

Myxom levé síně

Lukáš Zaviačič, Lubomír Zaviačič

Kardiologická ambulance, Poliklinika Jihovýchod, Hodonín, Česká republika

Zaviačič L, Zaviačič L (Kardiologická ambulance, Poliklinika Jihovýchod, Hodonín, Česká republika). **Myxom levé síně.** *Cor Vasa* 2007;49(7–8):250–253.

V kasuistice prezentujeme symptomatologii, klinický nálezn, diagnostiku a terapii pacientky s myxomem levé síně, s důrazem na zásadní úlohu echokardiografie, jako dobře dostupného a neinvazivního screeningového vyšetření. V úvodu je rozvedena dosud objasněná etiopatogeneze, klinické projevy a diagnostika srdečních myxomů.

Klíčová slova: Myxom levé síně – Paroxysmální dušnost – Echokardiografie

Zaviačič L, Zaviačič L (Outpatient Unit of Cardiology, South-East Policlinic, Hodonín, Czech Republic). **Left atrial myxoma.** *Cor Vasa* 2007;49(7–8):250–253.

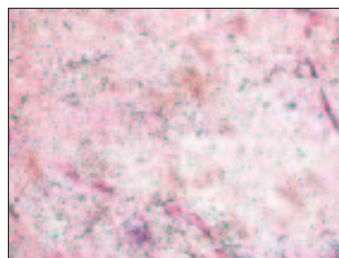
This case report presents the symptomatology, clinical finding, diagnosis, and treatment of a female patient with a left atrial myxoma, highlighting the crucial role played by echocardiography as a widely available and non-invasive screening technique. The introduction provides an overview of currently known facts about the etiopathogenesis, clinical features, and diagnosis of cardiac myxomas.

Key words: Left atrial myxoma – Paroxysmal dyspnea – Echocardiography

Adresa: MUDr. Lukáš Zaviačič, Kardiologická ambulance, Poliklinika Jihovýchod, Horní Valy 4, 695 01 Hodonín, Česká republika, e-mail: kardio@tiscali.cz

ÚVOD

Myxom patří mezi primární srdeční tumory, které se podle sekčních nálezů vyskytují v 0,002–0,1 %. Benigních je přibližně 75 %, z toho myxom představuje 52 % všech benigních tumorů srdce dospělého věku.⁽¹⁾ Patogeneze není zcela objasněna, většinou jde o neoplazii, jež vychází ze subendokardiální vrstvy primárních mezenchymových buněk, schopných dal-



Obr. 1
Histologická
struktura myxomu

ší diferenciace. Některé literární zdroje potvrdily vliv infekce virem Herpes simplex typ 1 u síňových myxomů, kdy k jejich vzniku může vést chronická zá-
nětlivá iritace endokardu virem HSV-1.⁽²⁾ Histologicky je nádor tvořen často prokrvácenou myxomatózní matrix s vřetenovitými a polyedrickými buňkami s příměsí makrofágů a lymfocytů (obrázek 1).

Podle literárních údajů je průměrný věk pacienta s náhodně zjištěnou primomaniestací 50 let, dvě tře-

tiny pacientů představují ženy. V 75 % je tumor lokalizován v levé síni blízko limbu fossy ovalis, ve 20 % v pravé síni také blízko fossy ovalis, v minimu případů v srdečních komorách a na chlopenním aparátu; 90 % myxomů je solitárních, byly ale popsány i vícečetné lokalizace, zejména ve spojení s familiárním výskytem. Průměrná velikost v době zjištění diagnózy je 5–6 cm, průměrná váha 37 g.⁽³⁾ Klinická manifestace představuje triádu: symptomy z intrakardiální obstrukce + systémová embolizace + typicky paroxysmální charakter symptomů. Přibližně 52 % myxomů lokalizovaných v levé síni vede k edému plic a akutnímu levostrannému srdečnímu selhání,⁽³⁾ téměř 30 % pacientů prodělá systémovou embolizaci, z toho nejčastěji do mozku, izolovaně byly popsány i případy akutního infarktu myokardu při embolizaci do koronárních tepen,^(4–7) a periferní embolizace.^(8,9) Z výše uvedeného vyplývá, že vedoucím příznakem je dušnost, zejména paroxysmální, která je přítomna v 70 % případů, typicky je vázána na zvýšení trans-mitrálního gradientu u prolabujících myxomů s následným klinickým obrazem městnání v malém oběhu. Až 20 % myxomů provází recidivující synkopy z náhlého snížení srdečního výdeje při obstrukci mitrálního ústí, vzácně z arytmiických příčin. V provedených retrospektivních studiích byl zjištěn rozdílný klinický obraz v závislosti na pohlaví pacienta, u mužů je myxom spojen s vyšším rizikem embolizačních komplikací a z toho plynoucí neurologické symptomatologie, u žen častější výskyt nespecifických systémových projevů pod obrazem syndromu

„flu-like“ (subfebrilie, anemie, bolesti kloubů, únavy, ...).⁽³⁾ Při vyšetření je asi v 50 % přítomný systolický šelest na mitrální chlopní. Laboratorní nález je nespecifický, převažuje zvýšená sedimentace erytrocytů, mikrocytární anemie z mechanického rozpadu erytrocytů na nádorové hmotě, leukocytóza z téhož důvodu, hypergamaglobulinemie. Do budoucna se ukáže, jaký význam bude mít objev rozdílné exprese matrixových metaloproteináz na riziku embolizace myxomu.⁽¹⁰⁾ Z klinického hlediska jsou zajímavé údaje, jež uveřejnil W. Ullah se spolupracovníky⁽¹¹⁾ ve své kasuistice asymptomatického 89letého muže, který byl sledován po dobu 79 měsíců s prolabujícím myxomem levé síně. Operační výkon nebyl u pacienta indikován vzhledem k vysokému riziku při pokro-

a MRI. Léčba myxomů je chirurgická – totální exstirpace s perioperační mortalitou pod 1 %, riziko recidivy tumoru je kolem 1 %; nejdelší zaznamenaný interval po totálním chirurgickém odstranění do recidivy je 8 let.⁽³⁾ U familiární formy myxomu je riziko recidivy vyšší – 12–22 %.⁽³⁾

KASUISTIKA

Představujeme kasuistiku 55leté ženy. Do naší ambulance byla odeslána ošetřujícím praktickým lékařem k echokardiografickému vyšetření v březnu 2006 pro dušnost. Z anamnézy – otec kardiak, infarkt myokardu v 53 letech, matka kardička, syndrom anginy pectoris. Pacientka je 12 let hypertonička, nekuřačka, pro bolesti drobných kloubů byla v péči revmatologické ambulance s diagnózou blíže nespecifikované polyartralgie, dále byla sledována v hematologické ambulanci pro sideropenickou anemii. Byla léčena antihypertenzivy a preparáty železa. Podle dostupné dokumentace byla již od roku 2004 opakovaně vyšetřena v interní ambulanci pro paroxysmální, zejména noční dušnost, kolísavou hypertenzi, pocit trnutí jazyka a nohou. Vstupní klinické vyšetření bylo negativní, rentgenový snímek srdce a plic bez patologických



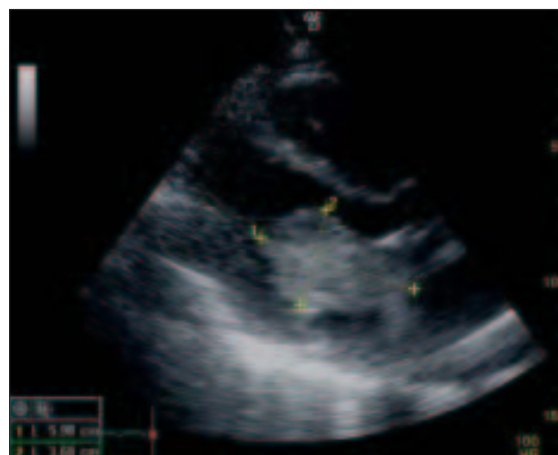
Obr. 2 Myxom levé síně prolabující přes mitrální ústí (A4CH)

čilé obstrukční chorobě bronchopulmonální a absenci klinických příznaků. Jedná se o dosud nejdelší periodu sledování myxomu, při které byla zjištěna progresse velikosti tumoru 0,05 cm za rok, v ploše 0,2 cm² za rok. S velkou pravděpodobností se ale jednalo o stabilní myxom, neboť běžně udávaná progresse velikosti nádoru je 0,1 cm za měsíc, výjimečně i 0,15 cm za měsíc; vzhledem k časnému radikálnímu chirurgickému řešení byly ale tyto údaje shromažďovány po nesrovnatelně kratší dobu.

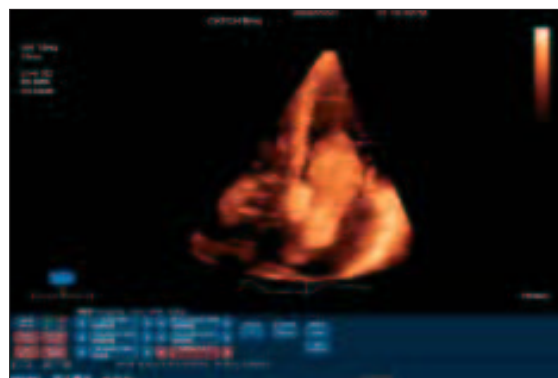
Výjimku z výše uvedeného příkladu představuje familiární výskyt myxomu (přibližně 10 % případů). Jde o autosomálně dominantně dědičné onemocnění vázané na 2 genové lokalizace – 2p16 a 17q22-24 pro PRKAR1α (regulátor α1 proteinkinázy A).⁽¹²⁾ Klinicky je spojen s Carneyho komplexem, který poprvé popsal J. A. Carney v roce 1985, jako většinou mnohočetné srdeční myxomy, endokrinopatie, mnohočetné kožní myxomy a pigmentace v typických lokalizacích kolem rtů, zevního a vnitřního koutku a na genitáliích.⁽¹³⁾

Velmi vzácná je sekundární infekce tumoru s následným septikemickým rozsevem, nejčastějším agens bývá *Streptococcus viridans* (50 %) a *Staphylococcus aureus* (18 %).⁽¹⁴⁾ Jedná se skutečně o velmi vzácnou komplikaci, v letech 1997–2003 byly v literatuře popsány pouze dva případy.⁽¹⁵⁾

Z diagnostických metod je nejdůležitější transtorakální a transeзоfageální echokardiografie, dále CT



Obr. 3 Myxom levé síně prolabující přes mitrální ústí (PLAX)



Obr. 4 Myxom levé síně – 3D rekonstrukce

Publikováno se svolením MUDr. Josefa Nečase, CSc. (Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno)

změn, laboratorně prokázána sideropenická anemie, sedimentace erytrocytů nebyla uvedena, hormony štítné žlázy byly v normě, koncentrace kyseliny vanilmandlové a hydroxyindolactové také ukazovaly normální hodnoty, ultrazvukové vyšetření ledvin rovněž bylo v normě, oční vyšetření bez závažnějších patologických změn. Opakovaně měněna pro kolísání tenze antihypertenzní medikace; echokardiografické vyšetření nebylo provedeno.

Od ledna 2006 klinický stav progreduje do paroxyzmální noční klidové dušnosti s cyanózou konečků prstů a rtů, astma cardiale, váhový úbytek 5 kg za 2 měsíce, přetrvává sideropenická anemie. Praktický lékař odesílá pacientku v březnu 2006 do naší ambulance k provedení echokardiografického vyšetření, při kterém byl zjištěn oválný nepravidelný tumorózní útvar v levé síní, jeho velikost je přibližně 60 × 37 mm; útvar je fixovaný širokou stopkou k mezišifinovému septu, v systole z poloviny prolabuje mitrálním ústím do levé komory srdeční se sekundární dilatací mitrálního anulu (obrázek 2).

Při vyšetření je detekován střední gradient na mitrální chlopni 6 mm Hg, hemodynamicky ještě málo významná regurgitace do levé síně, těžká klidová plicní hypertenze s odhadovaným systolickým tlakem v pravé komoře 85 mm Hg (obrázky 3, 4).

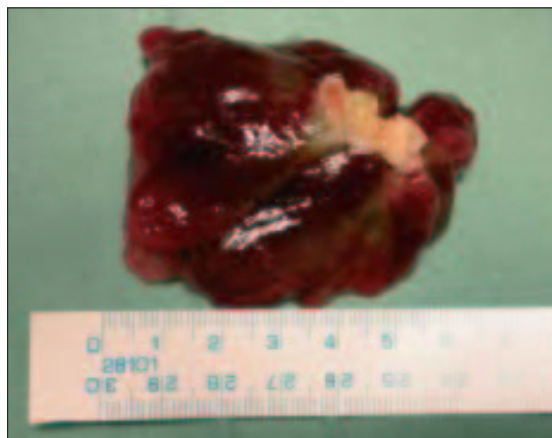
Nemocná byla odeslána na kardiokirurgické pracoviště Centra kardiovaskulární a transplantační chirurgie v Brně, kde byla provedena v mimotělním oběhu totální exstirpace tumoru, a vzhledem k dilataci mitrálního anulu, i anuloplastika mitrální chlopně s optimálním účinkem (obrázky 5, 6).



Obr. 5 Peroperační nález

Publikováno se svolením prof. MUDr. Jana Černého, CSc. (Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno)

Histologicky byl verifikován myxom. Perioperační i pooperační období proběhlo bez komplikací, pacientka byla předána zpět do naší ambulance, kde je dále klinicky asymptomatická, plně kardiopulmonálně kompenzovaná. Kontrolní echokardiografické vyšetření po 7 měsících od operace ukázalo přetrvávání optimálního výsledku bez recidivy myxomu, pouze stopovou mitrální regurgitací a výrazný ústup klidové plicní hypertenze.



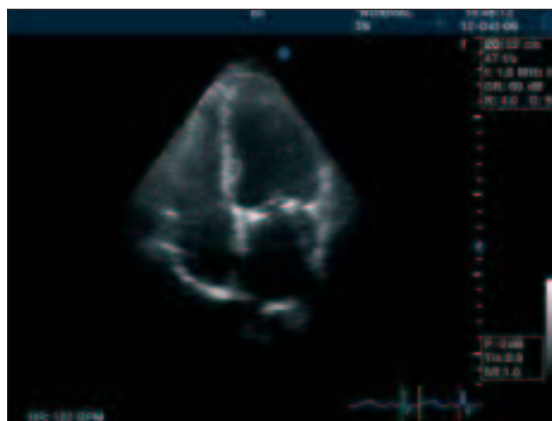
Obr. 6 Exstirpovaný myxom

Publikováno se svolením prof. MUDr. Jana Černého, CSc. (Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno)

ZÁVĚR

Echokardiografická diagnostika nitrosrdečních tumorů se provádí celou řadu let. I v naší literatuře byla již v roce 1980 publikována práce na toto téma.⁽¹⁶⁾

Retrospektivním zhodnocením anamnézy se znaloší dalšího vývoje je prokázáno, že uvedené symptomy a diagnózy, pro které byla nemocná v průběhu dvou let opakovaně vyšetřena ve specializovaných ambulancích, souvisely již v té době s přítomností myxomu. Smutnou skutečností je, že nemocná byla po celou dobu ohrožena náhlým úmrtím při akutním levostranném srdečním selhání nebo embolizační příhodě, aniž by byla provedena echokardiografie jako jedno ze základních vyšetření. Prezentovaná kasuistika jednoznačně dokládá nutnost pomýšlet na kardiální etiologii všech stavů spojených s náhle vzniklou dušností; klíčovou roli hraje kardiologické vyšetření



Obr. 7 Kontrolní echokardiografický nález – sedm měsíců po totální exstirpaci myxomu levé síně a anuloplastice mitrální chlopně

ve spojení s echokardiografií, která v dnešní době moderní výpočetní techniky jednoznačně zdokonaluje a usnadňuje diagnostickou rozvahu⁽¹⁷⁾ (obrázek 7).

LITERATURA

- Braunwald E, Zipes DP, Libby P, et al. Heart disease. 6th ed. Primary Tumors of the Heart, 2001:1745–50.
- Li Y, Pan Z, Ji Y, et al. Herpes Simplex Virus Type 1 Infection associated with atrial myxoma. Am J Pathol 2003;163:2407–12.
- Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. Medicine 2001;80:159–72.
- Yavuz T, Peker O, Ocal A, et al. Left atrial myxoma associated with acute myocardial infarction. Intern J Cardiovasc Imaging 2005;21:235–8.
- Braun S, Schrötter H, Reynen K, et al. Myocardial infarction as a complication of left atrial myxoma. Inter J Cardiol 2005;101:115–21.
- Demir M, Akpinar O, Acarturk E. Atrial myxoma presenting as myocardial infarction. Tex Heart Inst J 2005;32:445–7.
- Škvařil J, Ondřejčák R, Surovčík R, et al. AIM na podkladě myxomu levé síně. Použití X-sizer katétru. Interv Akut Kardiolog 2005;4:242–4.
- Coley Ch, Lee KR, Steiner M, et al. Complete embolization of a left atrial myxoma. Tex Heart Inst J 2005;32:238–40.
- Hiramoto JS, LaBerge JM, Bracamonte E, et al. Peripheral embolization from cardiac myxoma. J Vasc Interv Radiol 2005;16:1061–6.
- Orlandi A, Ciucci A, Ferlosio A, et al. Increased expression and activity of matrix metalloproteinases characterize embolic cardiac myxomas. Am J Pathol 2005;166:1619–28.
- Ullah W, McGovern R. Natural history of an atrial myxoma. Age and Ageing 2005;34:186–8.
- Kojima S, Sumiyoshi M, Watanabe Y, et al. A Japanese Case of Familial Cardiac Myxoma Associated with a Mutation of the PRKAR1 α Gene. Intern Med 2005;44:607–10.
- Mahilmaran A, Seshadri M, Nayar PG, et al. Familial cardiac myxoma, Carney's complex. Tex Heart Inst J 2003;30:80–2.
- Revankar SG, Clark RA. Infected cardiac myxoma. Medicine 1998;77:337–44.
- Karachalios G, Bablos G, Karachaliou I, et al. Left atrial myxoma prolapsing into the left ventricle. Chemotherapy 2004;50:297–301.
- Schildberger J, Čerbák R, Kolár L, et al. Echocardiography in the diagnosis of intracavitary structures in the heart. Vnitř Lék 1980;26:549–56.
- Yuda S, Nakatani S, Yutani Ch, et al. Trends in the clinical and morphological characteristics of cardiac myxoma. Circ J 2002;66:1008–13.

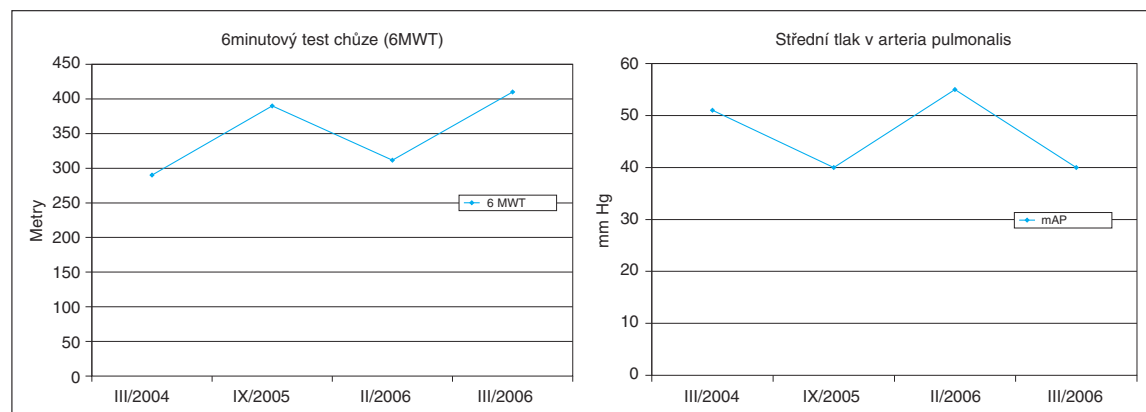
Došlo do redakce 3. 1. 2007

Přijato po úpravách 5. 5. 2007

OPRAVA

Omlouváme se MUDr. Hikmetovi Al-Hitimu a spol. i našim čtenářům, že vinou tiskárny došlo u článku „Kombinovaná terapie inhalačním iloprostem a sildenafilem u pacienta s idiopatickou plicní arteriální hypertenzí“ /Cor et Vasa 2007;49(6):222–224/ k závažné chybě v obrázku č. 1, kde omylem vypadla v obou grafech velmi důležitá křivka. Obrázek tak pozbýl svou hodnotu.

Správný obrázek přetiskujeme.



Obr. 1 Grafy znázorňují vývoj onemocnění u pacienta s plicní arteriální hypertenzí při terapii iloprostem a následně kombinací s sildenafilem