

## Fokozódó diszpnoe ritka kórereddettel – esetismertetés

Dr. Várady Edit, Dr. Szukits Sándor, PTE Radiológiai Klinika,  
Prof. Dr. Simor Tamás, PTE Szívgyógyászati Klinika,  
Dr. Battyány István, PTE Radiológiai Klinika

A szerzők primer kardiális limfóma esetét ismertetik. A késő középkorú férfi beteg diszpnoe és gyengeség miatt került kórházi kivizsgálásra. Heteken át tartó fizikális, laboratóriumi és képalkotó vizsgálatokat követően került sor mellkasi hasi és kismencedei computer tomográfiás (CT) vizsgálatra. A CT vizsgálat jobb pitvari térfoglaló folyamatot igazolt. A továbbiakban az elváltozást MR vizsgálatnál is igazolták, melyet követően a beteg nyitott szívű műtéten esett át. A műtét során vett szövettani minta alapján a térfoglaló elváltozás kardiális diffúz B sejt limfómának bizonyult. A primer kardiális limfóma ritka megbetegedés, mely nem típusos tünetek miatt az esetek többségében későn kerül diagnosztizálásra, és emiatt prognózisa igen rossz.

*The authors present a case of primary cardiac lymphoma. Late middle aged male patient presented with dyspnea and fatigue. During several weeks of hospitalization the patient underwent many physical, laboratory and imaging examinations before his first CT scan. The CT examination showed a tumor in the right atrium. Cardiac MRI revealed the same lesion. Opened heart surgery was performed. Histological analysis of the tissue sample provided the diagnosis of cardiac B-cell lymphoma. Primary cardiac lymphoma is a rare disease with atypical symptoms which result in late diagnose and therefore poor prognosis.*

### BEVEZETÉS

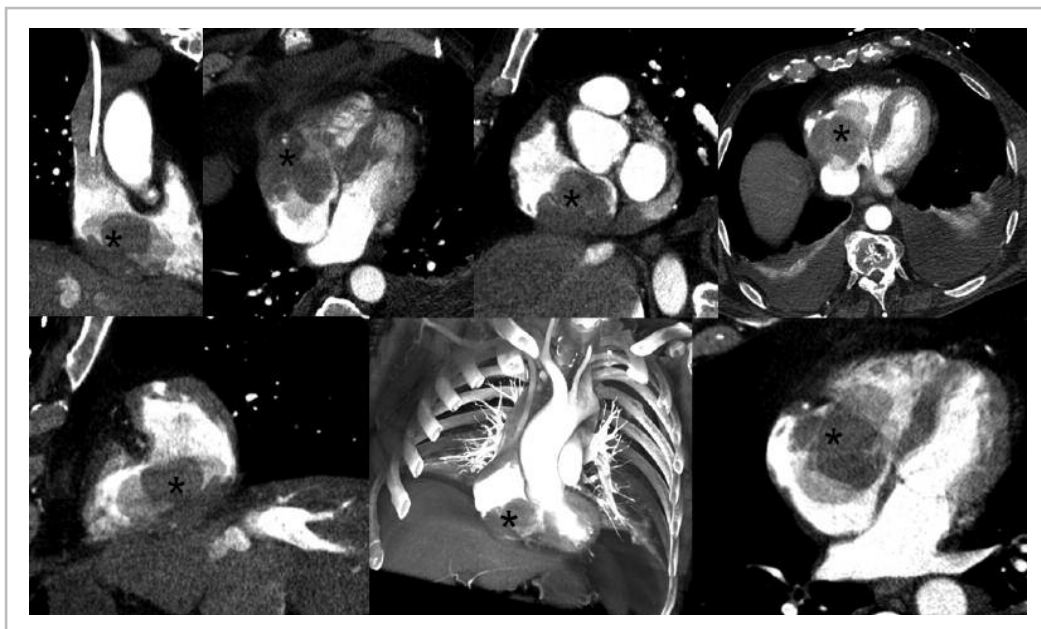
A primer kardiális limfómák a primer szív tumorok 2%-át teszik ki, szinte valamennyi B sejt és többségük diffúz B sejt limfóma [1-4]. Extranodális non-Hodgkin limfómák közé tartozó elváltozás többségében tünetmentes marad addig, amíg mérete miatt nem okoz elfolyási akadályt, szívelégtelenséget. Lehet perikardialis folyadékgyülem, ritmuszavar vagy ritkábban embólia az első klinikai megjelenés, kórházi felvétel oka [5-8]. A tünetek nem specifikusak. Leggyakoribb tünet a diszpnoe és a mellkasi fájdalom [9]. Nem típusos tünetek miatt a betegség későn kerül diagnosztizálásra és emiatt prognózisa igen rossz [6, 8].

### ESETISMERTETÉS

Súlyosbodó légzési nehézség és fokozódó gyengeség miatt került kórházi felvételre a 68 éves férfi beteg. Panaszai felvételét megelőzően körülbelül egy hónappal kezdődtek. Kórelőzményéből régóta ismert szilikózis és évekkor koráb-

bi szívelégtelenség miatt történt kórházi kezelés emelendő ki. A beteg felvételkor elvégzett fizikális vizsgálat során balra megnagyobbodott szív, emfizémás mellkas került leírásra. Szívzöreje, tapintható nyirokcsomó, vagy hasi terime nem volt észlelhető. Hipotónia mellett az EKG sinus ritmust detektált. Az elvégzett laboratóriumi vizsgálatok jelzetten magasabb D-dimer értéket mutattak, így pulmonális embólia kizárása céljából nem CT pulmonális angiográfiát, hanem perfúziós tüdő szcintigráfiát végeztek. A perfúziós tüdő szcintigráfia pulmonális embólia lehetőségét kizárta. Transtorakális echocardiográfiás vizsgálat során tamponádot okozó nagy mennyiségű perikardialis folyadékgyülemet észleltek és 700 ml folyadékot punkcióval lebocsájtották. A nyert perikardialis folyadék citológiai vizsgálata negatív eredményt hozott: nem voltak sem infekcióra, sem malignitásra utaló eltérések. Intrakardialis terime nem került látótérbe sem a folyadék lebocsájtása előtt, sem az azt követő kontroll vizsgálatok során. Közben romló vesefunkciós paraméterek miatt a beteg több alkalommal hemodialízis kezelésen esett át. Kóros laborleletei közül magas süllyedése és vírus szerológiával kimutatott friss Hanta vírus és korábbi Epstein-Barr vírus infekció emelendő ki. Előbbivel magyarázható volt átmeneti veseelégtelensége. Az egy hónapos kórházi bennfekvése során csontvelő biopszia is történt negatív eredménnyel.

Nem javuló diszpnoe és fokozódó gyengeség miatt – egy hónappal kórházi felvételét követően – natív és kontrasztanyag mellkasi, valamint hasi és kismencedei CT vizsgálat történt ügyleti időben, ami kétoldali hidrotoraxot, pulmonális fibrózist és pangást, valamint – az első leletező által – trombusnak véleményezett, jobb pitvarban elhelyezkedő, nagyméretű, hipodenz terimét írt le. Ezen eltérések mellett még nagyvérköri vénás pangásra utaló CT jelek, ascitesz jele is kimutatható; a vizsgált régiókban limfadenomegália hiánya, valamint normális méretű lép említendő meg. A CT vizsgálatot közvetlenül követő transtorakális echocardiográfiás vizsgálat a jelentős méretű intrakardialis terimét – tekintettel arra is, hogy a korábbi echocardiográfiás vizsgálatok során nem volt látható – hemodinamikai instabilitást okozó trombusnak véleményezte és a beteg szisztémás trombolízisen esett át, mely a kontroll echocardiográfiás lelet szerint a terime méretének kis fokú csökkenését írta le. Az idő közben elvégzett kétoldali kompressziós alsó végtagi Doppler ultrahangos vizsgálat alsó végtagi mélyvénás trombózist nem igazolt. A CT vizsgálat után két nappal a vizsgálat képi anyagának áttekintésekor az intrakardialis terimét a második leletező inkább malignus térfoglaló elváltozásnak véleményezte részben azért, mert az elváltozás trombushoz képest kevésbé volt hipodenz és homogén, részben amiatt, hogy a pitvarfalat megvastagította,



1. ábra

Nem EKG kapuzott mellkasi CT vizsgálat: 47x37 mm-es alappal a 19 mm-es falmegvastagodás mutató pitvar falához rögzült 57x52x34 mm-es pitvar-kamrai szájadékot szűkítő hipodenz terime látható az ábrán csillaggal jelölve.

infiltrálta (1. ábra). A szív MR vizsgálata is ezt a véleményt támasztotta alá.

Extrakorporális keringésben elvégzett szívműtét célja a terime eltávolítása és szövettani diagnózishoz minta biztosítása volt. A műtét – kisméretű reziduális térfoglalás mellett – sikeres volt. A szövettani vizsgálat miokardiális diffúz B sejt limfómát igazolt (DBCL). A beteg másfél hónappal kórházi felvételét követően kapta első ciklus R-CHOP kezelését. Hét hónap múlva multiplex intrahepatikus, szövettanilag igazoltan DBCL góccok jelentek meg, majd a terapiás váltást (DHAP kezelés) követően is ezek növekedését észlelték, így újabb váltás történt Dexamethason-ABVD kezelésre. A 2. ciklust követően a beteg apláziássá vált, mukozitise, hasmenése, neutropeniás láza és hipotenziója jelentkezett, melyek volumenpótlás, transzfúzió és antibiotikus kezelés, valamint presszor terápia ellenére is fokozódó bal kamra elégtelenséghez, mélyülő acidózishoz és végül a beteg halálához vezettek.

## ÖSSZEFOGLALÁS

A szív primer tumorai igen ritkák, az összes daganatos megbetegedések 0,0017-0,33%-át teszik ki. A primer szív tumorok mindössze 2%-át adó limfómák szinte valamennyi között esete B sejt, azon belül is a diffúz B sejt limfóma [1; 3]. Az extranodalis non-Hodgkin limfómák közé tartozó elváltozások kétharmada egyetlen góccú és leggyakrabban a jobb pitvarban, illetve a perikardiumon helyezkedik el. Egyre csökkenő gyakorisággal jobb kamrai, bal pitvar és bal kamrai kiindulás is előfordul. Igen ritka a szívbillentyűkön és a pitvari sövényen való megjelenés. Primer kardiális limfóma esetén nyirokcsomó, vagy csontvelői érintettség nem található [9-11].

Patogenezise nem ismert, az immunrendszer állapota fontos befolyásoló tényező lehet. Felmerül EBV infekcióval való kapcsolat lehetősége is [12-14]. A betegség általában idősebb – átlagosan 62,1 éves – korban, enyhe férfi dominanciát mutatva jelentkezik [10]. A sokáig tünetmentes megbetegedés legtöbbször a nem specifikus – az esetek 26%-ában – nehézlégzés és mellkasi fájdalom formájában manifesztálódik [4, 9, 16, 17]. A panaszok oka többségében a tumor jelentős méretűvé növekedésével jelenik meg, és a tünetek oka elfolyási akadály és a következményes szívelégtelenség [15]. Perikardiális érintettség esetén nagy mennyiségű perikardiális folyadékgyülem, tamponád is okozhatja a panaszokat [5]. Pitvarfibrilláció, bradycardia absoluta, komplett atrioventrikuláris blokk, szinkópe szintén gyakran jelentik az első klinikai manifesztációt [6-9; 15].

A betegség diagnosztikájának felállítása a nem specifikus tünetek miatt nehéz. Megfelelő képalkotó módszerek – echocardiográfia, CT és MR – kiválasztásával és alkalmazásával az intrakardiális és/vagy perikardiális térfoglaló jellegű elváltozás könnyen felismerhető. Jól kimutatható a legtöbbször lobulált kontúrú, az érintett szívüreg falához kapcsolódó, azt megvastagító és/vagy az üreget általában már nagymértékben kitöltő polipoid jellegű szöveti massa, mely leggyakrabban a jobb szívfelet érinti a szeptumot és a billentyűket érintetlenül hagyva, vagy a perikardiális elváltozás, általában nagy mennyiségű perikardiális folyadékgyülemmel. Az elváltozás kontrasztanyag halmozása nem jellegzetes, lehet homogén, heterogén vagy minimális [3]. A látott kép helyes értelmezésével az intrakardiális tumor iránydiagnózisa felállítható, biopszia vagy szükség esetén műtét indikálható. Végleges diagnózist csak a térfoglaló elváltozás szövettani vizsgálata adhat, mely megalapozza a helyes kemoterápia alkalmazását [12].

Esetünk jól demonstrálja a primer kardialis limfómák esetén tapasztalható típusos diagnosztikai nehézségeket és körlefordulást. Rámutat arra, hogy ennek a ritka betegségnek a prognózisa nagyban függ attól, hogy időben felismerésre

kerül-e, hiszen az atípusos tünetek miatt sokszor hosszú he-  
teken át számos betegség kizárásra kerül, mielőtt a megfelelő diagnosztikus módszerrel diagnózishoz jutunk, és az adekvát terápia elkezdődhet.

## IRODALOMJEGYZÉK

- [1] Bruke AP, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels In: Atlas of tumor pathology 1996; fasc 16, ser 3. Washington, DC Armed Forces Institute of Pathology.
- [2] Rolla G et al. Primary lymphoma of the heart: A case report and review of the literature. Leuk Res 2002; 26: 117-120.
- [3] Araoz PA et al. CT and MR Imaging of Primary Cardiac Malignancies. RadioGraphics 1999; 19: 1421-1434.
- [4] Sipos G, Krutsay M. A szív elsődleges lymphomája. Hungarian Oncology 2005; 49:125-12.
- [5] Wilhite DB, Quigley RL Occult cardiac lymphoma presenting with cardiac tamponade. Tex Heart Inst J 2003; 30: 62-64.
- [6] Dimitrios A et al. Cardiac lymphoma Eur Heart J 2006; 27: 1538.
- [7] Cristel RK et al. Reversible, complete atrioventricular block caused by primary cardiac lymphoma in a nonimmunocompromised patient. J Cardiovasc Electrophysiol 2012; May Epub ahead of print.
- [8] Motto A et al. Primary Cardiac Lymphoma Presenting As Sick Sinus Syndrome. J Clin Oncol 2008; 26(36): 6003 – 6005.
- [9] Huang H, Huang S Primary cardiac lymphoma: a case report and literature review. Clin. Molec. Med 2010; 2(1): 16-19.
- [10] Chalabreysse L et al. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: a report of three cases and review of the literature. Virchows Arch 2002; 441: 456-461.
- [11] Ikeda H et al. Primary lymphoma of the heart: case report and literature review. Pathol Int 2004; 54: 187-195.
- [12] Ceresoli GL et al. Primary lymphoma in immunocompetent patients: Diagnostic and therapeutic management. Cancer 1997; 80: 1497-1506.
- [13] Sasajima Y et al. High expression of Epstein-Barr virus latent protein EB nuclear antigen-2 on pyothorax-associated lymphomas. Am J Path 1993; 143:1280-1285.
- [14] Miller DV et al. Epstein-Barr virus associated diffuse large B-cell lymphoma arising on cardiac prostheses. Am J Surg Path 2010; 34: 377-384.
- [15] Rockwell L et al. Cardiac involvement in malignancies: Case 3 – Primary Cardiac Lymphoma. J Clin Oncol 2004; 22(13): 2744-2745.
- [16] Carfanga P et al. Difficulties in the diagnosis of primary cardiac lymphomas. Haematologica 2000; 85: 770-772.
- [17] Nguyen DT et al. Primary Cardiac Lymphoma Mimicking Left Atrial Myxoma in an Immunocompetent Patient. J Clin Oncol 2008; 26(1): 150 – 152.

## A SZERZŐK BEMUTATÁSA



**Dr. Várady Edit** 1999-ben a szerzett általános orvosi diplomát a Pécsi Orvostudományi Egyetemen. 2000-2001-ben a birminghami (USA), University of Alabama Mikrobiológiai Tanszékén vendégkutató. 1999-2005-ig a PTE ÁOK Szak- és Továbbképző Intézeté-

ben központi gyakornok, később a PTE OEKK KK Radiológiai Klinikán klinikai gyakornok. 2009-ben szerzett radiológiai szakvizsgát. Jelenleg a Pécsi Tudományegyetem Radiológiai Klinikán egyetemi tanársegéd. 2012-től a Magyar Radiológusok Társasága Szív Képző Diagnosztikai Szekció titkára.



**Dr. Battyány István** egyetemi docens a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Radiológiai Klinika igazgatója, a Térségi Szűrő és Diagnosztikai Központ vezetője, Baranya Megyei radiológus szakfőorvos. A Pécsi Orvostudományi Egyetemen szerzett diplomát, radiológus szakorvosi képesítést és PhD minősítést.

1999-ben oktatási project management diplomát (Heriot-Watt University, Scotland) szerzett. A Magyar Radiológus Társaság volt elnöke, a Magyar Cardiovascularis és Intervenció Radiológiai Társaság (MACIRT) volt elnöke, számos magyar és külföldi (RSNA, ESR, CIRSE) tudományos társaság tagja. Miniszteri szakértőként tevékenykedett 2001-2003 között. A Radiológiai Szakmai Kollégium tagja, a radiológiai szakorvosképzés grémium elnöke a Pécsi Tudományegyetemen, számos közlemény és több könyvfejezet szerzője. Az IME Képző rovatának vezetője.

**Dr. Szukits Sándor** bemutatása lapunk X. évfolyamának képző diagnosztikai különszámában, **Dr. Simor Tamás** bemutatása pedig jelen lapszámunk 48. oldalán olvasható.