

## Úvod

Sarkomy jsou vzácnou heterogenní skupinou maligních nádorů mezenchymálního původu, které tvoří méně než 1 % všech malignit u dospělých a přibližně 10 % dětských nádorů (1–4). Přibližně 80 procent nových případů sarkomu pochází z měkkých tkání (1).

I primárně srdce postihující nádory jsou velmi vzácnou skupinou, prevalence je 0,00–0,3 % běžně prováděných pitev. Více než tři čtvrtiny z nich jsou benigní (myxomy) (5, 6). Z primárně maligních nádorů jsou nejčastějšími angiosarkom, rhabdomyosarkom, osteosarkom, fibrosarkom, primární srdeční lymfom a synoviální sarkom (0,1 % všech sarkomů) (7).

Primární srdeční synoviální sarkom je mimořádně vzácným nádorem s vyšším výskytem u mužů. Průměrný věk výskytu je 32 let. Nádor je velmi agresivní, rychle proliferující, metastazující do uzlin, recidivující a způsobující smrt prostřednictvím rozsáhlé infiltrace myokardu nebo okolních struktur. Přežití je 3 měsíce až rok, nad rok je vzácné a bylo pozorováno pouze u osob, které podstoupily transplantaci srdce s agresivní chemoterapií k zamezení tvorby vzdálených metastáz (8–9).

## Klinické příznaky

Lokalizace synoviálního sarkomu, jeho velikost, stupeň infiltrace okolních tkání a přítomnost metastáz mají vliv na klinické příznaky, které jsou velmi nespecifické. Nízká specifita příznaků velmi ztěžuje klinickou diagnózu a ve většině případech k jeho odhalení dojde v rámci jiného vyšetření (transthorakální event. transezofageální echokardiografie). Nejčastější lokalizací synoviálního sarkomu je síňové a komorové septum (10).

Hlavními příznaky synoviálního sarkomu jsou dušnost (38 %) nebo embolické příhody plic či CNS (24 %) (8). Dalšími příznaky jsou bolest na hrudi, hypotenze, tachykardie, únava, známky kardiální nedostatečnosti, synkopa, poruchy funkce chlopněního aparátu, arytmie, poruchy převodu vzruchu, perikardiální výpotek s možnou tamponádou nebo i bez ní (11–12).

## Histologie

Synoviální sarkomy se skládají ze dvou odlišných typů buněk, vřetenovitých a buněk s epiteliální diferenciací. Podle WHO 2020 rozlišujeme 3 podtypy: vřetenobuněčný, bifazický a nízce diferencovaný (9).

Bifazický typ je snadno rozpoznatelný pro přítomnost dvou buněčných typů, k diagnóze zbylých tří typů je zlatým standardem imunohistochemické barvení na mezenchymální a epiteliální markery a molekulární testování na specifickou mutaci. Molekulární diagnostika se doplňuje pouze v některých případech vřetenobuněčného nádoru neobvyklé lokalizace (10).

K diagnostické kompletizaci synoviálního sarkomu kromě histologického obrazu slouží pozitronová emisní tomografie, počítačová tomografie (PET/CT) a magnetická rezonance.

## Léčba

Prvotní a jedinou metodou léčby je operační řešení se snahou o kompletní resekci nádoru s následnou neoadjuvantní nebo paliativní chemoterapií. Literatura uvádí i několik kazuistik s úspěšnou

transplantací srdce bez recidivy nádorového onemocnění při agresivní chemoterapii (13–14). Radioterapie je vzhledem k nepřesnosti koncentrace dávky záření při pohybu srdce a k vysoké toxicitě záření na okolní životně důležité zdravé tkáně spíše riziková (15, 16).

Pro svůj účinek na sarkomy různého původu jsou používány zejména látky jako doxorubicin, cyklofosamid, ifosamid, docetaxel, paklitaxel, cisplatin a etoposid, bevacuzimab (17–18).

Většina publikovaných zkušeností s léčbou a přežitím v případech diagnózy synoviálního sarkomu tvoří neoficiální kazuistiky nebo retrospektivní přehledy. Závěry jsou takové, že průměrná doba přežívání nemocných po transplantaci srdce se výrazněji neliší od přežívání při konzervativním postupu. Některé práce poukazují na prodloužení doby přežití bez transplantace i po transplantaci při adjuvantní chemoterapii doxorubicinem.

## Kazuistika

36letý nekuřák (175 cm/75 kg), doposud interně nestonající, s negativní rodinnou anamnézou stran interních onemocnění, byl vyšetřen na interní ambulanci a následně hospitalizován pro námahové bolesti na hrudi a dušnost. Plicní embolizace jako příčina námahové dušnosti vyloučena CT angiografií plicnice, plicní parenchym a měkké tkáně byly bez patologie. Na EKG registrovány vyšší odstupy ST do 2 mm. Byla odebrána kardiocentrická laboratoř, včetně NT-BNP, tato, stejně jako ostatní laboratorní výsledky, byla bez pozoruhodností. Dle EKG křivky bylo tedy vysloveno podezření na perikarditidu, akutně bylo provedeno ECHO srdce s nálezem hemodynamicky nevýznamného perikardiálního výpotku, jinak bez patologie. Nemocný byl hospitalizován, byly provedeny odběry k vyloučení revmatické choroby či respiračních virů jako příčiny perikarditidy a výpotku, všechny s negativním výsledkem. Za hospitalizace byl nemocný léčen zvyklou terapií; Colchicin 0,5 mg 2 × d, nesteroidní antiflogistikum (Ibalgin 400 mg) 3 × d, inhibitor protonové pumpy a penicilinové antibiotikum Amoksiklav 1 g 3 × d. Hospitalizace byla komplikována pozitivním testem na onemocnění SARS-CoV-2 s bezpříznakovým průběhem a nemocný na vlastní žádost dimitován do ambulantní péče. Dušnost a bolesti na hrudi byly uzavřeny jako počínající virová perikarditida s perikardiálním výpotkem bez rizika tamponády srdeční, infekční agens SARS-CoV-2 (nemocný neočkovaný). Pacient byl dimitován s nově zavedenou terapií kolchicinem a inhibitorem protonové pumpy. Na kontrolním ECHO vyšetření byla zjištěna regrese perikardiálního výpotku.

Po 3 týdnech byl nemocný znovu přivezen na interní ambulanci pro recidivu námahové dušnosti a bolestí na hrudi s propagací do levé horní končetiny v návaznosti na defekaci. Na příjmové interní ambulanci byla provedena EKG registrace s nálezem AV bloku 1. stupně, jinak normální nález, ST úsek oproti minulé hospitalizaci normalizován. Laboratorně byla zjištěna mírná normocytární anémie, leukocytóza, CRP 258 a pozitivní prokalcitonin. Ostatní biochemický nález byl normální. Za hospitalizace bylo pokračováno v dosavadní terapii kolchicinem a zahájena terapie cefalosporiny 3. generace. Pro podezření na komplikace po prodělaném onemocnění SARS-CoV-2 a recidivu perikarditidy bylo znovu provedeno ECHO srdce s dobrou kinetikou myokardu a systolickou funkcí levé komory srdeční, viděn hemodynamicky nevýznamný perikardiální