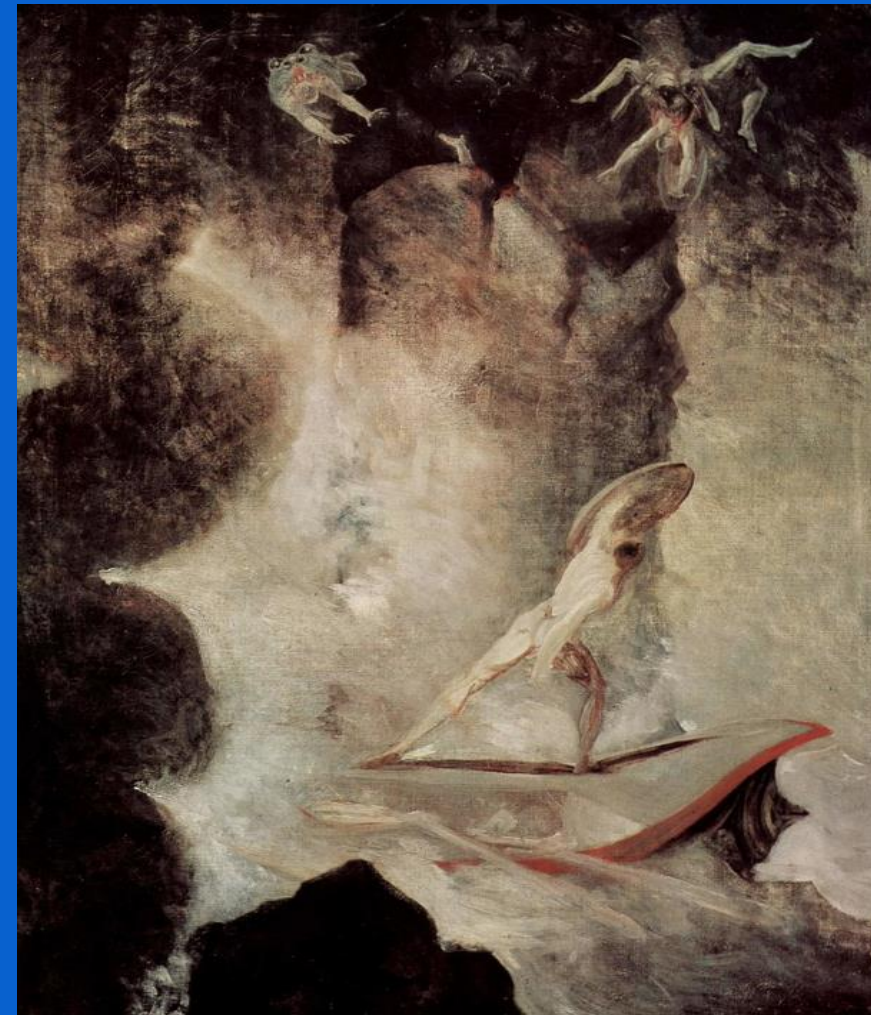
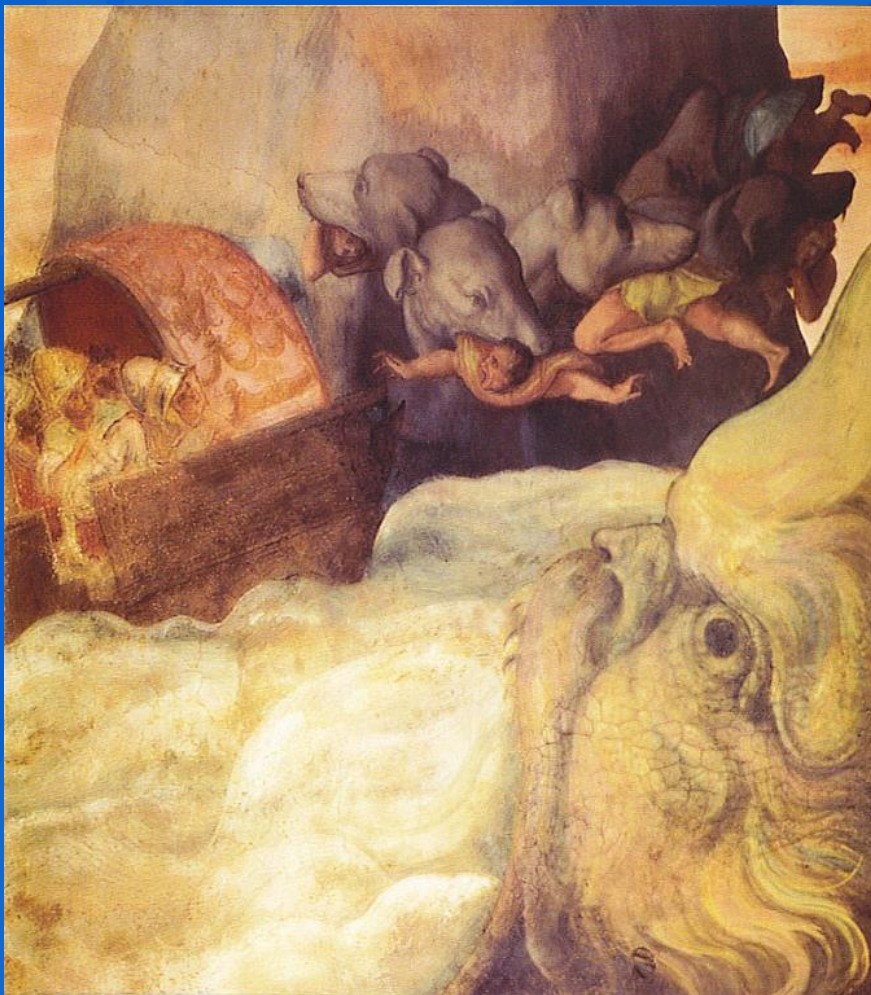




Niels-Erik Nielsen, ÖL, VOC-sektion
Farkas Vanky, ÖL, Thoraxkirurg
Marianna Papageorgiou, ÖL, Svikt-sektion

Bakgrund

- 44-årig kvinna tidigare frisk och medicinfri
- 2021 thalamus stroke. Utredningen utan patologi. Carotis duplex, TTE, TEE rena.
- Tidig sommar 2022 sökt flera gånger med "autoimmuna besvär"

Augusti 2022

- Söker i hemorten med 1 veckas anamnes på hjärklappning, ortopné och sömnbesvär

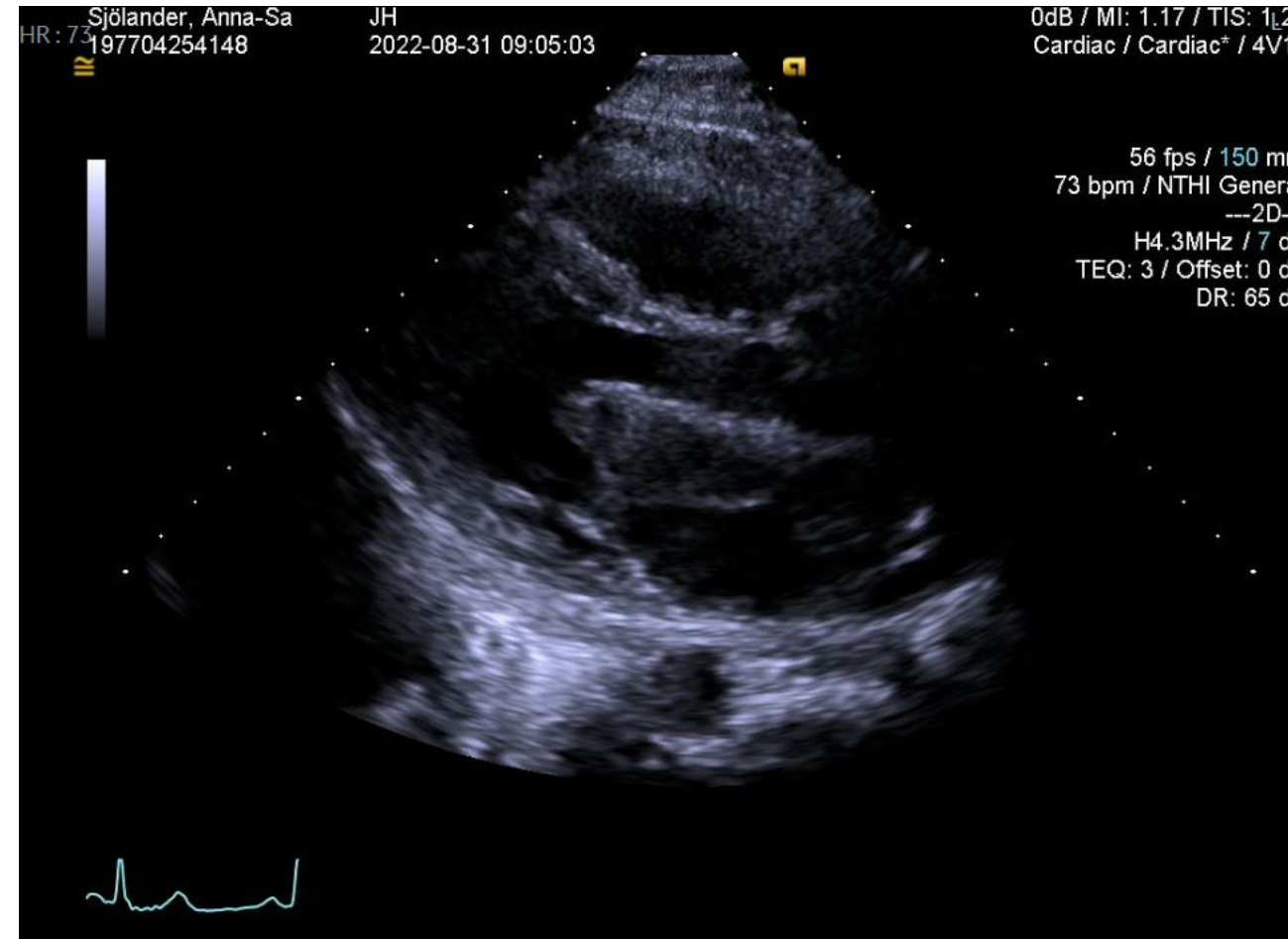
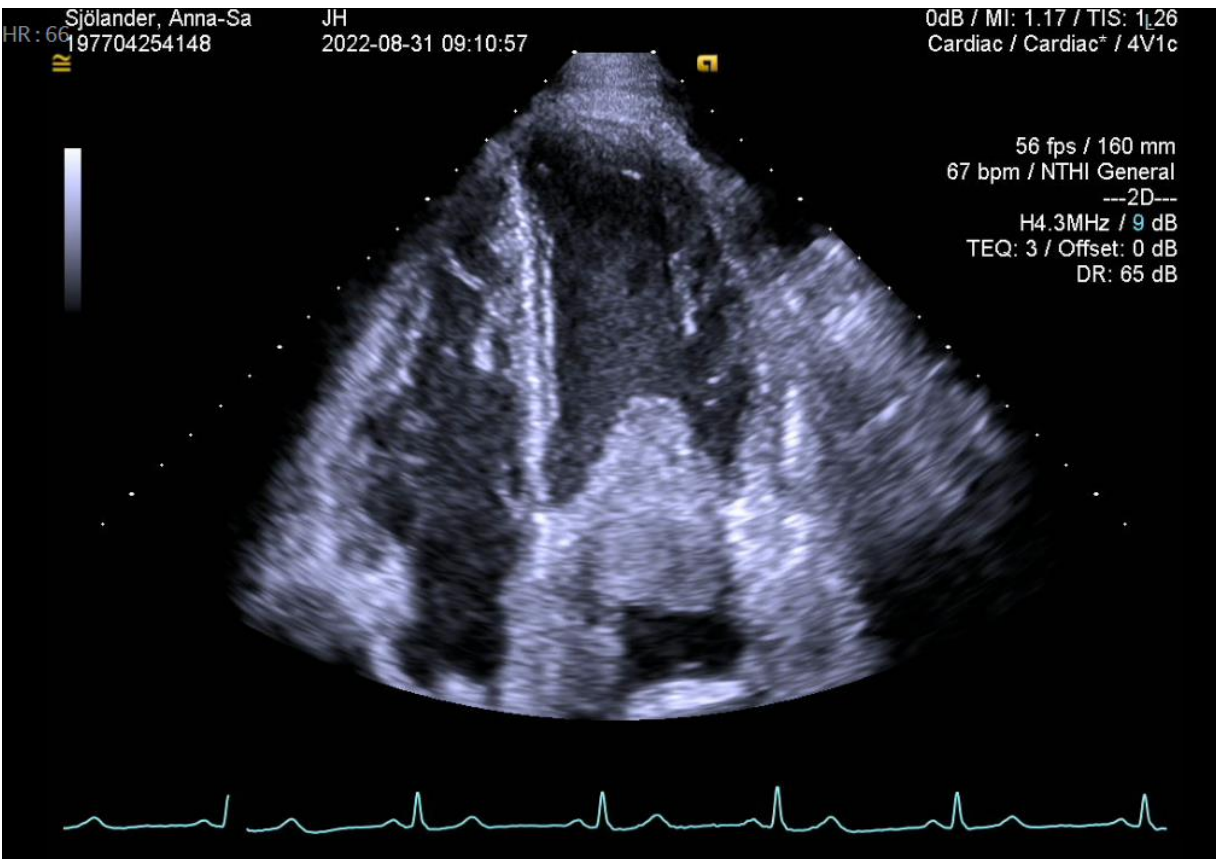
Augusti 2022

- Söker i hemorten med 1 veckas anamnes på hjärklappning, ortopné och sömnbesvär
- Rtg pulm: bilateralt pleuravätska på max 4 cm

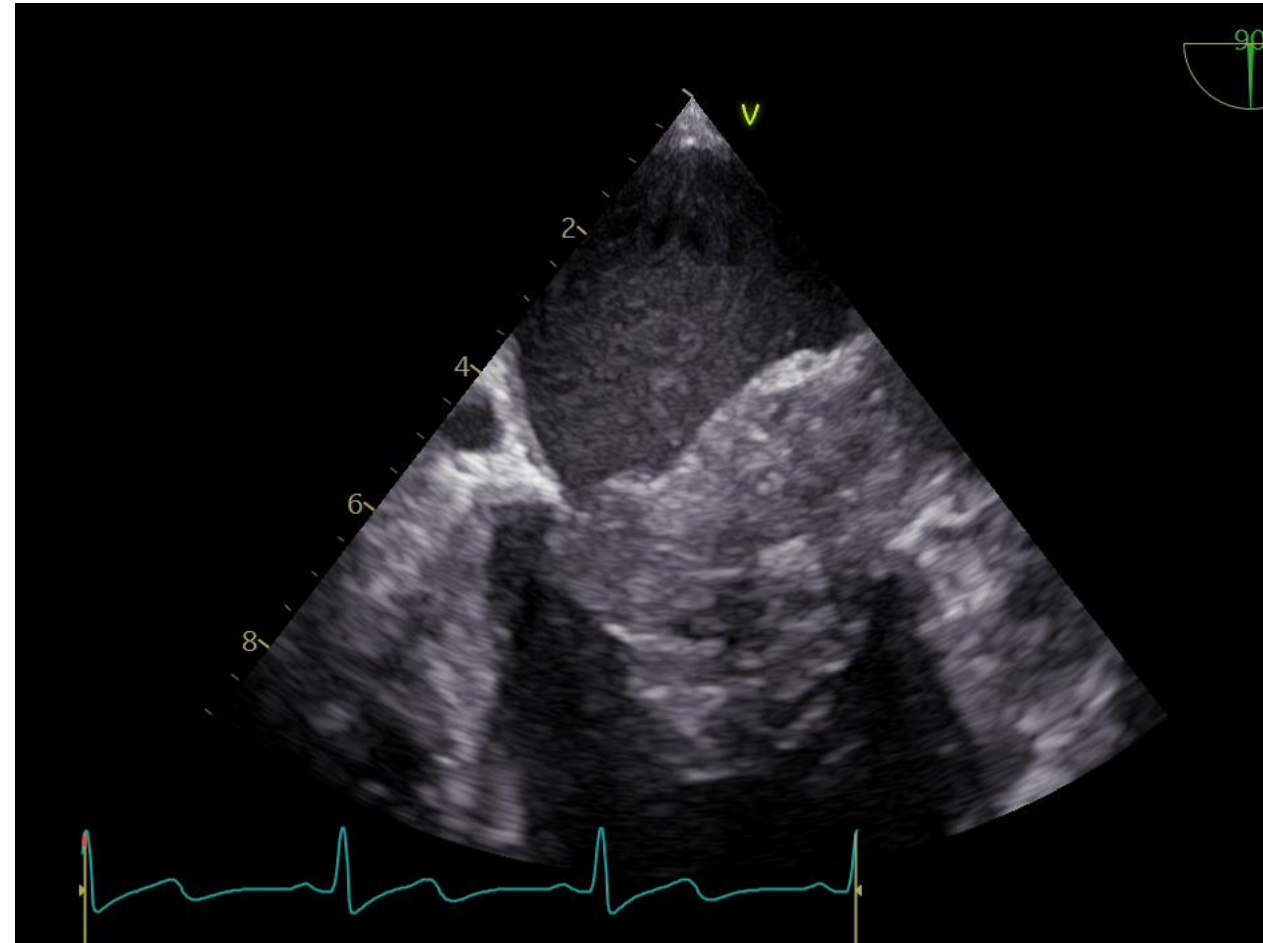
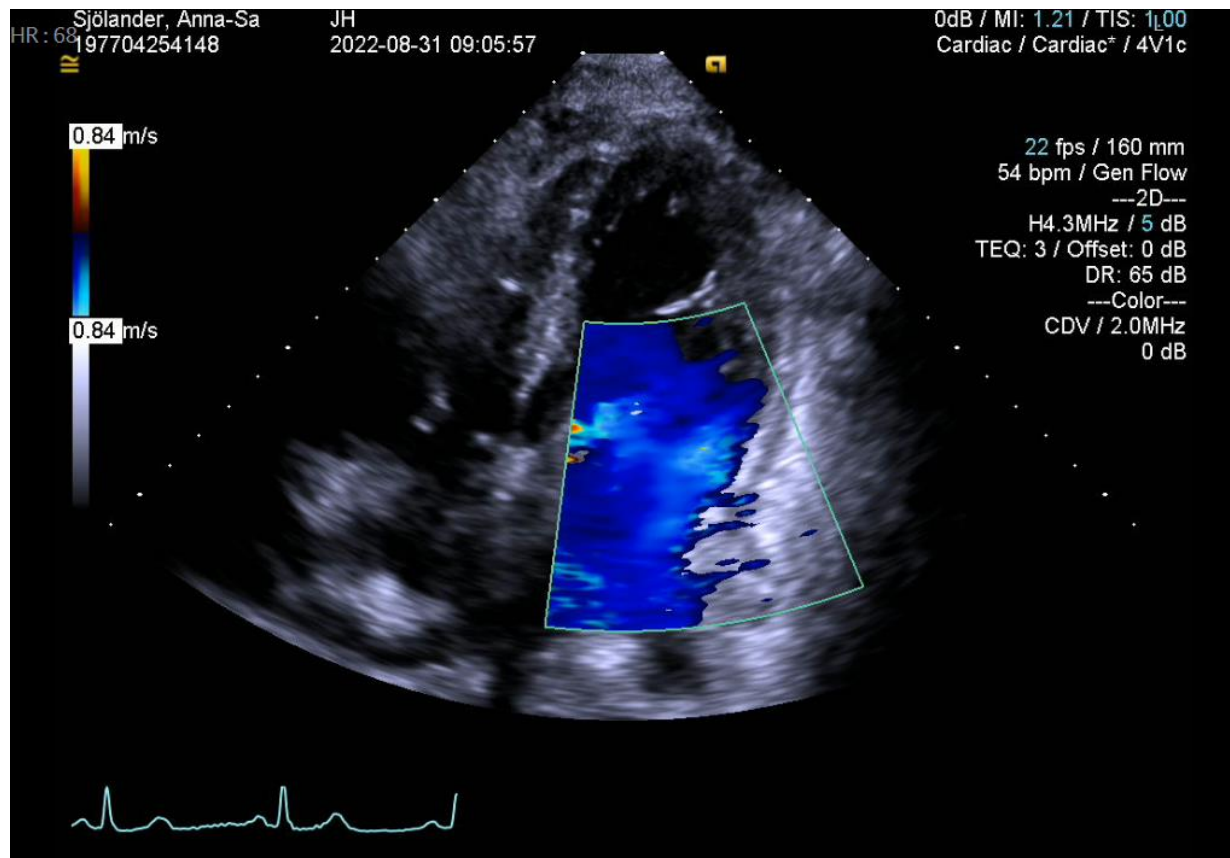
Augusti 2022

- Söker i hemorten med 1 veckas anamnes på hjärtklappning, ortopné och sömnbesvär
- Rtg pulm: bilateralt pleuravätska på max 4 cm
- Eko: tumörmassor i framför allt VF engagerande mitralisklaffens framsegel och utgörandes inflödes hinder till VK samt orsakandes MI. Även tumör på förmaksseptum och en mindre tumör dorsalt mellan lungvensinflödena.

Augusti 2022



Augusti 2022



Konsensusmöte 20220831

- Kompletterande info: SR juli 2022 61 mm, sjunkande Hb (99), albumin 26, NT-ProBNP 1200
- El fores: ok men +/- ANA
- Behöver opereras snarast, planeras redan till nästkommande dag!
- Onkolog kontaktas, då det ser inte ut som myxom
- DT huvud/thorax/buk beställs: malignitet/metastaser/emboliska infarkter?

Operation 1/9-2022

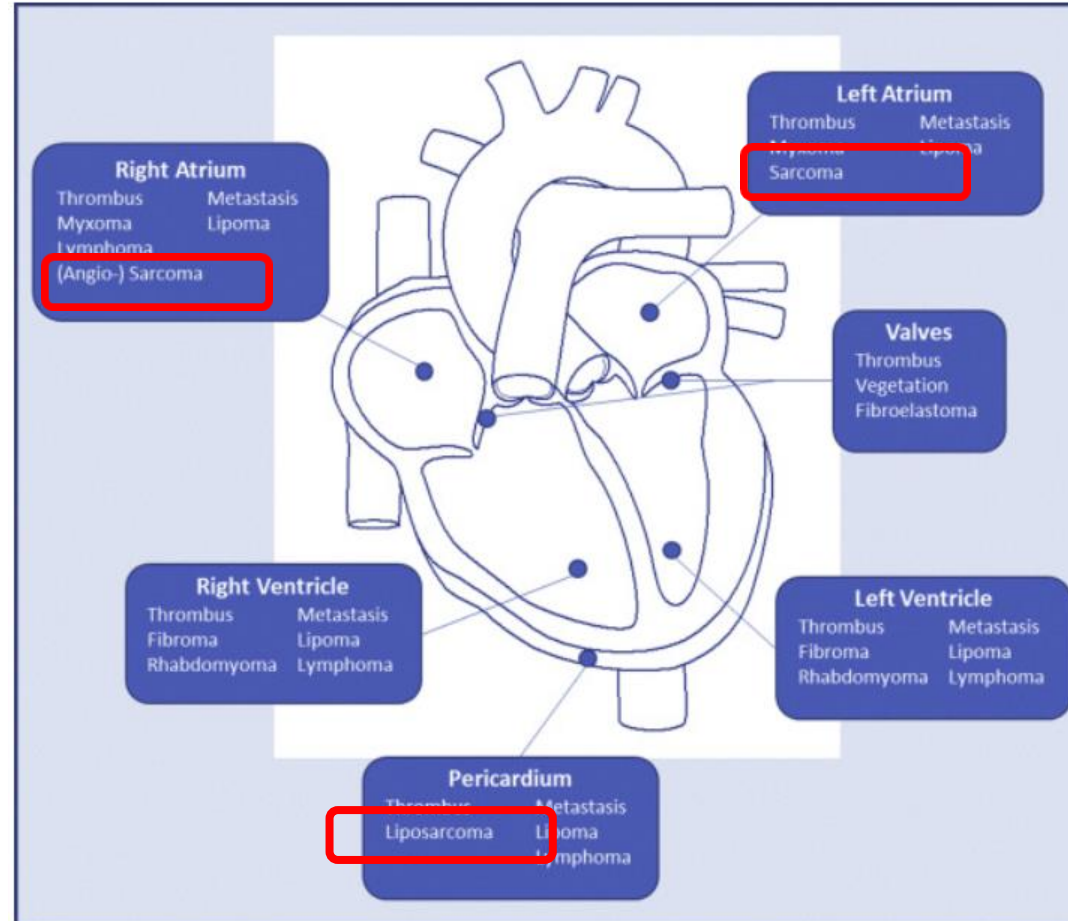
- Förmakstumör extirpation och mekanisk MVR. Väsentligen okomplicerat.

Operation 1/9-2022

- Förmakstumör extirpation och mekanisk MVR. Väsentligen okomplicerat.
- Postop totalblock, CRT-P
- PAD: odifferentierat pleomorft sarkom grad 3, multifokalt växande

Sarkom

- Lokalisation



Sarkom-prognos

- Incidens: cirka 0,2%
- Högrisk för recidiv och metastas
- Mer än 50% utvecklar metastaser, först och främst i lungorna
- Speciellt angiosarkom associerad med poor outcome
- Sämre outcome hos patienter med högersidigt lokaliserade tumörer (cirka 15% 5-års överlevnad)
- Höggradiga sarkom har en 20% 10-årsöverlevnad
- Median survival 7 månader (enligt senast rapport från USA med 422 patienter 1975-2015)
- 1-, 3-, and 5-års överlevnad: 40.7%, 15.6%, and 9.8%

Sarkom-behandling

- Gold standard: Operation med god marginal
- Strålning: Vid stora höggradiga angiosarkom för att reducera risken för lokala metastaser, men inte riskfritt pga skada av kardiomyocyter. Olika resultat från olika rapporter.
- Cytostatika: Antracykliner och Ifosfamide inför operationen eller direkt efteråt, dock inte heller detta riskfritt
- Immune-checkpoint inhibitors (ICI) har börjats användas

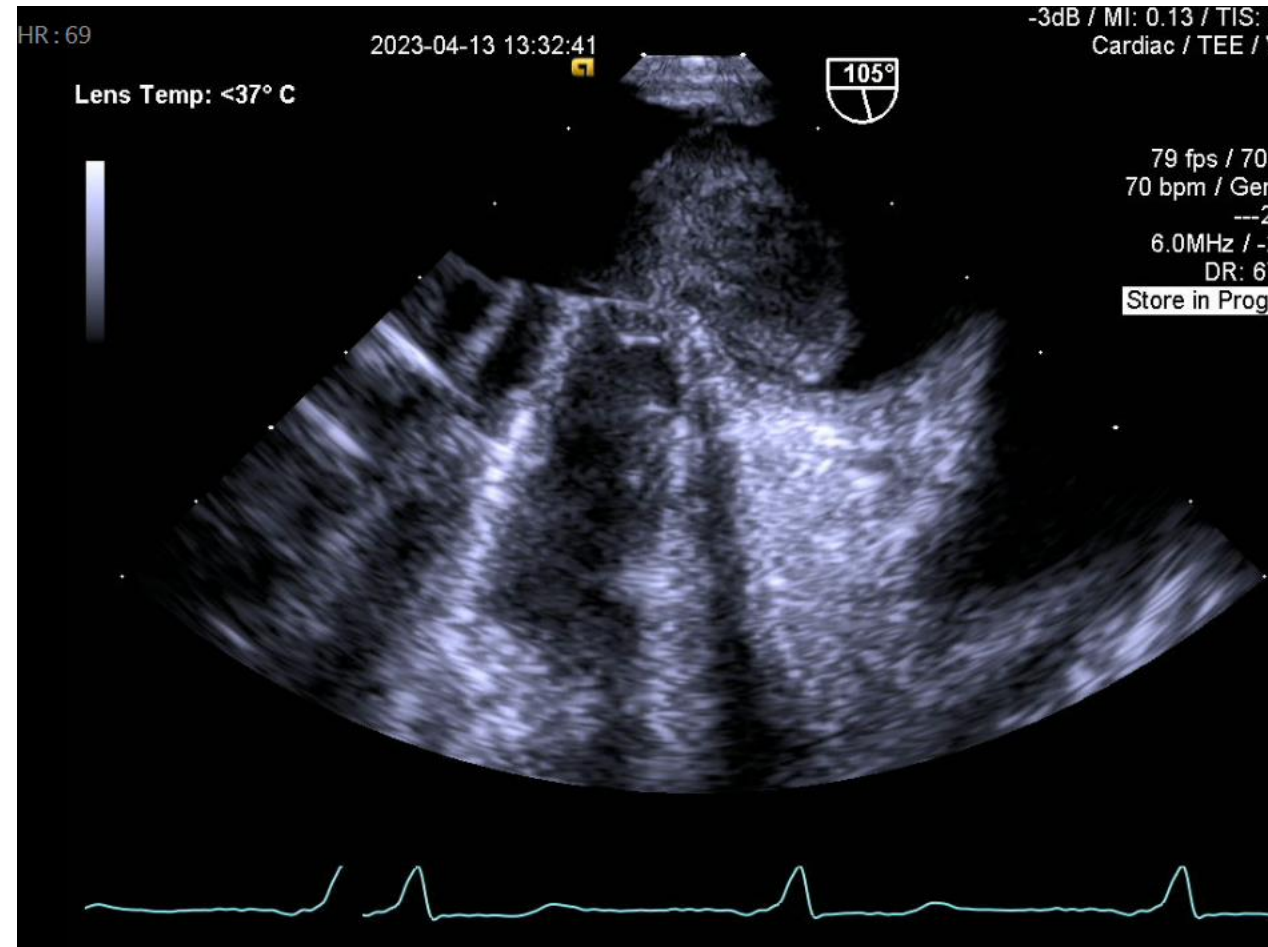
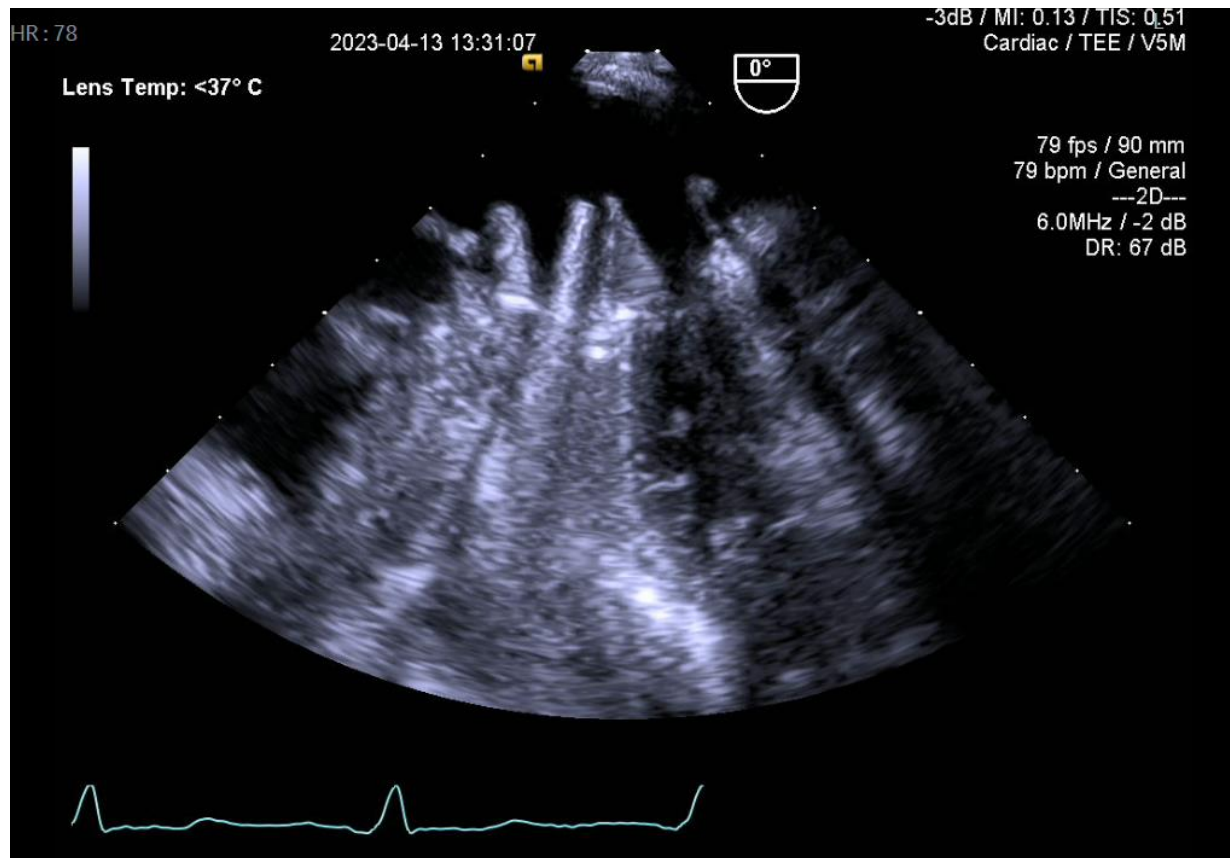
Tillbaka till patienten

- DT hals/thorax/buk oktober 2022: Inga tecken till kvarvarande tumör eller metastasmissstänkta förändringar. Levern uppvisar klart avvikande utseende, som kan ses vid kardiell inkompensation.
- Pga svår bemanningssituation på Onkologen US, uppföljningen sker via Sarkomcentrum KS. Adjuvant onkologisk behandling?
- Ingen adjuvant onkologisk behandling, men regelbundna kontroller

April 2023

- Kontroll TEE: Klar misstanke om sarkomrecidiv. Sitter i anslutning till den mekaniska klaffprotesen.
- Ett par presynkopé episoder
- Ny dragning på VOC-rond ett par dagar efteråt: Sarkom i VF (3cm). Reoperation med radikalitet är omöjlig då det redan vid primäroperationen sågs flera förändringar i förmaket som man inte lyckas ta bort trots omfattande resektion.

April 2023



Maj 2023

- Start med Doxorubicin/Ifosfamid i tumörbromsande syfte

Den svåra frågan!

- Är patienten aktuell för HTx?

Den svåra frågan!

- Är patienten aktuell för HTx?
- 46-år
- Gift
- 2 barn (7 och 10 år)
- Jobbar som jurist

Mera information

- Diffust ökad mjukdelsförändring i mediastinum, hilli och längs bronkerna, troligen lymfatisk vävnad
- 1 cm stor litisk förändring i T4
- Utvecklat post-torakotomi syndrom med upprepade pleuratappningar. Kortisonbehandling.
- En episod med känselbortfall i höger underben, DT hjärna inget avvikande.
- Nationellt sarkomkonferens slutet av april 2023: Tumörbromsande behandling enligt ovan under förutsättningen att hjärtfunktionen tillåter

- Inga synliga fjärrmetastaser på DT huvud/thorax/buk
- Dragning på nationell HTx-rond och inför detta PET-CT helkropp: förändring i thyreoidea (ändå oförändrat jmf 2021). Inga hållpunkter för metastasering. (tidigare finnålsbiopsi utan malignitet)
- Svåra frågan handlar om risken för spridning och hur denna bedöms vara när man börjar med immunosupprimerande behandling efter en HTx

Men

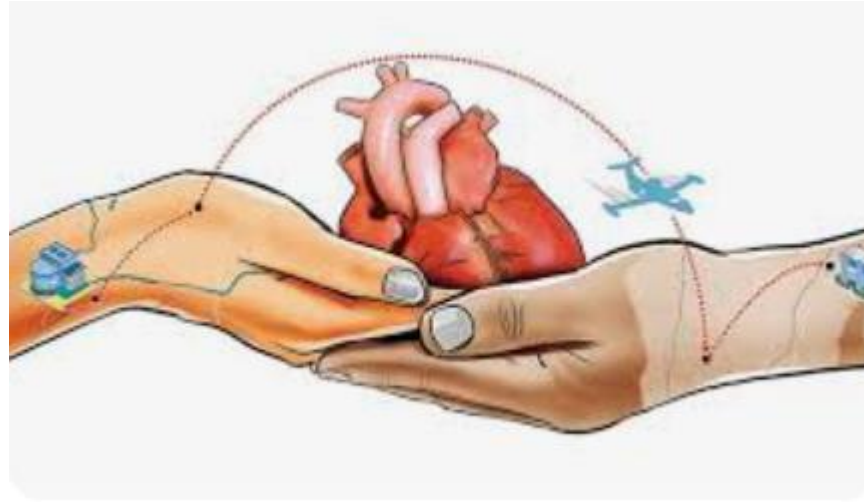
- 30/5-2023: TIA med 15-minuters känselbortfall höger kind
- Waran var då pausat pga interaktioner med cytostatika, Innohep istället
- DT hjärna inget nytt
- Svårt att få radikalt operation av själva sarkomet även med en HTx med operationstekniken som används.
- Case series med HTx+LTx med lokal recidiv/infiltration och fjärrmetastaser
- Hög risk för subklinisk metastasering med tanke på histologisk typ av sarkomet och väldigt hög risk för att metastaserna ska blossa upp vid initiering av immunosupprimerande behandling
- Dessutom förkortad förväntad överlevnad

V.g. meddela de personer som ska fatta detta beslut att den passiva cellgiftsbehandlingen är exakt samma sak som att helt ge upp (jag hänvisar till det tidigare översända 18-sidiga dokumentet). Detta är en ung, frisk person, med unga barn som måste få en chans. Vi har sedan många år själva stått i organdonationskön – och nu är det dags att vi får hjälp när det faktiskt finns hjälp att få. Det är vetenskapligt fastställt i de översända publicerade artiklarna att personer redan för 20-30 år sedan ofta överlevde hjärtbyte med sarkom i hjärtat. Risken vid själva transplantationstillfället är relativt låg och därför i praktiken relativt försumbar givet det fullkomligt givna alternativet.

Precis som vi skrev i den översända vetenskapliga texten häromveckan så begär vi vid ett negativt besked (dvs. om det ej blir hjärtbyte) ett skriftligt dokument som baserar sig på vetenskapliga artiklar som påvisar att cellgifter har en bättre (eller lika bra) prognos som ett hjärtbyte.

Nationell HTx-konferens

- Närvarande Sarkom-expert från KS
- Risken för fjärrmetastasering vid detta tillstånd bedöms som hög, även om man på nuvarande us inte ser någon säker metastasering.
- På nationell sarkom konferens har risken för recidiv/spridning vid ev Tx bedömts som hög
- Miliär utsådd VF vid första operationstillfället med tumör växt i närheten av lungvener, stor risk för att inte ta bort tumören radikalt vid HTx med befintlig operationsteknik
- HTx+LTx mycket låg sannolikhet för lyckat utfall



"Inom den avancerade hjärtsviktsvården åligger det oss inte bara att identifiera individer som är i behov av HTx utan vi har också en skyldighet att säkerställa att de få organ som blir tillgängliga för Tx hamnar hos de individer som har bäst förutsättningar att ta tillvara på de Tx organen."

Absolute Contraindications
Age > 70 years
Severe pulmonary hypertension with PAS > 50 mm Hg, TPG > 15 mm Hg, PVR > 3 Wood Units irreversible with milrinone/levosimendan
Severe lung disease (e.g., forced expiratory volume in one second; and forced vital capacity <50% of predicted value) or evidence of parenchymal lung disease)
Multisystem disease with poor long-term survival
Viral infection (hepatitis B, hepatitis C, and HIV) with organ damage and with detectable viral titles
Severe local or systemic infection not caused by left ventricular assist device
Active smokers/substance abuse
History of cancer (multidisciplinary cardio-oncology team evaluation is recommended)
Severe neurological deficit/significant psychiatric illness

Relative contraindications

Diabetes mellitus with end-organ damage (e.g., nephropathy, neuropathy, proliferative retinopathy) or poorly controlled diabetes with glycosylated hemoglobin persistently $>7.5\%$ or 58 mmol/mol

Irreversible renal dysfunction with an estimated glomerular filtration rate <40 mL/min/1.73 m² if the patient is not a candidate for a combined heart-kidney transplant

Irreversible liver dysfunction (e.g., cirrhosis) if the patient is not a candidate for a combined heart-liver transplant.

Severe obesity (BMI > 35 kg/m²)

Psychosocial factors (Inability to make a solid commitment to transplantation, Absence of adequate external psychosocial supports)

Nutid

- Second opinion på Sahlgrenska: Samma bedömning, men lämnar dörren öppet för ny bedömning efter utvärdering av cytostatika
- Tumör storleken har minskat till 2,5cmx7mm hösten 2023. Finns flera mindre tumörmassor.
- Det bedöms tekniskt inte genomförbart med HTx och radikal tumör explantation
- September 2024: Ny diskussion, KNEP-rond där TEE och DT hjärta visade möjligen viss progress i jmf våren
- Sarkom konferens igen: kontakt med andra centra?
- KNEP-konf februari 2025: Slutgiltigt besked om att radikalitet kan inte garanteras och att pats prognos är och förblir bäst om hon inte opereras
- Diskussion på ny Sarkom konferens om ICI, men avvaktande ställning så länge hon inte uppvisar tydlig progress. Även diskussion om strålning mot hjärtat, mkt hög risk för toxicitet och svårhanterade arytmier

