

Medical sciences (2018) 1–5



## Overview of primary cardiac tumors

*Gintarė Vaičiaitė<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup>Lithuanian University of Health Sciences, Faculty of Medicine*

### ABSTRACT

Primary cardiac tumors are rare pathology, with a prevalence of 0,001 – 0,03 %. The biggest part of cardiac neoplasms are benign and can be treated if diagnosed on time. Clinical manifestations of cardiac neoplasms depend on the location of the mass, infiltration of the cardiac tissue and size. Main diagnostic procedure for determination of cardiac tumors is 2D echocardiography, although nowadays cardiac CT, MRI and 3D echocardiography are performed for further information. Cardiac tumors don't have specific clinical manifestations so the diagnosis as well as the treatment are very challenging.

**Keywords:** Oncology; primary cardiac tumors; echogardiography.

# Pirminių širdies navikų literatūros apžvalga

*Gintarė Vaičiūtė<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>*Lietuvos Sveikatos Mokslų Universitetas, Medicinos fakultetas,*

## Santrauka

Pirminiai širdies navikai yra reta patologija, kurios dažnis siekia apie 0,001 – 0,03%. Didžiausią širdies tumorų dalį sudaro nepiktybiniai širdies navikai, kurie laiku diagnozavus gali būti išgydomi. Klinikiniai širdies navikų požymiai nėra specifiniai ir priklauso nuo naviko dydžio, lokalizacijos bei infiltracijos į širdies raumenį. Pagrindinis širdies navikų diagnostikos metodas yra dvimatė echokardiografija. Tačiau taip pat atliekami širdies KT, MRT bei trimatė echokardiografija, kurie suteikia daug papildomos informacijos. Dėl patologijos retumo bei specifinių požymių nebuvimo širdies navikų diagnostika bei gydymas vis dar kelia daug iššūkių gydytojams.

**Raktažodžiai:** Onkologija; pirminiai širdies navikai; echokardiografija.

## Įvadas

Širdies navikai yra reta ir daug iššūkių sukianti klinikinė situacija. Kaip ir kitų organizmo sistemų navikai, jie klasifikuojami į pirminius bei antrinius (metastazinius) [1]. Metastaziniai širdies navikai yra gerokai dažnesni nei pirminiai, dažniausiai metastazuoja iš plaučių, krūčių, inkstų bei sergant limfoma ar odos melanoma [2]. Pagrindiniai metastazavimo keliai į širdį yra hematogeninis, limfogeninis bei kontaktinis [2].

Kalbant apie pirminius navikus, didžiąją dalį jų sudaro nepiktybiniai širdies navikai (apie 75%), tarp kurių pats dažniausias miksoma (apie 50%) [3]. Atsižvelgiant į histologinį tipą taip pat išskiriami širdies navikai: lipomos, papilinės fibroelastosmos, rbdomiomos, fibromos, angiomos, mezanteliomos bei teratomos. [3]. Miksoma dažniausiai pasireiškia jaunoms moterims (30 – 60 m.), tuo tarpu lipomos bei papilinės fibroelastosmos

dažnesnės vyresniems vyrams, turintiems antsvorį (> 60m.) [4,5]. Rbdomiomos, fibromos, teratomos bei mezanteliomos yra pagrindinės pediatriinių pacientų širdies navikų formos.

Piktybiniai širdies navikai sudaro tik apie ketvirtadalį visų širdies tumorų, dažniausiai diagnozuojami jauno/vidutinio amžiaus pacientams (30 – 50 m.) ir klasifikuojami pagal histologinį tipą į angiosarkomas, rbdomiosarkomas, lejomiosarkomas, liposarkomas, osteosarkomas bei fibrosarkomas [3,6]. Angiosarkomos dažniausiai randamos dešinėse širdies kamerose, tuo tarpu kitų histologinių tipų sarkomos dažniausiai pažeidžia kairiąją širdies pusę [7]. Dėl spartaus augimo bei gilios miokardo infiltracijos, piktybiniai širdies navikai susiję su prasta prognoze bei nedideliu išgyvenamumu [7].

## Klinikiniai simptomai

Širdies navikai pasireiškia nespecifiniais simptomais bei požymiais, kurie skiriasi priklausomai nuo naviko dydžio, lokalizacijos bei

infiltracijos į širdies raumenį. Simptomai yra klasifikuojami į 4 kategorijas: sisteminius, širdinius, embolinius įvykius bei simptomus, nulemtus metastazių [8]. Bendriesiems simptomams priklauso subfebrilus karščiavimas, svorio kritimas, raumenų bei sąnarių skausmas, prakaitavimas, nuovargis, taip pat pakitimai laboratoriniuose kraujo testuose (anemija, leukocitozė, trombocitopenija, padidėjęs eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) [3,8].

Širdinius simptomus sukelia širdies kamerų ar vožtuvų obstrukcija navikinėmis masėmis, vainikinės kraujotakos bei širdies laidžiosios sistemos sutrikdymas dėl navikinės infiltracijos [9]. Pacientams gali pasireikšti dviburio (dusulys, širdies plakimai, alpimai, silpnumas) ar triburio vožtuvo stenozės klinika (silpnumas, kojų nuovargis, apetito stoka), įvairūs ritmo sutrikimai (ypatingai atrioventrikulinio (AV) mazgo blokados), hipertrofinės ar restrikcinės kardiomiopatijos simptomai [9,10]. Retais atvejais pirmasis širdies tumorų klinikinis pasireiškimas yra staigi širdinė mirtis [11].

Širdies navikai taip pat gali sukelti embolinius įvykius: insultą, plaučių arterijų emboliją (PE). Navikų gebėjimas sukelti emboliją priklauso nuo naviko tipo, lokalizacijos (intrakardinis ar intramuralinis), paviršiaus trapumo [11]. Dažniausiai tromboembolinius įvykius navikinėmis masėmis sukelia miksomos dėl joms būdingos želatininės struktūros. Pirminiai širdies navikai gali sukelti simptomus dėl metastazių kituose organuose (kaulų skausmas, dusulys, kosulys, psichikos bei židiniai neurologiniai sutrikimai), iš kurių dažniausiai paveikiami plaučiai, smegenys bei kaulai [3, 10].

## Diagnostika

Pagrindinis širdies navikų diagnostikos metodas yra echokardiografija, kuri pasižymi dideliu jautrumu bei specifiskumu [9].

Širdies ultragarsinis tyrimas yra neinvazinis, lengvai prieinamas, pigus bei netoksiškas pacientams. Dvimatės transtorakalinės echokardiografijos metu vertinamas tumorų dydis, forma, mobilumas, lokalizacija, sąryšis su aplinkiniais audiniais [12]. To paties tyrimo metu įvertinama ir širdies funkcija bei hemodinaminiai pokyčiai, kuriuos sukėlė navikas. Norint geriau vizualizuoti bei identifikuoti mažus navikus (<5 mm) bei navikus, augančius apatinėje širdies sienoje, geriau atlikti transezofaginę echokardiografiją [13], kurios metu ultragarso daviklis išvengia kontakto su plaučiais bei krūtinės siena.

Kontrastinės echokardiografijos tyrimas leidžia diferencijuoti darinius širdies kameroje. Remiantis audinių perfuzijos nustatymu galima atskirti piktybinius navikus nuo trombų [14]. Piktybiniams navikams būdinga didelė vaskuliarizacija, todėl echokardiografinis vaizdas esant kontrastui suintensyvėja, tuo tarpu trombams tai nebūdinga. Tačiau dėl negausios vaskuliarizacijos, nepiktybinių tumorų ir trombų diferenciacija naudojant kontrastinę echokardiografiją yra ribota [14]. Trimatė širdies echokardiografija naudojama dėl tikslesnio tumorų formos, mobilumo bei sąlyčio su aplinkiniais širdies audiniais atvaizdavimo.

Širdies kompiuterinė tomografija (KT) bei magnetinis rezonansas (MRT) suteikia naudingos informacijos apie darinio sudėtį, struktūrą, sąryšį su audiniais [15]. Dažniausiai tyrimai atliekami norint įvertinti navikinę infiltraciją, nustatyti ligos stadiją bei įvertinti navikinį darinį prieš operaciją. Remiantis KT galima nustatyti kalcifikaciją, riebalinį audinį, tačiau tyrimas susijęs su žalomis dėl rentgeno spindulių, kontrastinės nefropatijos, todėl dažniau naudojama MRT. Širdies MRT metu analizuojant T1 bei T2 sekų bei kontrastinius vaizdus taip pat galima įvertinti naviko sudėtį bei diferencijuoti nuo trombų [15].

Tačiau norint nustatyti tikslią pirminio širdies naviko diagnozę, širdies tumorai turi būti ištirti histologiškai. Tai ypač svarbu diferencijuojant

tarp piktybinių bei nepiktybinių širdies navikų, taip pat renkantis gydymo taktiką bei nustatant ligos stadiją. Histologinis ištyrimas gali būti atliktas mažai invazyvios procedūros metu paėmus perikardo ar pleuros skysčio su navikinėmis ląstelėmis, atlikus perkutatinę arba transveninę širdies biopsiją, retais atvejais torakoskopiją ar torakotomiją [9].

### Gydymas

Pirminių širdies navikų gydymas priklauso nuo jų dydžio, lokalizacijos, piktybiškumo, tačiau visais atvejais nustačius širdies naviką svarbus tarpdisciplininis gydytojo kardiologo, širdies chirurgo bei onkologo bendradarbiavimas. Esant nepiktybinėms širdies navikams miksomoms bei papilinėms fibroelastomoms dažniausiai atliekama skubi naviko rezekcija siekiant užkirsti kelią galimoms embolijoms bei kitoms širdinėms komplikacijoms [16]. Literatūros duomenimis, miksomų chirurginis gydymas susijęs su gerais rezultatais, nedidele recidyvo (3%) bei periprocedūrinės mirties tikimybe (< 5%) [17]. Tuo tarpu lipomos, lipominės tarpširdinės pertvaros hipertrofijos gali būti sekamos konservatyviai, o chirurginė taktika siūloma tik esant hemodinaminiam pokyčiams.

Chirurginiai širdies navikų gydymo būdai apima ne tik paprastą rezekciją, bet ir kompleksinę rezekciją, kurios metu pašalinama dalis organo su naviku, taip pat ex – situ rezekciją, kuomet širdis yra pašalinama iš krūtinės ląstos, atliekama naviko rezekcija, vėliau naudojant biologinius ar sintetinius protezus bei lopus atliekama rezekuotų audinių plastika [18]. Tokia operacija dažniau atliekama kai navikas įauga į užpakalinę kairiojo prieširdžio sieną ar užpakalines didžiąsias kraujagysles ir reikalinga geresnė vizualizacija.

Piktybinių širdies navikų gydymui svarbi ne tik operacinė taktika, bet ir chemoterapija. Neoadjuvantinė chemoterapija skiriama siekiant sumažinti naviko dydį bei palengvinti rezekciją. Tuo

tarpu kartais chemoterapija yra vienintelis gydymo metodas, esant nerezektabiliam navikui ar metastatinėms širdies sarkomoms [17,18]. Individualiais atvejais pacientams implantuojami širdį pavaduojantys prietaisai ar atliekama donorinės širdies transplantacija.

### Išvados

Pirminiai širdies navikai yra reta patologija, kurios pasireiškimas ir simptomai yra labai nespecifiniai. Todėl svarbu atkreipti dėmesį ir pagalvoti apie šią patologiją, kuomet kreipiasi pacientas, neturintis ankstesnės kardiovaskulinių ligų anamnezės arba dėl atsiradusio dusulio, aritmijų bei nespecifinių sisteminių požymių. Didžioji dalis širdies navikų yra gerybinės eigos bei gali būti išgydyti, todėl labai svarbu anksti juos diagnozuoti bei gydyti, siekiant išvengti galimų komplikacijų.

### Literatūros sąrašas

1. Sutsch G, Jenni R, von Segesser L, Schneider J. Heart tumors: incidence, distribution, diagnosis. Exemplified by 20,305 echocardiographies. *Schweizerische Medizinische Wochenschrift*. 1991;121(17):621–629.
2. Paydarfar D, Krieger D, Dib N, et al. In vivo magnetic resonance imaging and surgical histopathology of intracardiac masses: distinct features of subacute thrombi. *Cardiology*. 2001;95(1):40–47
3. Ioannis A. Paraskevaidis, Christos A. Michalakeas, Constantinos H. Papadopoulos, and Maria Anastasiou-Nana. Cardiac Tumors. *ISRN Oncol*. 2011; 2011: 208929. Published online 2011 May 26.
4. Gaerte SC, Meyer CA, Winer-Muram HT, Tarver RD, Conces DJ., Jr. Fat-containing lesions of the chest. *Radiographics*. 2002;22:S61–S78.

5. 7. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *American Heart Journal*. 2003;146(3):404–410.
6. Webb DW, Thomas RD, Osborne JP. Cardiac rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. *Archives of Disease in Childhood*. 1993;68(3):367–370.
7. 10. Yoshitake I, Hata M, Sezai A, et al. Cardiac angiosarcoma with cardiac tamponade diagnosed as a ruptured aneurysm of the sinus valsalva. *Japanese Journal of Clinical Oncology*. 2009;39(9):612–615.
8. 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.
9. Andreas Hoffmeier, Jürgen R Sindermann, Hans H Scheld, and Sven Martens. Cardiac Tumors—Diagnosis and Surgical Treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014 Mar; 111(12): 205–211. Published online 2014 Mar 21.
10. Strotmann J. Kardiale Tumoren - Klinik, Diagnostik und Therapie. [Cardiac tumors—clinical symptoms, diagnostic approaches, and therapeutic aspects] *Med Klin*. 2008;103:175–180
11. Hoppe UC, La Rosee K, Beuckelmann DJ, Erdmann E. Herztumoren - Manifestation durch uncharakteristische Symptomatik [Heart tumors—their manifestation through uncharacteristic symptoms] *Dtsch Med Wochenschr*. 1997;122:551–557
12. Gulati G, Sharma S, Kothari SS, Juneja R, Saxena A, Talwar KK. Comparison of echo and MRI in the imaging evaluation of intracardiac masses. *Cardiovascular and Interventional Radiology*. 2004;27(5):459–469.
13. 16. Kühl HP, Hanrath P. The impact of transesophageal echocardiography on daily clinical practice. *European Journal of Echocardiography*. 2004;5(6):455–468.
14. De Cobelli F, Esposito A, Mellone R, Papa M, Varisco T, Besana R, et al. Images in cardiovascular medicine. Late enhancement of a left ventricular cardiac fibroma assessed with gadolinium-enhanced cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2005;112:E242–E243.
15. Lichtenberger JP, Dulberger AR, Gonzales PE, Bueno J, Carter BW. MR Imaging of Cardiac Masses. *Top Magn Reson Imaging*. 2018 Apr;27(2):103-111.
16. Liang Yin, Dengke He, Hua Shen, Xinyu Ling, Wei Li, Qian Xue, and al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 5-year experience from a single cardiac center. *J Thorac Dis*. 2016 May; 8(5): 911–919.
17. Hirota M, Ishikawa N, Oi M, Tedoriya T. Large primary cardiac sarcoma on the left ventricular free wall: is total excision contraindicated? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2010;11(5):670–672.
18. Reardon MJ, Malaisrie SC, Walkes JC, et al. Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:645–650