

Zapalny guz miofibroblastyczny serca – dlaczego ważny?

dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajszys

Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa



Zapalny guz miofibroblastyczny (ang. *inflammatory myofibroblastic tumor*, IMT), znany pod nazwami *plasma cell granuloma* lub *inflammatory pseudotumor*, został po raz pierwszy opisany w 1939 r. Jest guzem wolno rosnącym, występującym przede wszystkim u dzieci i młodych dorosłych. Najczęściej zlokalizowany jest w płucach, opisano rów-

nież jego występowanie w innych narządach, wyjątkowo w sercu (dotychczas ponad dwadzieścia opublikowanych przypadków) [1].

Zapalny guz miofibroblastyczny serca uważany jest za zmianę łagodną, ale wtórnie do swojego umiejscowienia może powodować istotne zaburzenia hemodynamiczne, a nawet być przyczyną nagłego zgonu. Może być zlokalizowany w jamach serca (najczęściej w prawym przedsionku), na zastawkach, w zatoce Valsalvy, żyłach płucnych i tętnicach wieńcowych, może także zajmować miokardium [2, 3]. Terapią ostateczną jest całkowite usunięcie guza. Rokowanie po operacji jest dobre, nawroty zdarzają się sporadycznie. Nie ma informacji dotyczących skuteczności naświetlania i chemioterapii. Ze względu na brak dostatecznej liczby danych uznaje się, że pacjenci po leczeniu IMT powinni być kontrolowani pod kątem ewentualnego nawrotu guza.

W większości przypadków IMT zachowuje się jak nowotwór, chociaż w dwóch przypadkach opisano spontaniczną oraz wtórną do terapii sterydami regresję guza zlokalizowanego w sercu. O rozpoznaniu IMT rozstrzyga badanie histopatologiczne – IMT stanowi spektrum rozrostów fibroblastycznych i miofibroblastycznych, które prawie zawsze występują jako pojedynczy guz niszczący prawidłową strukturę narządu. Guz ten składa się z elementów mezenchymalnych (miofibroblastów, fibroblastów) i zapalnych (plazmocytów, limfocytów, granulocytów kwasochłonnych, makrofagów piankowatych i histiocytów). Wrzecionowatokomórkowe miofibroblasty często otaczają drobne naczynia krwionośne. Podścielisko może wykazywać zwyrodnienie myksoidalne bądź nasilone włóknienie [4].

W reakcjach immunohistochemicznych komórki wykazują ekspresję wimentyny, SMA, czasem desminy, ogniskowo cytokeratyny. W połowie przypadków obserwuje się ekspresję cytoplazmatyczną ALK (ang. *anaplastic lymphoma kinase*). Dotychczas ALK nie ma znaczenia diagnostycznego i prognostycznego w IMT znajdującym się w sercu, inaczej niż w lokalizacji pozasercowej guza.

Diagnostyka różnicowa z innymi guzami serca, przede wszystkim złośliwymi (np. *low-grade sarcoma*) ma oczywiście znaczenie prognostyczne i bazuje na dokładnym badaniu histopatologicznym i immunohistochemicznym.

Etiologia IMT nie jest jednoznaczna. Bierze się pod uwagę reakcję zapalną na czynnik urazowy lub infekcyjny oraz tło genetyczne. Czynniki podejrzane o wywołanie IMT zazwyczaj powodują przewlekłe procesy zapalne. Opisa- no jednak jeden przypadek IMT ewidentnie związany z ostrą infekcją wywołaną przez *Listeria monocytogenes*. Część autorów uważa, że IMT jest typowym nowotworem. Występujące u pacjentów objawy ogólne w postaci gorączki, niedokrwistości, zapalenia naczyń i stawów oraz zmian zakrzepowych ustępują po wycięciu guza, co może wskazywać na uwalnianie cytokin, przede wszystkim interleukiny-6.

Zapalny guz miofibroblastyczny zlokalizowany w sercu jest trudny do zdiagnozowania przed badaniem histopatologicznym, przede wszystkim ze względu na małą liczbę danych wynikającą z rzadkości występowania oraz podobieństwo do guza złośliwego. Dokładne badania histologiczne i immunohistochemiczne pozwalają na ustalenie jednoznacznego rozpoznania. Guz zazwyczaj jest jednoznacznie widoczny w badaniu echokardiograficznym, umożliwiającym jednocześnie ocenę zaburzeń hemodynamicznych. W niektórych przypadkach wykonywano badania rezonansu magnetycznego i tomografii komputerowej.

Zapalny guz miofibroblastyczny, mimo że występuje wyjątkowo rzadko, powinien być brany pod uwagę w diagnostyce guzów serca u dzieci. Jest to szczególnie ważne ze względu na jego podobieństwo do guzów złośliwych, a jednocześnie bardzo dobre rokowanie po usunięciu.

Piśmiennictwo

1. Li L, Cerilli LA, Wick MR. Inflammatory pseudotumor (myofibroblastic tumor) of the heart. *Ann Diagn Pathol* 2002; 6: 116-21.
2. Burke A, Li L, Kling E, et al. Cardiac inflammatory myofibroblastic tumor: a 'benign' neoplasm that may result in syncope, myocardial infarction, and sudden death. *Am J Surg Pathol* 2007; 31: 1115-22.
3. Butany J, Dixit V, Leong SW, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor with valvular involvement: a case report and review of the literature. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 359-64.
4. Pucci A, Valori A, Muscio M, et al. Asymptomatic inflammatory myofibroblastic tumor of the heart: immunohistochemical profile, differential diagnosis, and review of the literature. *Cardiovasc Pathol* 2009; 18: 187-90.