

Jarosław KRÓLCZYK¹
 Maria FORMAL¹
 Kazimierz JANICKI¹
 Piotr WILKOŁEK²
 Marek KROCHIN²
 Wiesława TRACZ²

¹ Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych
 Collegium Medicum
 Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
 Kierownik:
 Prof. dr hab. med. *Kazimierz Janicki*

² Kliniki Chorób Serca i Naczyń
 Collegium Medicum
 Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie
 Kierownik:
 Prof. dr hab. med. *Wiesława Tracz*

Dodatkowe słowa kluczowe:
 naczyniakomięsak krwionośny
 naczyniakomięsak krwionośny
 naczyniakomięsak
 mięsak naczyniowy
 angiosarcoma
 haemangiosarcoma
 guz serca

Additional key words:
 angiosarcoma
 haemangiosarcoma
 tumour cordis

Naczyniakomięsak krwionośny serca

Angiosarcoma (Haemangiosarcoma) cordis

Opisano 32 letniego chorego mężczyznę, u którego rozpoznano pierwotnego naczyniakomięsaka krwionośnego serca (angiosarcoma cordis), manifestującego się klinicznie szybko narastającą tamponadą serca bez obecności przerzutów. Chorego operowano nie radykalnie z powodu miejscowego nacieczenia mięśnia serca tkanką nowotworową. W ciągu 3 lat obserwacji od rozpoznania i zabiegu operacyjnego nie stwierdzono wznowy procesu nowotworowego. Angiosarcoma należy do rzadkich nowotworów złośliwych tkanek miękkich. Rozpoznanie przyżyciowe pierwotnego mięsaka naczyniowego serca mimo znacznych postępów medycyny wiąże się zwykle z niepomyślnym rokowaniem. Znanie powszechnie czynniki ryzyka dla tej grupy nowotworów (naczyniaki skóry, przewlekły obrzęk limfatyczny, przewlekłe pogruźlicze zapalenie płucnej, promieniowanie RTG, dwutlenek toru) rzadko znajdują potwierdzenie w przypadku pierwotnego naczyniakomięsaka serca. Trwają poszukiwania podłoża genetycznego jako predyspozycji dla tego nowotworu. Duże nadzieje wiąże się ze stwierdzoną mutacją genu p53.

Naczyniakomięsak krwionośny (*angiosarcoma*) należy do mezenchymalnych nowotworów złośliwych tkanek miękkich wydających się z tkanki naczyniotwórczej. Potwierdzonym podłożem jego występowania są: naczyniaki skóry (głównie głowy i szyi), przewlekły obrzęk limfatyczny, przewlekłe pogruźlicze ropne zapalenie płucnej, narażenie na promieniowanie *Roentgena*, narażenie na dwutlenek toru (który był stosowany np. jako koloidalny roztwór do kontrastowych badań naczyniowych w radiologii).

Podejrzaniymi o podłoża przyczynowe rozwoju naczyniakomięsaka ale bez jednoznacznych dowodów a zatem wymagającymi potwierdzenia na szerszym materiale są także: narażenie na kontakt z polichlorkiem winylu, nieorganiczne związki arsenu, urazy tkanek miękkich, hormonalne leczenie androgenami, infekcje wirusem *herpes zoster*, dakronowe protezy naczyniowe.

Poszukuje się nadal podłoża genetycznego dla jego rozwoju.

Duże zainteresowanie tym nowotworem o pierwotnej lokalizacji w sercu wynika nie tylko z jego dużej rzadkości ale głównie z

The case of a young 32 year old male with a primary cardiac angiosarcoma is reported. The neoplasm manifested itself by a quickly increasing cardiac tamponade but without metastases. The nonradical resection of the tumor was made because of local invasion with tumor tissue. The patient was followed-up for 3 years after the surgery and no recurrence of the malignant process was observed. Cardiac angiosarcoma is a very rare malignant tumor of soft tissues. In spite of significant progress in clinical treatment, for a patient diagnosed antemortem with cardiac angiosarcoma, the long-term expectations are usually very poor. Commonly known risk factors for this group of neoplasms (haemangioma of skin, chronic lymphedema, chronic post-tuberculosis pleurisy, X-ray, thorium dioxide) cannot be easily associated with the primary cardiac angiosarcoma cases. The search for chromosomal anomalies and gene mutations leading to cardiac angiosarcoma is ongoing. There is hope that recently obtained evidence for mutation of the p53 gene, will provide a better understanding of this heart neoplasia.

nadal ciągłego poszukiwania optymalnych sposobów leczenia, zwłaszcza, że średni wiek zachorowań przypada na lata największej wydajności produkcyjnej.

Z powyższych przesłanek przedstawiamy poniżej opis obserwowanego przez nas chorego.

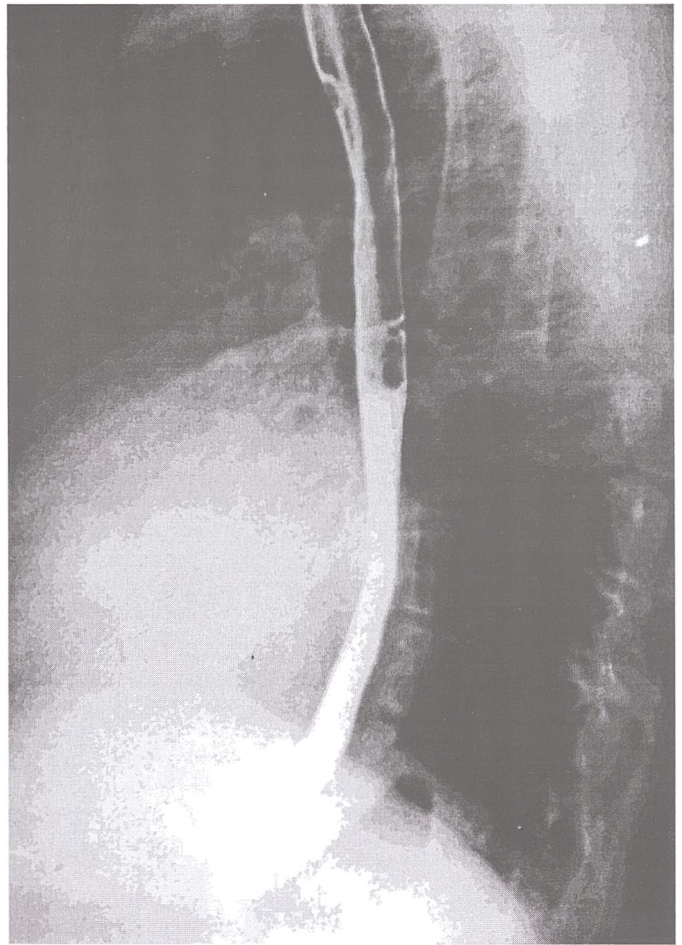
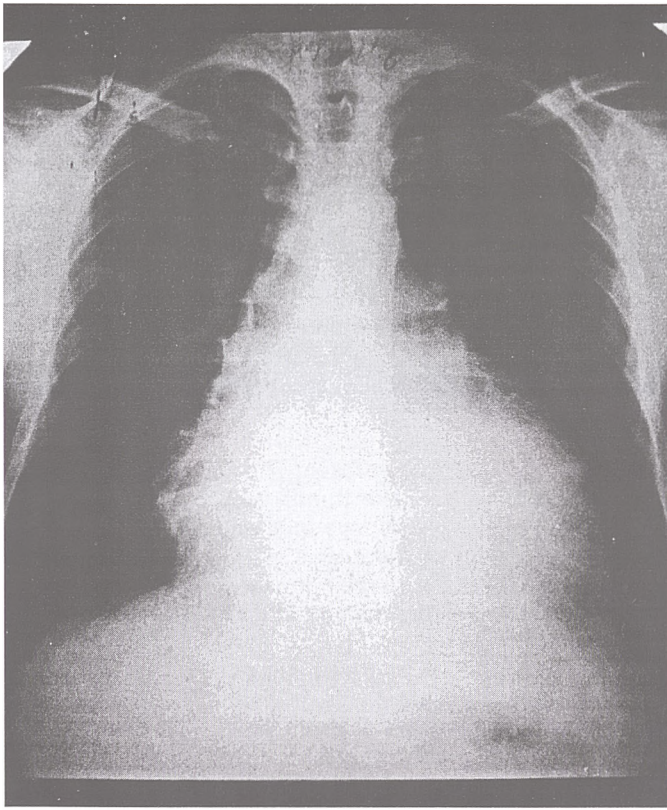
Opis przypadku

32 letni mężczyzna, z zawodu niewykwalifikowany pracownik fizyczny przyjęty został do I Kliniki Chorób Wewnętrznych CM UJ dnia 04.03.1998 r. (Nr. Hist. Chor. 236/98) z powodu utrzymujących się od miesiąca (po przebytej grypie stanów podgorączkowych, znacznie ograniczonej tolerancji wysiłku fizycznego, duszności typu spoczynkowego, oraz przyspieszonej do ok. 160 na minutę akcji, przy ciśnieniu tętniczym 110/70 mmHg. Badaniem fizykalnym przy przyjęciu stwierdzono nadmierne wypełnienie żył szyjnych, szmer skurczowo-rozkurczowy przy lewym brzegu mostka o głośności 2/6 w skali *Levina* oraz powiększenie sylwetki serca.

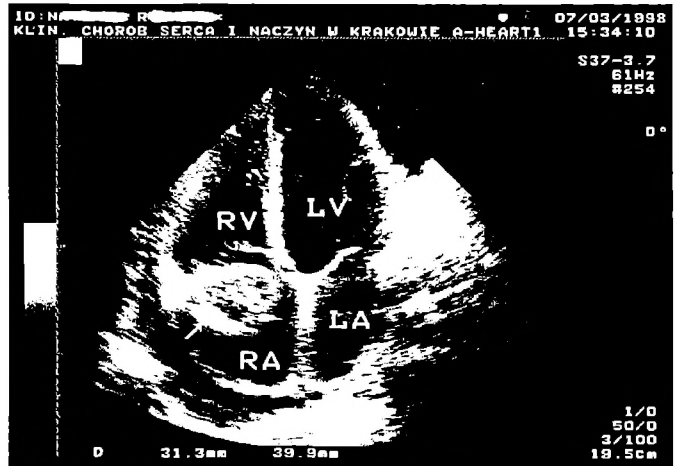
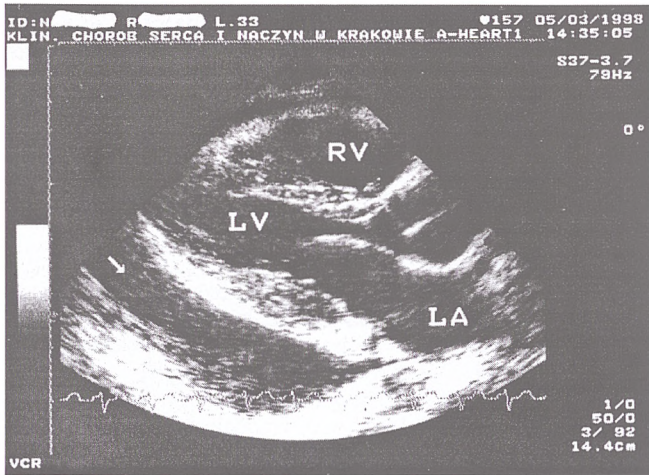
Nie stwierdzano jawnych objawów niewydolności krążenia (prawo lub lewokomorowej). Badaniem radiologicznym klatki piersiowej, poza znacznym powiększeniem sylwetki serca w całości, nie stwierdzono zmian naciekowych w płucach ani też zastoju w krążeniu małym (rycina 1).

Badanie echokardiograficzne serca ujawniło na

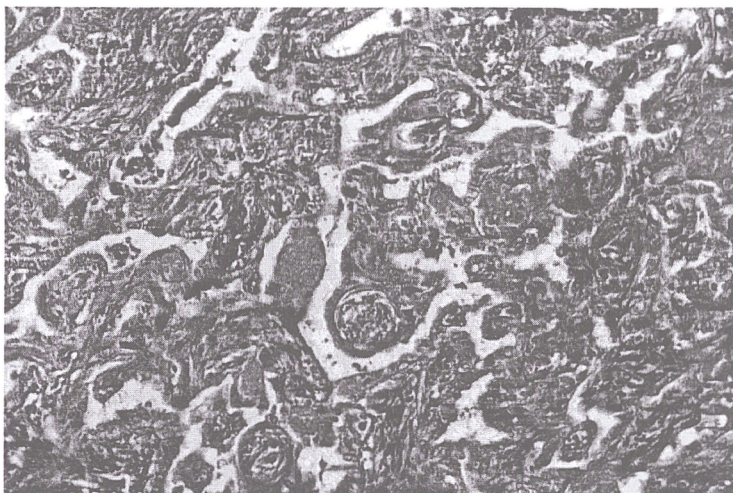
Adres do korespondencji:
 Lek. med. Jarosław Królczyk
 I Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych
 CM UJ
 31-531 Kraków, ul. Śniadeckich 10



Rycina 1
RTG klatki piersiowej przednio tylny (A), boczny z kontrastem w przełyku (B).
Chest X-ray postero-anterior (A); lateral with esophagogram (B).



Rycina 2
Obraz echokardiograficzny chorego serca w projekcji przmostkowej długiej (A), w projekcji koniuszkowej 4-jamowej (B).
Echocardiography of the heart tumor: parasternal long axis (A); apical 4-chamber (B).



Rycina 3
Obraz histologiczny preparatu z tkanki guza.
Histopathology of the heart tumor.

wysokości zastawki trójdzielnej zaokrągloną, dobrze ograniczoną strukturę o wymiarach 56 x 55 mm, wychodzącą z wolnej ściany przedsionka prawego, uciskającą komorę prawą, oraz pogrubienie przyległego płalka zastawki trójdzielnej. W worku osierdziowym stwierdzono znaczną ilość płynu (rycina 2).

Chory z podejrzeniem guza serca oraz rozpoczynającą się tamponadą serca w drugim dniu pobytu w I Klinice Chorób Wewnętrznych CM UJ został przeniesiony do Kliniki Chorób Serca i Naczyń CM UJ (Nr Hist. Chor. 2022/98), gdzie wykonano nakłucie osierdzia ewakuując ok. 400 ml krwistego płynu. Poglębiona o tomografię komputerową głowy, klatki piersiowej i brzucha diagnostyka nie wykazała żadnych innych, istotnych zmian chorobowych, a w szczególności ognisk podejrzanych o przerzutowe zmiany nowotworowe.

Wykonane badanie tomograficzne klatki piersiowej potwierdziło jedynie obecność na poziomie ujścia przedsionkowo-komorowego prawego ekspansywnego guza wielkości 55/70 mm o policyklicznych obrysach i niejednorodnym cieniowaniu z drobnymi zwapnieniami na brzegu, pozostającego w ścisłym związku z sercem oraz ubytek zakontrastownia w obrębie serca prawego.

Badanie tomograficzne jamy brzusznej wykazało pogrubienie i obniżenie gęstości obrazu krezki jelita cienkiego sugerujące ich obrzęk.

W końcu drugiego tygodnia leczenia zachowawczego, tuż przed planowym zabiegiem operacyjnym na sercu u tegoż chorego wystąpiły niespodziewanie objawy ostrego zapalenia otrzewnej. Laparotomia wykonana w Szpitalu im. Jana Grandego w Krakowie w dniu 18.03.1998 r. (Nr. Hist. Chor. 827/98) ujawniła martwicę zstęplnicy i esicy, które to odcinki jelita grubego resekowano z wylonieniem sztucznego odbytu. Badanie histopatologiczne resekowanego fragmentu jelita nie wykazało obecności nacieku nowotworowego, a jedynie stan zapalny.

Przebieg pooperacyjny był pomyślny w związku z powyższym pacjent po krótkim czasie powtórnie został przeniesiony do Kliniki Chorób Serca i Naczyń CM UJ. W dniu 07.04.1998 w Klinice Kardiologii Serca i Naczyń został poddany zabiegowi kardiologicznemu. Zabieg polegał na usunięciu opisywanego guza wychodzącego ze ściany prawego przedsionka, naciekającego ścianę komory prawej. Łożę po guzie w obrębie serca prawego wyłeczowano. Guz był ruchomy i blokował okresowo prawe ujście żyłne.

Wczesny okres pooperacyjny był powikłany lewostronnym niedowładem połowicznym, którego stopień nasilenia pod wpływem leczenia zachowawczego znacznie się zmniejszył (głównie w zakresie kończyny dolej lewej).

Badanie histopatologiczne wykonane w Katedrze Patomorfologii CM UJ (kierownik: prof. dr hab. med. Jerzy Stachura) ustaliło rozpoznanie *angiosarcoma* (rycina 3).

Konsultujący onkolog zalecił dalsze postępowanie objawowe. Z tego też powodu wdrożono jedynie leczenie rehabilitacyjne i regularną kontrolę kardiologiczną (RTG klatki piersiowej, USG Jamy brzusznej i badanie echokardiograficzne). W dniu 23.04.1998 r. po 52 dniach hospitalizacji i opisywanych wyżej dwóch zabiegach operacyjnych został wypisany do szpitala rejonowego celem dalszego leczenia i rehabilitacji. Po okresie ok. 12 miesięcy od operacji kardiologicznej nie stwierdza-

no wznowy procesu nowotworowego ani obecności ognisk przerzutowych. Obecnie chory jest samodzielny z niewielkim niedowładem lewostronnym w zakresie kończyny górnej lewej, bez cech niewydolności krążenia.

Omówienie

Nowotwory serca zarówno pierwotne jak i przerzutowe należą do rzadkości. W autopsji częstość występowania guzów serca wynosi ok. 0,0017- 0,28% [16]. Wśród nich guzy pierwotne stanowią ok. 3-6%. Najczęstszym nowotworem serca (w 75%) jest *myksoma* umiejscowiony zazwyczaj w przedsionku lewym (w okolicy przegrody międzyprzedsionkowej). Drugi co do częstości łagodny nowotwór serca to *fibroelastoma* najczęściej obejmujący zastawkę aorty. Natomiast pozostałe 94-97% to przerzuty raka płuca, raka sutka, niezrariakcyjnych chłoniaków i czerniaka złośliwego.

Angiosarcoma (naczyniakomięsak, mięsak naczyńniowy) zwany też *haemangiosarcoma* (naczyniakomięsak krwionośny) należy do najczęściej spotykanych pierwotnych złośliwych nowotworów serca (1% wszystkich mięsaków). Stanowi 25-40% wszystkich złośliwych guzów o pierwotnej lokalizacji w sercu. Około 2,5 x częściej spotykany jest u mężczyzn niż u kobiet [15]. Przeciętny wiek występowania przypada na czwartą dekadę życia. Najczęstsza lokalizacja w sercu to ściana prawego przedsionka (60%) i osierdzie. Przy pierwotnej lokalizacji w sercu w 66-89% stwierdza się liczne przerzuty odległe, głównie do płuc, kości, wątroby, gruczołów nadnerczowych i śledziony. Opisywano również przerzuty do mózgu. Przeciętne przeżycie nie przekracza kilku miesięcy od rozpoznania. Najnowsze badania genetyczne wykazały dużą zgodność występowania *angiosarcoma* łącznie z mutacją genu *p53* co w niedalekiej przyszłości może ułatwić wczesną diagnostykę i wskazać nowe możliwości leczenia [10].

Dotychczasowe doniesienia o onkologicznym wyleczeniu chorych z *angiosarcoma* primaria cordis dotyczą przypadków w których guz tego typu miał pierwotną lokalizację w prawym przedsionku i nie stwierdzano przerzutów poza sercowych. Zastosowana metoda leczenia polegała na przeprowadzeniu zabiegu kardiologicznego z następową chemioterapią [12]. Jeden z przypadków dotyczył udanego przeszczepu serca z następową chemioterapią [4]. W innym z kolei po niecałkowitym wyłuszczeniu guza zastosowano radioterapię. Najdłuższy okres obserwacji po radykalnym wieloprofilowym leczeniu pierwotnego naczyńniakomię-

saka u kilkunastoletniej dziewczynki w Japonii wynosi nieco ponad 53 miesiące [11]. W przypadkach wznowy *angiosarcoma cordis* nie podejmuje się ponownego zabiegu kardiologicznego a jedynie chemioterapię.

Przedstawiony przypadek złośliwej choroby nowotworowej serca w postaci naczyniakomięsaka krwionośnego, stosunkowo wczesnie rozpoznanego bez uchwytnych ognisk przerzutowych (jedynie z powikłaniem o charakterze paranowotworowym), leczony kardiologicznie, jest obserwowany przez nas 5 lat. Dotychczas nowotwór ten nie zmanifestował wznowy.

Piśmiennictwo

1. **Abad C.**: Cardiac tumors (II). Malignant primary tumors. Metastatic tumors. Carcinoid tumor. Rev. Esp. de Cardiologia. 1998, 51, 114.
2. **Afzal M.N., Alguacil-Garcia A.**: Primary cardiac angiosarcoma: clinical and pathological diagnostic problems. Can. J. Cardiol. 1997, 13, 296.
3. **Arey J.B.**: Cardiovascular Pathology in Infants and Children. WB Savnders Company. 1984, 380, 382.
4. **Baay P., Karwande S.V., Kushner J.P.** et al.: Successful treatment of cardiac angiosarcoma with combined modality therapy. J. Heart Lung Transplantation 1994, 13, 925.
5. **Basso C., Valente M., Poletti A.** et al.: Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. Europ. J. Cardio-Thoracic Surgery 1997, 12, 738.
6. **Brown B.C., Mason T.E., Ballard W.P.** et al.: Cardiac angiosarcoma: a case report. J. Med. Ass. Georgia 1991, 80, 438.
7. **Herrmann M.A., Shankerman R.A., Edwards W.D.** et al.: Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of 6 cases. J. Thoracic and Cardiovascular Surg. 1992, 103, 664.
8. **Kelley N.W., DuPont L. H., Glick H.J.** et al.: Textbook of Internal Medicine. Lippincott - Raven. Philadelphia, New York 1997, 13, 407.
9. **Naka N., Ohsawa M., Tomita Y.** et al.: Angiosarcoma in Japan. A review of 99 cases. Cancer 1995, 75, 996.
10. **Naka N., Tomita Y., Nakanishi H.** et al.: Mutations of *p53* tumor - suppressor gene in angiosarcoma. Intern. J. Cancer 1997, 71, 955.
11. **Nakamichi T., Fukuda T., Suzuki T.** et al.: Primary cardiac angiosarcoma: 53 months survival after multidisciplinary therapy. Ann. Thorac. Surg. 1997, 63, 1160.
12. **Stein M., Deitling F., Cantor A.** et al.: Primary cardiac angiosarcoma: a case report and review of therapeutic options. Med. Pediat. Oncology 1994, 23, 152.
13. **Tazelaar H.D., Locke T.J., McGregor C.G.**: Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. Mayo Clinic Proceedings 1992, 67, 965.
14. **Tracy D.G., Zaloznik A.J.**: Primary cardiac angiosarcoma: a review and case report. Military Medicine 1991, 156, 374.
15. **Virmani R., Burke A., Farb A.**: Atlas of cardiovascular pathology. WB Savnder Company 1996, 92, 95.
16. **Virmani R., Atkinson J.B., Fenoglio J.J.**: Cardiovascular Pathology. WB Savnders Company 1991, 236, 237.