

Életmentő COVID-19? Egy ritka malignus szívtumor, a primer kardiális intimalis sarcoma incidentalomaként történő felfedezése és ellátása a COVID-19-pandémia idején

Majoros Zsuzsanna¹, Székely László², Kiss Róbert Gábor¹, Szögi Emese¹, Greschik István³, Pál Gabriella⁴, Sági Zoltán⁵, Kiss Nóra⁶, Duray Gábor Zoltán¹



A szerző
video-összefoglalója

¹Észak-pesti Centrumkórház – Honvédkórház (ÉPC-HK) Kardiológiai Osztály, Budapest

²ÉPC-HK, Szívsebészeti Osztály, Budapest

³Flór Ferenc Kórház, Kardiológiai Osztály, Budapest

⁴ÉPC-HK, Patológiai Osztály, Budapest

⁵Semmelweis Egyetem, I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

⁶ÉPC-HK, Onkológiai Osztály, Budapest

Levelezési cím:

Dr. Majoros Zsuzsanna, e-mail: zsmajoros@gmail.com

A primer malignus szívtumrok előfordulása ritka. Mivel sokáig tünetmentesek lehetnek és a diagnózis pillanatában már többnyire előrehaladott stádiumban vannak, ezért prognózisuk rossz. A kivizsgálás során fontos szerep jut a különböző képalkotó modalitásoknak, különösen a szív-MR-vizsgálatnak, amely a pontos anatómiai leképezés mellett noninvazív szöveti karakterizációt is lehetővé tesz. Munkánkban egy 41 éves nőbeteg esetét ismertetjük, akinél a COVID-19-pandémia idején incidentalomaként került felfedezésre a primer malignus szívtumrok legritkább szövettani típusa, a kardiális intimalis sarcoma. A korai stádiumban komplett sebészi reszekción átesett, azóta onkológiai gondozás alatt álló beteg utánkötése során készült kontroll képalkotó vizsgálatok sem lokális recidívát, sem távoli áttétet nem igazoltak, a páciens a daganat felfedezése után 10 hónappal tumormentes.

Kulcsszavak szívtumrok, sarcoma, cardio-MR

Life-saving COVID-19? The diagnosis and succesful treatment of a rare malignant cardiac tumor found incidentally during COVID-19 pandemic

Primary malignant cardiac tumors are extremely rare. The prognosis is very poor partly due to diagnostic delay. Multimodal imaging is essential during evaluation. Cardiac MRI providing non invasive tissue characterisation plays an important role in the diagnostic work-up. We report the case of a 41-year-old woman who was admitted to the hospital with COVID-19 infection. During her evaluation a tumor was found incidentally near the left ventricule. Multimodal imaging suggested malignancy, hence tissue sampling was advised. Complete surgical resection of the left ventricular tumor was accomplished. Histopathology assessment confirmed cardiac intimal sarcoma. After an uneventful postoperative period and cardiac rehabilitation the patient was referred for further oncological care. Control CT scan didn't reveal metastases, the patient was deemed to be tumor-free.

Keywords: cardiac tumors, sarcoma, Cardiac MRI

Bevezetés

Bár a szív primer malignus daganatai ritkák, és nem képezik a mindennapi klinikai rutin részét, időben felismerve prognózisuk javítható, ezért érdemes ismerni a legfontosabb klinikai jellemzőiket, a kivizsgálás és a terápia legfontosabb lépéseit, amelyben kiváló összefoglaló közlemények segítenek minket (1, 2).

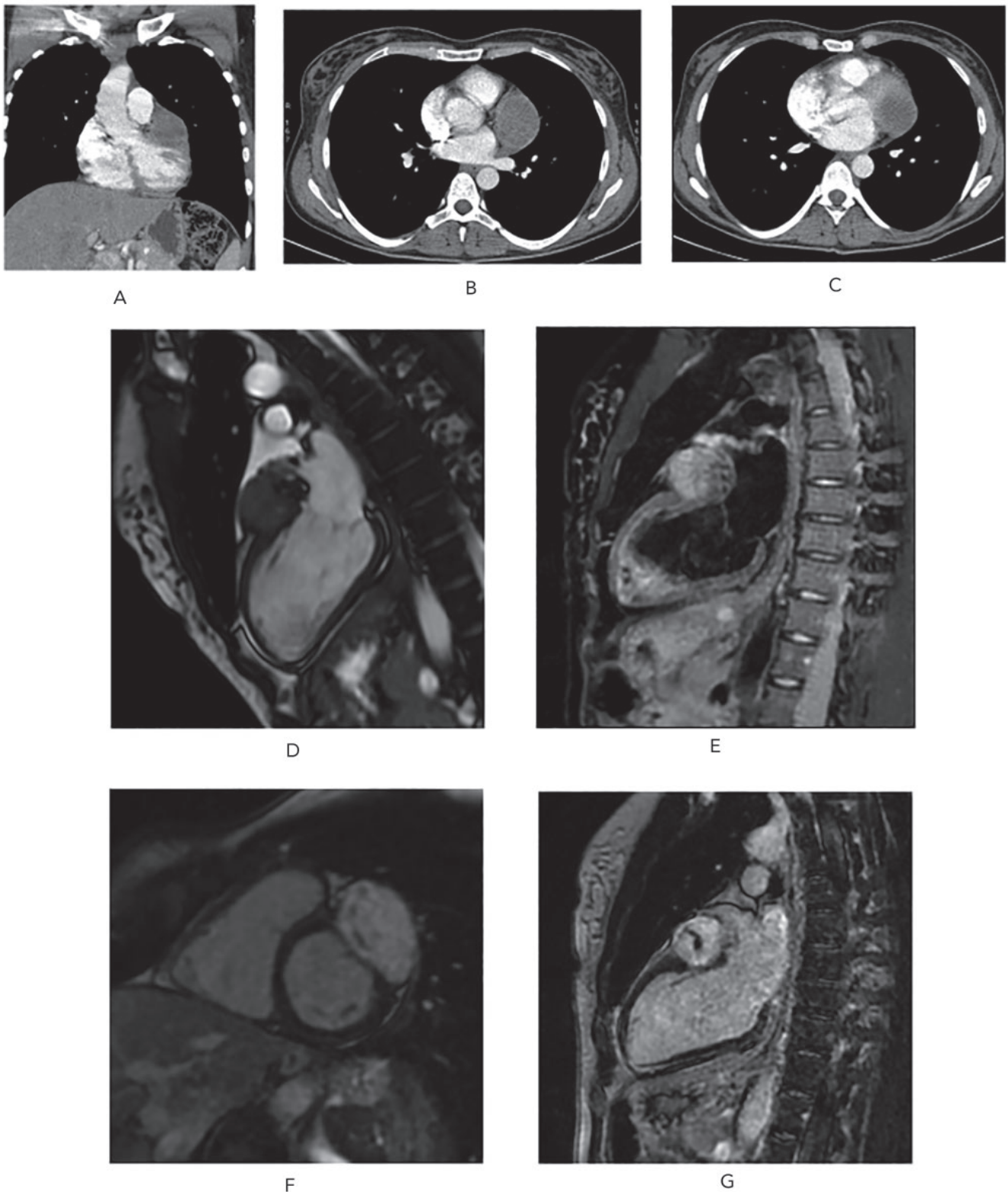
Esetbemutató

A 41 éves, eseménytelen távolabbi anamnéziséű nőbeteget 2022 nyarán felső légúti panaszok, láz miatt vizsgálták a területileg illetékes sürgősségi osztályon, ahol az elvégzett antigéngyorsteszt COVID-19-infekciót igazolt. A szövődmények kizárása céljából mellkas-CT készült, amelyen mellékletként egy éles kontúrú, 46×43 mm-es, hipodenz, kerekded terime került leírásra a bal kamra felett. Bár a COVID-19-infekció enyhe lefolyású volt, és a CT-vizsgálat sem infiltrátumot, sem tüdőembóliát nem igazolt, a kardiális terime miatt a beteg hospitalizációja mellett döntöttek, és kardiológiai konzíliumot kértek. A szív-ultrahangvizsgálat során egy myocardiumot kívülről követő, viszonylag homogén, kerekded képlet ábrázolódott, amely a bal pitvar és a bal kamra falán is benyomatot okozott. Szívtumor gyanúja miatt szívsebészeti referálás történt, amely az elváltozás pontosabb karakterizációja céljából szív-MR-vizsgálatot javasolt. A szív-MR-vizsgálat a bal pitvar-bal kamra között, az anterior-anterolaterális fal basisa mellett elhelyezkedő, a myocardiumtól nem egyértelműen elválasztható, mérsékelt üregi benyomatot okozó daganatot igazolt. A tumor a natív, T1 súlyozott szekvenciákon a myocardiumhoz hasonló alacsony, a zsírelnyomással készült, natív, T2 súlyozott szekvenciákon pedig a myocardiumnál magasabb jelintenzitást mutatott. A kontrasztanyag beadása után készült perfúziós sorozat alapján a képlet jól vaszkularizált volt, a késői kontraszthalmozásos képek pedig a képlet összességében intenzív, kissé inhomogén kontrasztanyag-halmozását igazolták. Az MR-felvételek alapján malignitás merült fel, a daganat pedig resezekabilisnak tűnt. Ezért a szívsebész és onkológus kollégák bevonásával történt interdiszciplináris konzílium sebészeti eltávolítást és szövettani vizsgálatot javasolt. A műtétet megelőzően koronarográfiás vizsgálat történt, amely ép koszorúereket igazolt. A medián sternotomiából, cardioplegia mellett végzett műtét során egy pingponglabdányi méretű, tömött tapintatú daganatot távolítottak el a bal kamra izomzatából. A tumort az épen resezekálták, szívüregmegnyitás nem történt, a mitralis apparátus nem deformálódott a resezekiót követően. A circumflexa rendszerből eredő, direkt tápláló koronáriát leklippelték és átvágták. A tumor komplex hisztopatológiai vizsgálata atípusos, nagyobb hólyagos maggal, prominens nucleolusszal

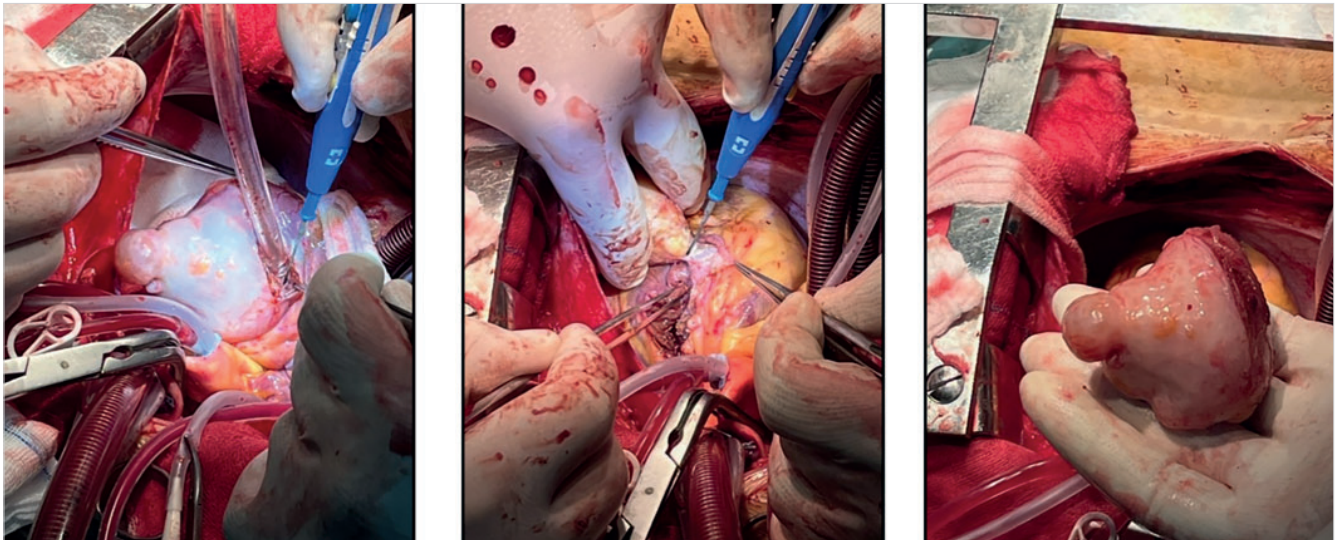
rendelkező daganatsejteket, diffúz Vimentin-pozitivitást, S100 gyenge diffúz pozitivitást, MDM2 diffúz magpozitivitást igazolt, amely alapján grade II kardiális intimalis sarcoma szövettani diagnózisa volt felállítható. A beteg eseménytelen posztoperatív szakot és rehabilitációt követően onkológiai gondozásba került, státuszrögzítő képalkotó vizsgálatai recidívát, szekunder folyamatot nem igazoltak, tumormentes. A ritka tumortípus miatt 500 génes „next generation” szekvenálást indítottak, amelynek eredménye folyamatban van (1–4. ábra, 1. táblázat).

Megbeszélés

A kardiális terimék többsége nem neoplasztikus eltérés. A valódi szívtumrok nagyobbik hányada szekunder, azaz metasztázis. A kardiális metasztázisok hátterében leggyakrabban tüdő- vagy emlődaganat áll (3). A primer szívtumrok lehetnek szövettanilag benignusak vagy malignusak, mindkét forma nagyon ritka, incidenciájuk 1380/100 millió (4). Felfedezésük pillanatában lehetnek tünetmentesek, ilyenkor az egyéb okból végzett képalkotó vizsgálat során incidentalomaként kerülnek felfedezésre, vagy okozhatnak tüneteket, malignus daganat esetén ekkor többnyire már előrehaladott stádiumban vannak. A tünetek lehetnek a daganatos betegséggel összefüggő általános, szisztémás tünetek, pl. láz, fogyás. A kardiális tünetek a daganat szíven belüli elhelyezkedésétől függenek, okozhatnak ritmuszavarokat, valvularis obstrukciót vagy perikardiális fluidumot, ezáltal syncopét, mellkasi fájdalmat vagy nehézlégzést. Az esetek egy részében pedig pulmonalis vagy szisztémás embolizáció kapcsán kerülnek felfedezésre. A primer szívtumrok 90%-a szövettanilag benignus (1), ennek ellenére, mivel szövődmények forrásai lehetnek, gyakran mégis sebészeti eltávolításuk indokolt. A leggyakoribb primer benignus szívtumor felnőttkorban a myxoma, gyermekkorban a rhabdomyoma. Az esetek 10%-ában előforduló primer malignus szívtumrok többségükben sarcomák (4). Közülük a haemangiosarcoma a leggyakoribb szövettani típus, amely agresszív növekedésű, rossz prognózisú, többnyire a jobb pitvarból kiinduló daganat. Bár biztos diagnózis csak a szövettan ismeretében adható, a klinikai kép, elhelyezkedés, morfológia alapján gyakran lehet következtetni a tumor típusára. A szívtumrok diagnosztikája során kiemelt szerep jut a képalkotó vizsgálatoknak. Segítségükkel állapítható meg a tumor jelenléte, pontos lokalizációja, egyéb struktúrákkal való összefüggése, és segíthetnek következtetni annak benignus vagy malignus voltára. A képalkotó modalitások közül a legkönnyebben elérhető, kontraindikációval nem járó, ezáltal elsőként választandó vizsgálat az echokardiográfia, amely bizonyos esetekben, pl. a kisméretű, mobilis, billentyűkkel összefüggő képletek esetén informatívabb is a többi vizsgálatnál. Sok esetben történik második



1. ÁBRA. Képalkotó vizsgálatok. Mellkas CT (A, B, C); Szív-MR (GE Voyager, 1,5T). A natív b-SSFP-felvételeken a daganat a myocardiumhoz hasonló alacsony jelintenzitású (D) a T2 súlyozott zsírelnyomással készült szekvencián (E) a myocardiumnál magasabb jelintenzitást mutat. A késői kontraszthalmozásos felvételeken (LGE) (F) (E) kissé inhomogén, összességében intenzív kontrasztanyag-halmozás látható



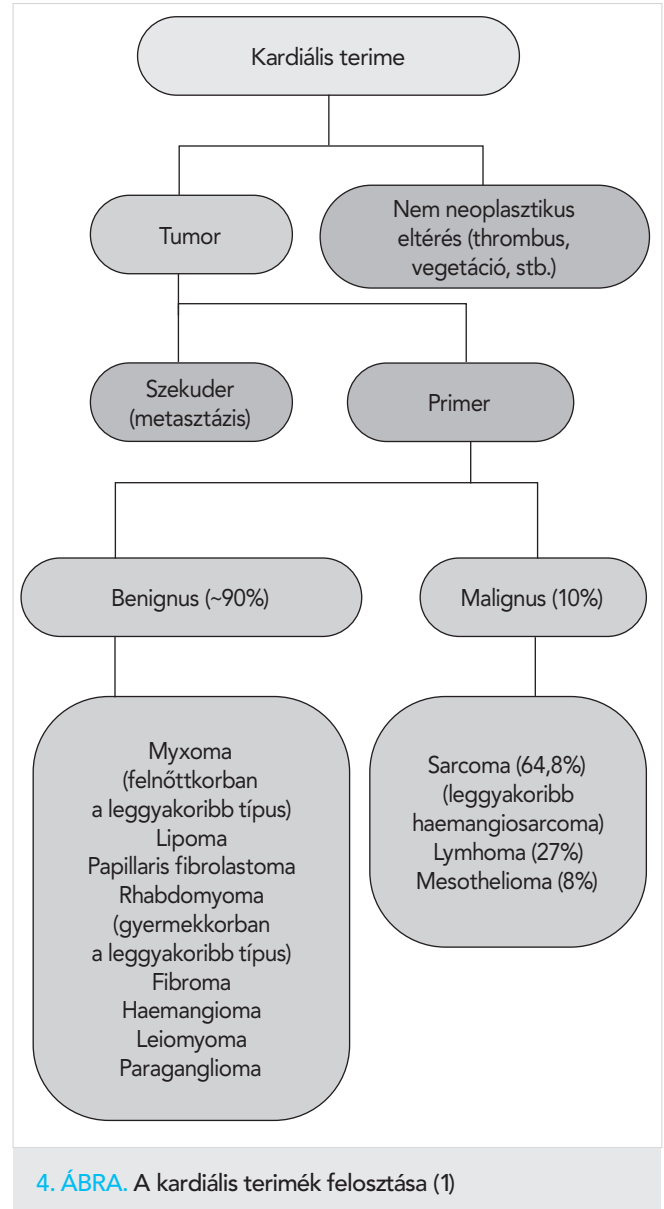
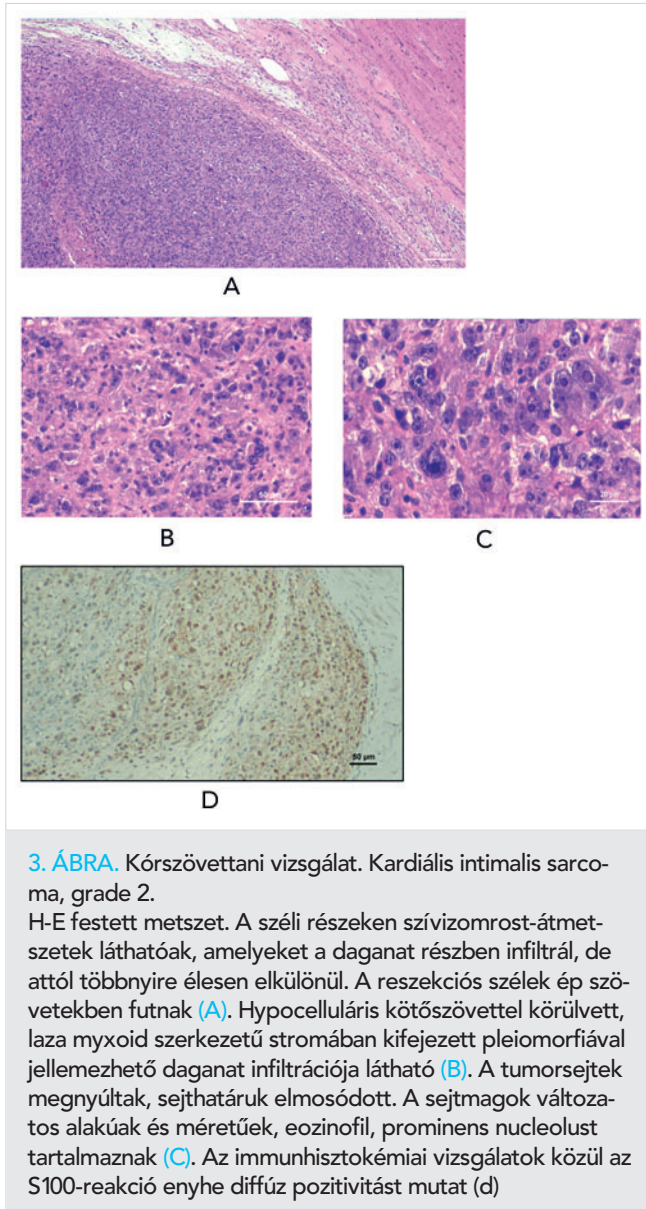
2. ÁBRA. Intraoperatív lelet. Az epikardialis szöveteket lefejtve az épben reszekálták a tumort. A tumorhoz menő, circumflexa rendszerből eredő, direkt tápláló koronáriát leklippelték és átvágták. A laterális falon keletkezett kamrafalset direktben suturálták (a kamrába nem jutottak be, szíüregmegnyitás nem történt)

lépésben szív-MR-vizsgálat, amely a pontos anatómián túl noninvazív szöveti karakterizációt is biztosít, és szerencsére hazánkban is egyre szélesebb körben elérhető. Kiegészítő módszer a koronária-CT, amely elsősorban az obstruktív koronáriabetegség kizárása, a koronáriákkal való összefüggés és a kalcifikált léziók megítélése szempontjából hasznos. A metabolikus aktivitás megjelenítésén alapuló izotópos technikákat (pl. PET) pedig elsősorban a staging és a követés során használják az onkológusok. A kardiális intimalis sarcoma a primer malignus szívtumorkok legritkább szövettani típusa (2, 6), agresszív, rossz prognózisú daganat. A szívben extrém ritkán fordul elő, kiindulási helye leggyakrabban a nagy artériák, elsősorban az a. pulmonalis fala. A haemangiosarcomával ellentétben, amely általában a jobb pitvarban található, a kardiális intimalis sarcoma többnyire érinti a bal pitvart. A többi kardiális sarcomához hasonlóan fiatal életkorban jelentkezik, tünetet többnyire már előrehaladott stádiumban okoz,

kezelése döntően sebészi, átlagos túlélése 3 hó–1 év. A daganat lokálisan előrehaladott vagy metasztatikus esetében az onkológiai ellátásban kiemelkedő szerepe van a next generation szekvenálásnak (500 génes vizsgálat), amely alapját képezheti személyre szabott kezelésnek a ritka tumortípus esetében. Esetünkben a beteg azért volt szerencsés, mert ez az agresszív daganat korai stádiumban, incidentalomaként került felismerésre. Irodalmi adatokból tudjuk, hogy a CT-incidentalomák gyakorisága 8% (7). A COVID-19 diagnosztikája során talált incidentalomákkal foglalkozó közlemények közül a legnagyobb esetszámú elemzés egy indiai városi kórházban történt (8), ahol a járvány tetőzésekor 1 hónap alatt 3091 mellkas-CT-vizsgálat készült. 277 esetben találtak incidentalomát, az incidentalomák 2%-a bizonyult malignus daganatnak. Esetünk tehát ebből a szempontból is ritkának számít, kis túlzással pedig akár azt is mondhatjuk, hogy a beteg életét a COVID-19 mentette meg.

1. TÁBLÁZAT. A képalkotó vizsgálatok szerepe a kardiális terimék vizsgálata során (1)

2D TTE	TEE, 3D echo	CMR	cCTA	PET
Méret, elhelyezkedés	Kiegészítő vizsgálat (méret, morfológia, eredés, kiterjedés, hemodinamikai hatások pontosabb megítélése)	Többsikű leképezés	Többsikű leképezés	Metabolikus aktivitás vizsgálata
Mobilitás		Extrakardiális struktúrák és az azokkal való összefüggés vizsgálata	Extrakardiális struktúrák (mellkas, tüdő) vizsgálata	Benignus/malignus tumorok differenciálása
Perikardiális érintettség		Szöveti karakterizáció	Kalcifikált léziók vizsgálata	Staging
Hemodinamikai hatások	Mobilis/valvularis képletek	Rosozabb időbeli felbontás, nehezebb hozzáférhetőség	Koronáriák érintettségének vizsgálata	Terápiára adott válasz
Kisméretű (<1 cm), mobilis képletek	Pitvari képletek		Obstruktív koronáriabetegség kizárása	
Valvularis képletek vizsgálata	Intraoperatív vizsgálat			
Könnyű hozzáférhetőség				



Köszönet illeti Ancsin Bettina, Tóth Attila és Vágó Hajnalka szív-MR-expert kollégáikat az MR-képanyag értékelésében nyújtott segítségükért.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetismertetés megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

Irodalom

1. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al. Cardiac tumors: JACC CardioOncology state-of-the-art review. JACC CardioOncol 2020; 2: 293–311. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.009>
2. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, et al. Cardiac tumours: diagnosis and management. Lancet Oncol 2005; 6: 219–228. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(05\)70093-0](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(05)70093-0)

3. Ekmektzoglou KA, Samelis GF, Xanthos T. "Heart and tumors: location, metastasis, clinical manifestations, diagnostic approaches and therapeutic considerations," Journal of Cardiovascular Medicine 2008; 9(8): 769–777, 2008. <https://doi.org/10.2459/jcm.0b013e3282f88e49>
4. Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study. J Cardiovasc Med 2016; 17: 37–43. <https://doi.org/10.2459/jcm.0000000000000059>
5. Ibrahim A, Luk A, Singhal P, et al. Primary intimal (spindle cell) sarcoma of the heart: a case report and review of the literature. Case Rep Med 2013; 2013: 461815. <https://doi.org/10.1155/2013/461815>
6. Yafasova A, Møller JE, Smerup MH, et al. Case report of rare highly aggressive cardiac tumour: the intimal sarcoma. Eur Heart J Case Rep 2023 Jan 6; 7(1): yta004. <https://doi.org/10.1093/ehjcr/yta004>. PMID: 36694874; PMCID: PMC9856333.
7. Ryan J, Thompson SM. Incidental findings on CT scans in the emergency department. Emerg Med Int 2011; <https://doi.org/10.1155/2011/624847>
8. Valluri S, Sunkavalli C. Incidental findings in CT scans on screening for COVID-19, Indian Journal of Surgical Oncology 2022. <https://doi.org/10.1007/s13193-022-01669-6>