

Aterom mitrálního anulu – příčina postupně progredující dušnosti

(Atheroma of mitral annulus – cause of progressive dyspnoea)

Beata Bortlíčková, Iva Procházková, Radim Brát

Kardiochirurgické centrum, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Vložen do systému: 21. 3. 2023

Přepřacován: 5. 5. 2023

Přiját: 8. 5. 2023

Dostupný online: 16. 8. 2023

Klíčová slova:

Dyspnoe

Kaseózní aterom

Kombinovaná mitrální vada

SOUHRN

Pětasedmdesátiletá pacientka s anamnézou rok postupně narůstající ponámažové dušnosti byla odeslána obvodním kardiologem na naše pracoviště k provedení jícnové echokardiografie. Při vstupním vyšetření byl nalezen objemný tumor v oblasti mitrálního anulu nejasné etiologie, jenž způsoboval kombinovanou mitrální vadu (lehkou mitrální stenózu, středně významnou mitrální regurgitaci). V diferenciální diagnóze jsme uvažovali o myxomu, vzácném lipomu a ateromu. O abscesu, eventuálně o infekčních zánětlivých změnách jsme vzhledem k absenci klinických známek zánětu neuvažovali. Pacientku jsme dále odeslali k magnetické rezonanci (MR) srdce, která však nepotvrdila zúžení ústí mitrální chlopně tumorem. O kardiochirurgickém výkonu – exstirpaci tumoru – vzhledem k lokalizaci útvaru a obavám z perioperační atrioventrikulární dyskonexe jsme neuvažovali a pacientka byla odeslána ke komplexnímu došetření dalších příčin dušnosti. Podstoupila plicní vyšetření s negativním nálezem. Koronarografie byla bez stenóz na koronárních tepnách. Bylo doplněno vyšetření výpočetní tomografií (CT), kde byl popisován expanzivní proces levé komory dorzobazálně v oblasti mitrálního anulu zadního cípu, bez nálezu kalcifikací – v diferenciální diagnóze uvažováno o myxomu, fibromu. CT nález byl konzultován s radiodiagnostickým pracovištěm v Praze, kdy došlo ke konsenzuální shodě, že nález odpovídá kaseóznímu ateromu. U pacientky bylo indikováno odstranění tumoru a náhrada mitrální chlopně. Během operačního výkonu v mimořádném oběhu a normotermii byla incízi vyprázdněna dutina vyplněná kašovými hmotami, krví a kalcifikacemi. Mitrální chlopně byla deformována tumorem, bylo rozhodnuto o náhradě biologickou protézou (SJM Epic no 27). V pooperačním průběhu byla zachycena paroxysmální fibrilace síní. Na pooperačních kontrolách ponámažová dušnost regreduje, postupně narůstá fyzická kondice. Další echokardiografická vyšetření jsou bez recidivy tumoru. Pacientka byla předána po roce sledování do péče obvodního kardiologa.

© 2023, ČKS.

ABSTRACT

A 75-year-old female with progressive dyspnoea, having gradually increased during one year, was referred by her cardiologist to our University Hospital Ostrava to transoesophageal echocardiography. On the transthoracic echocardiography there was found a large tumor in the posterior mitral valve annulus with unknown etiology, tumor made mitral stenosis and regurgitation. In the differential diagnosis we think about myxoma, rare lipoma, and atheroma. We did not think about infective endocarditis (abscess) because there were no clinical symptoms. The patient was sent to magnetic resonance imaging, which didn't confirm stenosis of mitral valve. We didn't think about cardiosurgical treatment, because we were afraid of atrioventricular disconnection in the reason of localization. Next step was lung examination with physiological result. Coronarography had negative coronarogram, pathological vascularisation of the tumor from atrial branch of right coronary artery was detected. Computer tomography detected expansive process in the posterior basal segment of the left ventricle without calcification – we think about fibroma, myxoma in the differential diagnosis. Result of the CT was consulted with Radiodiagnostic Department of the University Hospital Vinohrady in Prague. We agreed that the tumor is atheroma of the mitral valve. Patient was indicated to surgical treatment – excision of the tumor and valve replacement. The operation was carried out in extracorporeal circulation and normothermia. The cavity was full of caseous mass, blood, and calcification, drained by incision. Mitral valve was deformed by the tumor, the decision was the replacement by biological prosthesis SJM Epic No 27. Atrial fibrillation was the only one complication in the postoperative time. On the TTE there was no recidivism of the tumor. Dyspnea disappeared; physical condition was step by step better. The patient has been in care of her district cardiologist after a year of follow-up.

Keywords:

Caseos tumor

Dyspnea

Mitral valve stenosis with regurgitation

Adresa pro korespondenci: MUDr. Beata Bortlíčková, Kardiochirurgické centrum, Fakultní nemocnice Ostrava, 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava,
e-mail: beata.bortlickova@fno.cz

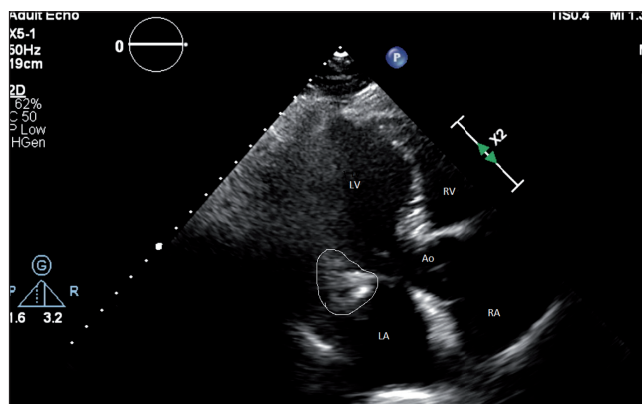
DOI: 10.33678/cor.2023.041

Úvod

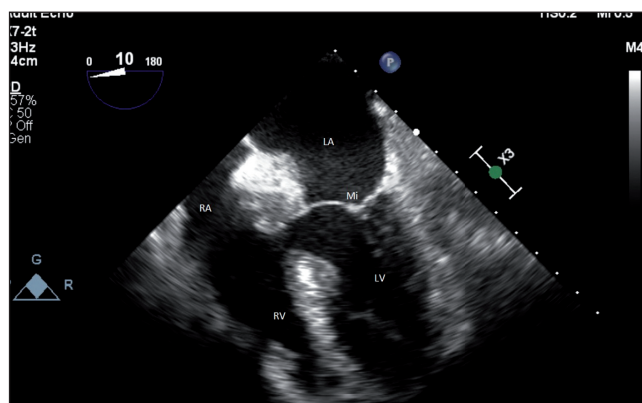
Kaseózní kalcifikace mitrálního anulu je vzácná varianta kalcifikace mitrálního anulu. Bývá špatně diagnostikována jako tumor, absces nebo infekční vegetace mitrální chlopně.¹ Prevalence je 0,06–0,07 %.² Patofyziologie je stále nejasná. Jde o chronickou degenerativní poruchu společnou pro vyšší věk a ženské pohlaví, často asociovanou s hypertenzí.² Může postihovat i mladší pacienty s chronickou renální insuficiencí či poruchou metabolismu kalcia.³ Histologicky sestává z celulární matrix s makrofágy a lymfocyty, v periferiích se vyskytují zóny kalcifikace a nekrózy.⁴ Typická lokalizace je zadní mitrální anulus,⁵ výjimečně přední anulus nebo oba.⁶ Nejčastější symptomy jsou palpitace, dušnost, výjimečně synkopa.² Obyčejně má benigní prognózu, ale může způsobit dysfunkci mitrální chlopně (stenóza/regurgitace) nebo systémovou embolizaci.⁷ Diagnóza se neobejde bez echokardiografického vyšetření (transtorakální echokardiografie [TTE] / transezofageální echokardiografie [TEE]), magnetické rezonance a vyšetření výpočetní tomografií (CT).⁸ Současná data doporučují konzervativní terapii a sledování, při nálezu mitrální stenózy/regurgitace kardiologické řešení. Je preferována náhrada mitrální chlopně před mitrální anuloplastikou.⁹ Agresivní débridement zvyšuje riziko perforace levé komory srdeční.¹⁰ Během kardiotoromie, při perforaci ateromu je obsah konzistence podobný zubní pastě, bílé barvy.¹

Popis případu

Pěťasedmdesátiletá pacientka byla v dlouhodobé kardiologické dispenzarizaci s arteriální hypertenzí, s diabetes mellitus 2. typu (aktuálně na terapii perorálními anti-diabetiky) a dyslipidemií, dlouholetá fumatorka. Byla odeslána na naše pracoviště pro postupně progredující dušnost. Potíže se zhoršovaly poslední měsíce až do stadia NYHA III. Ponámahovou dušnost začala pozorovat před dvěma lety, bolesti na hrudi negovala, z dalších symptomů uváděla zvýšenou únavu. Laboratorní vyšetření bez zjevné patologie, která by vysvětlovala příčinu dušnosti. Před echokardiografickým vyšetřením pacientka absolvovala plicní vyšetření, kde byla na spirometrii popsána lehká restriktivní porucha ventilace, bez obstrukce. Při transtorakálním echokardiografickém vyšetření (obr. 1) byl patrný solidní útvar v oblasti mitrálního anulu, při bázi zadního cípu mitrální chlopně, střední gradient na mitrálním ústí 5 mm Hg při TK 125/90 mm Hg a TF 80/min, sinusový rytmus. Při transezofageálním echokardiografickém vyšetření (obr. 2) byla tato tumorózní masa změřena (velikosti 2,5 × 3 cm), bylo zřejmé zasahování jak do mitrálního ústí (při vzestupu krevního tlaku 160/95 mm Hg a TF 95/min, střední gradient 8 mm Hg), tak do stěny levé komory, do její bazální části v oblasti zadní stěny. Na mitrálním ústí byla patrná středně významná regurgitace více úzkými jety zasahujícími do dvou třetin levé síně, která byla lehce dilatovaná (z PLAX LAd 42 mm, LAVi 40 ml/m²), na aortální chlopni jenom lehké degenerativní změny s lehkou regurgitační vadou, trikuspidální chlopeň s lehkou regurgitací, dobrá systolická funkce levé i pravé komory, bez známek klidové plicní hypertenze. Pacient-

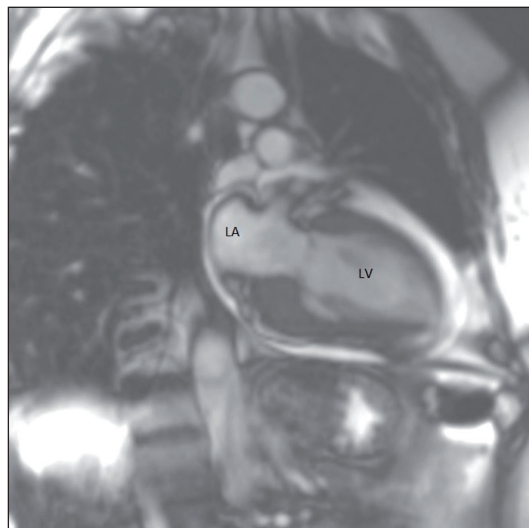


Obr. 1 – TTE, pětitudinová projekce s útvarem v mitrálním anulu, vyznačen kaseózní aterom. TTE – transtorakální echokardiografie.

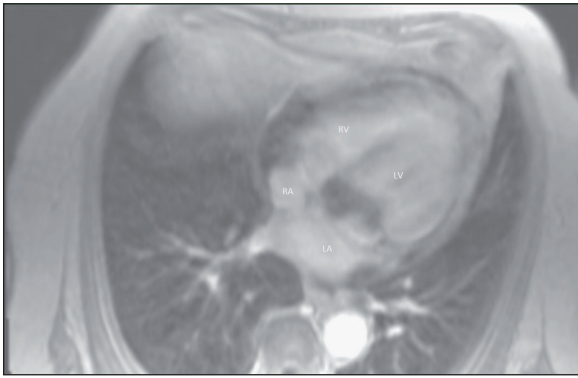


Obr. 2 – TEE, heteroechogenní struktura v oblasti IAS, zasahující částečně do mitrálního ústí. LA – levá síň; LV – levá komora; Mi – mitrální chlopeň; RA – pravá síň; RV – pravá komora; TEE – transezofageální echokardiografie.

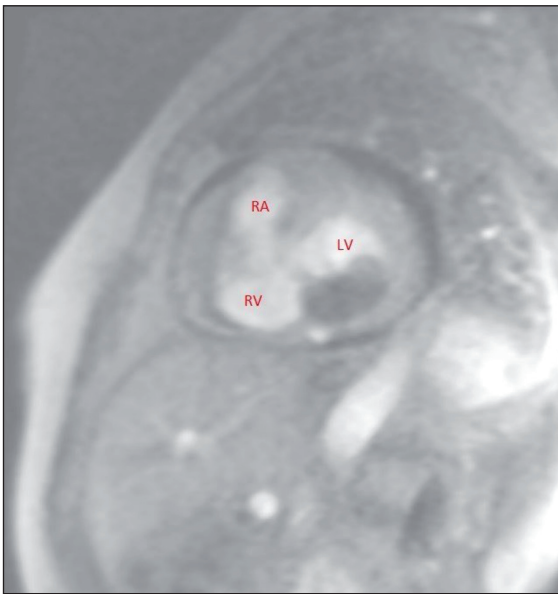
ku jsme odeslali k vyšetření magnetickou rezonancí (MR) (obr. 3–5) k ozřejmění útvaru. Ložisko velikosti 42 × 25 × 23 mm se na MR nesyť, nejsou známky akutního sycení ve smyslu zánětlivých změn, vysloveno podezření na trom-



Obr. 3 – MR s aplikací gadolinia (kontrastní látka Gadovist) – T2 scany, perfuzní scany, objemný útvar patrný v dlouhé a krátké ose bazální posterolaterálně bazálně, dvoudutinová projekce



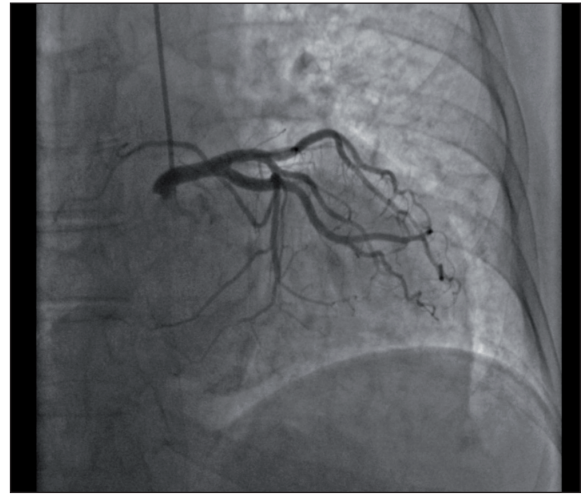
Obr. 4 – MR s aplikací gadolinia (kontrastní látka Gadovist) – T2 scany, perfuzní scany, objemný útvar patrný v dlouhé a krátké ose bazální posterolaterálně bazálně, čtyřdutinová projekce



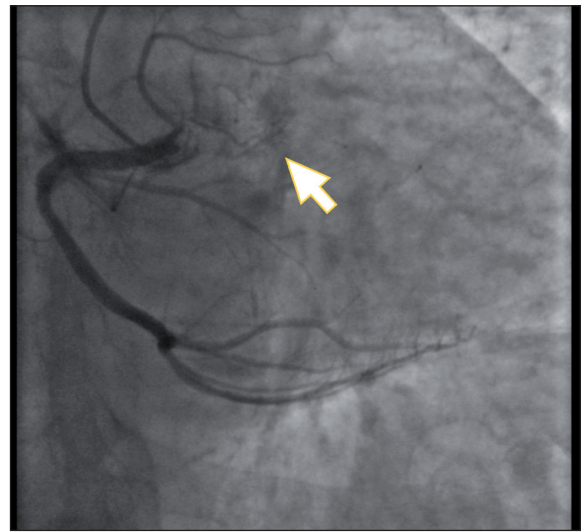
Obr. 5 – MR s aplikací gadolinia (kontrastní látka Gadovist) – T2 scany, perfuzní scany, objemný útvar patrný v dlouhé a krátké ose bazální posterolaterálně bazálně, krátká osa

bus nasedající na stěnu levé komory bez regionálních poruch kinetiky. S popisem MR jsme se neztotožnili, proto bylo požádáno jiné pracoviště o druhé čtení nálezu na MR. Po konzultaci bylo vysloveno podezření na aterom, v diferenciální diagnóze přicházel v úvahu lipom, fibrom, myxom.

Nález na mitrální chlopni byl konzultován s kardiocirurgem s úvahou o chirurgickém řešení – náhradě mitrální chlopně. Lokalizace a charakter popisovaného útvaru dávaly tušit vysoké riziko atrioventrikulární dyskonexe a systémové embolizace, proto bylo rozhodnuto o doplnění dalších vyšetření – selektivní koronarografie (obr. 6, 7), CT vyšetření (obr. 8, 9). Při koronarografii byly patrné koronární tepny bez stenóz, z mohutné pravé koronární tepny atriální větev částečně vaskularizovala útvar při mitrálním anulu, naopak se neprokázal nález kalcifikační sytosti. Následně bylo doplněno i CT vyšetření – popsána ostře ohraničená expanze dorzobazálně ve stěně levé komory, samotná expanze s periferními kalcifikacemi, velikosti 38 × 23 × 21 mm, zobrazené plíce bez ložiskových či infiltrativních změn. Pacientka byla opět předvedena před

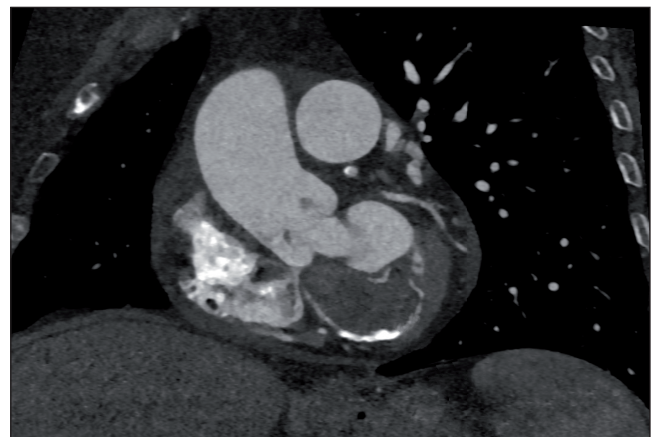


Obr. 6 – Koronarografické vyšetření, levá koronární tepna

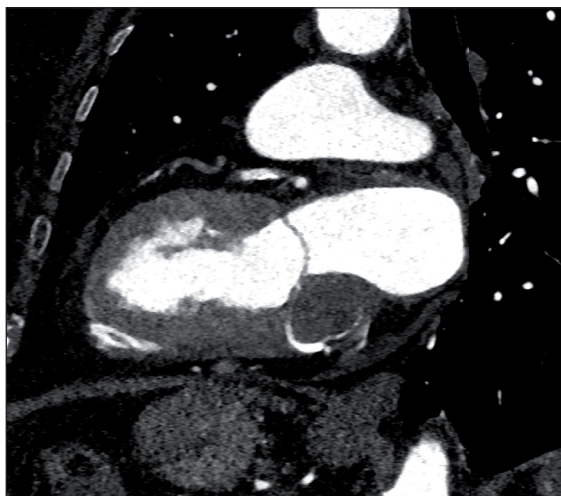


Obr. 7 – Pravá koronární tepna, šipkou vyznačena patologická vaskularizace

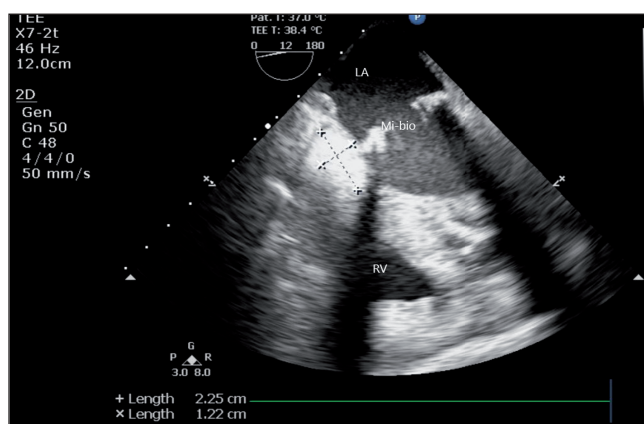
indikační komisi kardiocirurgického centra. Po doplnění standardních předoperačních vyšetření byla přijata do kardiocirurgického centra, na vstupním echokardiogra-



Obr. 8 – CTAG vyšetření, rozsáhlá kaseózní dutina bazálně posterolaterálně s patrnými kalcifikacemi. CTAG – CT angiografie.



Obr. 9 – CTAG vyšetření. CTAG – CT angiografie.

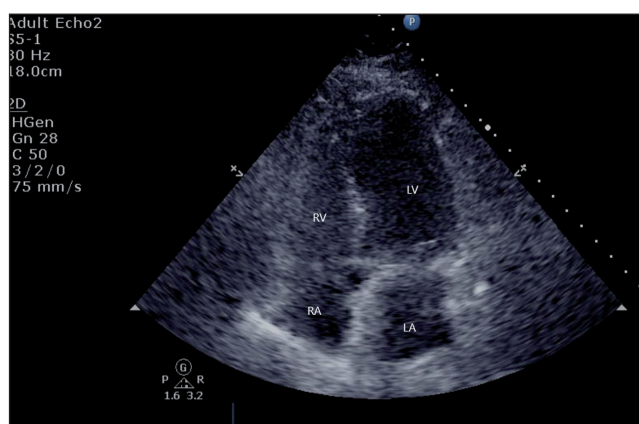


Obr. 10 – Peroperační TEE po odpojení z mimotělního oběhu, biologická náhrada mitrální chlopně, reziduální dutina. TEE – transezofageální echokardiografie.

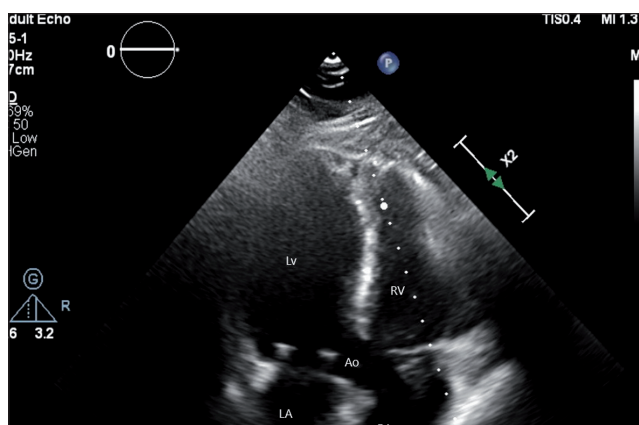
fickém vyšetření byl stacionární nález odpovídající lehké klidové stenóze na mitrálním ústí se středně významnou regurgitací. Byla operována z mediální sternotomie, výkon proběhl v mimotělním oběhu v normotermii. Přes atriální septum se chirurg dostává k mitrální chlopni, která je výrazně deformovaná, přední cíp dobře pohyblivý, zadní cíp v restričním postavení, částečně přirostlý ke stěně komory, v oblasti zadního anulu je vyklenutý kulovitý útvar vyplněný kašovitými hmotami a starou krví, dutina odsáta a vyčištěna, provedena náhrada mitrální chlopně biologickou protézou (SJM Epic No 27). Operační výkon měl hladký průběh, obešel se bez komplikací. Na peroperační jícnové echokardiografii (obr. 10) zůstává reziduální hyperechogenní ložisko 22 × 12 mm s malou dutinkou bez průkazu průtoku, bez komunikace s LK, mitrální bionáhrada s dobrou funkcí, bez paravalvulárního leaku. V pooperačním průběhu byla zaznamenána nízká oxemie, rozvoj vlhkého kašle s bronchitickými fenomény, vše bylo zvládnuto mukolytickou, bronchodilatační léčbou. Na kontrolním echokardiografickém vyšetření (obr. 11 a 12) před dimisí je potvrzena správná funkce mitrální bionáhrady se středním klidovým gradientem 4 mm Hg, nastavena antikoagulační terapie warfarinem. Hospitalizace na kardiokirurgii trvala 16 dnů, poté byla pacientka



Obr. 11 – TTE šestý pooperační den, přetrvává drobná reziduální kava, dvoudutinová projekce. TTE – transtorakální echokardiografie.

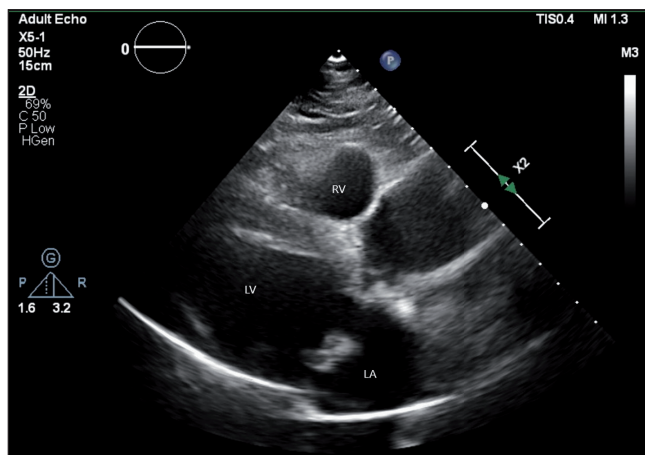


Obr. 12 – TTE, čtyřdutinová projekce. TTE – transtorakální echokardiografie.



Obr. 13 – TTE rok po operaci, bez patrné reziduální dutiny (čtyřdutinová projekce). TTE – transtorakální echokardiografie.

ve stabilizovaném stavu propuštěna do ambulantní péče. Na první pooperační kontrole (měsíc po operaci) v kardiokirurgické ambulanci pacientka udává subjektivně úlevu stran dušnosti, ještě mírné pobolívání rány po sternotomii, celkově udává po operaci zlepšení klinického stavu. Další echokardiografická kontrola s odstupem čtyř měsíců



Obr. 14 – TTE rok po operaci, bez patrné reziduální dutiny (parasternální projekce v dlouhé ose). TTE – transtorakální echokardiografie.

od operace, kde pozorujeme lehký nárůst středního tlakového gradientu na mitrální bionáhradě (MPG 5–7 mm Hg). Na roční pooperační kontrole dušnost stacionární ve stadiu NYHA I–II, při echokardiografickém vyšetření (obr. 13 a 14) přetrvává stacionární gradient na mitrální bionáhradě v pásmu maximálně lehké stenózy (MPG 5 mm Hg). Do další péče byla předána zpět do obvodní kardiologické ambulance.

Diskuse a závěr

Kaseózní kalcifikace mitrálního anulu je vzácná varianta kalcifikace mitrálního anulu, typická lokalizace je oblast zadního mitrálního anulu. Může být příčinou kardioembolizační cévní mozkové příhody nebo jako v našem případě příčinou kombinované mitrální vady s klinickým obrazem progredující ponámahové dušnosti. Přesná patofyziologie vzniku kaseózních kalcifikací není stále objasněná, pravděpodobně jde o degenerativní chronickou poruchu specifickou pro vyšší věk a zvláště u ženského pohlaví.² Kalcifikace mitrálního anulu je obecně spojována s vyšší mortalitou, je tedy i prognostickým markerem.¹¹ V diferenciální diagnostice je nutno pomýšlet na tumorózní postižení, infekční proces, kde je důležitý klinický obraz a laboratorní vyšetření. Při stanovení diagnózy většinou nevystačíme pouze s echokardiografickým vyšetřením, i když je to jednoznačně první diagnostická metoda. Jsou potřebné i další zobrazovací metody, především magnetická rezonance, nezastupitelné místo má i výpočetní tomografie. U naší pacientky bylo také důležité vyloučení jiných příčin dušnosti. Indikací k chirurgickému řešení je embolizační příhoda, mitrální vada, event. v případě diagnostických rozpaků.¹² I v našem případě po provedení magnetické rezonance došlo k určitým nesrovnalostem, kdy i po provedení CT vyšetření jsme si vyžádali druhé čtení a konzultaci na dalším radiodiagnostickém pracovišti. I když je perioperační mortalita z dostupných zdrojů nízká, pacientka profitovala z komplexní diagnos-

tiky a pečlivé předoperační přípravy. I při vědomí vysokého rizika perioperační embolizace kaseózních hmot a obávané atrioventrikulární dyskonexe proběhl operační zákrok bez výraznějších komplikací s přiměřenou délkou hospitalizace. Obava před operací byla i z popsané patologické vaskularizace na koronarografii, kde to nasvědčovalo spíše nádorovému útvaru. Dle dostupných zdrojů je jednoznačně preferována náhrada mitrální chlopně, otázkou jsou zachovné operace při takovém postižení mitrálního anulu. Při intaktní mitrální chlopně by šlo uvažovat o mitrální anuloplastice. V našem případě již bylo patrné strukturální postižení mitrální chlopně, proto indikace k náhradě byla jednoznačná. Zajímavostí je, že i při neradikálním odstranění ateromu, kde je patrna reziduální dutina na peroperačním jícnovém echokardiografickém vyšetření, dochází v průběhu sledování pacientky k plné regresi nálezů. Roční sledování pacientky v našem centru prokázalo i subjektivní úlevu od dušnosti, zlepšení kondice a výkonnosti.

Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

Financování

Žádné.

Literatura

1. Elgendy IY, Conti CR. Caseous calcification of the mitral annulus: a review. *Clin Cardiol* 2013;36:E27–E31.
2. Deluca G, Correale M, Ieva R, et al. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus: a prospective echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:828–833.
3. Akram M, Hasanin A. Caseous mitral annular calcification: is it a benign condition? *J Saudi Heart Assoc* 2012;24:205–208.
4. Alkadhi H, Leschka S, Pretre R, et al. Caseous calcification of the mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1438–1440.
5. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:825–831.
6. Stamou SC, Braverman AC, Kouchoukos NT. Caseous calcification of the anterior mitral valve annulus presenting as intracardiac mass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;140:e9–e10.
7. Karakus A, Tibilli H, Inanc IH, et al. An extensive caseous calcification of the mitral annulus complicated with severe mitral regurgitation. *Echocardiography* 2018;35:282–284.
8. Ribeiro S, Salgado A, Salome N, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: A multi-modality imaging perspective. *Rev Port Cardiol* 2012;31:313–316.
9. McKernan NP, Culp WC Jr, Knight WL, et al. CASE 2–2012 intraoperative diagnosis and management of caseous calcification of the mitral annulus. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2012;26:327–332.
10. de Vrey EA, Scholte AJ, Krauss XH, et al. Intracardiac pseudotumor caused by mitral annular calcification. *Eur J Echocardiogr* 2006;7:62–66.
11. Fong LS, McLaughlin AJ, Okiwelu NL, et al. Surgical Management of Caseous Calcification of the Mitral Annulus. *Ann Thorac Surg* 2017;104:e291–e293.
12. Ramaraj R, Manrique C, Hashemzadeh M, Movahed MR. Mitral annulus calcification is independently associated with all-cause mortality. *Exp Clin Cardiol* 2013;18:e5–e7.