

Vzácný případ primárního vysoce agresivního tumoru perikardu

Martin Košťál^{a,b}, Tomáš Zatočil^a, Ondrej Savka^c, Tomáš Ostřížek^d, Petr Kala^a, Ondřej Toman^a

^a Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno

^b Interní oddělení, Nemocnice Kyjov

^c Oddělení patologie, Nemocnice Kyjov

^d Kardiovaskulární chirurgie, Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

Klíčová slova:
Perikardiální výpotek
Perikardiocentéza
Srdeční selhání
Tumor perikardu

SOUHRN

Primární tumory perikardu jsou extrémně vzácná onemocnění se špatnou prognózou. Zpočátku jsou klinicky němé, jejich růst a diseminace do okolí vede k rozvoji často nespecifických obtíží. Prezentovaná kazuistika popisuje případ pacienta s vysoce nediferencovaným maligním sarkomatoidním tumorem perikardu, poukazuje na obtížnou diagnostiku tumorů perikardu a zdůrazňuje nutné rychlé zahájení jejich cílené terapie. Onemocnění se u daného pacienta v úvodu projevuje progredující dušností s bolestmi na hrudi. Při standardních vyšetřeních je zjištěna nově fibrilace síní s rychlou odpovědí komor, dále perikardiální výpotek, který progreduje a dospěl až k nutnosti perikardiocentézy. Opakovanými vyšetřeními s využitím řady zobrazovacích metod je vyjádřeno podezření na maligní onemocnění perikardu. Následně je provedena histologická verifikace z minitorakotomie, která podezření potvrzuje. Stav pacienta rychle progreduje a ještě před možným zahájením léčby dochází k jeho úmrtí.

© 2020, ČKS.

ABSTRACT

Primary pericardial tumors are an extremely rare disease with poor prognosis. Initially they are clinically mute and their growth and dissemination to surrounding structures lead to a development of often unspecific health problems. The presented case report describes the case of a patient with highly undifferentiated malignant sarcomatoid pericardial tumor, refers to the difficult diagnostics of pericardial tumors and emphasizes the need of the earliest initiation of the therapy as possible.

In the presented patient, the illness started with progressing dyspnea and chest pain. During the standard examination, atrial fibrillation with rapid ventricular response was detected. Also pericardial effusion, progressing and eventually leading to the necessity of pericardiocentesis. After repeated examinations using a range of imaging methods, a malignant pericardium disorder was suspected. Subsequently, this was verified histologically through mini-thoracotomy, which confirmed the suspicion. The patient's health condition rapidly deteriorated and resulted in death before possible treatment.

Keywords:
Heart failure
Pericardial exudation
Pericardial tumor
Pericardiocentesis

Adresa pro korespondenci: MUDr. Martin Košťál, Smetanova 1815, 696 62 Strážnice, e-mail: kostalmartinjr@gmail.com

Úvod

Primární tumory srdce jsou vzácným typem onemocnění s incidencí 0,001–0,02 %. Tři čtvrtiny těchto nádorů tvoří nádory benigní, zejména myxomy, ostatní jsou nádory maligní. Z maligních tumorů se nejčastěji jedná o sarkomy. Typická manifestace se udává ve třetím a čtvrtém decenniu, avšak výskyt je možný v kterémkoliv věku. Sarkomy vycházejí z mezenchymu a mohou se vyskytovat v široké škále typů jako angiosarkomy, rhabdomyosarkomy, fibrosarkomy a další. V dospělosti se nejčastěji setkáváme s angiosarkomy. První projevy tumorů nejsou závislé na histologickém typu tumoru, ale na jeho lokalizaci. Nejčastějšími klinickými projevy jsou dušnost, bolest hrudi, otoky dolních končetin, kašel, hemoptýza a další. Objektivně nacházíme nevysvětlitelné progredující srdeční selhání, zejména pravostranné, perikardiální výpotek, tamponády, arytmie, poruchy vedení vzruchu, obstrukci dutých žil, plicní embolizace. První manifestací může být i náhlá smrt. Sarkomy rychle rostou, postihují kritický orgán a často se manifestují již jako lokálně pokročilé nebo s metastázami. Úmrtí nastává v rozmezí několika týdnů až dvou let od nástupu příznaků v závislosti na typu a lokalizaci. V době úmrtí jsou u 75 % pacientů zjištěny vzdálené metastázy, nejčastěji na plicích, v hrudních uzlinách, mozku a kostech (zejména v obratlích). Tumory rostoucí v myokardu, které neprorůstají do srdečních dutin, nemusejí mít srdeční příznaky.¹

Kazuistika

Pacient (66 let) přichází na interní ambulanci pro progredující dušnost a bolesti na hrudi. Při fyzikálním vyšetření tohoto pacienta jsou zjištěny známky pravostranného srdečního selhání. Pacient je anamnesticky bez významných přidružených onemocnění, dosud bez trvalé medikace, nekuřák a abstinents, s nevýznamnou rodinnou anamnézou. Na EKG je nově zjištěna fibrilace síní s rychlou odpovědí komor, dle echokardiografického vyšetření popsán malý perikardiální výpotek a laločnatá tkáň u pravé komory (PK), zachovaná ejekční frakce levé komory s dobrým srdečním výdejem. V laboratorních hodnotách je zjištěna zvýšená koncentrace D-dimerů a C-reaktivního proteinu (CRP), opakovaně negativní troponin I. Vzhledem k zjištěným hodnotám je u pacienta provedena ventilačně-perfuzní scintigrafie plic, která je bez průkazu plicní embolizace. Doplněna je magnetická rezonance srdce (MR) s popisem tkáně u PK charakteru fibrinu a rovněž perikardiálního výpotku. Vzhledem ke všem výsledkům dosavadních vyšetření jsou odebrány sérologie na kardiotropní viry, je proveden odběr autoprotilátek, vše je ale s negativním nálezem.

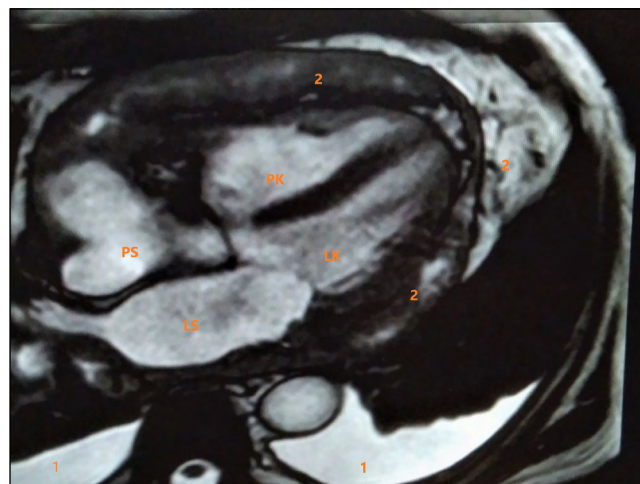
I přes standardní léčbu fibrilace síní a terapii kolchicinem dochází k postupné progresi perikardiálního výpotku a zvýšení CRP s leukocytózou. U pacienta je provedeno vyšetření značenými leukocyty, které je ale bez nálezu floridního ložiska zánětu. Klinický stav pacienta progreduje a následně se rozvíjí tamponáda srdeční s nutností punkce perikardu v kardiocentru (200 ml hemoragické tekutiny biochemicky charakteru exsudátu, s negativní cytologií, zbytek tekutiny uniká do levého pleurálního prostoru).

Vzhledem k dušnosti a přítomnosti fluidotoraxy je opakovaně prováděna i evakuační hrudní punkce, punktát je cytologicky bez onkologicky suspektních buněk. Po provedených výkonech a při zavedené terapii přechodně dochází ke zlepšení klinického stavu pacienta, k téměř úplné regresi perikardiálního výpotku a pacient je propuštěn do ambulantní péče.

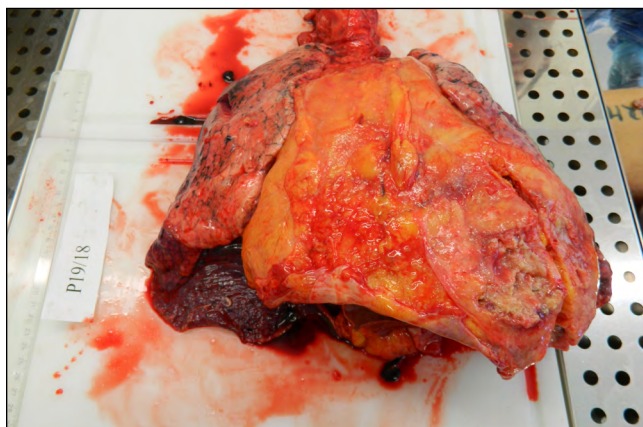
Po 12 dnech se zhoršuje klinický stav pacienta, je nutná rehospitalizace, je zjištěna recidiva výpotku perikardu a zvětšení laločnaté tkáně u stěny PK (video 1 a 2 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=766>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=767>). Jsou odebrány onkomarkery, zjištěno zvýšení CA 125, TPA, NSE a je vyjádřeno podezření na maligní etiologii laločnatého útvaru při stěně PK.

Při výpočetní tomografii srdce (CT) je již popisována infiltrace perikardu. V diferenciální diagnostice je pomýšleno na lymfom, mezoteliom, sarkom anebo metastázy s primárním tumorem jiné lokalizace. U tohoto pacienta je proveden onkologický screening, nejprve CT břicha s kontrastní látkou, kde je popisován nález drobného ložiska hlavy pankreatu a drobných ložisek na játrech podezřelých z metastáz. Kontrolní magnetická rezonance srdce je již s popisem „možné infiltrace myokardu s ložisky prokrvácení, hemoragický perikardiální výpotek a restriktivní plnění komor“ (obr. 1 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=762>). Zobrazovací metody však stále nestanovily konečnou diagnózu u pacienta, a nemohla být tedy zahájena cílená terapie.

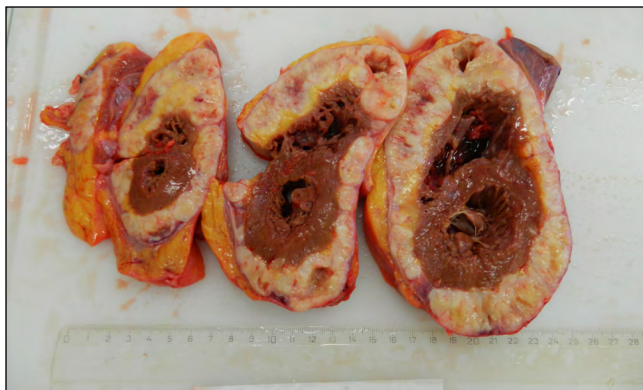
Diagnóza tumoru byla stanovena až na základě odběru vzorku perikardu z minitorakotomie, byl histologicky verifikován nediferencovaný maligní sarkomatoidní tumor perikardu. Tumor ovšem extrémně rychle a progresivně rostl, manifestoval se progredujícím srdečním selháním při restriktivním plnění komor daným kontrastní perikardu a částečně i infiltrací myokardu tumorem, při echokardiografii patrný septal bounce (video 3 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296>). Klinický stav pa-



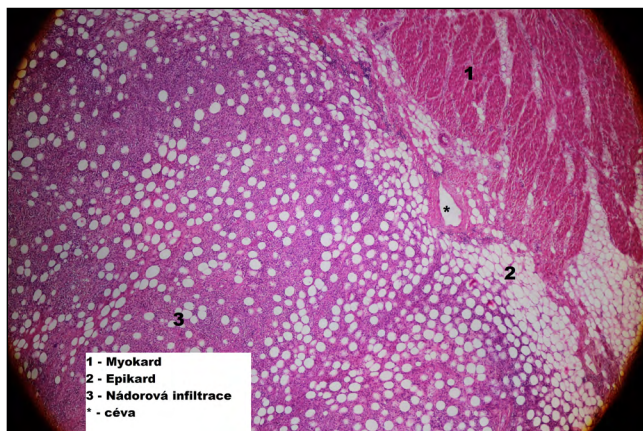
Obr. 1 – MR srdce zobrazující infiltrační perikardu s perikardiálním výpotkem (2) a oboustranné fluidotoraxy (1)



Obr. 2 – Tumor perikardu při sekci



Obr. 3 – Řezy srdce při sekci



Obr. 4 – Histologický preparát ze sekce

cienta se rychle zhoršoval, a pacient nebyl vzhledem k PS (performance status) v době stanovení diagnózy schopen podstoupit jakoukoliv kauzální léčbu. Pacient následně umírá pod obrazem kardiogenního šoku po čtyřech měsících od vzniku prvních obtíží. Dle histologie nádorové tkáně získané při provedení patologicko-anatomické pitvy je potvrzen vysoce nediferencovaný sarkomatoidní tumor perikardu, nádor obliteroval perikardiální dutinu a prorůstal do okolí vzestupné aorty, srdce a hrudní stěny vlevo, potvrzeny jsou i metastázy do levé plíce a jater (obr. 2, 3, 4 <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=763>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky>.

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=764>, <http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296&file=765>).

Diskuse a závěr

Primární sarkomy srdce mají špatnou prognózu v porovnání s ostatními sarkomy z důvodu pozdní prezentace klinických obtíží a časné přítomnosti metastáz.²

Tumory perikardu se manifestují často perikardiálními výpotky vyžadujícími punkci. Bezpečnost tohoto výkonu pod echokardiografickou kontrolou je i přes infiltraci perikardu vysoká.³ Většina výpotků po perikardiocentéze ale recidivuje, a vyžaduje tedy drenáž katétrelem nebo skleroterapii (tetracykliny, bleomycinem, thiotepou nebo radionuklidy) k minimalizaci recidiv.⁴ Perkutánní balonková perikardiektomie se jeví vysoce efektivní a může být nápomocna u pacientů s recidivujícími výpotky perikardu. Výběr intervence musí být založen na klinickém stavu pacienta, typu a charakteru malignity.⁵

V našem případě postačovala jednorázová perikardiocentéza, perikardiální výpotek sice recidivoval, avšak nadále již nebyl hemodynamicky významný a další drenáž nebyla indikována.

Základem diagnostiky tumorů perikardu jsou zobrazovací metody – echokardiografické vyšetření (transtorakální a jícnové), CT, MR a FDG PET/CT (diferenciální diagnostika benigní a maligní léze). Konečné stanovení diagnózy je však možné pouze histologicky, odběrem materiálu chirurgickou cestou, endomyokardiální biopsií, případně CT navigovaným odběrem tkáně tenkou jehlou.⁶ Další možností je perikardioskopie, která umožňuje makroskopické prohlédnutí pulsujícího srdce a vizualizaci změn souvisejících s onemocněním, umožňuje cílenou biopsii tkání, podání skleroterapie a případně i chemoterapie.⁷

Kauzální léčba těchto tumorů je obtížná a vyžaduje multidisciplinární spolupráci chirurgů a onkologů. Kombinace chirurgické léčby (částečná nebo úplná resekce tumoru, autotransplantace či ortotopická transplantace srdce), radioterapie a chemoterapie prodlužuje přežití pacienta. Výsledky jsou lepší u pacientů s možností úplné resekce tumoru než u pacientů podstupujících pouze částečnou resekci tumoru ($39,9 \pm 23,2$ vs. 24 ± 4 měsíců).⁸

Na tomto případě pacienta je patrné, jak je obtížná diagnostika tumoru perikardu, který se primárně manifestoval dušností a bolestmi na hrudi a klinicky fibrilací síní. I přes provedená vyšetření, včetně MR srdce, nebyl tumor rozpoznán v jeho časném stadiu, ale až jako lokálně pokročilý s metastázami.

Naše kazuistika potvrzuje velmi rychlý, expanzivní růst tumoru, který zapříčinil úmrtí do čtyř měsíců od objevení se prvních příznaků.

V případě stanovení včasné diagnózy by u našeho pacienta připadala v úvahu adjuvantní chemoterapie a radioterapie, která by mohla prodloužit život pacienta i přes 12 měsíců.²

U každé nově vzniklé fibrilace síní s perikardiálním výpotkem je důležité intenzivně pátrat po jeho příčinách a nezapomínat ani na vzácné diagnózy. Je potřeba využít veškerých dostupných zobrazovacích metod ke správné-

mu a časnému stanovení diagnózy se zahájením cílené léčby.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla vedena v souladu s etickými standardy.

Odkaz na článek online

<http://www.cksonline.cz/coretvasa-case-reports/clanky.php?p=detail&id=115&pid=1296>

Literatura

1. D.P. Zipes, P. Libby, R. O. Bonow, et al. (Ed.), Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. Sixth edition. Philadelphia, PA: Elsevier, 2001.
2. M. Abdelnaby, A. Almaghraby, Y. Saleh, R. Abayazeed, Pericardial sarcoma, British Medical Journal Case Reports 7 October 2018 [cit. 2019-05-08]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30297493>
3. A. Lekhakul, C. Assawakawintip, E.R. Fenstad, et al., Safety and Outcome of Percutaneous Drainage of Pericardial Effusions in Patients with Cancer, American Journal of Cardiology 122 (2018) 1091–1094.
4. A. Martinoni, C.M. Cipolla, M. Civelli, et al., Intrapericardial treatment of neoplastic pericardial effusions, Herz 25 (2000) 787–793.
5. S.A. Virk, D. Chandrakumar, C. Villanueva, et al., Systematic review of percutaneous interventions for malignant pericardial effusion, Heart 101 (2015) 1619–1626.
6. C. Llibre, X. Saenz-Sardà, V. Vilalta, et al., Minimally invasive diagnosis of a pericardial mass by CT-guided fine-needle aspiration, Cardiovascular Pathology 25 (2016) 275–279.
7. B. Maisch, H. Rupp, A. Ristic, A.S. Pankuweit, Pericardioscopy and epi- and pericardial biopsy – a new window to the heart improving etiological diagnoses and permitting targeted intrapericardial therapy. Heart Failure Reviews 18 (2013) 317–328.
8. D. Pacini, L. Careddu, A. Pantaleo, et al. Primary malignant tumors of the heart: Outcomes of the surgical treatment. Asian Cardiovascular and Thoracic Annals 23 (2015) 645–651.



CURRICULUM VITAE

Po absolvování Lékařské fakulty Univerzity Palackého v Olomouci roku 2012 nastoupil **MUDr. Martin Košťál** na Interní oddělení Nemocnice Kyjov, kde působí dodnes. V letech 2016 až 2019 absolvoval kardiologickou stáž na Interní kardiologické klinice Fakultní nemocnice Brno-Bohunice. Jeho hlavní náplní práce je neinvazivní kardiologie. V současnosti se připravuje na kardiologickou atestaci.