

# Guz przerzutowy leiomyosarcoma w prawej komorze

Right ventricular metastasis of leiomyosarcoma

Jarosław Rydzek<sup>1</sup>, Zbigniew Gąsior<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Częstochowa

<sup>2</sup>Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

## Abstract

We present a case of a 57 year-old patient with a right ventricular metastasis of leiomyosarcoma. The patient was subjected to a tumour excision and a supplementary radiotherapy 12 years earlier. Non-characteristic symptoms and adverse medical history of coronary heart disease (three remote myocardial infarctions) delayed diagnosis and treatment. Because the disease was advanced, the patient was disqualified from surgical treatment. Good clinical condition, however, allowed for gemcitabine treatment, however, long-termed prognosis is poor.

**Key words:** leiomyosarcoma, heart neoplasm, ventricular metastasis, diagnosis, surgical treatment

Kardiol Pol 2010; 68, 12: 1370–1373

## WSTĘP

Coraz większa liczba zachorowań na nowotwory wpływa na zwiększenie liczby chorych z przerzutami odległymi, w tym do mięśnia sercowego i osierdzia [1, 2]. Przerzuty nowotworowe w sercu występują 20–40-krotnie częściej niż nowotwory pierwotne i są obserwowane u 10–12% chorych na nowotwory [3]. Nowotwory serca, szczególnie nowotwory złośliwe, często pozostają bezobjawowe do czasu, gdy osiągną duże zaawansowanie, ograniczając tym samym możliwości terapeutyczne.

## OPIS PRZYPADKU

Pacjenta w wieku 57 lat, po operacyjnym wycięciu mięsaka skóry lewego ramienia i radioterapii uzupełniającej 12 lat temu, z wieloletnim wywiadem choroby wieńcowej, po przebytym zawale serca ściany przedniej w 1998 roku oraz 2008 roku, ściany dolnej w 2005 roku, po wielokrotnych zabiegach inwazyjnych w zakresie tętnicy przedniej zstępującej z implantacją stentu w 2005 roku, POBA LAD restenozy w stencie w 2008 roku, tętnicy okalającej i prawej tętnicy wieńcowej w 2005 roku, do 2009 roku systematycznie kontrolowano w Instytucie Onkologii. W lipcu i sierpniu 2009 roku męż-

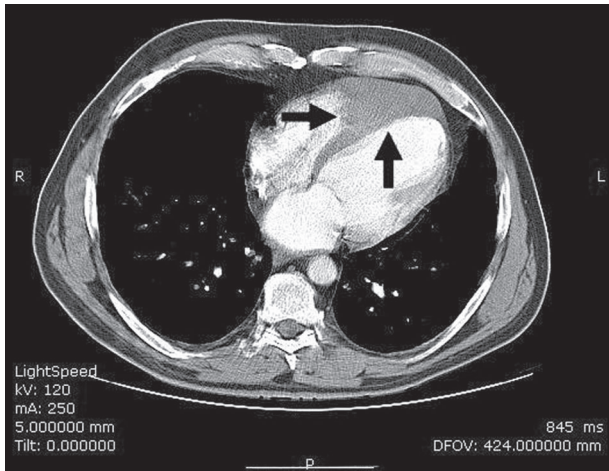
czynną 2-krotnie hospitalizowano na Oddziale Wewnętrznym z powodu nawracających niespecyficznych dolegliwości bólowych w klatce piersiowej.

Na podstawie powtarzanych wówczas badań EKG, kilkakrotnie oznaczanych markerów martwicy mięśnia sercowego i echokardiografii potwierdzono zmiany pozawałowe, wykluczając jednocześnie ostry zespół wieńcowy. W przeglądowym RTG klatki piersiowej uwidoczniło zmiany mogące sugerować meta — delikatne, guzkowe zacienienia — dwa w polu środkowym lewym oraz pojedyncze w polu podobojczykowym prawym. W tomografii komputerowej (CT) klatki piersiowej nie uzyskano jednoznacznego rozpoznania — według opisu zmiany rozsiane w płucach w badaniu mogą odpowiadać rosnącym zmianom zapalnym, zapaleniu oskrzelików, patologii rozrostowej. Dwie okrągłe struktury w segmencie IV płuca prawego i VI płuca lewego mogą odpowiadać patologii meta. Ponadto stwierdzono zwapnienia w lewej tętnicy wieńcowej. Nie zaobserwowano zmian w sercu i dużych naczyniach (ryc. 1, 2). W badaniach laboratoryjnych zanotowano następujące parametry w normie: morfologia krwi, OB, parametry wątrobowe, nerkowe, jonogram, lipidogram, PSA. Wartości ciśnienia tętniczego były stabilne. Po

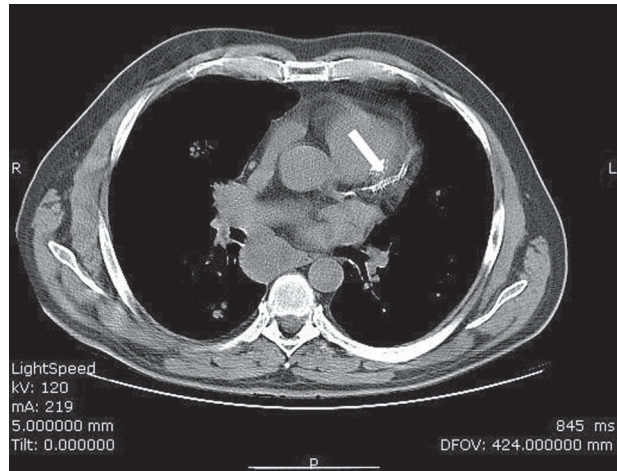
## Adres do korespondencji:

lek. Jarosław Rydzek, Oddział Kardiologii, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, ul. Bialska 104/118, 42–200 Częstochowa, e-mail: rydzekj@tlen.pl

Praca wpłynęła: 24.01.2010 r. Zaakceptowana do druku: 08.02.2010 r.



**Rycina 1.** W tomografii komputerowej klatki piersiowej obecne zmiany rozlane w płucach mogące odpowiadać patologii rozrostowej, widoczna zmiana w dystalnej części światła prawej komory (strzałki)

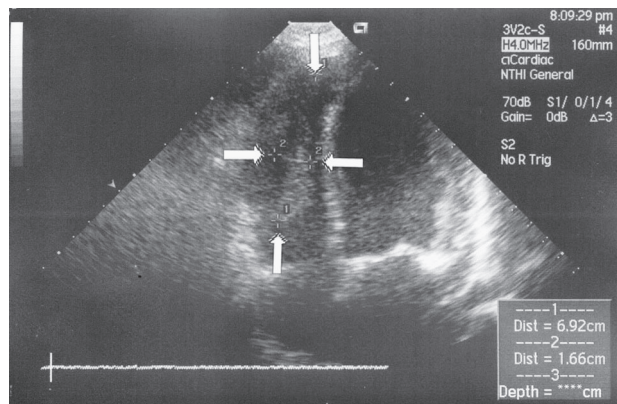


**Rycina 2.** W tomografii komputerowej klatki piersiowej w lewej tętnicy wieńcowej widoczne zwapnienia, stenty (strzałka)

przekazaniu na Oddział Pulmonologii wykonano bronchoskopię i nie stwierdzono komórek nowotworowych w pobranych wymazach, popłuczynach oskrzelowych i wycinkach.

We wrześniu 2009 roku w trakcie planowej hospitalizacji na Oddziale Torakochirurgii pobrano wycinki zmian guzkowych płuc oraz węzłów chłonnych i wykonano prawostronną minitorakotomię. Na podstawie obrazu histologiczno-patologicznego wycinków i danych klinicznych rozpoznano *Sarcoma metastaticum*. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym potwierdzono zmiany pozawałowe. Ze względu na nawracające dolegliwości bólowe w klatce piersiowej o charakterze stenokardii pacjent zgłosił się w listopadzie 2009 roku do Poradni Kardiologicznej. W trakcie wizyty wykonano przezklatkowe badanie echokardiograficzne, stwierdzając dodatkowe echo w jamie prawej komory (RV), o niejednorodnej strukturze, bez kontaktu z zastawką trójdzielną naciekające 1/2 dystalnie przegrodę międzykomorową (ryc. 3). Przeprowadzono konsultację kardiologiczną, w której zalecono badanie metodą rezonansu magnetycznego (MR) w celu ostatecznej weryfikacji zmiany przed kwalifikacją do leczenia operacyjnego.

W wykonanym po 2 tygodniach badania MR serca i płuc z dożylnym podaniem środka kontrastowego stwierdzono w świetle RV masę tkankową o wymiarach 8 cm × 7 cm × 5 cm wypełniającą dystalnie 2/3 światła RV, obejmującą koniuszek oraz trzon RV, z zaoszczędzeniem części napływowej i odpływowej RV, bez istotnie zaburzonej hemodynamiki. Zaobserwowano zmianę naciekającą dystalną 1/2 przegrodę międzykomorową, przechodzącą na koniuszek lewej komory (LV), obejmującą całą grubość miokardium, RV wnikającą do worka osierdziowego, modelującą osierdzie bez ewidentnych cech jego przekraczania/naciekania oraz niewielką ilość płynu w worku osierdziowym do 2 mm przed RV. Ponadto



**Rycina 3.** W badaniu ECHO widoczne dodatkowe echo w prawej komorze naciekające 1/2 dystalnie przegrodę międzykomorową (strzałki)

w badaniu MR stwierdzono obniżoną kurczliwość globalną LV oraz uwidoczniono blizny pozawałowe w dorzeczu gałęzi przedniej zstępującej oraz prawej tętnicy wieńcowej. W obu płucach stwierdzono liczne, częściowo nieostro odgraniczone guzki o wymiarach 1–5 cm. Największa zmiana naciekała okolicę podostrogową i bezpośrednio sąsiadowała z oskrzelem głównym prawym, prawą tętnicą płucną i lewym przedsiemkiem (ryc. 4).

Na podstawie obrazu klinicznego i wyniku badania MR konsultujący kardiolog wykluczył pacjenta z leczenia chirurgicznego zmiany w RV. Chorego zakwalifikowano do terapii onkologicznej. Po wstępnej diagnostyce na Oddziale Onkologii rozpoczęto chemioterapię preparatem Gemcytabiny (Gemzar) 2,0 g w rytmie 1-, 8-, 21-dniowym. Zwraca uwagę dobry stan kliniczny pacjenta mimo zaawansowanej choro-



**Rycina 4.** Badanie metodą rezonansu magnetycznego — widoczna masa tkankowa wypełniająca dystalnie 2/3 światła prawej komory (strzałki), naciekająca dystalnie 1/2 przegrody międzykomorowej, przerzuty w obu płucach

by nowotworowej — funkcjonuje on samodzielnie z dość dobrą tolerancją wysiłku. Dotychczas nie zaobserwowano cech postępującej kacheksji nowotworowej. Po pierwszym cyklu chemioterapii ustąpiła stenokardia.

## OMÓWIENIE

Większość nacieków nowotworowych na serce jest niespecyficzna i klinicznie bezobjawowa [4]. Guzy przerzutowe do serca najczęściej umiejscawiają się w osierdziu (62–81% przypadków), rzadziej we wsierdziu. Naciekanie osierdzia i jego zmiany zaciskające, towarzyszące guzowi niewydolność serca i zatorowość oraz wolny płyn w worku osierdziowym powodują na ogół dolegliwości bólowe w klatce piersiowej [2, 5, 6].

*Leiomyosarcoma* — mięsak wywodzący się z komórek mięśni gładkich należy do rzadko spotykanych nowotworów i stanowi 1% wszystkich nowotworów złośliwych [7]. Może występować poza przestrzenią zaotrzewnową w skórze, ścianie naczyń krwionośnych, macicy, żołądka i jelitach. *Leiomyosarcoma* skóry wywodzi się zwykle z mięśni gładkich naczyń tętniczych i żylnych. Jest to rzadko spotykany guz, stanowiący około 1–2% wszystkich powierzchniowych zmian nowotworowych tkanki miękkiej [8, 9]. Pojawia się zwykle u pacjentów w wieku 50–70 lat, przeważnie u mężczyzn w stosunku 2:1 do 3:1 w porównaniu z kobietami [8, 10]. Wzrost tego rodzaju guzów jest powolny, nie ma charakterystycznych objawów klinicznych, co powoduje, że guzy te są rozpoznawane późno, gdy osiągną już duże rozmiary. Brakuje markerów biochemicznych mogących sugerować rozwój mięsaka gładkokomórkowego [7]. Etiologia tej grupy nowotworów tkanek miękkich jest nieznana.

Radykalne wycięcie chirurgiczne stanowi jedyną szansę wyleczenia. Duże rozmiary guza mogą utrudniać wykonanie

radykalnego zabiegu. Rokowanie nawet po rozległym wycięciu guza jest niepewne, nowotwór może lokalnie ponownie się pojawić u 40–60% pacjentów, po czym w 20–40% przypadków następują przerzuty [11]. Przerzuty mięsaka gładkokomórkowego do serca są bardzo rzadkie i znacznie pogarszają rokowanie.

U opisanego pacjenta obciążenie wywiadem wieńcowym i niecharakterystyczny przebieg choroby (stosunkowo dobry stan kliniczny umożliwiający normalne codzienne funkcjonowanie) miały istotny wpływ na wydłużenie czasu postawienia ostatecznej diagnozy.

Porównując obrazy badań CT, MR i echokardiografii, wykonanych w stosunkowo niedużych odstępach czasowych, można również dostrzec różnice w czułości poszczególnych metod diagnostycznych.

Echokardiograficzna diagnoza nowotworu wewnątrz serca nie jest zwykle jednoznaczna [12]. W różnicowaniu poza przerzutami powinno się brać pod uwagę śluzaka, vegetację lub skrzep. Ocena lokalizacji w połączeniu z echogenicznością masy i historią choroby pacjenta często pozwalają na trafną diagnozę.

Dzięki obrazowym technikom diagnostycznym, takim jak CT, angio-CT, MR i pozytonowa tomografia emisyjna (PET), można odpowiednio wcześniej ustalić prawidłowe rozpoznanie i rozpocząć leczenie [13]. Tomografia komputerowa o wysokiej rozdzielczości może być pomocna w rozróżnianiu tkanek. Jednak bardziej przydatne do oceny stopnia zaawansowania guzów serca jest MR [14]. Ma przewagę nad CT, ponieważ nie emituje promieniowania jonizującego i nie zawiera neurotoksycznego kontrastu. Pozwala na określenie rozległości guza oraz ocenę naciekania naczyń i osierdzia. Umożliwia odróżnienie guza od mięśnia sercowego, skrzepu, wyrosli i artefaktów wywołanych przepływem krwi. Kompletnie badanie MR 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 z obrazów dynamicznych. Dalszego różnicowania tkanek można dokonać za pomocą badania MR z opóźnionym wzmocnieniem po podaniu środka kontrastowego [15]. Badanie MR często jest pomocne w różnicowaniu między guzem złośliwym a niezłośliwym. Duże guzy nowotworowe położone w prawej połowie serca są dostępne biopsji pod kontrolą transtorakalnej echokardiografii [16].

U opisanego pacjenta ostateczne rozpoznanie ustalono na podstawie wywiadu chorobowego, badań obrazowych i materiału histopatologicznego guzów przerzutowych z płuc. Możliwości leczenia operacyjnego guzów komór serca są ograniczone ze względu na brak odpowiedniego materiału do uzupełniania ubytków mięśni komór [17]. U opisanego chorego stosunkowo duży guz obejmuje koniuszek i trzon RV z naciekaniem przegrody międzykomorowej, co wyklucza pacjenta z zabiegu kardiochirurgicznego.

Opisywane próby chirurgicznego usunięcia guzów naciekających mięsień prawej komory z reguły kończyły się zgonem [18]. 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 [17]. Również przeżycia odległe chorych na nowotwory inne niż łagodne są ograniczone, co sprawia że przeszczep serca także z tego względu jest złym rozwiązaniem [17, 19]. Niemniej jednak w szczególnych sytuacjach, przy obecności małego guza przerzutowego, agresywne leczenie chirurgiczne polegające na usunięciu całego guza może skutkować długoletnim przeżyciem [20]. U opisanego pacjenta leczenie chirurgiczne polegające na całkowitym usunięciu guza jest nierealne z powodu naciekowego wzrostu nowotworu w sercu połączonym z licznymi przerzutami do płuc.

Z doniesień na temat leczenia *leiomyosarcoma* w układzie sercowo-naczyniowym, jakie można znaleźć w piśmiennictwie światowym, wynika, że u chorych, u których całkowite chirurgiczne usunięcie guza nie było możliwe z powodu zaawansowania i rozległości procesu, rokowanie było zawsze złe, a przeżycie po operacji nie przekraczało kilku miesięcy. Chorzy ci umierali na skutek rozsiewu nowotworu cechującego się szybkim naciekaniem okolicznych tkanek oraz przerzutami do płuc, mózgu, a nawet tarczycy [18, 21]. Stosunkowo dobry stan kliniczny opisanego pacjenta można wytłumaczyć niewielkim wpływem guza na parametry hemodynamiczne RV. Mimo stosunkowo dużych rozmiarów guz nie nacieka części napływowej i odpływowej RV.

Nieudowodniony jest efekt leczenia radio- i chemioterapią [22]. Zaawansowane i rozsiane mięsaki tkanek miękkich są zazwyczaj odporne na doksorubicynę oraz ifosfamid — standardowe leki stosowane u pacjentów z tymi nowotworami. Obserwowano częściową odpowiedź w leczeniu docetakselem [23]. Wyniki badań klinicznych wskazują na większą aktywność przeciwnowotworową leczenia skojarzonego z zastosowaniem docetakselu i gemcytabiny u tych chorych [23]. Dotyczy to szczególnie pacjentów będących w bardzo dobrym stanie ogólnym (stan sprawności 0 wg WHO). W literaturze opisano 1 przypadek chorego na wysokozłośliwego mięsaka serca wyleczonego po zastosowaniu hiperfrakcjonowanej radioterapii 7050cGy skojarzonej z równocześnie podawaną 5-jododeoksyurydyną jako radiouczulaczem [24].

Zabieg chirurgiczny nadal pozostaje główną metodą leczenia nowotworów serca. Rola indukcyjnej chemioterapii i radioterapii jako terapii pierwszego rzutu jest ograniczona, ale takie postępowanie może być korzystne i powinno być uwzględniane u wybranych pacjentów. W przypadku przerzutów do serca w przebiegu terminalnej fazy choroby nowotworowej paliatywna chemioterapia, radioterapia lub zabieg operacyjny mogą powodować przejściowe zmniejszenie lub ustąpienie objawów [17]. Nawrotowość choroby w grupie osób z mięsakami, nawet

po doszczętnym wycięciu guza, jest nieunikniona i to wskazuje na konieczność kontroli lekarskich oraz okresowej diagnostyki obrazowej również układu sercowo-naczyniowego.

### Piśmiennictwo

1. Kisselbach C, Ristic AD, Pankuweit S et al. Frauen und kardiale neoplastische manifestationen an Hertz und Perikard. *Hertz*, 2005; 30: 409–415.
2. Dąbek J, Monastyrska-Cup B, Jakubowski D et al. Guz nowotworowy prawej komory serca: opis przypadku. *Chirurgia Pol*, 2007; 9: 51–56.
3. 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: 748–756.
4. Pan KL, Wu LS, Chung CM et al. Misdiagnosis: cardiac metastasis presented as a pseudo-infarction on electrocardiography. *Int Heart J*, 2007; 48: 399–405.
5. Iwaki I, Kanaya H, Namura M et al. Right ventricular metastasis from a primary cervical carcinoma. *Jpn Circ J*, 2001; 65: 761–763.
6. Saitoh Y, Aota M, Koike H et al. Isolated right ventricular metastasis of uterine cervical carcinoma. *Ipn Thorac Cardiovasc Surg*, 2005; 53: 645–648.
7. Snarska J, Razak H, Kamiński F et al. Olbrzymi guz przestrzeni zaotrzewnowej o charakterze leiomyosarcoma: opis przypadku. *Współcz Onkol*, 2007; 11: 92–95.
8. Kazuhito Y, Yoshio S, Nobohiro F et al. A giant subcutaneous leiomyosarcoma arising in the inguinal region. *World J Surg Oncol*, 2005; 3: 14.
9. Kaddu S, Beham A, Cerroni L et al. Cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol*, 1997; 21: 979–987.
10. Skubitz KM, D'Adamo DR. Sarcoma. *Mayo Clin Proc*, 2007; 82: 1409–1432.
11. McKee MD, Liu DF, Brooks JJ et al. The prognostic significance of margin width for extremity and trunk sarcoma. *J Surg Oncol*, 2004; 85: 68–76.
12. Peters PJ, Reinhardt S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. *J Am Soc Echocardiogr*, 2006; 19: 230–240.
13. Devaraj A, Cook GJ, Hansell DM. PET/CT in non-small cell lung cancer staging: promises and problems. *Clin Radiol*, 2007; 62: 97–108.
14. Restrepo CS, Largoza A, Lemos DF et al. CT and MR imaging findings of malignant cardiac tumors. *Curr Probl Diagn Radiol*, 2005; 34: 1–11.
15. Syed IS, Feng D, Harris SR et al. MR imaging of cardiac masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 2008; 16: 137–164.
16. Auriti A, Pandozi C, Altamura V et al. Transthoracic echocardiography-guided biopsy of a right ventricular mass. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*, 2007; 8: 274–276.
17. Tai P, Yu E. Cardiac tumours. *J Oncol*, 2009; 1: 1–8.
18. Oneglia C, Negri A, Bonora-Ottoni D et al. Congestive heart failure secondary to right ventricular metastasis of colon cancer. A case report and revive of the literature. *Ital Heart J*, 2005; 6: 778–781.
19. Cusimano RJ. Surgical management of cardiac tumours. *Semin Diagn Pathol*, 2008; 25: 76–81.
20. Catton C. The management of malignant cardiac tumours: clinical considerations. *Semin Diagn Pathol*, 2008; 25: 69–75.
21. Jarek D, Stanisławski R, Mak M et al. Leiomyosarcoma w tętnicy płucnej: trudny problem terapeutyczny, niepewne rokowanie. *Kardioch Torakoch Pol*, 2005; 2: 78–81.
22. Wascher RA, Lee MY. Recurrent cutaneous leiomyosarcoma. *Cancer*, 1992; 70: 490–492.
23. Bay JO, Ray-Coquard I, Fayette J et al. Docetaxel and gemcitabine combination in 133 advanced soft-tissue sarcomas: a retrospective analysis. *Int J Cancer*, 2006; 119: 706–711.
24. Movsas B, Teruya-Feldstein J, Smith J et al. Primary cardiac sarcoma: a novel treatment approach. *Chest*, 1998; 114: 648–652.