen s úzkými mezižebními prostory – limitována špatnou vyšetřitelností (12). Bývá proto někdy doplněna transezofageální echokardiografií. Echokardiografické vyšetření se však i při použití jak transthorakálního, tak transezofageálního přístupu dokáže jen velmi omezeně vyjádřit k tkáňovým charakteristikám patologické masy. Echokardiograficky lze stanovit víceméně jistou diagnózu pouze u srdečního myxomu či trombu, jestliže se nacházejí v pro ně typických lokalizacích. Pokud je echokardiograficky vyslovena suspekce na patologickou srdeční masu nejasné povahy, následuje většinou vyšetření srdce magnetickou rezonancí, která se díky technickému rozvoji a stále rychlejší akvizici scanů při vysokém prostorovém a časovém rozlišení stává metodou volby, často navíc zobrazí i patologii, která byla echokardiograficky přehlédnuta (13, 14).

V zobrazovacím protokolu tumorů srdce magnetickou rezonancí se obecně používají tři typy sekvencí, které jsou synchronizované s EKG: spin-echo, gradient-echo a phase-contrast sekvence. Při použití spin-echo sekvencí je důležitý tzv. inverzní prepulz, který vede ke „zčernání“ protékající krve (odtud název black-blood technique). Tkáňová charakteristika tumoru je pak stanovena na základě jeho signálu v T1- a v T2-vážených obrazech s možným potlačením tuku (black-blood T1 SPIR, black-



▲ Obr. 9



▲ Obr. 10

Obr. 9 a 10. Angiosarkom pravé síně zachycený in situ na peroperačním snímku a jeho patologický resekát
Fig. 9 and 10. In situ and pathologic appearance of the right atrium angiosarcoma shown in Figure 1–8

blood T2 SPIR) a po aplikaci kontrastní látky (black-blood T1-vážený obraz). Získáme tak informace o homogenitě tumoru, eventuální přítomnosti tuku, kalcifikací či podílu nekrotické nebo cystické komponenty. Hodnocení vaskularizace tumoru je možné postkontrastně použitím gradient-echo sekvence T1-TFE/EPI či spin-echo sekvence T1 SE/EPI, eventuálně užitím phase-contrast sekvence s aplikací inverzního prepulzu (T1 IR prepulse) (15). Angiosarkomy jsou nativně typicky izointenzní v T1-vážených obrazech. V případě prokvácení tumoru ale mohou v T1-vážených obrazech obsahovat i okrsky hypersignálu, který jim propůjčuje typický mozaikovitý (někdy se uvádí květákovitý) vzhled, ke kterému přispívá i nodulární architektura tumoru (1, 15). Po aplikaci kontrastní látky angiosarkomy výrazně zvyšují svůj enhancement, což umožňuje jejich odlišení od okolní zdravé tkáně. Postkontrastně se

zvyšuje enhancement i tumorózně infiltrovaného perikardu. V T1-vážených obrazech a v T2-vážených obrazech s potlačením tuku bývají angiosarkomy hypersignální.

Při použití gradient-echo sekvencí se proudící krev zobrazuje jako hypersignální (odtud název white-blood technique). Za zmínku zde stojí především použití sekvence CINE-SSFP (steady-state free-precession), která při velmi dobrém prostorovém rozlišení zobrazí pulzující srdce a umožní tím posouzení funkce srdečních oddílů a jejich morfologie včetně uložení tumoru. Díky této sekvenci lze dokonale posoudit vliv tumoru na kinetiku srdečních oddílů během srdečního cyklu a jejich případnou obstrukci.

Léčba tumorů je chirurgická, ojediněle přichází v úvahu i transplantace srdce. Prognóza sarkomů je i při jejich úplné resekci špatná.

LITERATURA

1. Grizzard JD, Ang GB. Magnetic resonance imaging of pericardial disease and cardiac masses. *Cardiol Clin* 2007; 25: 111–140.
2. Kraemer N, Balzer JC, Schoth F, et al. Atrial tumors in cardiac MRI. *Rofo* 2009; 181(11): 1038–1049.
3. Šteiner I. Kardiopatologie pro patologii i kardiologii. Praha: Galén 2010; 116–118.
4. Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, et al. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103(4): 655–664.
5. Best AK, Dobson RL, Ahmad AR. Best cases from AFIP: cardiac angiosarcoma. *Radiographics* 2003; 23: 141–145.
6. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, et al. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999; 19(6): 1421–1434.
7. Kim EE, Wallace S, Abello R, et al. Malignant cardiac fibrous histiocytomas and angiosarcomas: MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13(4): 627–632.
8. Fotmann T. Hemorrhagic nonspecific pericardial effusion as an initial symptom of angiosarcoma of the right heart. *Z Kardiol* 2004; 93(10): 807–812.
9. Marcao I, Fonseca P, Pereira MS, et al. Recurrent pericardial effusion – a case of cardiac angiosarcoma. *Rev Port Cardiol* 2001; 20(1): 65–71.
10. El-Osta HE, Yammine YS, Chehab BM, et al. Unexplained hemopericardium as a presenting feature of primary cardiac angiosarcoma: a case report and a review of the diagnostic dilemma. *J Thorac Oncol* 2008; 3(7): 800–802.
11. Mukohara N, Tobe S, Azami T. Angiosarcoma causing cardiac rupture. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49(8): 516–518.
12. Krombach GA, Spuentrup E, Buecker A, et al. Heart tumors: magnetic resonance imaging and multislice spiral CT. *Rofo* 2005; 177(9): 1205–1218.
13. Gulati G, Sharma S, Kothari SS, et al. Comparison of echo and MRI in the imaging evaluation of intracardiac masses. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2004; 27(5): 459–469.
14. O'Donnell DH, Abbata S, Chaithiraphan V, et al. Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of imaging appearances. *AJR Am J Roentgenol* 2009; 193(2): 377–387.
15. Nagel E, Rossum AC, Fleck E. Cardiovascular magnetic resonance. Wuerzburg: Springer 2004; 133–143.