

Diseminovaný epiteloidní hemangioendoteliom jako vzácná příčina nádorového postižení srdce

(Disseminated epithelioid hemangioendothelioma as a rare cause of heart neoplasm)

Radka Světlíková^a, Jan Opatrný^a, Jan Baxa^b, Richard Rokyta^a

^a Kardiologická klinika, Lékařská fakulta v Plzni, Univerzita Karlova a Fakultní nemocnice Plzeň, Plzeň, Česká republika

^b Nemocnice Hořovice, AKESO holding a.s., Hořovice, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 6. 8. 2026

Přijat: 18. 8. 2026

Dostupný online: 19. 8. 2026

Klíčová slova:

Echokardiografie

Epiteloidní hemangioendoteliom

Nádory mediastina

Nádory srdce

Pozitronová emisní tomografie

SOUHRN

Epiteloidní hemangioendoteliom (EHE) je vzácný mezenchymální nádor vaskulárního původu s heterogenním klinickým průběhem. Nejčastěji postihuje játra, plíce, kosti a měkké tkáně, zatímco postižení srdce patří k mimořádně vzácným projevům tohoto onemocnění a může imitovat benigní primární srdeční tumor.

Prezentujeme případ 29letého muže bez významné osobní a rodinné anamnézy, který byl přijat pro postupně narůstající dušnost. Vstupní vyšetření prokázalo oboustranný pleurální výpotek, perikardiální výpotek a intrakavitální útvar levé síně o maximálním rozměru až 40 mm, který byl dle morfologie v echokardiografickém obraze suspektní z myxomu. Další zobrazovací vyšetření odhalila tumorózní expanzi zadního mediastina s infiltrací levé síně, postižení pleury, mnohočetná ložiska v plicním parenchymu a skeletu. Diferenciálnědiagnosticky bylo zvažováno hematologické onemocnění, které však nebylo potvrzeno. Definitivní diagnóza diseminovaného epiteloidního hemangioendoteliomu byla stanovena na základě histologického a imunohistochemického vyšetření kostní léze s pozitivitou markeru CAMTA1.¹

Navzdory zahájení paliativní systémové léčby došlo k rychlé progresi onemocnění a pacient zemřel čtyři měsíce od stanovení diagnózy. Kazuistika poukazuje na nutnost zvažovat maligní etiologii i u zdánlivě typických intrakardiálních útvarů, zejména při přítomnosti systémových projevů. Multimodální zobrazovací přístup v kombinaci s histologickou verifikací je zásadní pro stanovení správné diagnózy.^{1,2}

© 2026, ČKS.

ABSTRACT

Epithelioid hemangioendothelioma (EHE) is a rare mesenchymal tumor of vascular origin with a heterogeneous clinical course. It most commonly affects the liver, lungs, bones, and soft tissues, whereas cardiac involvement is an exceptionally rare manifestation of the disease and may mimic benign primary cardiac tumors. We present the case of a 29-year-old man with no significant personal or family medical history who was admitted for progressively worsening dyspnea. Initial examination revealed bilateral pleural effusion, pericardial effusion, and an intracavitary mass in the left atrium measuring up to 40 mm, which was considered suspicious for a myxoma based on its echocardiographic morphology. Further imaging revealed a tumor mass in the posterior mediastinum infiltrating the left atrium, pleural involvement, and multiple lesions in the lung parenchyma and skeleton. A hematologic malignancy was considered in the differential diagnosis but was not confirmed. The definitive diagnosis of disseminated epithelioid hemangioendothelioma was established by histopathological and immunohistochemical examination of a bone lesion demonstrating CAMTA1 positivity.¹

Despite the initiation of palliative systemic therapy, the disease progressed rapidly, and the patient died four months after the diagnosis was established. This case highlights the need to consider a malignant etiology even in apparently typical intracardiac masses, particularly in the presence of systemic manifestations. A multimodality imaging approach combined with histopathological verification is essential for establishing the correct diagnosis.^{1,2}

Keywords:

Echocardiography

Epithelioid hemangioendothelioma

Heart neoplasms

Mediastinal neoplasms

Positron-emission tomography

Adresa pro korespondenci: MUDr. Radka Světlíková, Kardiologická klinika, Lékařská fakulta v Plzni, Univerzita Karlova a Fakultní nemocnice Plzeň, alej Svobody 923/80, 323 00 Plzeň-Lochotín, Česká republika, e-mail: svetlir@email.cz

DOI: 10.33678/cor.2026.076

Úvod

Epiteloidní hemangioendoteliom (EHE) je vzácný mezenchymální nádor vaskulárního původu s biologickým chováním na pomezí benigních hemangiomů a vysoce maligních angiosarkomů.³ Incidence onemocnění se odhaduje přibližně na 1 případ na 1 000 000 obyvatel ročně. Klinický průběh je značně variabilní – od indolentních forem s dlouhodobým přežitím až po agresivní, rychle progredující diseminované onemocnění.

Epiteloidní hemangioendoteliom nejčastěji postihuje játra, plíce, kosti a měkké tkáně. Postižení srdce patří k mimořádně vzácným projevům tohoto onemocnění a v literatuře jsou popisovány pouze ojedinělé případy, převážně ve formě primárního srdečního nádoru.^{4,5} Tyto případy mohou mít při včasné diagnóze a radikální chirurgické léčbě relativně příznivou prognózu.^{4,6,7} U lokalizovaných forem epiteloidního hemangioendoteliomu, včetně vzácných primárních srdečních případů, je při technické možnosti kompletní chirurgické excize s negativními resekčními okraji (R0) popisována příznivější prognóza a chirurgická resekce je považována za kauzální léčbu.^{4,6,7} Naopak sekundární srdeční postižení v rámci diseminovaného onemocnění je spojeno s nepříznivým průběhem a omezenými terapeutickými možnostmi.^{6,8}

Diagnostika EHE je obtížná vzhledem k nespecifickým klinickým příznakům a variabilním nálezům při zobrazovacích vyšetřeních. Zásadní význam má histopatologické vyšetření doplněné imunohistochemií, přičemž pozitivita markeru CAMTA1 je považována za vysoce specifickou pro tuto jednotku.¹ Cílem této kazuistiky je prezentovat případ mladého pacienta s diseminovaným epiteloidním hemangioendoteliomem s postižením srdce, který byl iniciálně diagnosticky zvažován jako benigní primární srdeční nádor.

Popis případu

Devěťadvacetiletý muž, dosud zdravý, bez významné osobní či rodinné anamnézy, byl přijat na kardiologickou kliniku pro postupně narůstající dušnost a celkovou

slabost. Při vstupním klinickém vyšetření byly přítomny známky oboustranného pleurálního výpotku a tlumené srdeční ozvy. Pacient byl hemodynamicky stabilní, bez známek akutního srdečního selhání.

Transtorakální echokardiografie prokázala intrakavitální útvar levé síně o velikosti přibližně 25 × 40 mm, patrný v projekci parasternální dlouhá osa (parasternal long axis) (**obr. 1**). Útvar byl nepravidelného tvaru, bez jasně patrné stopky, částečně adherentní k zadní stěně levé síně. Současně byl přítomen perikardiální výpotek bez echokardiografických známek srdeční tamponády. Systolická funkce levé komory byla zachována, bez významné chlopenní patologie.

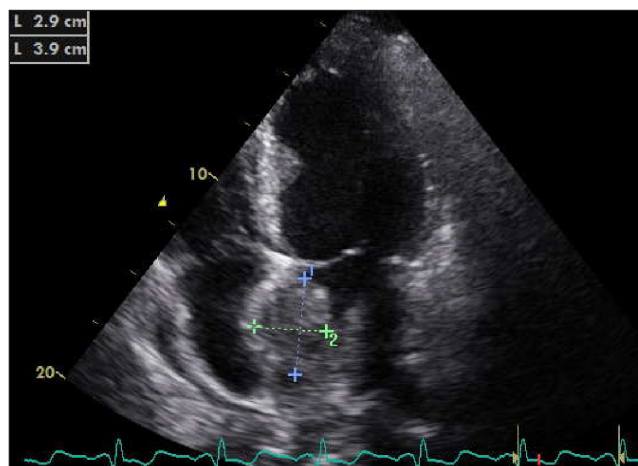
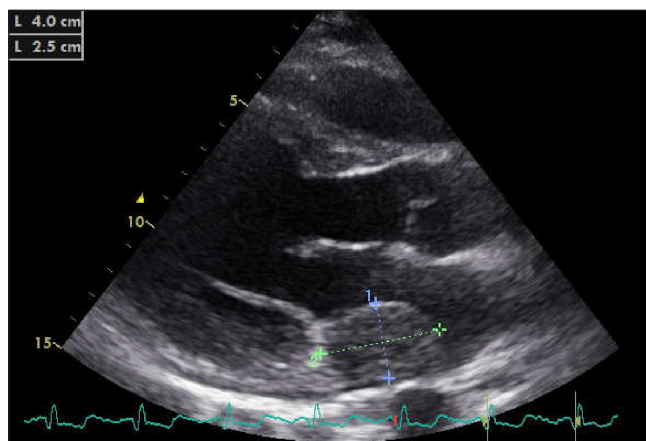
Vzhledem k lokalizaci a morfologii intrakardiální masy byla v diferenciální diagnostice primárně zvažována diagnóza myxomu levé síně. Přítomnost oboustranného pleurálního výpotku však vzbuzovala podezření na systémové onemocnění. Pleurální výpotek měl charakter exsudátu, cytologické a kulturační vyšetření bylo negativní, flowcytometrie neprokázala patologickou lymfoproliferaci.

CT vyšetření hrudníku prokázalo tumorózní expanzi zadního mediastina s infiltrací levé síně, dále infiltrativní postižení pleury, mediastinální lymfadenopatii a mnohočetná ložiska v plicním parenchymu a skeletu (**obr. 2**). Na základě těchto nálezů bylo vysloveno podezření na hematologickou malignitu, které však nebylo potvrzeno ani biopsií mediastinální lymfatické uzliny, ani vyšetřením kostní dřeně.

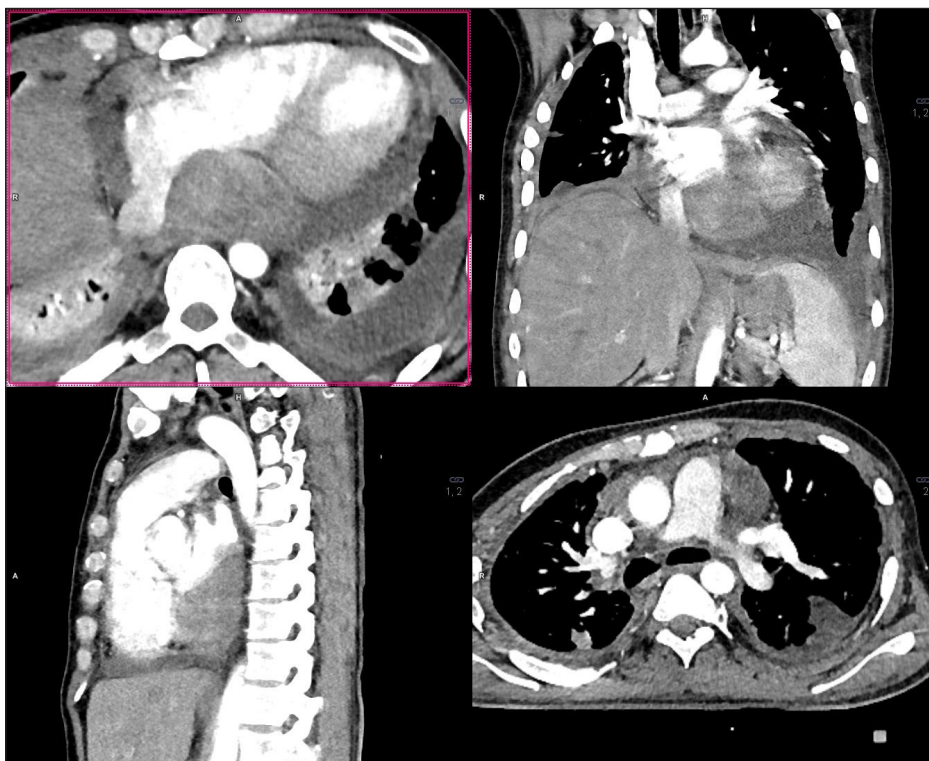
Výraznou akumulaci fluorodeoxyglukózy (FDG) v mediastinálních uzlinách, plicním parenchymu a skeletu prokázalo vyšetření pozitronovou emisní tomografií/výpočetní tomografií (PET/CT) (**obr. 3**). Jedno z metabolicky nejaktivnějších ložisek bylo lokalizováno v oblasti diafýzy humeru, odkud byla provedena cílená biopsie.

Histopatologické vyšetření kostní léze prokázalo infiltraci epiteloidními buňkami s eozinofilní cytoplazmou a fokální světlobuněčnou luminizací (**obr. 4**). Imunohistochemické vyšetření bylo pozitivní v markeru CAMTA1 (**obr. 5**), čímž byla potvrzena diagnóza epiteloidního hemangioendoteliomu.¹

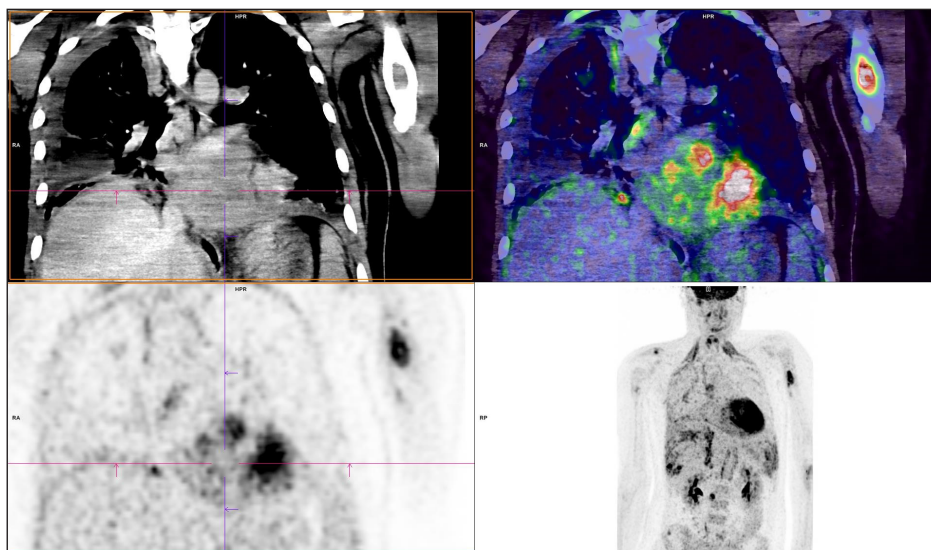
Na základě rozsahu postižení byla stanovena diagnóza diseminovaného epiteloidního hemangioendoteliomu s postižením srdce, plic, pleury, mediastina a skeletu. Pa-



Obr. 1 – Echokardiografický obraz intrakavitálního útvaru levé síně a perikardiálního výpotku v projekcích PLAX a A4C.



Obr. 2 – CT vyšetření hrudníku – objemný útvar za srdcem prominující do pravé síně. Oboustranný fluidotorax.

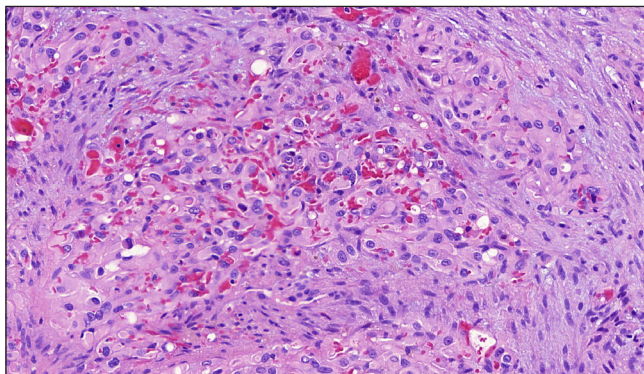


Obr. 3 – ^{18}F -FDG PET/CT – známky akumulace FDG v mediastinálním útvaru i uzlinách a drobné fokusy akumulace v pleurální dutině a kostech. FDG – fluorodeoxyglukóza; PET/CT – pozitronová emisní tomografie / výpočetní tomografie.

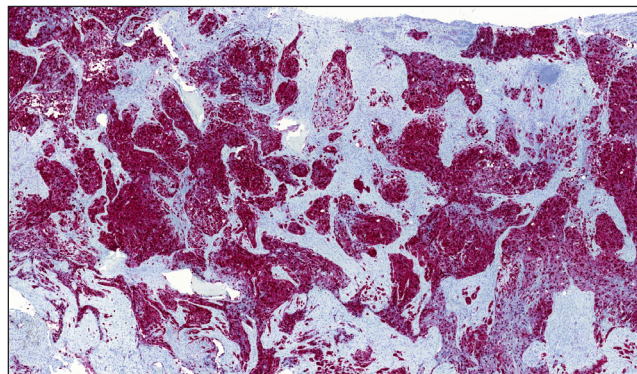
cient byl přeložen k další péči na Onkologickou a radio-terapeutickou kliniku, kde byla zahájena paliativní chemoterapie doxorubicinem. Onemocnění však i přes léčbu rychle progredovalo a pacient zemřel přibližně čtyři měsíce od stanovení definitivní diagnózy.

Diskuse

Epiteloidní hemangioendoteliom představuje diagnosticky i terapeuticky náročnou jednotku s výrazně variabilním klinickým průběhem.^{3,6} V prezentovaném případě byla nemoc manifestována intrakardiální masou levé síně, která byla při vstupním echokardiografickém vyšetření morfolo- gicky kompatibilní s benigním primárním nádorem srdce, zejména myxomem. Tento fakt ilustruje



Obr. 4 – Buňky tumorózního ložiska s eozinofilní cytoplazmou a fokální světlouněčnou luminizací při barvení hematoxylin-eosinem.



Obr. 5 – Pozitivní imunohistochemické vyšetření s protilátkou CAMTA1.

jedno z hlavních diagnostických úskalí EHE – schopnost imitovat běžnější a prognosticky příznivější srdeční léze.^{4,5}

Zásadní roli v diagnostickém procesu sehrálo multimodální zobrazování. Zatímco echokardiografie umožnila detekci intrakardiální masy a posouzení jejího hemodynamického významu, CT vyšetření přineslo klíčové informace o extrakardiálním šíření procesu. PET/CT vyšetření následně umožnilo identifikaci metabolicky neaktivnějšího ložiska vhodného k biopsii, což vedlo ke stanovení definitivní diagnózy.²

Definitivní diagnóza EHE byla potvrzena histopatologicky a imunohistochemicky s pozitivitou CAMTA1, která je považována za vysoce specifický marker tohoto onemocnění.¹ Prognóza EHE je významně závislá na rozsahu onemocnění v době diagnózy. Zatímco lokalizované formy mohou mít relativně příznivý průběh, diseminované onemocnění je spojeno s velmi nepříznivou prognózou a omezenými terapeutickými možnostmi.^{6,8} U některých pacientů může být diseminovaný průběh komplikován závažnými systémovými projevy, včetně koagulačních komplikací, jak dokládají i recentní kazuistiky.⁹

Z hlediska léčby je u lokalizovaných forem epitelioidního hemangioendoteliomu, včetně vzácných primárních srdečních případů, považována kompletní chirurgická resekce s negativními resekčními okraji (R0) za kauzální léčbu a je spojována s příznivější prognózou.^{4,6,7} Naproti tomu u diseminovaného onemocnění neexistuje standardní kurativní léčba a terapeutické možnosti jsou omezené. Systémová léčba má převážně paliativní charakter a zahrnuje zejména antracyklinové režimy (např. doxorubicin), taxany, interferon či antiangiogenní léčbu, přičemž efekt těchto postupů je variabilní a často omezený.^{6,8}

Prezentovaný případ dokumentuje mimořádně vzácnou situaci, kdy je srdeční postižení součástí rozsáhlého diseminovaného epitelioidního hemangioendoteliomu. Kazuistika poukazuje na nutnost zvažovat maligní etiologii i u zdánlivě typických intrakardiálních útvarů, zejména pokud je přítomna systémová manifestace onemocnění.

Závěr

Diseminovaný epitelioidní hemangioendoteliom je vzácnou, avšak klinicky závažnou příčinou nádorového postižení srdce. Zobrazovací metody v kombinaci s histo-

logickou verifikací jsou klíčové pro stanovení správné diagnózy.^{1,2} Na tuto jednotku je nutné myslet zejména u mladších pacientů s atypickým průběhem a známkami diseminace do dalších orgánů.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři prohlašují, že nemají žádný střet zájmů.

Financování

Žádné

Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Práce byla napsána v souladu s Helsinskou deklarací.

Informovaný souhlas

Nebylo třeba žádat o informovaný souhlas, protože v této kazuistice nebyly publikovány osobní údaje ani identifikovatelné fotografie pacienta.

Literatura

1. Haa SY, Choi IH, Han J, et al. Pleural epithelioid hemangioendothelioma harboring CAMTA1 rearrangement. *Lung Cancer* 2014;83:411–415.
2. Marsico S, et al. Multimodality imaging evaluation of a primary cardiac epithelioid hemangioendothelioma. *Acta Cardiol* 2021;77:557–559.
3. Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, et al. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:259–287.
4. Sugimoto T, Yamamoto K, Yoshi A. Primary epithelioid hemangioendothelioma of the right atrium: report of a case and literature review. *Open J Thorac Surg* 2013;3:63–67.
5. Cottini M, Lappa A, Donfrancesco S. Primary cardiac hemangioendothelioma in the adult and cardiac involvement in patient with non-cardiac hemangioendothelioma. *Cancer Stud Ther J* 2017;2:1–6.
6. Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, et al. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts. *ESMO Open* 2021;6:100170.
7. Arafa S, Sanad M. Primary cardiac epithelioid hemangioendothelioma of mitral valve. *Egypt Heart J* 2018;70:229–232.
8. Frezza AM, Stacchiotti S, Gronchi A, et al. Systemic treatments in epithelioid hemangioendothelioma: a retrospective international case series. *Cancer Med* 2021;10:2645–2659.
9. Kimura H, Yamamoto N, Hayashi K, et al. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma complicated with disseminated intravascular coagulation. *Case Rep Oncol* 2021;14:1490–1496.