

# Mladý pacient s objemným myxomem v pravé síni srdeční

(A young patient with large myxoma in the right atrium)

Petra Indruchová<sup>a</sup>, Róbert Petr<sup>a</sup>, Miroslava Benešová<sup>b</sup>,  
Iva Zemanová<sup>c</sup>, Hana Línková<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Kardiocentrum, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

<sup>b</sup> Kardiokirurgická klinika, Nemocnice Na Homolce, Praha

<sup>c</sup> Oddělení patologie, Nemocnice Na Homolce, Praha

## INFORMACE O ČLÁNKU

### Historie článku:

Vložen do systému: 29. 8. 2018

Přijat: 18. 9. 2018

Dostupný online: 20. 9. 2019

### Klíčová slova:

Astma

Dyspnoe

Myxom

Nádory srdce

### Keywords:

Bronchial asthma

Cardiac tumors

Dyspnea

Myxoma

## SOUHRN

Myxomy jsou nejčastějšími nádory v srdci; vyskytují se většinou v levé síni; jejich přítomnost je však často zjištěna opožděně. V této kazuistice popisujeme případ pacienta léčeného po dobu čtyř let pro asthma bronchiale, dokud nebyla stanovena konečná diagnóza myxomu a zahájena odpovídající léčba.

© 2019, ČKS

## ABSTRACT

Myxomas are the most common cardiac tumors mostly localized in left atrium, but the diagnosis is often delayed. This article presents a case of a young patient who had been treated four years for asthma bronchiale before the final diagnosis of myxoma was established and the patient was adequately treated.

## Úvod

Myxomy patří mezi primární nezhoubné nádory srdce. Tvoří přibližně 50 % všech histologicky benigních nádorů srdce. Nejčastější lokalizace je v levé síni (75 %), dále se může vyskytovat v pravé síni (20 %) nebo v srdečních komorách (5 %).

Může být náhodným nálezem, ale může nemocného ohrožovat alterací hemodynamiky, arytmiemi, srdečním selháním, systémovými či plicními embolizacemi. Základní terapie je chirurgická společně s léčbou přidružených komplikací.

Kazuistika popisuje případ mladého pacienta, u něhož byl objemný tumor v relativně méně časté srdeční lokalizaci (pravá síň) diagnostikován po čtyřech letech od začátku symptomů.

## Kazuistika

Dvaatřicetiletý pacient s anamnézou posttraumatické epilepsie na terapii, byl v roce 2013 poprvé vyšetřen pneumologem pro námahovou dušnost. Pro pozitivní bronchoprovokační test metacholinem se závěrem asthma bronchiale mu byla nasazena terapie dlouhodobě působícím  $\beta_2$ -agonistou (long-acting beta<sub>2</sub>-agonist, LABA) a inhalačními kortikosteroidy.

Spirometrie pacienta při zavedené terapii zaznamenala zlepšení ventilačních parametrů, nicméně pro progredující symptomy byla provedena výpočetní tomografie s vysokým rozlišením (HRCT) hrudníku, kde byl nález bez významné patologie. Pacient byl odeslán ke kardiologickému vyšetření.

Adresa pro korespondenci: MUDr. Petra Indruchová, Kardiocentrum, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Šrobárova 50, 100 34 Praha 10,

e-mail: petra.indruchova@fnkv.cz

DOI: 10.1016/j.crvasa.2018.09.005

Subjektivně udával dušnost NYHA II, jinak bez obtíží. Objektivně normotenzní, lehká tachykardie (110/min), saturace krve kyslíkem (spO<sub>2</sub>) 98 %, poslechově dýchání čisté, bez vedlejších fenoménů, bez šelestu, nápadná byla cyanóza rtů a paličkovité prsty (obr. 1); jinak bez patologického nálezu. Na EKG byla zjištěna lehká sinusová tachykardie, vertikální sklon osy srdeční, jinak bez pozoruhodností, laboratorně pouze polyglobulie (hodnota hemoglobinu 181 g/l), ostatní laboratorní hodnoty v normě.

Echokardiograficky (transthorakální i jícnovou echokardiografií) byl popsán echogenní mobilní útvar 74 × 42 mm v pravé síni vycházející širší stopkou z báze pravé síně, vyplňující většinu pravé síně a způsobující částečnou obstrukci toku přes trikuspidální ústí, velmi suspektní myxom, dále středně významná trikuspidální regurgitace sekundární etiologie při dilataci prstence, dilatace pravostranných oddílů, aneurysma mezisíňového septa, otevřené foramen ovale (PFO) s bidirekčním prouděním (obr. 2). Doplněné CT srdce potvrzuje tumor pravé síně s prolapsem přes trikuspidální ústí do pravé komory 84 × 59 × 48 mm, bez známek prorůstání do okolních struktur, jinak bez významnějšího nálezu (obr. 3).

Nález nemocného byl předveden na indikačním semináři Kardiocentra, u pacienta byla indikována exstirpace útvaru z pravé síně, plastika trikuspidální chlopně a uzavěr PFO. Na přání pacienta byl operován na jiném pracovišti.

Operace provedena z pěticentimetrové minithorakotomie ze submamárního řezu vpravo, po otevření perikardu revidován obrovský myxom velikosti 78 × 50 × 58 mm (obr. 4), jehož stopka byla vytnuta i s částí síně, byla provedena exstirpace myxomu, sutura PFO a plastika trikuspidální chlopně. Resekovaná stěna síně po myxomu byla ošetřena koagulací a suturou.

Kontrolní peroperační echokardiografie prokázala pouze triviální trikuspidální insuficienci, pacient byl oběhově stabilní, bez podpory oběhu katecholaminy s vlastním sinusovým rytmem. Byla provedena kontrolní pooperační transthorakální echokardiografie (TTE) s přetrvávající dilatací pravostranných oddílů, dobrým efektem plastiky trikuspidální chlopně, pouze s reziduální stopovou regurgitací, v pravé síni popisován vlající penticovitý útvar ukotvený při bázi síně – velmi suspektní hypertrofická Eustachova chlopeč. U pacienta byla zahájena warfarinizace, pacient byl propuštěn v dobrém stavu šestý pooperační den do domácího ošetření.

Dle histologického vyšetření byl potvrzen myxom pravé síně (obr. 5).

Klinická a echokardiografická kontrola pacienta tři týdny po operaci u dispenzarizujícího kardiologa potvrzuje dobrý efekt po kardiokirurgické operaci, po plastice trikuspidální chlopně se stopovou regurgitací, regresi velikosti pravostranných oddílů a patrnou Eustachovu chlopeč v pravé síni (obr. 6).

## Diskuse

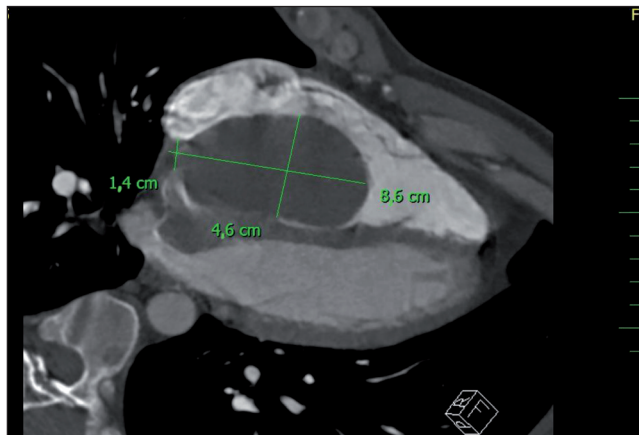
Primární nádory srdce se vyskytují velmi vzácně.<sup>1</sup> Incidence primárních nádorů nalezených v pitevním nálezu je nižší než 0,1 %, dokonce některé práce udávají výskyt pouze u 0,02 % všech případů.<sup>1</sup> Pro srovnání, metastatické postižení srdce je více než 20krát častější a bylo zjiště-



Obr. 1 – Paličkovité prsty s nehty tvaru hodinového sklíčka



Obr. 2 – Echokardiogram: Apikální čtyřdutinová projekce zachycuje mobilní intrakardiální hmotu se stopkou přichycenou k bazální části pravé síně a prolabující do ústí trojicí chlopně.



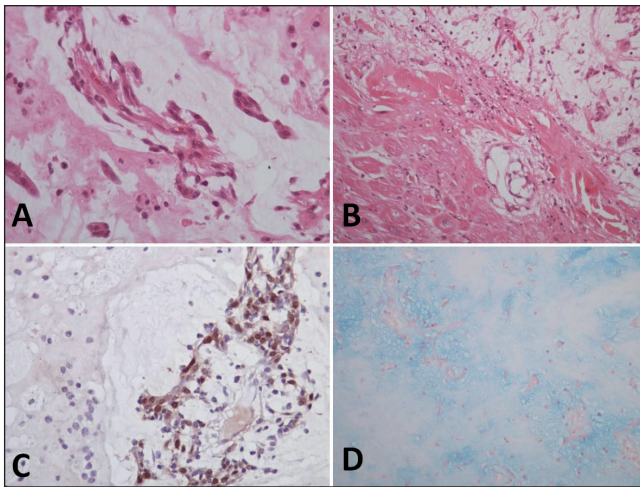
Obr. 3 – CT srdce. Nádor v pravé síni, nález se shoduje s výsledkem echokardiografického vyšetření.

no až u 20 % pacientů umírajících na onkologické onemocnění.<sup>2</sup> Přes 75 % primárních tumorů je benigních, více než polovina z nich je tvořena myxomy (50–70 %).<sup>3</sup>

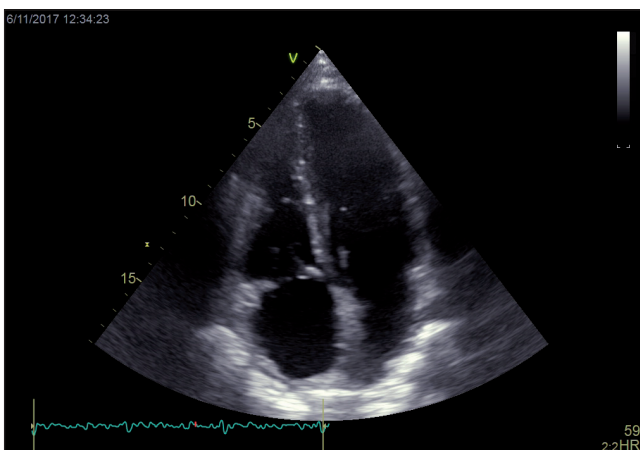
Myxomy bývají většinou solitérní útvary vyskytující se převážně v srdečních síních (75 % myxomů je lokalizováno v levé síni, 15–20 % v pravé síni, zřídka se mohou vyskytovat v komorách). Výskyt myxomů je ve všech věkových skupinách, nejčastěji mezi třetí a šestou dekádou. Častěji jsou postiženy ženy. Velikost myxomů se může pohybo-



Obr. 4 – Makroskopický vzhled: Tumor po excizi z pravé síně; rozměry 78 × 50 × 58 mm, hmotnost 125 g



Obr. 5 – Histologické vyšetření: Menší buňky myxomu s pravidelnými jádry bez atypie ve stromální matrici (A, barvení hematoxylinem a eosinem, zvětšení 400×). Za (B) (barvení hematoxylinem a eosinem, zvětšení 200×) lze vidět poměrně dobře ohraničený okraj nádoru (pravý horní roh) na rozdíl od myokardu levé síně (levý dolní roh) s malými izolovanými ostrůvky nádoru ve svalové tkáni. Buňky myxomu jsou při imunohistologickém barvení typicky pozitivní na kalretinin (kalretinin, zvětšení 400×, C). Barvení stromální matrice alcianovou modří/PAS bylo pozitivní (D, barvení alcianovou modří, zvětšení 200×).



Obr. 6 – Echokardiogram: jeden měsíc po operaci; apikální čtyřduřtinová projekce

vat v rozpětí od 1 do 15 cm. Pro myxom je typický růst na pediklech, jako polyp, zasahující do postižené dutiny srdce. V extrémních případech může být dutina vyplněna nádorovou hmotou.<sup>4</sup>

Myxomy se nejčastěji vyskytují v oblasti fossa ovalis, občas v subendokardiální tkáni stěny síně nebo srdečních chlopní. Nádor má obecně měkkou želatinovou konzistenci; povrch je obvykle zcela hladký a často pokrytý tromby. Histologicky se jedná o novotvary multipotentních mezenchymálních buněk v subendokardiální tkáni. Přesný histogenetický původ nebyl zjištěn.<sup>5</sup> Tzv. myxomové buňky jsou polygonální, přiležitostně mnohojadrové, mají eozinofilní cytoplazmu a jsou obklopeny myxoidním stromatem.<sup>6</sup>

V imunohistochemickém vyšetření vykazují nádorové buňky pozitivitu calretininu. Klinický obraz se odvíjí nejčastěji od lokalizace myxomu, ale může se jednat i o náhodné nálezy u asymptomatických pacientů. Nejčastějším mechanismem vzniku symptomů je embolizace, srdeční selhání při obstrukci průtoku zejména přes chlopně, regurgitace způsobená interferencí tumoru se srdeční chlopní. Často se u pacientů můžou vyskytovat nespecifické symptomy, jako je váhový úbytek, teploty, nebo laboratorní abnormality suspektní z přítomnosti onemocnění pojiva.<sup>7</sup>

V diferenciální diagnostice intrakardiálních útvarů je nutné odlišit jiné typy tumorů, trombus nebo vegetaci. V diferenciální diagnostice myxomu zvažujeme další možné tumory. Druhým nejčastějším primárním benigním tumorem je lipom, charakterizovaný převahou benigních adipocytů, může se vyskytovat ve všech srdečních oddílech včetně perikardu, nejčastěji v první až druhé dekádě života, stejnoměrně u obou pohlaví. Echokardiograficky mají lipomy tendenci být široce založené, nepohyblivé, bez pediklu a dobře ohraničené.<sup>8</sup> Pro nízkou denzitu je dobře diagnostikovatelný pomocí magnetické rezonance (MR) a výpočetní tomografie (CT).

Třetím nejčastějším benigním tumorem je papilární fibroelastom, vyrůstající nejčastěji ze srdečních chlopní (přes 80 %), obvykle v levostranných oddílech (aortální chlopeň 36 %, mitrální chlopeň 29 %, trikuspidální chlopeň 11 % a pulmonální chlopeň 11 %). Průměrný věk pacientů je 60 let, vyskytuje se stejně často u obou pohlaví.<sup>9</sup> Makroskopicky jsou charakteristické mnohočetné papilární výběžky, které jsou krátkou stopkou připojeny k endokardu, vzhled je připodobňován k mořské sasance.<sup>10</sup> Nejčastěji se klinicky prezentuje jako cévní mozková příhoda či tranzitorní ischemická ataka, dalším symptomem může být angina pectoris či infarkt myokardu při embolizaci do koronární tepny, náhlá smrt, srdeční selhání, synkopa, systémová či periferní embolizace.<sup>11</sup>

Další nádory se v dospělé populaci vyskytují poměrně vzácně, rhabdomyom je nejběžnějším primárním srdečním nádorem u dětí, vyskytuje se obvykle před prvním rokem,<sup>12</sup> podobně další typy nádorů, např. hemangiomy, nádory atrioventrikulárního uzlu a teratomy, se vyskytují velmi vzácně.

Primárně maligní tumory tvoří 15 % srdečních tumorů.<sup>13</sup> Typický je rychlý růst, lokální invaze a hemoragický perikardiální výpotek.<sup>14</sup> Nejčastějším maligním primárním nádorem je sarkom, typicky diagnostikovaný kolem 40. roku věku.<sup>15</sup>



Nediferencované sarkomy se echokardiograficky zobrazují jako široce založená hmota, typicky v levé síni s heterogenní echogenitou, hypoechogenní oblasti mohou naznačovat nekrózu nádoru. V srdci se může vyvinout jakýkoli typ sarkomu, nejčastější je angiosarkom. Nemají stopku, což je odlišuje od myxomů nebo papilárního fibroelastomu. Tyto nádory mají tendenci mít přímý vztah k perikardu, což vede k perikardiálním výpotkům. Příznaky a symptomy související se srdečním angiosarkomem často zahrnují perikardiální bolest na hrudi, obstrukci, přetížení, dušnost a únavu. V době stanovení diagnózy je však často již přítomno metastatické postižení (zejména plic). Prognóza je špatná a bez resekce umírá 90 % pacientů do jednoho roku od stanovení diagnózy.

Z dalších primárních nádorů srdce nutno zmínit rhabdomyosarkomy, které mohou vzniknout z jakékoli srdeční struktury, rostou rychle a rychle napadají perikard, což vede ke špatné prognóze. Leiomyosarkomy, osteosarkomy, fibrosarkomy a nediferencované sarkomy jsou další vzácné primární srdeční sarkomy.<sup>8</sup>

Lymfom představuje 1,3 % všech srdečních nádorů a 0,5 % všech extranodálních lymfomů. Průměrný věk pacientů je 63 let, poměr mužů a žen je 2–3 : 1.<sup>16</sup> Nejčastěji se jedná o difúzní velkobuněčný B-lymfom. Ve zvýšené frekvenci jsou lymfomy pozorovány u imunokompromitovaných pacientů.<sup>17</sup> Příznaky jsou většinou nespecifické (porucha srdečního rytmu, epizodická synkopa, syndrom vena cava superior, respirační potíže, nebo dokonce restriktivní kardiomyopatie). Nejčastějšími příznaky jsou však dušnost, nespecifické symptomy (horečka, zimnice, pocení a ztráta hmotnosti), bolest na hrudi, srdeční selhání a perikardiální výpotek. Terapie je kombinovaná, chirurgická a chemoterapie.<sup>18</sup>

Sekundární nádory srdce se vyskytují přibližně dvacetkrát častěji než primární tumory.<sup>19</sup> Metastázy se mohou šířit přímou invazí nádoru, hematogenní nebo lymfogenní cestou. V literatuře je popisováno šíření Grawitzova tumoru per continuitatem cestou dolní duté žíly. Nejčastějšími nádory s metastatickým potenciálem pro srdce jsou karcinom plic, karcinom prsu, karcinom jícnu, maligní lymfom, leukemie a maligní melanom.<sup>20</sup>

Nejčastěji dochází k postižení perikardu.<sup>21</sup> Výskyt kardiálních příznaků u pacienta se známou malignitou by nás měl vést k podezření z postižení srdce metastazujícím procesem. Nezastupitelnou roli má primárně echokardiografické vyšetření, následně doplněné CT nebo MR. Srdeční metastázy se vyskytují u pacientů s diseminovanou chorobou, v době identifikace postižení srdce bývá pak již prognóza zpravidla špatná.

Kromě srdečních tumorů je nutno rozlišit intrakardiální trombus či vegetaci. Trombus mívá obvykle nepravidelný povrch, nejčastěji v levé komoře, obvykle spojen s přítomností aneurysmatu při ischemické chorobě srdeční (ICHS) nebo s dysfunkcí levé komory srdeční (LKS) při kardiomyopatii či myokarditidě, dále u pacientů s dilatovanou levou síní či s přítomnou arytmií typu fibrilace či flutter síní. Dalšími vzácnými příčinami vzniku trombu v levé komoře může být hyperkoagulační stav, systémový lupus erythematoses, Behçetova choroba či tako-tsubo (stresová) kardiomyopatie.

Trombus má zvýšenou echogenitu a dobře vymezené hranice, k podrobnější diagnostice je vhodné doplnění transezofageální echokardiografie.

Infekční endokarditida může být také přítomna jako intrakardiální masa. Vegetace se zobrazuje jako echodenzní, diskretní, lobulovaná nebo amorfni chaoticky pohyblivá hmota přilnavá k hornímu povrchu cípů chlopní či nástěnného endokardu, obvykle bývá spojena s postižením nativní chlopně nebo chlopenní náhrady.<sup>8</sup> Bývá doprovázena celkovými příznaky (subfebrilie, únava, váhový úbytek), elevací zánětlivých parametrů a pozitivitou hemokultury.<sup>22</sup>

Diferenciální diagnostika tumorů je založena na echokardiografickém vyšetření, doplněném o CT či MR. Blížíší potvrzení typu tumoru pak bývá histologické po chirurgickém výkonu. Při suspekci na myxom je indikována rychlá resekce kvůli riziku embolizace nebo vzniku kardiovaskulárních komplikací včetně rizika náhlé smrti. Výsledky chirurgické resekce jsou obecně velmi dobré, operační mortalita je nízká.<sup>23</sup>

Recidiva myxomů byla popsána ve 2–5 % případů, častěji v případě multicentrických tumorů.<sup>24</sup>

## Závěr

V této kazuistice popisujeme případ mladého pacienta s nádorem oválného tvaru o rozměrech 74 × 42 mm, přisedlého k bazální části pravé síně. Nádor byl dobře ohraničen, bez známek invaze nebo infiltrace do pravé síně, nebyl přítomen perikardiální výpotek. Na základě této charakteristiky útvaru byla vyslovena suspekce na myxom. Echokardiografický nálezn byl ve shodě s CT vyšetřením, taktéž bez známek infiltrace okolí. Nález byl potvrzen histologickým vyšetřením.

Pacient je nadále pravidelně echokardiograficky sledován. Časnější screeningové echokardiografické vyšetření u pacienta s dušností, bez odpovídajícího pneumologického nálezu, by v tomto případě bylo vhodné a urychlilo by diagnostiku a léčbu.

## Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Autoři neuvádějí žádný střet zájmů.

## Financování

Žádné.

## Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři se řídili principy etiky v publikační činnosti.

## Literatura

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993;117:1027–1031.
3. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S. Cardiac Tumors – Diagnosis and Surgical Treatment. *Deutsches Ärzteblatt International* 2014;111:205–211.
4. Roever L, Casella-Filho A, Dourado PM, et al. Cardiac tumors: a brief commentary. *Front Public Health* 2014;2:264.
5. Rogov KA, Sheremeteva GF, Nechaenko MA. Heart myxoma histogenesis in the light of its histological and ultrastructural features. *Arkh Patol* 2003;65:20–24.
6. McAllister HA. Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol* 1979;4:1–51.

7. Táborský M, Kautzner J, Linhart A. Kardiologie. Praha: Mladá fronta, 2017.
8. Rekha M, Herrmann J. Cardiac tumors: echo assessment. *Echo Res Pract* 2016;3:R65–R77.
9. Sun JP, Asher CR, Yang XS, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001;103:2687.
10. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, et al. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:784–790.
11. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003;146:404–410.
12. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990;66:1247–1249.
13. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors: experience at the University of Minnesota. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38(Suppl. 2):183–191.
14. Meng Q, Qian Y, Lai H, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002;84:69–75.
15. Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, et al. Malignant primary cardiac tumors. *Cancer* 2008;112:2440–2446.
16. Jonavicius K, Salcius K, Meskauskas R, et al. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:138.
17. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol* 2011;149:358–363.
18. Chin JY, Chung MH, Kim JJ, et al. Extensive primary cardiac lymphoma diagnosed by percutaneous endomyocardial biopsy. *J Cardiovasc Ultrasound* 2009;17:141–144.
19. Al-Mamgani A, Baartman L, Baaijens M, et al. Cardiac metastases. *Int J Clin Oncol* 2008;13:369–372.
20. Reynen K, Köckeritz U, Strasser RH. Metastases to the heart. *Ann Oncol* 2004;15:375–381.
21. Goldberg AD, Blankstein R, Padera RF. Tumors metastatic to the heart. *Circulation* 2013;128:1790–1794.
22. Dinesh Kumar US, Shetty SP, Sujay KR, Wali M. Left ventricular mass: A tumor or a thrombus diagnostic dilemma. *Ann Card Anaesth* 2016;19:728–732.
23. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, et al. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:971–977.
24. D'Alfonso A, Catania S, Pierri MD, et al. Atrial myxoma: a 25-year single-institutional follow-up study. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2008;9:178–181.