

Nowotwory serca

Patricia Tai¹, Edward Yu²

Pierwotne nowotwory serca występują rzadko i nie są kompleksowo ujęte w literaturze ani podręcznikach. Dokonano przeglądu bazy Medline za okres od stycznia 2007 r. do lipca 2008 r. w celu zaktualizowania istniejącego piśmiennictwa. Nowotwory serca mogą dawać objawy przypominające inne choroby, być przyczyną zatorów w naczyniach krwionośnych, a nawet prowadzić do nagłego zgonu. Sporadyczne występowanie sprawia, że lekarze nie mają doświadczenia w ich leczeniu. Niniejszy przegląd posłuży jako przydatny punkt odniesienia.

Cardiac tumours

Primary cardiac neoplasms are rare and they are not covered comprehensively in the literature, including textbooks. A Medline search from January 2007 to July 2008 was performed to update the existing literature. Cardiac tumour manifestation may mimic other conditions. It may lead to fatal complications like sudden death, and because the tumour can act as a nidus for the formation of fibrin-platelet aggregates, embolic events occur. Its rarity means that an average physician would have minimal experience with its management. This review will serve as a useful reference.

Słowa kluczowe: nowotwory serca, czynniki prognostyczne, rozpoznawanie, leczenie

Keywords: cardiac tumours, prognostic factors, diagnosis, treatment

Wstęp

Pierwotne nowotwory serca występują rzadko. Poprzedni przegląd oparty był na artykułach zamieszczonych w bazie Medline od 1973 r. do 2006 r. [1]. W wyszukiwaniu posłużono się frazą „nowotwory serca”. Niniejszy artykuł opiera się na informacjach zawartych w wiodących podręcznikach oraz publikacjach zamieszczonych w bazie Medline od stycznia 2007 r. do lipca 2008 r. Do wyszukiwania użyto fraz „serce” i „guz”.

W zestawieniu dwóch serii badań sekcyjnych częstość występowania pierwotnych guzów serca wynosiła 0,02% [2]. Częstość występowania tych nowotworów wśród ogółu populacji wynosi od 0,001% do 0,03% w większości publikacji. Prawie 25% pierwotnych nowotworów serca rozpoznawanych u dorosłych to nowotwory złośliwe [3], głównie mięsaki, podczas gdy u dzieci nowotwory złośliwe stanowią <10% [4]. Przerzuty nowotworowe

występują 20-40 razy częściej niż nowotwory pierwotne i są obserwowane u 10-12% chorych na nowotwory.

Nowotwory serca często pozostają bezobjawowe do czasu, gdy osiągną duże zaawansowanie, ograniczając tym samym możliwości terapeutyczne szczególnie dotyczy to nowotworów złośliwych. Ocena zaawansowania pierwotnych mięsaków serca jest podobna, jak mięsaków tkanek miękkich i odbywa się zgodnie z wytycznymi American Joint Committee on Cancer [5]. Dotychczas opublikowano tylko trzy badania, obejmujące względnie duże grupy chorych: chińskie [6], francuskie [7] i amerykańskie [8].

Pod tekstem umieszczono cztery tabele zbiorcze, podsumowujące informacje na temat pierwotnych nowotworów serca.

Badanie chińskie

Badanie chińskie jest największym z trzech badań [6]. Yu i wsp. dokonali retrospektywnej oceny 33 108 operacji serca, wykonanych od października 1996 r. do marca 2005 r. Stwierdzili 242 histologicznie potwierdzone nowotwory serca. U 234 chorych były to nowotwory pierwotne (chorobowość 0,71% w analizowanym okresie czasu), w tym nowotwory niezłośliwe stanowiły 90,6%, a złośliwe 9,4% ($p < 0,01$).

Najczęstszym niezłośliwym nowotworem serca był śluzak (86,8%), natomiast złośliwym mięsak mezenchymalny i mięsak naczyń krwionośnych. Częstość zachoro-

¹ Department of Radiation Oncology
Allan Blair Cancer Centre
Regina, Saskatchewan
Canada

² Department of Radiation Oncology
London Regional Cancer Program
University of Western Ontario, London
London, Ontario
Canada

wań różniła się w zależności od grup wiekowych. Mięśniak prążkowanokomórkowy i włókniak częściej występowały u dzieci. Śluzak częściej występował u mężczyzn ($p < 0,01$) i miał skłonność do lokalizacji w lewym przedsionku. Inne łagodne nowotwory częściej występowały w komorach serca (64,3%). Wszystkie wtórne nowotwory były zlokalizowane w prawej połowie serca.

Badanie francuskie

Badanie francuskie obejmowało 17 dzieci w wieku poniżej 2 lat oraz 42 dorosłych w wieku od 14 do 79 lat, leczonych na przestrzeni 19 lat w Marie Lannelongue Surgical Center [7]. Nowotwory wrodzone ($n=17/59$; 29%) takie jak mięśniak prążkowanokomórkowy ($n=9/17$), włókniak komór ($n=6/17$), mięśniakowłókniak zastawki mitralnej ($n=1/17$) i naczyniak krwionośny ($n=1/17$), wymagały wykonania zabiegu operacyjnego ze względu na efekt masy.

Jedyną wrodzoną chorobą wywołującą zmiany zatorowe była rodzinna mięśniakowłókniakowatość. Nabyte nowotwory niezłośliwe ($n=28/59$; 47%), w tym śluzak ($n=21/28$), włókniak sprężysty ($n=3/28$), zapalny guz miofibroblastyczny ($n=2/28$) i tłuszczak ($n=2/28$), dawały objawy zatorowości ogólnoustrojowej. Wszystkie wymienione nowotwory leczono drogą doszczętną resekcji. Jedynie w jednym przypadku tłuszczaka zastawki mitralnej zabieg miał charakter niedoszczętny.

Pierwotne mięsaki ($n=8/59$; 14%) miały przeważnie pochodzenie naczyniowe (5/8), a średnie przeżycie w guzach o wysokim stopniu złośliwości wynosiło 15 miesięcy ($n=5/8$). Mediana przeżycia chorych z przerzutami do serca ($n=6/8$) wynosiła 6 miesięcy.

Badanie francuskie pokazuje, że niezależnie od wieku chorych, nowotwory serca mogą być klasyfikowane jako (a) wrodzone, które nie ulegają samoistnej progresji lub regresji, a zabieg operacyjny może być konieczny ze względu na efekt masy, (b) nabyte nowotwory niezłośliwe, które wymagają leczenia operacyjnego, często z powodu ryzyka wystąpienia zatorowości, (c) pierwotne lub wtórne nowotwory złośliwe, generalnie o złym rokowaniu i z ograniczonymi wskazaniami do resekcji.

Badanie amerykańskie

Badanie amerykańskie obejmowało 34 chorych [8]. Mediana przeżycia chorych po zabiegach doszczętnego usunięcia guza wynosiła 17 miesięcy, w porównaniu do 6 miesięcy, gdy zabieg miał charakter niedoszczętny ($p=0,01$).

Chorzy na mięsaka naczyń krwionośnych żyli krócej niż chorzy na inne typy histologiczne (5 miesięcy vs 17 miesięcy, $p=0,01$). Mediana przeżycia chorych z przerzutami wynosiła 5 miesięcy, w porównaniu do 15 miesięcy u chorych bez przerzutów ($p=0,03$).

Patologia nowotworów serca u dorosłych

Przerzutowe nowotwory serca

Przerzuty do serca są względnie częste i w badaniach sekcyjnych wynoszą 8–12% [11, 12]. Nowotwory złośliwe mogą szerzyć się do serca, bezpośrednio je naciekając lub drogą krwi. Do nowotworów cechujących się dużą skłonnością do dawania przerzutów do serca należą: czerniak, rak płuca, rak piersi, mięsaki tkanek miękkich, chłoniaki i białaczki [13]. Serce jest względnie rzadziej miejscem lokalizacji przerzutów niż inne narządy. Część autorów uważa, że komórki nowotworowe, dostające się do serca drogą krwi, zostają zniszczone w wyniku skurczów mięśnia sercowego, zanim zdążą się w nim zagnieździć.

Niezłośliwe, pierwotne nowotwory serca

Śluzak. Śluzak przedsionka jest najczęstszym pierwotnym nowotworem serca. W chwili rozpoznania jest zwykle guzem małym lub o umiarkowanej wielkości, miękkim i kruchym oraz daje niecharakterystyczne objawy kardiologiczne lub ogólnoustrojowe. Opisano rzadkie przypadki bezobjawowego olbrzymiego śluzaka lewego przedsionka z cechami neowaskularyzacji i kostnienia [14]. Śluzak serca jest nowotworem niezłośliwym bez skłonności do złośliwienia. Jednakże śluzakowi serca mogą towarzyszyć zmiany atypowe [15]. Średni okres przeżycia chorych na śluzakomięsaka wynosi około 12 miesięcy, niezależnie od zastosowanego sposobu leczenia [16]. Może występować zatorowość [17, 18] i powikłania neurologiczne, z zawałem mózgu włącznie [19]. Skłonność do tworzenia zatorów wydaje się mieć związek raczej z ruchomością śluzaka niż jego wielkością. Powikłania neurologiczne, dotyczące chorych z zatorowością nowotworową, obejmują tętniak mózgu i przerzuty, które mogą imitować obraz kliniczny zapalenia naczyń ośrodkowego układu nerwowego lub infekcyjnego zapalenia wsierdza. Opisano przypadki nawrotu śluzaka po zabiegach operacyjnych, szczególnie u chorych z rodzinną skłonnością do występowania śluzaka [20]. Z tego względu u takich chorych należy corocznie wykonywać badanie echokardiograficzne.

Brodawkowaty włókniak sprężysty. Brodawkowaty włókniak sprężysty stanowi około 10% pierwotnych nowotworów serca. Zwykle spotykany jest u starszych chorych i wyrasta z zastawki aorty lub zastawki mitralnej. Jest najczęstszym spośród wszystkich nowotworów wywodzących się z zastawek (85%). Śluzak i włókniak stanowią pozostałe 15%. Nowotwory złośliwe wywodzące się z zastawek są wyjątkowo rzadkie. Brodawkowaty włókniak sprężysty jest guzem małym o średnicy 0,5–2,0 cm, często mylnym z wyroślami na zastawkach. Zwykle umiejscowiony jest na stronie zastawki zwróconej w kierunku przepływu krwi, na małej szypule, ma delikatną powierzchnię i nieregularny kształt, przypominający liść palmy. Istnieją wątpliwości, czy włókniak sprężysty jest odrębny od wyrośli Lamblla, które są mniejsze i często spotykane na skądinąd

niezmienionych zastawkach u osób w podeszłym wieku. Włókniak sprężysty jest również mylony z torbielą krwawą, rzadko spotykaną strukturą torbielowatą, zawierającą krew rozwijającą się w obrębie płatków zastawki mitralnej. Torbiel krwawa jest osadzona na szerokiej podstawie bez szypuły i jest mniej ruchoma niż włókniak sprężysty.

Pierwotne, złośliwe nowotwory serca

Wstęp. Mięsak naczyń krwionośnych i mięsak niesklasyfikowany stanowią 76% mięsaków serca. Rokowanie jest złe, a mediana przeżycia wynosi 25 miesięcy [21]. Burke i wsp. [22] w badaniu obejmującym 75 chorych na pierwotne mięsaki serca wykazali, że mięsak naczyń krwionośnych najczęściej zlokalizowany jest w prawej połowie serca, natomiast kostniakomięsak w obrębie lewej połowy serca. Nowotwory prawego przedsionka są częściej złośliwe (zwykle mięsak naczyń krwionośnych), w odróżnieniu od nowotworów lewego przedsionka, które są zwykle łagodne (śluzak). Nowotworem złośliwym spotykanym w lewym przedsionku jest złośliwy włókniak histiocytarny [23, 24].

Mięsak naczyń krwionośnych. Mięsak naczyń krwionośnych jest najczęstszym nowotworem złośliwym serca [1]. W 75% przypadków zlokalizowany jest w prawej połowie serca, najczęściej w prawym przedsionku. Częściej występuje u mężczyzn i wiąże się ze złym rokowaniem. Zazwyczaj rozrasta się w obrębie ściany przedsionka, całkowicie ją zastępując i wypełniając jamę przedsionka. Może naciekać sąsiadujące struktury, takie jak: wielkie naczynia krwionośne, zastawkę trójdzielną, wolną ścianę prawej komory, przegrodę międzykomorową i prawą tętnicę wieńcową. Typowe powikłania, jakie powoduje, to: zaburzenia przepływu krwi w jamach serca, prawokomorowa niewydolność serca i zaciśnięcie serca. Ma wygląd różnobarwnych zrazików z ogniskami martwiczymi i krwotocznymi oraz zawiera układy naczyń wyścielonych komórkami nowotworowymi i typowymi anaplastycznymi komórkami śródbłonna. W większości przypadków rozpoznawany jest w stadium rozsiewu do płuc, wątroby lub mózgu. Chorzy mogą mieć objawy zapaści krążeniowej lub krwotoku płucnego. Rokowanie jest gorsze niż w przypadku wszystkich pozostałych nowotworów serca. Spośród chorych, u których nie wykonano resekcji, 90% umiera w ciągu 9-12 miesięcy. Brak doniesień na temat skuteczności chemioterapii i radioterapii. W przypadku wystąpienia przerzutu, doszczętny zabieg operacyjny z następową chemioterapią może wydłużyć przeżycie.

Chłoniak. Pierwotny chłoniak serca jest bardzo rzadkim nowotworem, zlokalizowanym zwykle w prawym przedsionku [25]. W czasie ostatnich kilku dekad częstość zachorowań wzrosła, głównie z powodu rosnącej liczby chorych z obniżoną odpornością, zarówno w przebiegu infekcji HIV, jak i leczenia immunosupresyjnego. Z tego powodu chłoniak uważany jest za stan naglący w onkologii, a wczesne rozpoznanie i leczenie mają zasadnicze znaczenie. Chociaż rezonans magnetyczny (MRI) jest

najbardziej czułym badaniem obrazowym to złotym standardem w diagnostyce pozostaje biopsja chirurgiczna. Najczęstszym typem histologicznym jest chłoniak rozlany z komórek B. Rokowanie jest złe. Mediana przeżycia wynosi 7 miesięcy. W piśmiennictwie opisywany jest przypadek 55-letniej kobiety leczonej z zastosowaniem 6 serii R-CHOP (rituksymab, cyklofosfamid, doksorubicyna, winkrystyna, prednizolon), po której uzyskano całkowitą remisję [26]. Następnie przeprowadzono konsolidacyjną chemioterapię megadawkową (rituksymab), z autologicznym przeszczepem komórek macierzystych krwi obwodowej. W przypadku chłoniaków niezłaznych w stopniu I, wnioski z badań z randomizacją wskazują na stosowanie samodzielnej chemioterapii lub skróconych schematów chemioterapii (opartych na antracyklinach), skojarzonych z napromienianiem ograniczonego obszaru.

Patologia nowotworów serca u dzieci

Wstęp

Częstość występowania pierwotnych nowotworów serca u dzieci wynosi 0,0017–0,28%. W okresie płodowym częstość występowania nowotworów serca wynosi 0,14% [27]. Zdecydowana większość pierwotnych nowotworów serca u dzieci to nowotwory niezłośliwe; nowotwory złośliwe stanowią jedynie 10%. Wtórne nowotwory złośliwe występują 10-20 razy częściej niż pierwotne. Najczęstszym nowotworem w okresie płodowym i u dzieci jest mięśniak prążkowanokomórkowy, który stanowi ponad 60% pierwotnych nowotworów serca. Częstość występowania i typy nowotworów są odmienne u dzieci i dorosłych. U dorosłych nowotwory niezłośliwe stanowią 75%, natomiast złośliwe 25%.

Chirurgiczne usunięcie guza należy rozważyć u chorych z zaburzeniami przepływu krwi, w celu zmniejszenia objawów. Rokowanie po chirurgicznej resekcji nowotworów łagodnych innych niż śluzak jest korzystne. O ile chorzy na pierwotne nowotwory serca mogą odnieść korzyść z paliatywnej resekcji, to takie postępowanie nie jest zalecane u chorych z przerzutami. Rokowanie u chorych na złośliwe, pierwotne nowotwory serca jest szczególnie złe. Zabieg operacyjny, chemioterapia i radioterapia mogą wydłużyć przeżycie.

Nowotwory serca w okresie niemowlęcym

Opisywano związek nowotworów serca z obecnością obrzęku płodowego [28]. W okresie od marca 1977 r. do marca 2007 r. rozpoznano 27 przypadków pierwotnych nowotworów serca u niemowląt [29]. Wstępną diagnozę stawiano w okresie noworodkowym na podstawie obecności szmerów sercowych (11 przypadków). Nie było różnicy w częstości występowania w zależności od płci. Kardiomegalję stwierdzono u 14 chorych na przeglądowych zdjęciach klatki piersiowej. Na podstawie badania echokardiograficznego rozpoznano mięśniaka prążkowanokomórkowego u 20 chorych, włókniaka u 2 chorych, potworniaka osierdza u 2 chorych i nowotwory nieskla-

Tab. I. Nowotwory serca i osierdzia u dorosłych i dzieci

Dorośli	
Nowotwory serca	
1. Przerzuty	
Czerniak	
Rak płuca	
Rak piersi	
Mięsaaki tkanek miękkich	
Chłoniak	
Białaczka	
Rak nerkowokomórkowy	
Nabłoniak kosmówkowy	
Mięsak prążkowanokomórkowy	
Mięśniakomięsak gładkokomórkowy	
Rakowiak	
Nacieki nowotworowe z organów sąsiadujących lub poprzez żyłę próżną dolną	
Rak płuca	
Grasiczak	
Rak nerkowokomórkowy	
Rak wątroby	
Nowotwory macicy	
2. Pierwotne	
Niezłośliwe	
Śluzak	
Tłuszczak	
Brodawkowaty włókniak sprężysty	
Mięśniak- i mięśniakowatość prążkowanokomórkowa	
Włókniak (<i>Hamartoma</i> włóknistosprężysty)	
Naczyniak krwionośny	
Potworniak	
Zapalny guz miofibroblastyczny – dzieci i młodzi dorośli	
Guz ziarnistokomórkowy	
Naczyniak limfatyczny	
Nerwiak osłonkowy	
Nerwiak zwojowy	
Przyzwojak	
Wewnątrzsercowa mięśniakowatość gładkokomórkowa	
Odosobniony guz włóknisty	
Złośliwe	
Mięsak	
Mięsak naczyń krwionośnych	
Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy	
Włókniamięsak	
Mięśniakomięsak gładkokomórkowy	
Mięsak śluzowaty	
Kostniakomięsak	
Tłuszczakomięsak	
Złośliwy włókniak histiocytarny	
Złośliwy guz mezenchymalny	
Mięsak maziówkowy	
Mięsak niezróżnicowany	
Pierwotny chłoniak złośliwy	
Szpiczak zewnątrzrdzeniowy	
Guzy osierdzia	
1. Przerzuty	
Rak płuca	
Rak piersi	
Chłoniaki	
2. Pierwotne	
Niezłośliwe	
Torbiele	
Zapalenie osierdzia	
Potworniak	
Złośliwe	
Międzybłoniak	
Dzieci	
Nowotwory serca	
1. Przerzuty	
Tłuszczak	
Białaczka	
Nabłoniak kosmówkowy	
Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy	
Nacieki nowotworowe z organów sąsiadujących lub poprzez żyłę próżną dolną	
Guz Wilmsa	
2. Pierwotne	
Niezłośliwe	
Mięśniak- i mięśniakowatość prążkowanokomórkowa	
Włókniak (<i>Hamartoma</i> włóknistosprężysty)	
Śluzak	
Zapalny guz miofibroblastyczny	
Naczyniak krwionośny	
Naczyniak limfatyczny	
Złośliwe	
Mięsak	
Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy	
Kostniakomięsak	
Mięsak niezróżnicowany	
Mięsak pęcherzykowy	
Guzy osierdzia	
1. Przerzuty	
Chłoniaki	
2. Pierwotne	
Niezłośliwe	
Torbiele	
Zapalenie osierdzia	
Potworniak	
Zmiany nienowotworowe istotne w diagnostyce różnicowej	
Zapalenie wsierdzia	
Nieinfekcyjne zapalenie wsierdzia	
Zapalenie osierdzia	
Wyrośla (na zastawkach)	
Skrzep	
Ropień	
Torbiel krwawa	
Torbiel rzekoma	
Zespół rakowiaka	
Tętniak, pseudotętniak	
Zwężenie zastawki trójdzielnej	
Anomalia Epsteina	
Nadciśnienie płucne	
Kardiomiopatia przerostowa	

syfikowane u 3 chorych. Większość nowotworów była zlokalizowana w lewej komorze. W trakcie kontynuowania badań diagnostycznych u 11 chorych obserwowano epizody zaburzeń rytmu, 5 chorych wymagało interwencji chirurgicznej, przy okazji której uzyskano histopatologiczne potwierdzenie nowotworu. Trzech chorych zmarło z powodu powikłań kardiologicznych. U 75% chorych na mięśniaka prążkowanokomórkowego wystąpiły objawy stwardnienia guzowatego. Spośród chorych na mięśniaka prążkowanokomórkowego samoistną regresję stwierdzono u 13 chorych.

Metodą diagnostyczną z wyboru, umożliwiającą wczesne rozpoznanie, jest echokardiografia. Wykonywanie innych badań obrazowych u dzieci, np. angio-MRI, nie wnosi dodatkowych korzyści.

Ponieważ większość nowotworów ma przebieg łagodny, chorzy powinni być poddawani dokładnym badaniom kontrolnym w związku z ryzykiem wystąpienia zaburzeń rytmu. Zabieg chirurgiczny jest konieczny w przypadku istnienia poważnych objawów wynikających z zaburzeń przepływu krwi w jamach serca. Jedną z opcji jest przeszczep serca u chorych z zagrożeniem życia, u których nowotworu nie można usunąć.

Pierwotne, niezłośliwe nowotwory serca

Mięśniak prążkowanokomórkowy. Mięśniak prążkowanokomórkowy jest najczęstszym nowotworem niezłośliwym u dzieci, stwierdzanym u ponad 60% chorych na stwardnienie guzowate. Chociaż nowotworowy charakter mięśniaka prążkowanokomórkowego pozostaje przedmiotem kontrowersji, przyjmuje się, że jest to guz wywodzący się z komórek mięśnia sercowego, raczej *hamartoma* niż typowy nowotwór. Cechuje się wrodzonym początkiem i ograniczonym potencjałem wzrostu. Zbudowany jest z klasycznych komórek gwiaździstych [30]. Często występuje wieloogniskowo. Rozpoznanie zaburzeń rytmu u dzieci stanowi podstawę do dokładnego badania echokardiograficznego całego serca.

Włókniak. Włókniak jest łagodnym nowotworem serca, mogącym występować w każdym wieku, jednak w przytłaczającej większości jest spotykany u chorych poniżej 10 roku życia, stanowiąc tym samym drugi, pod względem częstości występowania, nowotwór serca u dzieci. Zwykle ma postać litego, twardego, dobrze ograniczonego guza, o silnej echogeniczności. Praktycznie zawsze występuje jako guz odosobniony, zlokalizowany w wolnej ścianie lewej komory lub w przegrodzie międzykomorowej, podobnie jak mięśniak prążkowanokomórkowy. U pacjentów występują zaburzenia rytmu lub zaburzenia przepływu krwi i istnieje duże ryzyko nagłego zgonu. Zastoinowa niewydolność krążenia jest związana z zaburzeniami kurczliwości mięśnia sercowego. Włókniki zlokalizowane w przegrodzie międzykomorowej często powodują zaburzenia rytmu i asymetryczny przerost przegrody, który może być mylony z prawdziwą kardiomiopatią przerostową.

Zapalny guz miofibroblastyczny. Zapalny guz miofibroblastyczny rozpoznawany jest głównie u dzieci i młodych dorosłych i wyjątkowo rzadko występuje w sercu. Zbudowany jest ze zróżnicowanych miofibroblastów, którym towarzyszą komórki zapalne. Uważany jest za nowotwór niezłośliwy, ale z racji lokalizacji mogący powodować śmiertelne powikłania. Ze względu na rzadkość jego występowania w sercu cała wiedza na jego temat opiera się na lokalizacjach pozasercowych, a jego biologia nie jest dokładnie poznana [31].

Pierwotne, złośliwe nowotwory serca

Mięsak prążkowanokomórkowy. Guz zbudowany z małych okrągłych komórek stanowi dylemat diagnostyczny. W różnicowaniu należy brać pod uwagę mięsaka prążkowanokomórkowego, chłoniaka, raka pochodzenia neuroendokrynnego, rakowiaka, guz desmoplastyczny [32]. Mięsak prążkowanokomórkowy jest najczęstszym mięsakiem serca u dzieci [1]. Występuje jednakowo często u obu płci i jest wieloogniskowy u 60% chorych. Ma tendencję do przerzutowania i nawrotów. Wyrasta z komórek embrionalnych przegrody, co może wyjaśniać jego częste występowanie u dzieci. Mikroskopowo, komórki cechują się pleomorficznym jądrem, kwasochłonną cytoplazmą i strukturą zwykle zbliżoną do komórek mięśni. Często nacieka zastawki lub zakłóca ich pracę. Jednakowo często lokalizuje się we wszystkich jamach serca. Cechuje się szybkim wzrostem i może naciekać osierdzie w chwili rozpoznania. Około 75% mięsaków prążkowanokomórkowych stwierdzanych jest u dzieci poniżej pierwszego roku życia. W przypadku małych guzów możliwe jest usunięcie chirurgiczne. Jednakże u większości chorych zaawansowanie miejscowe i przerzuty odległe oraz słaba odpowiedź na napromienianie i/lub chemioterapię sprawiają, że okres przeżycia jest krótszy niż 12 miesięcy.

Najnowsze osiągnięcia w diagnostyce nowotworów serca

Różnicowanie pomiędzy złośliwymi a niezłośliwymi pierwotnymi nowotworami serca można przeprowadzić na podstawie: echokardiografii, objawów przerzutów odległych, biopsji. W przeciwieństwie do dobrze ograniczonych nowotworów niezłośliwych, nowotwory złośliwe naciekają okoliczne tkanki, przerywają ciągłość struktur anatomicznych, naciekają lub zatykają naczynia, poważnie zaburzają czynność serca.

Większość nacieków nowotworowych na serce jest niespecyficzna i klinicznie bezobjawowa. Przerzuty do mięśnia sercowego rzadko imitują zawał [33]. Wyjątkiem są przerzuty zlokalizowane na przedniej i bocznej ścianie lewej komory, które mogą powodować zmiany w elektrokardiogramie, imitujące ostry zawał mięśnia sercowego. U chorych z przerzutami do serca raka płaskonabłonkowego występuje uniesienie odcinka ST w zapisie EKG oraz napadowy częstoskurcz nadkomorowy.

Główną metodą diagnostyczną jest echokardiografia. Zwłaszcza echokardiografia przezprzełykowa pozwala na szczególnie dokładne obrazowanie jam serca, gdyż wiązka ultradźwięków omija płuca, kości i mięśnie, które zwykle zakłócają jej przebieg. Duże guzy nowotworowe, położone w prawej komorze serca, są dostępne biopsji pod kontrolą transtorakalnej echokardiografii [34].

Tomografia komputerowa (TK) o wysokiej rozdzielczości może być pomocna w rozróżnianiu tkanek. Bardzo przydatne do oceny stopnia zaawansowania guzów serca jest badanie rezonansu magnetycznego [35]. Pozwala na określenie rozległości guza i ocenę naciekania naczyń i osierdzia. Umożliwia również odróżnienie guza od mięśnia sercowego, skrzepu, wyrośli i artefaktów wywołanych przepływem krwi. Kompletnie badanie MRI serca składa się zarówno ze statycznych obrazów morfologicznych, wykonanych z wykorzystaniem sekwencji spin-echo, techniki pojedynczego strzału, czasów relaksacji T1 i T2 oraz eliminacji sygnału od tkanki tłuszczowej, jak i obrazów dynamicznych, wykonanych z wykorzystaniem techniki *steady-state free precession*. Dalsze różnicowanie tkanek może być dokonane przy pomocy badania MRI, z tak zwanym opóźnionym wzmocnieniem po podaniu środka kontrastowego. Gdy nie jest możliwe dokładne określenie typu guza, badanie MRI często jest pomocne w różnicowaniu między guzem złośliwym a niezłośliwym. Analogicznie do punkcji opłucnej u chorych z wysiękiem opłucnowym w przebiegu raka płuca, punkcja worka osierdziowego może być pomocna w rozpoznaniu mięsaka prawego przedsionka. Zawsze przy podejrzeniu nowotworu, przed planowanym leczeniem operacyjnym konieczne jest wykluczenie przerzutów odległych.

Tab II. Objawy guzów serca i osierdzia

Objawy

1. Objawy ogólnoustrojowe lub konstytucjonalne: anoreksja, znużenie
2. Objawy zaburzenia przepływu krwi w sercu: ból w klatce piersiowej, ból dławicowy, zawroty głowy, omdlenie, nagły zgon
3. Inne objawy sercowe: kołatania serca w wyniku zaburzeń rytmu – nawracająca tachykardia komorowa, migotanie przedsionków, duszność wysiłkowa, ortopnoe, napadowa duszność nocna, kaszel, krwioplucie [• patrz niżej]
4. Objawy zatorowości ogólnoustrojowej: zawał mózgu, przejściowe ataki niedokrwienne

Przebyte leczenie napromienianiem

Wywiad rodzinny

Stwardnienie guzowate
Rak podstawnomórkowy
Zespół Gorlina
Zespół Carneya

Badanie fizykalne

Zastoinowa niewydolność krążenia
Wysięk osierdziowy, tamponada serca
Wysięk opłucnowy
Ostry obrzęk płuc

- Piazza i wsp. [10] opisał grupę 21 chorych na pierwotne nowotwory serca, w której najczęstszym objawem u dorosłych była duszność (38%) i powikłania zatorowe w ośrodkowym układzie nerwowym (24%), podczas gdy u dzieci najczęściej występowały objawy niedotlenienia (50%)

Tab. III. Badania diagnostyczne

Rozpoznanie wstępne

Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej
EKG
Echokardiografia (transtorakalna lub przezprzełykowa)
TK
MRI
FDG-PET
PET-CT
Angiografia naczyń wieńcowych
Cewnikowanie serca
Wentrykulografia

Badania w celu wykrycia przerzutów

Badanie cytologiczne/histopatologiczne

Nakłucie osierdzia
Biopsja

Najnowsze osiągnięcia w leczeniu nowotworów serca

Leczenie wysięku osierdziowego

Tamponada serca, wywołana wysiękiem osierdziowym czy guzem zaciskającym osierdzie, może mieć skryty początek i zostać łatwo przeoczona u pacjenta z rozsiewem nowotworowym. Wykonanie okienka w worku osierdziowym może być przydatne w przypadku nawracania wysięku, ale nie zapobiega jego ponownemu gromadzeniu [36].

Leczenie operacyjne

Opisywane są różne techniki chirurgiczne, z zabiegami na otwartym serce włącznie [37]. Chirurgicznym zabiegiem z wyboru jest całkowita resekcja guza, połączona z zabiegiem rekonstrukcyjnym, jeśli taki jest konieczny [38]. Coraz częściej stosowane są techniki małoinwazyjne (minitorakotomia) zamiast standardowej sternotomii. W doniesieniu, pochodzącym z New York-Presbyterian Hospital/Columbia Presbyterian Medical Center, taką technikę zastosowano u 34 chorych, u których wykonano zabiegi całkowitej resekcji guzów zlokalizowanych w przedsionkach [39]. Nie stwierdzono wydłużenia czasu trwania zabiegu ani wzrostu częstości poważnych powikłań. Zaobserwowano natomiast szybszy powrót do zdrowia chorych po zabiegach małoinwazyjnych.

Pomocne w resekcji pierwotnych nowotworów serca są techniki wspomagane endoskopowo [40, 41]. Opisywano przypadek brodawkowego włókniaka sprężystego koniuszka lewej komory, usuniętego drogą sternotomii wspomaganej torakoskopią. Zastosowanie endoskopowego ssaka zamiast chwytaka w celu usuwania guza pozwala na nieskomplikowane usuwanie guza *en bloc*. Szczegółowe informacje, uzyskane przed operacją, na temat lokalizacji guza, jego wielkości i powiązania z wsierdziem, ułatwiają planowanie zabiegu operacyjnego i pozwalają na skuteczniejsze leczenie głęboko położonych nowotworów lewej komory.

Do zabiegów rekonstrukcyjnych wykorzystywane są: osierdzie bydlęce, siatka dakronowa i sztuczne zastaw-

ki. Możliwości resekcji guzów komór są ograniczone ze względu na brak odpowiedniego materiału do uzupełnienia ubytków mięśni komór. Chociaż transplantacja serca jest technicznie możliwa, to jednak nie jest zalecana u chorych na nowotwory serca ze względu na: małą liczbę dawców, długą listę oczekujących na przeszczep, zachorowalność i śmiertelność związaną z immunosupresją, jak również potencjalny wpływ immunosupresji na pozostawione komórki nowotworowe. Również przeżycia odległe chorych na nowotwory inne niż łagodne są ograniczone, co sprawia, że przeszczep serca również z tego względu jest złym rozwiązaniem [43].

Tym niemniej w szczególnych sytuacjach, przy obecności małego guza przerzutowego, agresywne leczenie chirurgiczne polegające na usunięciu całego guza, może skutkować długoletnim przeżyciem [44].

Radioterapia

W literaturze opisano jeden przypadek chorego na wysokoźliwego mięsaka serca wyleczonego po zastosowaniu hiperfrakcjonowanej radioterapii (dwa razy dziennie) dawką 7050 cGy, skojarzonej z równocześnie podawaną 5-jododeoksyurydyną jako radiouczulaczem [45].

Chemioterapia

Piggot i wsp. przedstawili wyniki indukcyjnej i uzupełniającej chemioterapii (opartej na doksorubicynie), skojarzonej z doszczętnym usunięciem guza i rekonstrukcją prawego przedsionka przy pomocy osierdzia bydłowego [46]. Koga i wsp. przedstawili wyniki leczenia wysokoźliwego mięsaka miofibroblastycznego [47]. Z powodu nawrotu miejscowego chorzy otrzymali chemioterapię opartą na doksorubicynie i ifosfamidzie, a następnie byli napromieniani. Skutecznym lekiem w leczeniu mięsaka naczyń krwionośnych, zlokalizowanego na skórze głowy i twarzy jest docetaksel. Po 5 cyklach chemioterapii docetakselem (30 mg/m² w dniach 1, 8, 15, powtarzane co 14 dni) obserwowano częściową odpowiedź [48]. Opisano przypadek odpowiedzi na leczenie u 49-letniego chorego na mięsaka naczyń krwionośnych z objawami tamponady serca, który otrzymał docetaksel skojarzony z napromienianiem [49]. Leczenie było dobrze tolerowane. Wystąpił jedynie popromienny odczyn w przełyku, wymagający zmiany diety na papkowatą, który ustąpił miesiąc po zakończeniu leczenia. Badanie PET, wykonane 12 miesięcy od rozpoznania, nie uwidocznilo nawrotu miejscowego ani przerzutów.

Tab. IV. Czynniki prognostyczne u chorych na pierwotne mięsaki serca

Czynnik	Piśmiennictwo
Stopień zróżnicowania histologicznego	Zhang et al, 2008 [9]
Doszczętność zabiegu operacyjnego*	Neragi-Miandoab et al, 2007 [1]
Niski index mitotyczny	Burke et al, 1992 [22]
Brak przerzutów odległych	Burke et al 1992 [22]

• kontrowersyjne

Wnioski

Zabieg chirurgiczny nadal pozostaje główną metodą leczenia nowotworów serca. Rola indukcyjnej chemioterapii i radioterapii jako leczenia pierwszego rzutu jest ograniczona ale takie postępowanie może być korzystne i powinno być brane pod uwagę u wybranych chorych. W przypadku przerzutów do serca w przebiegu terminalnej fazy choroby nowotworowej, paliatywna chemioterapia, radioterapia lub zabieg operacyjny mogą powodować przejściowe zmniejszenie lub ustąpienie objawów. Leczenie chorych na złośliwe nowotwory serca ma charakter skojarzony i wielodyscyplinarny, dlatego powinno być prowadzone w wyspecjalizowanych ośrodkach.

Patricia Tai MD, PhD

Department of Radiation Oncology
Allan Blair Cancer Centre
4101, Dewdney Avenue
Regina SK S4T 7T1
Canada
e-mail: ptai2@yahoo.com

Piśmiennictwo

1. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2007; 19: 748-56.
2. Reynen K. Frequency of primary tumours of the heart. *Am J Cardiol* 1996; 77: 107.
3. Silverman NA. Primary cardiac tumours. *Ann Surg* 1980; 191: 127-38.
4. Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ i wsp. Primary cardiac tumours in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 582-91.
5. Soft tissue sarcoma. W: *AJCC Cancer Staging Manual*, Wyd. 6. New York: Springer-Verlag New York, Inc.; 2002, 193.
6. Yu K, Liu Y, Wang H i wsp. Epidemiological and pathological characteristics of cardiac tumours: a clinical study of 242 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 6: 636-9.
7. Thomas-de-Montpréville V, Nottin R, Dulmet E i wsp. Heart tumours in children and adults: clinicopathological study of 59 patients from a surgical center. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 22-8.
8. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH i wsp. Malignant Primary Cardiac Tumours – Review of a Single Institution Experience. *Cancer* 2008; 112: 2440-6.
9. Zhang PJ, Brooks JS, Goldblum JR i wsp. Primary cardiac sarcomas: a clinicopathologic analysis of a series with follow-up information in 17 patients and emphasis on long-term survival. *Hum Pathol* 2008 Jul 3. [Epub ahead of print].
10. Piazza N, Chughtai T, Toledano K i wsp. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. *Can J Cardiol* 2004; 20: 1443-8.
11. Abraham KP, Reddy V, Gattuso P. Neoplasms metastatic to the heart: Review of 3314 consecutive autopsies. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990; 3: 195-8.
12. Silvestri F, Bussani R, Pavletic N i wsp. Metastases of the heart and pericardium. *G Ital Cardiol* 1997; 27: 1252-5.
13. Burke A, Virmani R. *Atlas of Tumour Pathology: Tumours of the Heart and Great Vessels* (3rd series). Washington, DC, American Registry of Pathology, 1995.
14. Panagiotou M, Panagopoulos ND, Ravazoula P i wsp. Large asymptomatic left atrial myxoma with ossification: case report. *J Cardiothorac Surg* 2008; 3: 19.
15. Kusumi T, Minakawa M, Fukui K i wsp. Cardiac tumour comprising two components including typical myxoma and atypical hypercellularity suggesting a malignant change. *Cardiovasc Pathol* 2008 Jul 10. [Epub ahead of print].

16. Awamleh P, Alberca MT, Gamallo C i wsp. Left atrium myxosarcoma: an exceptional cardiac malignant primary tumour. *Clin Cardiol* 2007; 30: 306-8.
17. Suzuki R, Watanabe T, Hirayama R i wsp. Cardiac myxoma causing cerebral metastasis after cardiac tumour resection. *Kyobu Geka* 2008; 61: 456-9.
18. Rathore KS, Hussenbocus S, Stuklis R i wsp. Novel strategies for recurrent cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 2125-6.
19. Lee VH, Connolly HM, Brown RD Jr. Central nervous system manifestations of cardiac myxoma. *Arch Neurol* 2007; 64: 1115-20.
20. Mendoza C, Bernstein E, Ferreira A. Multiple recurrences of nonfamilial cardiac myxomas: a report of two cases. *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 236-9.
21. Kim CH, Dancer JY, Coffey D i wsp. Clinicopathologic study of 24 patients with primary cardiac sarcomas: a 10-year single institution experience. *Hum Pathol* 2008; 39: 933-8.
22. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69: 387-95.
23. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumours: experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38 (Suppl. 2): 183-91.
24. Marx GR. Cardiac tumours. In: Emmanouilides GH, Riemenschneider TA, Allen HD i wsp, editors. *Heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*, vol. 2. Williams and Wilkins; 1995, 1773-86.
25. Yazar O, Muyldermans T, Mees U i wsp. Aortic valve lymphoma presenting as acute coronary syndrome. *J Heart Valve Dis* 2008; 17: 130-2.
26. Nonami A, Takenaka K, Kamezaki K i wsp. Successful treatment of primary cardiac lymphoma by rituximab-CHOP and high-dose chemotherapy with autologous peripheral blood stem cell transplantation. *Int J Hematol* 2007; 85: 264-6.
27. Uzun O, Wilson DG, Vujanic GM i wsp. Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 11.
28. Isaacs H Jr. Fetal hydrops associated with tumours. *Am J Perinatol* 2008; 25: 43-68.
29. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno JI i wsp. Primary cardiac tumours in infancy. *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 15-22.
30. Amonkar GP, Kandalkar BM, Balasubramanian M. Images in pathology cardiac rhabdomyoma. *Cardiovasc Pathol* 2008 Apr 14. [Epub ahead of print].
31. Pucci A, Valori A, Muscio M i wsp. Asymptomatic inflammatory myofibroblastic tumour of the heart: immunohistochemical profile, differential diagnosis, and review of the literature. *Cardiovasc Pathol* 2008 Apr 22. [Epub ahead of print].
32. George S, Vaideeswar P, Pandit S i wsp. Malignant small round cell tumour of the heart: a diagnostic dilemma. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 56-8.
33. Pan KL, Wu LS, Chung CM i wsp. Misdiagnosis: cardiac metastasis presented as a pseudo-infarction on electrocardiography. *Int Heart J* 2007; 48: 399-405.
34. Auriti A, Pandozi C, Altamura V i wsp. Transthoracic echocardiography-guided biopsy of a right ventricular mass. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2007; 8: 274-6.
35. Syed IS, Feng D, Harris SR, i wsp. MR imaging of cardiac masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2008; 16: 137-64.
36. Kong PK, Theodorou S, Beran E i wsp. Primary cardiac undifferentiated sarcoma of the right atrium presenting with cardiac tamponade. *Cardiovasc Pathol* 2007 Nov 29. [Epub ahead of print].
37. Jutley RS, Melham N, Skinner H i wsp. Unusual case of two synchronous intracavitary primary cardiac tumours. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 1086-7.
38. Rodríguez-Ortega MF, Jacobo-Valdivieso EJ, Flores-Calderón O i wsp. Papillary cardiac fibroelastoma. An unusual presentation. *Cir Cir* 2007; 75: 293-6.
39. Russo MJ, Martens TP, Hong KN i wsp. Minimally invasive versus standard approach for excision of atrial masses. *Heart Surg Forum* 2007; 10: E50-4.
40. Deshpande RP, Casselman F, Bakir I i wsp. Endoscopic cardiac tumour resection. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 2142-6.
41. Matsuo Y, Hanayama N, Hirasawa Y i wsp. Excision of a cardiac papillary fibroelastoma with the use of a fiberscope. *J Card Surg* 2007; 22: 54-5.
42. Kaneko Y, Kobayashi J, Saitoh F i wsp. Thoracoscopic removal of a papillary fibroelastoma in the left ventricular apex. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2006; 5: 640-2.
43. Cusimano RJ. Surgical management of cardiac tumours. *Semin Diagn Pathol* 2008; 25: 76-81.
44. Catton C. The management of malignant cardiac tumours: clinical considerations. *Semin Diagn Pathol* 2008; 25: 69-75.
45. Movsas B, Teruya-Feldstein J, Smith J i wsp. Primary cardiac sarcoma: a novel treatment approach. *Chest* 1998; 114: 648-52.
46. Pigott C, Welker M, Khosla P i wsp. Improved outcome with multi-modality therapy in primary cardiac angiosarcoma. *Nat Clin Pract Oncol* 2008; 5: 112-5.
47. Koga S, Ikeda S, Urata J i wsp. Primary high-grade myofibroblastic sarcoma arising from the pericardium. *Circ J* 2008; 72: 337-9.
48. Ishibashi N, Mitachi Y, Sugawara S i wsp. A case of cardiac angiosarcoma successfully treated with docetaxel. *Gan To Kagaku Ryoho* 2007; 34: 1849-52.
49. Nakamura-Horigome M, Koyama J, Eizawa T i wsp. Successful treatment of primary cardiac angiosarcoma with docetaxel and radiotherapy. *Angiology* 2008; 59: 368-71.

Otrzymano: 9 sierpnia 2008 r.
Przyjęto do druku: 15 września 2008 r.