

MYXOM LEVÉ SÍNĚ

MUDr. Pavol Lambert, MUDr. Vladimír Vaculín

Interní oddělení, Nemocnice Vsetín

V kazuistice je podrobně uvedena anamnéza a akutní klinika pacientky s myxomem levé síně prolabujícím do levé komory. Kromě teoretických aspektů jsou doloženy zobrazovací metody stanovující definitivní diagnózu myxomu. Je poukázáno na složitost diferenciální diagnostiky bolesti na hrudi, zejména ve spojitosti s centrální symptomatologií, a významnou roli echokardiografie.

Úvod

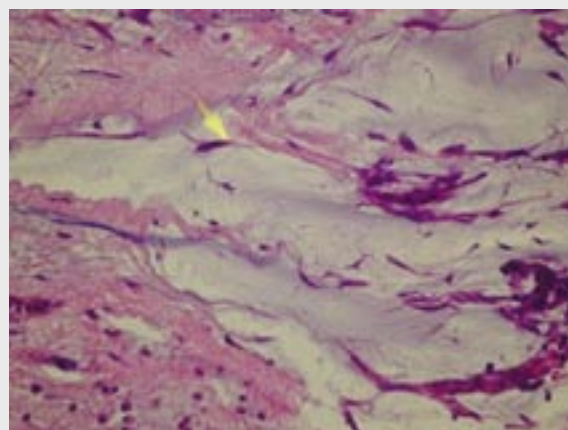
Histologicky je nádor tvořen myxomatózní matrix, základem které je hleno-rosolovitá hmota, považovaná za zbytky embryonálního mezenchymu, ve které jsou disperzně uložené vřetenovité, hvězdčité nebo polyedrické buňky, dále příměs makrofágů, lymfocytů, plazmocytů, vzácně výskyt extramedulární hematopoézy a neokapilarizace. Ve stopce se nachází konvolut cév, které jsou morfoloickým podkladem tzv. zarudnutí při koronarografii. Při nepravidelnosti hvězdčovitých buněk se může vzácně vyskytnout maligní varianta – myxosarkom. Makroskopicky je myxom většinou pendulující polypovitá masa, částečně hladkého povrchu, světle šedé až tmavě červené barvy, měkké konzistence, na řeze želatinózní, s krváceními, velikosti kolem 4–5 cm. Fyziologicky se tkáň vyskytuje jenom v embryonálním stadiu, proto myxom považujeme za heterologický novotvar. Nejčastěji je v podkoží, hlavně v kombinaci s tukovou tkání ve formě myxolipomu, intramuskulárně při fibrózní dysplazii kostí. V srdci je nejčastější lokalitou levá síň (80–90 %), pravá síň (5–10 %), levá komora (2 %), pravá komora (2 %). Vzácný je familiární výskyt (autozomálně dominantní typ dědičnosti). Typický je solitární výskyt, je však popisován syndrom mnohočetných myxomů (Carneyův syndrom), kdy se jedná o kombinaci zpravidla multifokálních kardiálních myxomů, mnohočetných kožních myxomů, myxoidních fibroadenomů prsu, skvrnitých pigmentací kůže, endokrinopatií – onemocnění nadledvin, nádory hypofýzy produkující STH atd. Dříve popsané metastatické rozsevy myxomu jsou zřejmě změny v rámci Carneyova syndromu. Dnes myxomy považujeme za pravé nádory srdce vycházející z primitivních mezenchymálních buněk. Vnímání myxomu jako organizovaného intrakardiálního trombu nasedajícího na endokard je již minulostí. Jedná se o nejčastější primární tumor srdce. Svoji nejčastější lokalitou myxom imituje onemocnění mitrální chlopně – při prolapsu myxomu do mitrálního ústí stenózu nebo insuficienci traumatizací pohybuje se útvarem. Komorové myxomy se můžou projevovat periferními nebo plicními embolizacemi. V USA je prevalence 200 tumorů na 1 000 000 obyvatel, z toho 75 % ženy, 25 % muži. Asi 15 % pacientů s myxomem srdce umírá – nejčastěji na obturaci krevního toku na mitrální nebo trikuspidální chlopně, dále na koronární nebo systémové embolizace. Klinicky se tedy myxomy projevují jako cévní mozková příhoda (CMP), synkopy, jednostranné srdeční selhání, edém plic, ischemizace periferních orgánů, embolizace do retinálních tepen s poruchami vizu, embolizace do koro-

nárních tepen – pod obrazem AP, IM. Sekundární infekce tumoru může mít za následek septikemický rozsev. Některé symptomy jsou závislé na poloze pacienta. Laboratorní diagnostika je nespecifická – polyglobulie, vyšší sedimentace, CRP, leukocytóza, hemolytická anémie z destrukce erytrocytů na tumoru. Myxom levé síně by se měl diferencovat od trombu, který je lokalizován do zadní části síně a má typický „ered appearance“. Myxom je typický mobilitou. Dopplerovská echokardiografie může poukázat na hemodynamické důsledky myxomu, mitrální stenózu nebo regurgitaci. Transezofageální echokardiografie má lepší specifitu a téměř 100% senzitivitu v porovnání s transtorakální echokardiografií. Další diagnostické metody jsou počítačová tomografie (CT), MRI angiografie, koronarografie, ventrikulografie. Na EKG je často fibrilace nebo flutter síní. Jedinou léčbou je chirurgická excize. Farmakologicky ovlivňujeme komplikace (arytmie, mozkové ischemie... atd.) (obrázky 1, 2, 3).

Kazuistika

Uvádíme kazuistiku 51leté pacientky. Na naše interní oddělení byla přijata pro kruté bolesti za hrudní kosti, pálivého charakteru, které vznikaly náhle při práci na zahrádce. Současně pacientka uváděla trnutí horních končetin. Anamnéza CMP s jednostrannou hemiparézou před třemi lety, od té doby prodělávala opakované vertigo, mě-

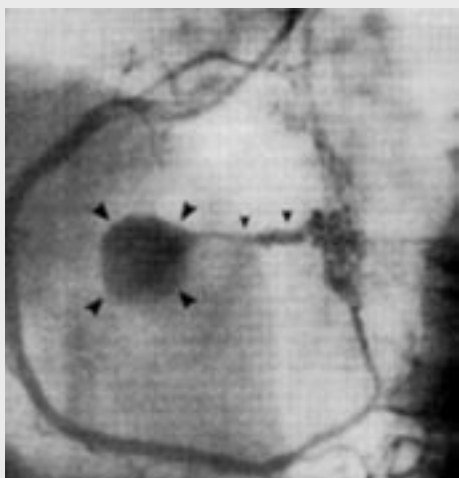
Obrázek 1. Histologicky je nádor tvořen myxomatózní matrix, základem které je hleno-rosolovitá hmota, považovaná za zbytky embryonálního mezenchymu, ve které jsou disperzně uložené vřetenovité, hvězdčité nebo polyedrické buňky, dále příměs makrofágů, lymfocytů, plazmocytů, vzácně výskyt extramedulární hematopoézy a neokapilarizace



Obrázek 2. Makroskopicky je myxom většinou pendulující polypovitá masa částečně hladkého povrchu světle šedé až tmavě červené barvy, měkké konzistence, na řezu želatinózní, s krváceními, velikosti kolem 4–5 cm.

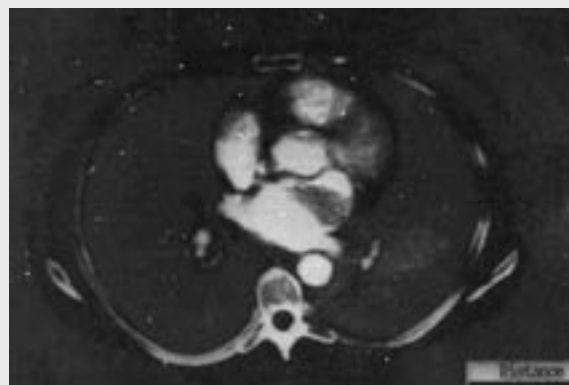


Obrázek 3. Ve stopce myxomu se nachází konvolut cév, které jsou morfologickým podkladem tzv. zarudnutí při koronarografii



la prekolapsové stavy. Z objektivního nálezu: přechodná zmatenost, omezený verbální kontakt, opakované zvracení, poslechově sklipkové dýchání, akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, TK 150/80, P 95 min, pulzace do periferie hmatná, symetrická. Na lůžku při změně polohy těla progreduje centrální symptomatologie zmatenosti, vertiga. EKG: sinusová tachykardie, ojedinělé supraventrikulární extrasystoly, osa intermediární, převody v normě, bez patologických změn v repolarizaci. Opakované EKG po jedné hodině. Troponin I negativní. Z laboratorních hodnot leukocytóza (20,1 miliard/litr) vyšší hodnota hemoglobinu (150 g/l), lehce zvýšený hematokrit (0,46), zvýšený počet erytrocytů (5,07 bilionů/l), D-dimery nad 1000 mikrogramů/litr. Vzhledem ke klinickému obrazu bylo vy-

Obrázek 4. CT hrudníku, které zobrazuje intraluminální expanzivní útvar levé síně.



Obrázek 5. Transtorakální echo, kardiografie, která zobrazuje v oblasti levé síně přisedající solidní útvar piškotového tvaru, délky 56 mm, šíře 25–30 mm, prolabující mitrálním ústím do levé komory.



sloveno podezření na disekující aneuryzma hrudní aorty, proto bylo provedeno CT hrudníku, které zobrazilo intraluminální expanzivní útvar levé síně. CT mozku neprokázalo strukturní patologické změny. Na druhý den bylo provedeno transtorakální ECHOkardiografické vyšetření, které zobrazilo v oblasti levé síně přisedající solidní útvar piškotového tvaru, délky 56 mm, šíře 25–30 mm, prolabující mitrálním ústím do levé komory. Útvar přisedal v levé siní k septu nad předním cípem, širokou bází. Při hospitalizaci jsme pacientce podávali nízkomolekulární heparin, nootropika, symptomatickou léčbu. Na druhý den byl domluven letecký transport do kardiocentra Trinec Podlesí, kde byla provedena úspěšná operace – exstirpace myxomu levé síně a uzávěr defektu septa síní perikardiální záplatou. Myxom byl histologicky verifikován. Po operaci byla na CT zjištěna benigní hyperplazie nadledvin s projevy hyperkortikalizmu (podobnost s Carneyovým syndromem). Pacientka je doposud kardiopulmonálně kompenzovaná, v dispenzarizaci spádového kardiologa. Endokrinologicky eufunkční, kontrolní CT nadledvin po dvou letech bez progresu nálezu na nadledvinách. Na kontrolním CT mozku

Obrázek 6. EKG před operací a po operaci**Literatura**

1. Basson CT, MacRae CA, Korf B. Genetic heterogeneity of familial atrial myxoma syndromes (Carney complex). *Am J Cardiol* 1997; Apr 1; 79 (7): 994–995.
2. Colucci WS, Schoen FJ, Braunwald E. Primary Tumors of the Heart. *Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine*. 1997; 5th ed.: 1464–1477.
3. Ha JW, Kang WC, Chung N. Echocardiographic and morphologic characteristics of left atrial myxoma and their relation to systemic embolism. *Am J Cardiol* 1999; 83: 1579–1582.
4. Jelic J, Milicic D, Alfircic I. Cardiac myxoma: diagnostic approach, surgical treatment and follow-up. A twenty years experience. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1996 Dec; 37 (6 Suppl 1): 113–117.
5. Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial myxomas: results of 25 years' experience and review of the literature. *Surgery* 1989 Jun; 105(6): 695–698.
6. Reynen K: Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996 Jan 1; 77(1): 107.
7. Reynen K. Cardiac Myxomas. *N Eng J Med* 1995; 333: 1610–1617.
8. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997; 80: 671–682.
9. Tazelaar HD, Locke TJ, McGregor CG. Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 1992 Oct; 67 (10): 957–965.

po 2 letech je ischemická pseudocysta, zřejmě jako důsledek dřívějších embolizací (obrázky 4, 5, 6).

Závěr

Uvedená kazuistika myxomu levé síně poukazuje na úskalí diferenciální diagnostiky nespecifických projevů, jako jsou prekolapsové stavy, trnutí horních končetin, vertigo a zejména na nutnost myslet na kardiální příčiny při jejich spojitosti s hrudním dyskomfortem.

Klíčovou roli hraje komplexní kardiologické vyšetření s echokardiografií.