

Καρδιακή Απεικόνιση

Πρωτοπαθές Αγγειοσάρκωμα Καρδιάς

ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ Π. ΠΑΤΡΙΑΝΑΚΟΣ¹, ΦΡΑΓΚΙΣΚΟΣ Ι. ΠΑΡΘΕΝΑΚΗΣ¹, ΙΩΑΝΝΗΣ ΔΡΟΣΙΤΗΣ²,
ΕΥΑ ΝΥΚΤΑΡΗ¹, ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ Ε. ΒΑΡΔΑΣ¹

¹Καρδιολογική Κλινική, ²Θωρακοχειρουργική Κλινική Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Ηρακλείου

Λέξεις ευρετηρίου:
**Πρωτοπαθές
αγγειοσάρκωμα
καρδιάς.**

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
6 Σεπτεμβρίου 2007
Ημερ. αποδοχής:
8 Οκτωβρίου 2007

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Αλέξανδρος
Πατριανάκος

Πανεπιστημιακό
Νοσοκομείο
Ηρακλείου,
ΤΘ 1352 Στανράκια,
Ηράκλειο, Κρήτης
e-mail:
cardio@med.uoc.gr

Παρουσιάζουμε δύο ασθενείς με πρωτοπαθές αγγειοσάρκωμα καρδιάς. Η πρώτη περίπτωση αφορά έναν άνδρα 32 ετών που παρουσιάστηκε με δύσπνοια κι έντονη καταβολή, ενώ η δεύτερη περιγράφει έναν άνδρα 56 ετών με δύσπνοια, αιμόπτυση και χαμηλή πυρετική κίνηση τις τελευταίες δεκαπέντε ημέρες. Και οι δύο ασθενείς είχαν ιστορικό μεγάλης περικαρδιακής συλλογής 6 και 8 μήνες πριν την εισαγωγή τους, αντίστοιχα, που είχε αντιμετωπιστεί με περικαρδιοκέντηση. Η ιστολογική ανάλυση της αιματηρής περικαρδιακής συλλογής ήταν αρνητική για κακοήθη κύτταρα με αρνητικές κυτταρολογικές εξετάσεις, ενώ η αξονική τομογραφία θώρακα (CT) και στους δύο ασθενείς τη δεδομένη χρονική στιγμή δεν αποκάλυψε παθολογικά ευρήματα

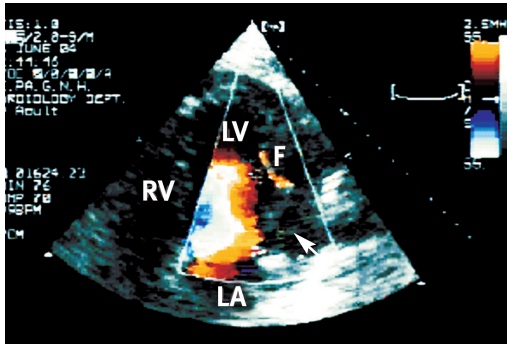
Ο πρώτος ασθενής κατά την εισαγωγή του, υποβλήθηκε σε υπερηχοκαρδιογραφική μελέτη, που απεικόνισε μάζα προσκολλημένη στο ελεύθερο πλάγιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας, ενώ με το έγχρωμο Doppler καταγράφηκε ροή αίματος εντός αυτής (Εικόνα 1). Ακολούθησε αξονική τομογραφία θώρακα που αποκάλυψε ότι η μάζα είχε εγκλωβίσει την αριστερή κοιλία. Ο ασθενής πέθανε από μαζική αιμορραγία, κατά τη διάρκεια ανοικτής θωρακοτομής για βιοψία του όγκου. Η μεταθανάτια ιστολογικής εξέταση έδειξε πολλαπλά αναστομούμενα αγγειακά κανάλια επενδυσόμενα από κακοήθη ενδοθηλιακά κύτταρα, εικόνα ενδεικτική αγγειοσάρκωματος.

Στο δεύτερο ασθενή, ο υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος, κατέδειξε μια μεγάλη ευκίνητη μάζα εξορμώμενη από το ελεύθερο τοίχωμα του δεξιού κόλπου (Εικόνα 2), ενώ το έγχρωμο Doppler αποκάλυψε την αιμάτωση της μάζας από τη δεξιά, πιθανά, στεφανιαία αρτηρία (Εικόνα 3). Η επακόλουθη αξονική τομογραφία θώρακα απεικόνισε πολλαπλές δευτεροπαθείς μεταστάσεις και στους δύο πνεύμονες και στο ήπαρ. Η ιστολογική εξέταση από την ανοικτή βιοψία πνεύμονα μιας δευτεροπαθούς μεταστάσης διέγινωσε επίσης αγγειοσάρκωμα

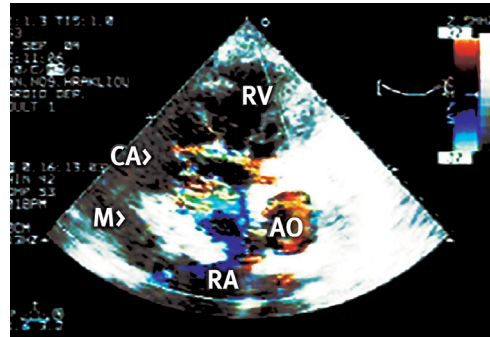
Συζήτηση

Οι πρωτοπαθείς όγκοι της καρδιάς είναι σπάνιοι και νεκροτομικές μελέτες δείχνουν επίπτωση μεταξύ 0,0017-0,28%.¹ Παρ'αυτά, μόνο το 10-20% του συνόλου των πρωτοπαθών καρδιακών όγκων είναι κακοήθεις^{2,3} και ο πιο συνηθισμένος ιστολογικός τύπος στην τελευταία κατηγορία είναι το αγγειοσάρκωμα. Τα πρωτοπαθή καρδιακά αγγειοσάρκωματα αποτελούνται από κακοήθη κύτταρα που σχηματίζουν αγγειακά κανάλια και αφορούν σχεδόν αποκλειστικά τον δεξιό κόλπο, παρότι, όπως στον πρώτο ασθενή μας, έχουν αναφερθεί και σε άλλες καρδιακές κοιλότητες.^{4,5,6}

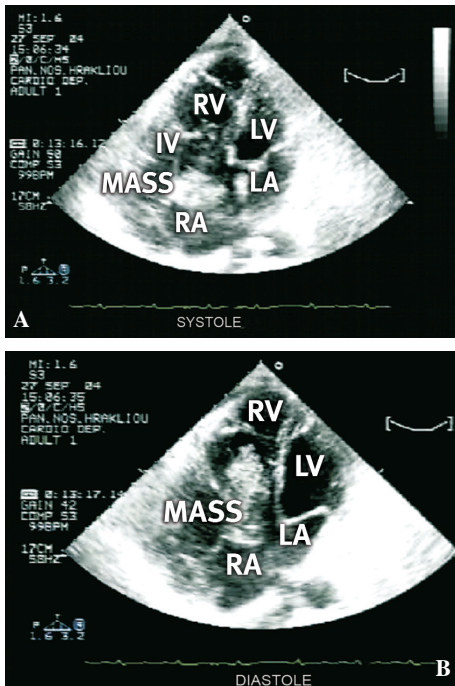
Μπορεί να εμφανιστούν με δύσπνοια, θωρακικό άλγος, γενικευμένη καταβολή ή συμπτωματολογία δεξιάς καρδιακής ανεπάρκειας, καρδιακό επιποματισμό και αιμοπερικάρδιο.⁴ Η μέση επιβίωση είναι λι-



Εικόνα 1. Από την κορυφαία θέση 4-κοιλιτήτων, στον πρώτο ασθενή, παρατηρείται μάζα (→) η οποία διηθεί το ελεύθερο πλάγιο τοίχωμα της αριστερής κοιλίας, ενώ φαίνεται και ποσότητα περικαρδιακού υγρού πέριξ της κορυφής. Με το έγχρωμο Doppler παρατηρείται συνεχής ροή εντός της μάζας. Στην παρούσα εικόνα απεικονίζεται η διαστολική ροή (κατά την πλήρωση της αριστερής κοιλίας) εντός της διηθούσας το πλάγιο τοίχωμα μάζας. LV= Αριστερή Κοιλία, RV= Δεξιά Κοιλία, F= Αιματική Ροή.



Εικόνα 3. Τροποποιημένη αριστερή παραστερνική τομή κατά τον βραχύ άξονα των μεγάλων αγγείων από τον δεύτερο ασθενή, που δείχνει καθαρά μια διευρυσμένη, πιθανά δεξιά, στεφανιαία αρτηρία (εμφυόμενη από την αορτή κατά την 11η ώρα) η οποία αιματώνει τη μάζα του δεξιού κόλπου. AO= Αορτική ρίζα, RV= Δεξιά Κοιλία, CA= Στεφανιαία αρτηρία, M= Μάζα, RA= Δεξιός κόλπος



Εικόνα 2. Από την κορυφαία θέση 4-κοιλιτήτων, στο δεύτερο ασθενή, παρατηρείται μια μεγάλη μωχωτή ενκίνητη ηχογενής μάζα εξορούμενη από το ελεύθερο τοίχωμα του δεξιού κόλπου, (A) και η οποία προσιπτεί στη δεξιά κοιλία κατά τη διαστολή μέσω της τριγλώχινας βαλβίδας (B). Οι δεξιές κοιλότητες είναι σοβαρά διατεταμένες και συμπιέζουν τις αριστερές. RV= Δεξιά Κοιλία, Mass=Μάζα, RA=Δεξιός κόλπος, TV=τριγλώχινα βαλβίδα, LA= Αριστερός κόλπος, LV=Αριστερή κοιλία

γότερο από ένα έτος κατά τη στιγμή της διάγνωσης και η απόκρισή τους στη χημειοθεραπεία είναι φτωχή.

Η διάγνωση του αγγειοσαρκώματος είναι συνήθως δύσκολη και όψιμη παρά τις σύγχρονες διαγνωστικές μεθόδους.

Οι ασθενείς που παρουσιάζουμε είχαν μια πολύ σπάνια κλινική εικόνα με εμφάνιση μεγάλης περικαρδιακής συλλογής 6-8 μήνες νωρίτερα της σωστής διάγνωσης. Η υπερηχοκαρδιογραφία εγγυάται την ακριβή διάγνωση καθώς απεικονίζει τους καρδιακούς όγκους που έχουν εμφανώς πλούσια αιμάτωση. Στη βιβλιογραφία, όσο γνωρίζουμε, υπάρχει μόνο μια περίπτωση περιγραφής της αιματικής παροχής του αγγειοσαρκώματος⁷ υπερηχοκαρδιογραφικά.

Συμπέρασμα

Τα πρωτοπαθή καρδιακά αγγειοσαρκώματα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη στη διαφορική διαγνωστική του υποτροπιάζοντος αιμοπερικαρδίου, ενώ η έγχρωμη Doppler υπερηχοκαρδιογραφία εμφανίζεται χρήσιμο εργαλείο για την πρόωπη διάγνωση τέτοιων όγκων.

Βιβλιογραφία

1. Griffiths GC: A review of primary tumors of the heart. Prog Cardiovasc Dis 1965; 27: 465-479.
2. Rettmar K, Stierle U, Sheikhzadeh A, et al: Primary angiosarcoma of the heart: report of a case and review of the literature. Jpn Heart J 1993; 34: 667-683.
3. Sorlie D, Myhre ES, Stalsberg H: Angiosarcoma of the heart: unusual presentation and survival after treatment. Br Heart J 1984; 51: 94-97.
4. Herrmann MA, Shakermen RA, Edwards WD, Shub C, Schaff HV. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 655-665.
5. Oshima K, Ohtaki A, Motoi K, et al: Primary cardiac angiosarcoma associated with cardiac tamponade. Jpn Circ J 1999; 63: 822-824.
6. Engelen M, Bruch C, Hoffmeier A, Kersting C, Stypmann J. Primary left atrial angiosarcoma mimicking severe mitral valve stenosis Heart 2005; 91: e27.
7. Kazuo Komamura and Kunio Miyatake Transthoracic Doppler flow images detect cardiac angiosarcoma earlier than other imaging modalities. Heart 2002; 87: 28.