

Raritní kalcifikovaný amorfnní tumor v levé síni jako náhodný nález u asymptomatické pacientky

Daniela Štulcová^a, Hana Lubanda^b, Rudolf Špunda^c, Ivana Vítková^d, Patrik Matras^e, Jean-Claude Lubanda^a, Aleš Linhart^a

^a II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha

^b Kardiologie Břevnov, Poliklinika Pod Marjánkou 1906/12, Praha

^c II. chirurgická klinika – klinika kardiovaskulární chirurgie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha

^d Ústav patologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha

^e Radiodiagnostická klinika, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Praha

SOUHRN

Klíčová slova:

Kalcifikace
Kalcifikovaný amorfnní tumor
Nádory srdce
Pseudotumory

Kalcifikované amorfnní tumory (KAT) srdce jsou raritně se vyskytující benigní útvary charakteristické výraznými kalcifikacemi. Klinicky se manifestují, pokud dojde k obstrukci krevního toku nebo embolizacím kalcifikovaných částí útvaru. Vyjma kalcifikovaných benigních i maligních nádorů lze v rámci diferenciální diagnostiky uvažovat o kalcifikovaném trombu či rozsáhlé extruzi u kalcifikací mitrálního anulu. Echokardiografie je obvykle první metodou, která KAT odhalí, důležitou roli hraje ale i výpočetní tomografie, která je metodou volby při zobrazování kalcifikací. Definitivní diagnóza je histologická.

V kazuistice popisujeme případ KAT, který byl náhodným echokardiografickým nálezem zjištěným v rámci předoperačního vyšetření u dosud asymptomatické 70leté hypertoničky. Transthorakální echokardiografie u ní odhalila kalcifikovaný mobilní tumor o rozměrech 25 × 25 mm v levé síni, který nezpůsobil obstrukci toku. Jícnová echokardiografie potom upřesnila lokalizaci tumoru, který byl připojen stopkou ke stěně síně u báze ouška. Zdálo se, že kalcifikovaný obal tumoru není zcela souvislý a uvnitř je pohyblivý obsah s dalšími menšími útvary. Dle CT byl plášť útvaru souvislý, výrazně kalcifikovaný a centrální část homogenní, bez známek syčení po podání kontrastní látky. Vyšetření pozitronovou emisní tomografií (PET)/výpočetní tomografií (CT) vyloučilo potenciální metastatický proces. Po nekomplikovaném kardiochirurgickém odstranění tumoru a jeho rozříznutí se objevila bezstrukturní žlutohnědá kompaktní tkáň s tekutinou uprostřed. Patolog nález popsal jako fibrotizovaný kalcifikovaný tumor.

© 2019, ČKS.

ABSTRACT

Keywords:

Calcification
Calcified amorphous tumour
Heart tumour
Pseudotumour

Cardiac calcified amorphous tumour (CAT) is a very rare nonneoplastic lesion, whose hallmark is extensive diffuse calcification. Depending on its location it can lead to blood flow obstruction or embolization of calcified parts of CAT. Besides calcified tumours (both malignant and benign) differential diagnosis includes calcified thrombi and extensive extrusion of mitral valve annular calcifications. Transthoracic echocardiography is often the first line method in diagnostic process, while CT is the best method to evaluate calcifications. Subsequent microscopic examination should identify the aetiology of the mass.

In this case report we describe CAT which was incidentally found during echocardiography in a 70-year-old asymptomatic hypertensive female patient during preoperative evaluation. Transthoracic echocardiography revealed a calcified mobile 25 × 25 mm round-shaped structure in the left atrium which did not cause obstruction. Subsequent transoesophageal echocardiography showed that it was attached to the basis of the left atrial appendage. It seemed that there was some discontinuity in the calcified outer layer of the mass and some moving content in its centre. Computed tomography described a mass with a smooth continuous calcified surface, with homogenous central part and without postcontrast enhancement. Positron emission tomography ruled out metastatic disease. The tumour was later successfully surgically removed. Gross examination of the structure showed thick calcified peripheral layer and softer brownish-yellow tissue with fluid inside. Histopathologic examination described the lesion as a fibrotized calcified tumour.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Daniela Štulcová, II. interní klinika kardiologie a angiologie, 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, U Nemocnice 2, 129 00 Praha 2, e-mail: daniela.stulcova@vfn.cz

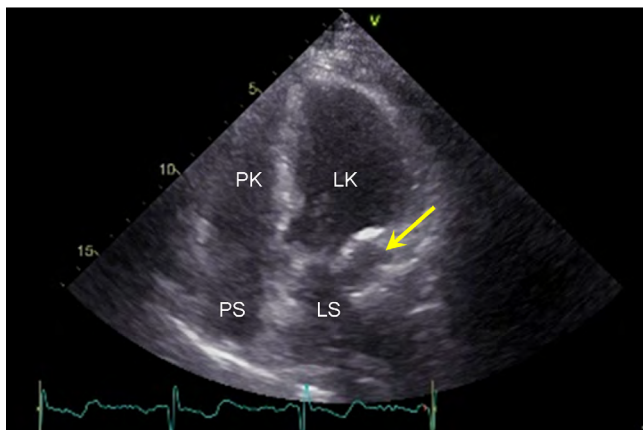
Úvod

Kalcifikované amorfni tumory (KAT) jsou velmi vzácné benigní útvary, které se mohou vyskytovat v kterékoli srdeční dutině a jsou charakteristické výraznými kalcifikacemi. Jejich etiologie nebyla dosud uspokojivě objasněna. Při mikroskopickém zobrazení je základem preparátu amorfni eozinofilní hmota s depozity vápníku.¹ Klinicky se KAT mohou manifestovat dušností, embolizačními příhodami či synkopou, vzácněji pak jsou odhaleny náhodou u asymptomatických jedinců.² Diferenciální diagnostika útvaru zahrnuje především myxom, ostatní maligní a benigní nádory srdce, metastázy, tromby či vegetace, výrazná kalcifikace KAT však diferenciální diagnostiku významně zužuje. Základem diagnostiky jsou zobrazovací metody, definitivní diagnóza je nicméně histologická. V naší kazuistice popisujeme případ KAT, který byl náhodným echokardiografickým nálezem u dosud asymptomatické pacientky, u které byla echokardiografie provedena v rámci předoperačního vyšetření.

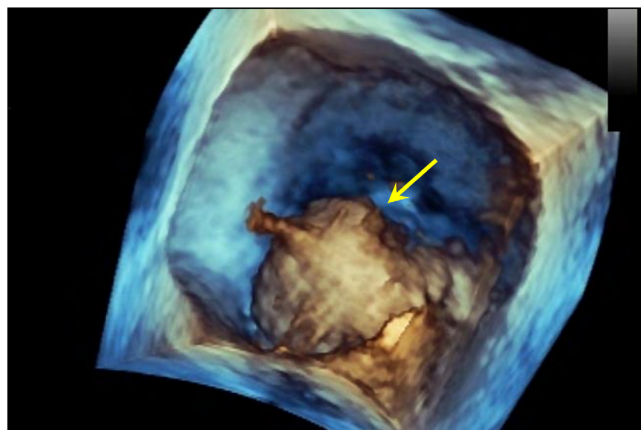
Popis případu

Sedmdesátiletá, dosud asymptomatická pacientka s hypertenzí byla odeslána k preventivnímu kardiologickému vyšetření před plánovanou náhradou kyčelního kloubu.

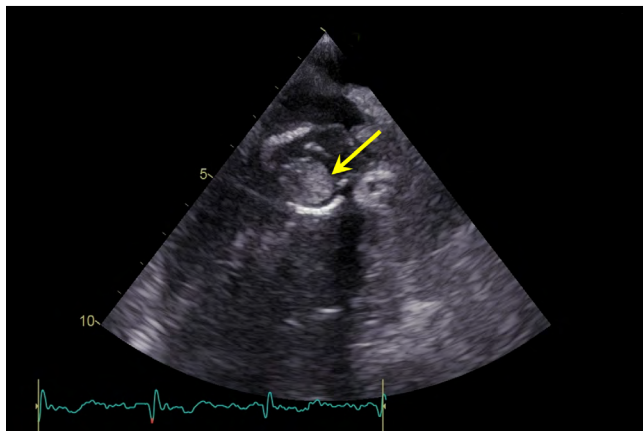
Kromě EKG, které bylo bez pozoruhodností, byla provedena i transthorakální echokardiografie, která odhalila kalcifikovaný mobilní útvar o rozměrech 25 × 25 mm v levé síni (obr. 1 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=746>). Útvar nezpůsobil významnější obstrukci toku, ale nebylo zcela jasné, odkud vychází. Levá síň byla dilatována, funkce levé komory normální, chlopně bez významných vad. Následná jícnová echokardiografie upřesnila lokalizaci tumoru, který byl připojen stopkou ke stěně síně u báze ouška. Dále byla vyslovena suspekce na možnou diskontinuitu v kalcifikovaném obalu tumoru a pohyblivou masu s menšími útvary uvnitř (obr. 2 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=745>). 3D echokardiografie dále zpřesnila lokalizaci a tvar objektu, který byl ovoidní, ale nevyločila diskontinuitu (obr. 3 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=744>). Proto bylo doplněno CT srdce, kde se plášť útvaru jevil jako celistvý a výrazně kalcifikovaný (obr. 4 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=742>). CT také potvrdilo lokalizaci tumoru a přítomnost stopky. Centrální část byla popsána jako homogenní, bez známek sycení po podání kontrastní látky. Běžné laboratorní vyšetření krve bylo bez pozoruhodností. Vzhledem



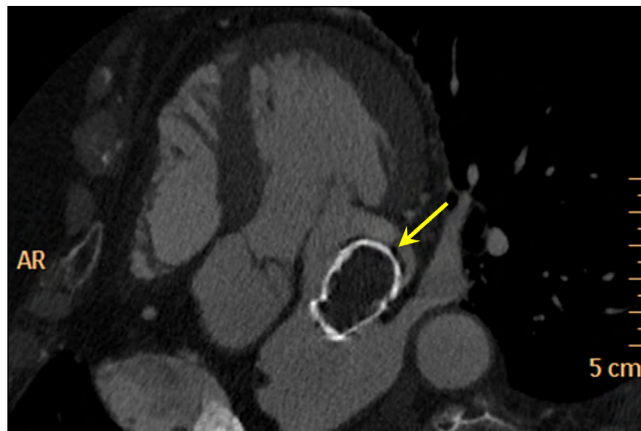
Obr. 1 – 2D echokardiografie. Žlutá šipka ukazuje kalcifikovaný amorfni tumor v levé síni při vyústění levého ouška ve standardní čtyřdutinové projekci.



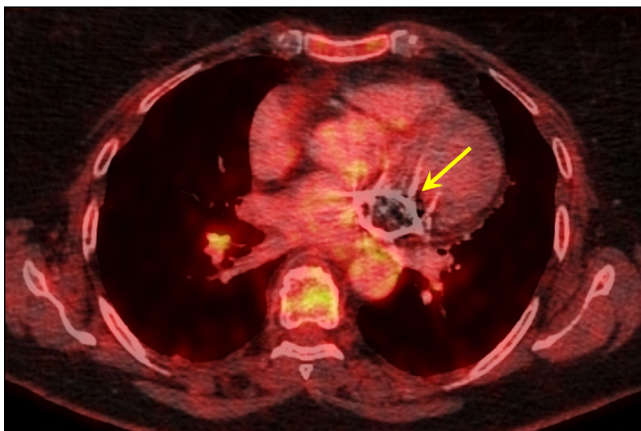
Obr. 3 – 3D echokardiografie. Ovoidní útvar v levé síni (žlutá šipka).



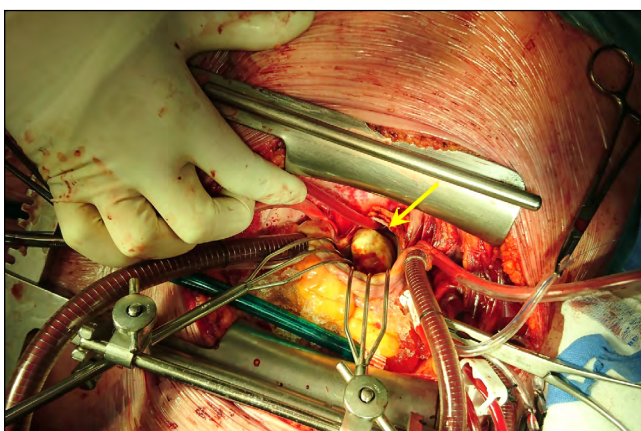
Obr. 2 – Transezofageální echokardiografie. Žlutá šipka označuje vysoce pohyblivý útvar s kalcifikovanou krustou se suspektní diskontinuitou a s pohyblivou masou v centru.



Obr. 4 – CT srdce s kontrastem. Žlutá šipka označuje KAT, jehož kalcifikovaný plášť je bez diskontinuity a centrální část je homogenní, bez náplně kontrastní látkou.



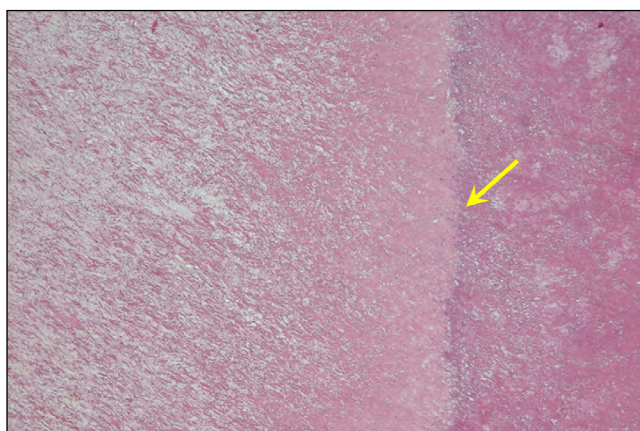
Obr. 5 – PET/CT. Žlutá šipka ukazuje kalcifikovaný ovoidní útvar, který je ve srovnání s ostatními tkáněmi metabolicky minimálně aktivní.



Obr. 6 – Thorakotomie. Ovoidní útvar v levé síni (žlutá šipka).



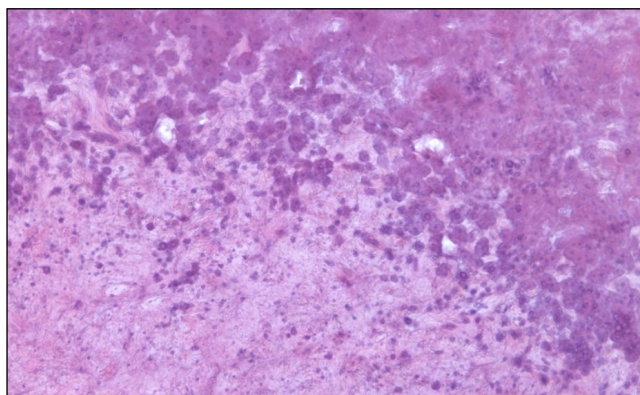
Obr. 7 – Exstirpovaný KAT. Podélně rozetnutý nativní KAT s kalcifikovaným pláštěm, pod nímž byla kompaktní tkáň a centrum vyplněné tekutinou, bez obarvení.



Obr. 8 – Histologický řez KAT. Žlutá šipka označuje přechod kalcifikované povrchové vrstvy do bezstrukturní části benigního tumoru, barvení hematoxylin-eosinem, zvětšení 40x.

k ne zcela jasné biologické povaze nádoru bylo provedeno vyšetření pozitronovou emisní tomografií (PET)/ výpočetní tomografií (CT), které zpochybnilo potenciální metastatický proces a při kterém útvar nevykazoval zvýšenou akumulaci fluorodeoxyglukózy (obr. 5 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=743>).

Po chirurgickém otevření levé síně byl patrný tumor se stopkou, vycházející z volné stěny levé síně u dolního okraje ouška. Po nekomplikovaném kardiochirurgickém odstranění nádoru a jeho rozříznutí se objevila bezstrukturní žlutohnědá kompaktní tkáň s tekutinou uprostřed (obr. 6 a 7 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=713>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=716>). Byl proveden histologický rozbor s barvením hematoxylin-eosinem (obr. 8 a 9 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=714>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218&file=715>). Patolog nález popsal jako fibrotizovaný kalcifikovaný tumor, diferenciatně diagnosticky regresivně změněný myxom. Pooperační průběh byl bez komplikací.



Obr. 9 – Histologický řez stěnou KAT. Kalcifikace, barvení hematoxylin-eosinem, zvětšení 400x.

Diskuse

Kalcifikovaný amorfní tumor je velmi vzácný benigní tumor srdce, který je charakteristický výraznou, většinou difúzní kalcifikací. Termín KAT byl poprvé použit v roce 1997 Reynoldsem, který popsal 11 případů tohoto raritního tumoru. Při mikroskopickém zobrazení byla základem pre-

parátu amorfni eosinofilní hmota s depozity vápníku, bez známek neoplazie. Všechny první 11 případů mělo stopku.¹

V roce 2014 byl analyzován soubor všech 42 do té doby známých KAT.² Podle této analýzy může být tumor lokalizovaný v jakékoliv ze srdečních dutin, nejčastěji se ale – podobně jako u naší pacientky – vyskytuje v těsném anatomickém vztahu s mitrální chlopní. Častěji byl diagnostikován u žen (64 % případů), průměrný věk v době stanovení diagnózy činil 54 let. Nejmenší tumor měl pouze 1,7 mm, zatímco největší 90 × 20 mm, v průměru pak 29 × 17 mm. Útvar se nejčastěji klinicky manifestuje dušností (45 % případů), embolizačními příhodami (31 %) nebo synkopou (21 %). U 17 % pacientů je ale KAT asymptomatický a je náhodným nálezem jako u naší pacientky.²

Etiologie vzniku KAT není dosud zcela jasná. Histologický obraz je sice podobný jako u organizovaného trombu, nicméně není přítomno pro tromby typické vrstvení (Zahnovy linie) a často chybějí i depozita hemosiderinu. Navíc ne všichni pacienti s KAT mají nějakou predispozici k trombóze.¹ Ze skupiny pacientů s KAT lze zřejmě vyčlenit specifickou podskupinu pacientů s rychle rostoucím KAT na mitrálním anulu. Tento podtyp KAT se většinou vyskytuje u pacientů v terminální fázi chronického onemocnění ledvin a má velký embolizační potenciál. V těchto případech hraje klíčovou roli ve vzniku KAT porušení kalcium-fosfátového metabolismu u chronické renální insuficience, nicméně toto nebyl případ naší pacientky.^{2,3} Patogeneze ostatních typů KAT je stále nejasná.

Diferenciální diagnostika útvaru zahrnuje především maligní a benigní nádory, tromby či vegetace. Nejlépe napodobit KAT může kalcifikovaný fibrom či myxom,⁴ osteosarkom,⁵ kalcifikovaný trombus⁶ či rozsáhlá extruze u kalcifikací mitrálního anulu.

Základem diagnostiky jsou zobrazovací metody. Trans-thorakální a jícnová echokardiografie jsou často prvními vyšetřeními, která útvar odhalí, navíc dobře popíší i potenciální hemodynamické důsledky KAT. Diferenciální diagnostiku při vyšetření zobrazovacími metodami v případě KAT zužuje především přítomnost výrazných kalcifikací, které jsou výborně patrné na CT. PET/CT pak napomůže odlišit benigní charakter přítomného tumoru od maligního a odhalí potenciální metastázy. Pokud jde o detailní popis tkáňových charakteristik, lze s výhodou použít magnetickou rezonanci (MR) srdce. Při MR srdce je KAT v T1 a T2 vážených spin-echo sekvencích před podáním kontrastní látky homogenní s nízkou intenzitou signálu, bez známek syčení po podání gadolinia.⁷ Fibromy i myxomy mohou sice stejně jako KAT kalcifikovat, ale na rozdíl od něj při MR vyšetření jeví známky opožděného syčení po podání gadolinia.^{8,9} Silný enhancement po podání gadolinia jeví i osteosarkom, který je navíc agresivně invazivní, s neostrými hranicemi.⁹

Přestože je útvar svojí povahou benigní, pro riziko obstrukce krevního toku či embolizací kalcifikovaných částí KAT je prakticky vždy indikováno chirurgické odstranění s následnou histopatologickou diagnostikou.

Závěr

Kalcifikovaný amorfni tumor je velmi vzácným nálezem – dosud bylo v literatuře dokumentováno jen asi 70 případů. Symptomatologie pacientů s KAT je nespecifická a většinou nebyvá příliš přínosná pro stanovení diagnózy. Základem diagnostiky a diferenciální diagnostiky jsou zobrazovací metody. Chirurgické řešení je nezbytné vzhledem k možným hemodynamickým důsledkům i embolizačním rizikům, a navíc přináší histologické potvrzení diagnózy. Etiologicky se sice nabízí kalcifikovaný myxom či trombus, nicméně i přes narůstající množství literatury není patogeneze vzniku KAT stále uspokojivě objasněna, což někdy vede i k rozpakům patologů při popisu histologického nálezu.

Odkaz na článek online

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=104&pid=1218>

Literatura

1. C. Reynolds, H.D. Tazelaar, W.D. Edwards, Calcified amorphous tumor of the heart (cardiac CAT), *Human Pathology* 28 (1997) 601–606.
2. Q. de Hemptinne, D. de Cannière, J.L. Vandenbossche, P. Unger, Cardiac calcified amorphous tumor: A systematic review of the literature, *IJC Heart & Vasculature* 7 (2015) 1–5.
3. S. Yoshimura, H. Kawano, T. Minami, et al., Cardiac calcified amorphous tumors in a patient with hemodialysis for diabetic nephropathy, *Interní Medicina* 56 (2017) 3057–3060.
4. S.K. Singh, A. Kumar, V. Tewarson, et al., Calcified left atrial myxoma with osseous metaplasia, *Indian Journal of Chest Diseases and Allied Sciences* 54 (2012) 201–203.
5. D.S.K. Özen, M.A. Öztürk, F. Selcukbiricik, et al., Primary Osteosarcoma of the Heart: Experience of an Unusual Case, *Case Reports in Oncology* 6 (2013) 224–228.
6. Y. Yamane, H. Morimoto, S. Okubo, et al., Right Atrial Calcified Ball Thrombus Mimicking a Myxoma, *Heart, Lung and Circulation* 25 (2016) e21–e23.
7. R. Yılmaz, A.A. Demir, İ. Öñür, et al., Cardiac calcified amorphous tumors: CT and MRI findings, *Diagnostic and Interventional Radiology (Ankara, Turkey)* 22 (2016) 519–524.
8. E.T. Hoey, K. Mankad, S. Puppala, et al., MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults, *Clinical Radiology* 64 (2009) 1214–1230.
9. D.H. O'Donnell, S. Abbara, V. Chaithiraphan, et al., Cardiac tumors: optimal cardiac MR sequences and spectrum of imaging appearances, *AJR, American Journal of Roentgenology* 193 (2009) 377–387.

CURRICULUM VITAE

MUDr. Daniela Štulcová vystudovala všeobecné lékařství na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy. Dva roky pracovala na II. interní klinice Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, kde se věnovala vnitřnímu lékařství a získala interní kmen. Od roku 2016 dosud pracuje jako lékařka na II. interní klinice kardiologie a angiologie Všeobecné fakultní nemocnice v Praze.