

Diferenciální diagnostika tumorózních lézí srdce

Adéla Matějková¹, Ondřej Fabián²

¹ Fingerlandův ústav patologie LF UK a FN, Hradec Králové

² Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol, Praha

SOUHRN

Tumorózní léze srdce zahrnují pestrou paletu nádorových i nenádorových afekcí. Vzácnými jsou zejména primární nádory srdce v jejichž hodnocení bylo provedeno při poslední revizi WHO klasifikace několik změn. Rozšíření znalostí v oblasti molekulárních charakteristik nádorů rozvířilo diskusi ohledně klasifikace některých srdečních sarkomů. Do popředí zájmu se dostal především primární intimální sarkom srdce.

Tento přehledový článek se věnuje jednotlivým nádorovým i nenádorovým lézím se zaměřením na popis jejich charakteristických znaků a základní diferenciální diagnostiku.

Klíčová slova: tumory srdce – diferenciální diagnostika – primární intimální sarkom srdce

Differential diagnosis of heart tumours

SUMMARY

Cardiac tumours represent a wide spectrum of neoplastic and non-neoplastic masses. Plenty of them, especially primary cardiac neoplasias, are rare diseases. Last revision of WHO classification introduced several changes in their histopathological assessment. Furthermore, an increasing amount of knowledge in molecular characteristics of the tumours bolstered discussion about the classification of primary cardiac sarcomas and primary intimal sarcoma of the heart became a hot topic of last years.

This work aims at individual neoplastic and non-neoplastic cardiac tumours with focus at their characteristic histopathological features and main differential diagnoses.

Keywords: cardiac tumours – differential diagnosis – primary intimal sarcoma of the heart

Cesk Patol 2020; 56(1): 18–25

Nádorová onemocnění srdce, obzvláště pokud máme na mysli primární nádorová onemocnění, jsou velmi vzácná. Jejich diagnostika a léčba se dočkaly většího rozmachu až v polovině 20. století v souvislosti s rozvojem kardiologických metod, především možnosti operovat na otevřeném srdci za užití mimotělního oběhu, a zdokonalením zobrazovacích metod jako je ultrazvukové vyšetření (UZ), počítačová tomografie (CT) a magnetická rezonance (MRI). V současné době je většina tumorózních lézí v srdci odhalena na základě neinvazivního zobrazovacího vyšetření, i když část stále zůstává náhodným nálezem při operaci srdce z jiného důvodu či při sekci.

V srdci se můžeme setkat s pravými nádory, benigními i maligními, i s řadou nenádorových tumorózních lézí (tromby, vegetacemi či kalcifikacemi), které mohou nádorová onemocnění imitovat (1,2). Hodnocení nádorů srdce vychází z poslední verze WHO klasifikace z roku 2015, v rámci které bylo oproti předchozím verzím provedeno několik změn. Ve shodě s obecným trendem hodnocení měkkotkáňových nádorů přestalo být užíváno označení maligní fibrózní histiocytom jako synonymum pro nediferencovaný pleomorfní sarkom; naproti tomu výhradně v rámci WHO klasifikace nádorů srdce přestal být epitelioidní hemangioendoteliom samostatnou jednotkou a je nově uváděn jako výrazně vzácnější níže maligní varianta angiosarkomu;

kromě toho začaly být znovu užívány pojmy osteosarkom a myxofibrosarkom jako samostatné podtypy srdečních sarkomů. Dále byly rozšířeny znalosti molekulárních charakteristik mnoha srdečních nádorů a rozvířila se diskuze ohledně existence primárních intimálních sarkomů srdce (1,2).

Primární nádorová onemocnění srdce se vyskytují s četností 0,001-0,3 %. Prevalence primárních nádorů je minimálně 100x nižší než výskyt sekundárních nádorů v této oblasti (3). Srdeční nádory mohou být odhaleny i náhodně při screeningovém UZ vyšetření již během fetálního života, a to s četností 0,14 % (4,5).

V České republice se incidence zhoubných nádorů srdce a mezihrudí dle údajů Ústavu zdravotnických informací a statistiky České republiky dlouhodobě pohybuje pod 1 případem na 100 tis. obyvatel. V roce 2016 bylo v celé republice zaznamenáno asi 80 případů.

Dle různých zdrojů jsou z primárních nádorů srdce více než tři čtvrtiny (70-90 %) benigních (1,6-8). U dětí i dospělých je prevalence srdečních nádorů srovnatelná, liší se však svým spektrem (4,5). Benigních lézí je v dětském věku téměř 90 %, přičemž nejčastěji zastoupenými tumory jsou rhabdomyom a fibrom, u plodů pak teratom (9). U dospělých se z benigních tumorů nejčastěji vyskytují myxomy, následované papilárními fibroelastomy, jejichž incidence v posledních letech relativně narostla (pravděpodobně se však jedná pouze o zdánlivý nárůst vycházející z přesnější a dostupnější diagnostiky). Někteří autoři dokonce uvažují, že by fibroelastomy mohly být nejpočetnějšími benigními tumory srdce. Vycházejí ze skutečnosti, že jsou obvykle asymptomatické, a tudíž unikají pozornosti (6,10).

Naprostou většinu primárních maligních nádorů srdce představují sarkomy. U dospělých jsou nejvíce zastoupeny nediferencované pleomorfní sarkomy a angiosarkomy. V posledních letech se také více hovoří o primárních intimálních (vřetenobuněčných)

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Adéla Matějková, Ph.D.

Fingerlandův ústav patologie

Fakultní nemocnice

Sokolská 581, 50005 Hradec Králové

tel: 495 833 493

email: adela.matejkova@gmail.com