CORE
Metadata, citation and similar papers at core.ac.uk
Provided by Via Medica Journals

VIA MEDICA

PRACA KAZUISTYCZNA

Folia Cardiol.
2004, tom 11, nr 7, 529–534
Copyright © 2004 Via Medica
ISSN 1507–4145

Skąpoobjawowy przebieg śluzaka prawego przedsionka — opis dwóch przypadków

Oligosymptomatic course of right atrial myxoma — report of two cases

Andrzej Wysokiński[1], Tomasz Zapolski[1], Zygmunt Modrzewski[2], Janusz Jendrej[2], Elżbieta Krawczyk[2] i Janusz Stążka[2]

[1]Katedra i Klinika Kardiologii Akademii Medycznej w Lublinie
[2]Klinika Kardiochirurgii Akademii Medycznej w Lublinie

Abstract

Primary neoplasms of the heart are very rare. They are benign in the majority of cases. Most cardiac neoplasms are myxomas and only few of them involve right atrium. In this paper two patients with asymptomatic or oligosymptomatic right atrial myxomas were described. The tumors were recognized by chance during routine echocardiography. Clinical features and detailed echocardiographic and surgical documentation of these cases were presented.

In the second part of the paper a review of the literature of myxomas involving particularly right atrium was performed. Clinical manifestations of these tumors including rare but possible complications were described. Useful diagnostic methods were presented. Lastly, treatment options and follow-up recommendations for patients after operation of right atrial myxoma were discussed. (Folia Cardiol. 2004; 11: 529–534)

myxoma, right atrium, echocardiography

Wstęp

Pierwotne nowotwory serca występują bardzo rzadko — w materiale sekcyjnym pojawiają się z częstością 0,05% [1]. Około 75% guzów to formy łagodne [2], a pośród nich blisko połowę stanowią śluzaki serca [3]. Po raz pierwszy śluzaka lewego przedsionka opisano w 1845 r. [4]. Do 1951 r., kiedy to śluzaka lewego przedsionka rozpoznano w czasie angiografii [5], guzy te stwierdzano jedynie w czasie badania anatomopatologicznego. Dopiero rozwój echokardiografii umożliwił szybką i dokładną, a przy tym nieinwazyjną, diagnostykę guzów serca. Po raz pierwszy śluzaka lewego przedsionka rozpoznali w badaniu echokardiograficznym Effert i Domaning w 1959 r. [6]. Wśród tych łagodnych nowotworów najczęstsze są śluzaki lewego przedsionka, które stanowią ok. 3/4 wszystkich guzów, natomiast śluzaki prawego przedsionka są o wiele rzadsze i występują w ok. 20% przypadków [7]. Pozostałe przypadki dotyczą lewej bądź prawej komory serca, a częstość ich występowania wynosi ok. 2% [8].

W niniejszej pracy przedstawiono dwa kolejno stwierdzone przypadki śluzaków prawego przedsionka, przebiegających skąpoobjawowo, rozpoznane w czasie przypadkowego badania echokardiograficznego.

Adres do korespondencji: Prof. dr hab. med. Andrzej Wysokiński
Katedra i Klinika Kardiologii AM
ul. Jaczewskiego 8, 20–950 Lublin
faks (0 81) 747 56 20, e-mail: zapolia@wp.pl
Nadesłano: 12.01.2004 r. Przyjęto do druku: 13.04.2004 r.

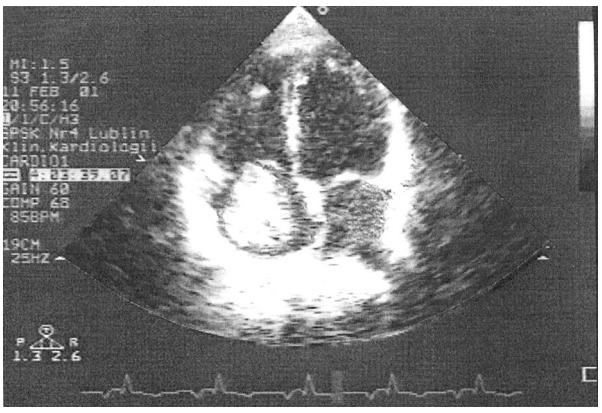
Opisy przypadków

Przypadek 1

Chora K.M. w wieku 47 lat zgłosiła się do lekarza rodzinnego z powodu uczucia osłabienia, po-

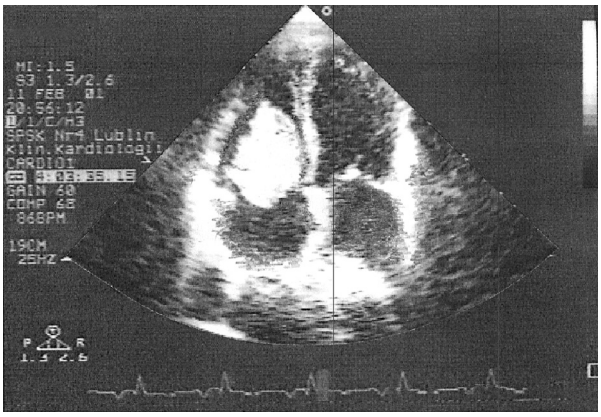
czucia ogólnego rozbicia, bezsenności, dyskomfortu w klatce piersiowej, głównie przy pochylaniu się, oraz zawrotów głowy pojawiających się również w pozycji schylonej. W czasie badania fizykalnego nie stwierdzono nieprawidłowości poza objawami osłuchowymi nad sercem. Uwagę zwracały przede wszystkim „dziwne" fenomeny osłuchowe zbliżone do klekotania zarówno w okresie skurczu, jak i rozkurczu, okresowo maskujące I ton, najgłośniejsze w okolicy III przestrzeni międzyżebrowej, po prawej i lewej stronie mostka. Przy uważnym osłuchiwaniu można było uchwycić cichy szmer rozkurczowy w III przestrzeni międzyżebrowej przy prawym brzegu mostka. Zauważono także niemiarową akcję serca. Spostrzeżenia te były powodem, dla którego chorą skierowano na badanie echokardiograficzne.

W echokardiograficznym badaniu przezklatkowym wykonanym bezpośrednio po wizycie u lekarza rodzinnego nie wykazano istotnych nieprawidłowości w obrębie lewej części serca poza niedomykalnością zastawki mitralnej I stopnia. W prawym przedsionku natomiast stwierdzono kulisty twór, swą szypułą przytwierdzony do przegrody międzyprzedsionkowej oraz z trudnym do ustalenia związkiem z płatkami zastawki trójdzielnej. W projekcji koniuszkowej czterojamowej (4CH) miał on wymiar podłużny 5,0 cm, poprzeczny 3,3 cm, a zmierzone planimetrycznie pole powierzchni wynosiło 17,0 cm^2 (ryc. 1). Twór ten w czasie rozkurczu przemieszczał się w obręb prawej komory, w czasie niektórych ewolucji serca nie w pełni wpadał do niej, jakby zawieszając się na zastawce trójdzielnej (ryc. 2, 3). Wówczas również pojawiała się arytmia. Ponadto



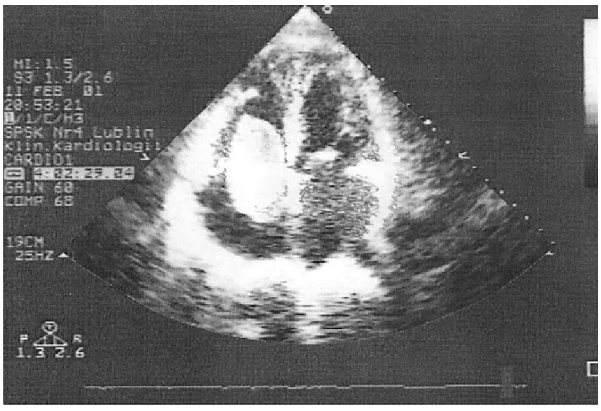
Rycina 1. Obraz echokardiograficzny kulistego tworu stwierdzonego w obrębie prawego przedsionka w projekcji koniuszkowej 4CH u chorej K.M.

Figure 1. Echocardiogram of round formation recorded in right atrium in 4CH presentation in patient K.M.



Rycina 2. Przemieszczanie się tworu z prawego przedsionka do prawej komory w okresie rozkurczu (chora K.M.)

Figure 2. Right atrial mass penetrating to right ventricle during diastole (patient K.M.)

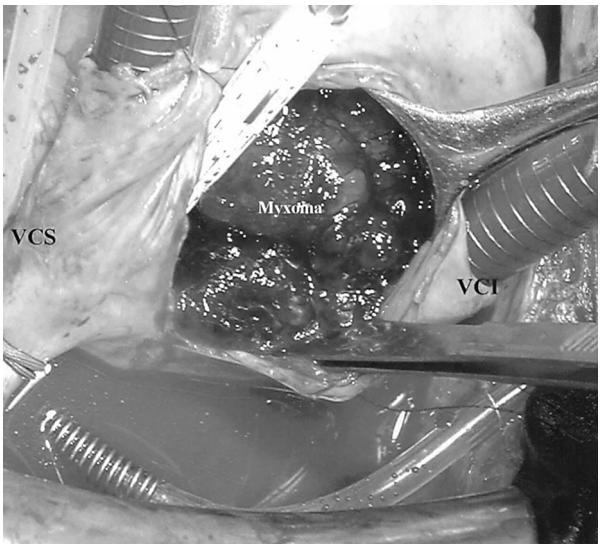


Rycina 3. Przykład ewolucji serca obrazujący wklinowywanie się tworu przedstawionego na rycinie 1 w obrębie zastawki trójdzielnej (chora K.M.)

Figure 3. The example of heart evolution demonstrating obstruction of tricuspid orifice by formation presented in figure 1 (patient K.M.)

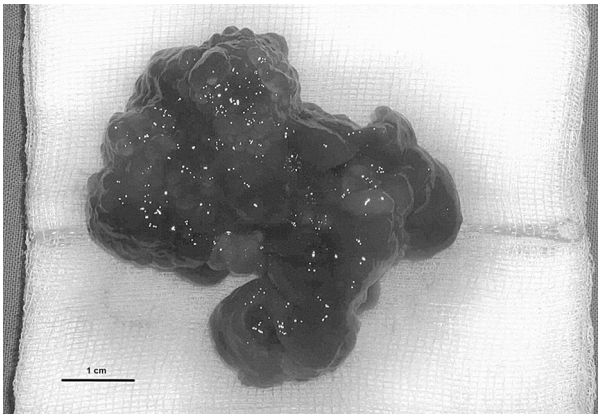
stwierdzono poszerzenie jamy prawej komory oraz niedomykalność zastawki trójdzielnej II/III stopnia. Chora nie wyraziła zgody na echokardiograficzne badanie przezprzełykowe.

W badaniu elektrokardiograficznym ujawniono rytm zatokowy, zakłócony licznymi pobudzeniami dodatkowymi pochodzenia nadkomorowego, normogram, pośrednie położenie serca oraz niezupełny blok prawej odnogi pęczka Hisa. Wyniki podstawowych badań laboratoryjnych (morfologia krwi, badania biochemiczne, analiza moczu) nie wykazały jakichkolwiek nieprawidłowości. Również zdjęcie przeglądowe narządów klatki piersiowej było prawidłowe.



Rycina 4. Zdjęcie śródoperacyjne tworu przedstawionego na rycinie 1 (chora K.M.); VCS — żyła główna górna, VCI — żyła główna dolna, *myxoma* — śluzak

Figure 4. Intraoperation photography demonstrating formation from figure 1 (patient K.M.); VCS — vein caval superior, VCI — vein caval inferior



Rycina 5. Śluzak usunięty z jamy prawego przedsionka (chora K.M.)

Figure 5. Specimen of right atrial myxoma (patient K.M.)

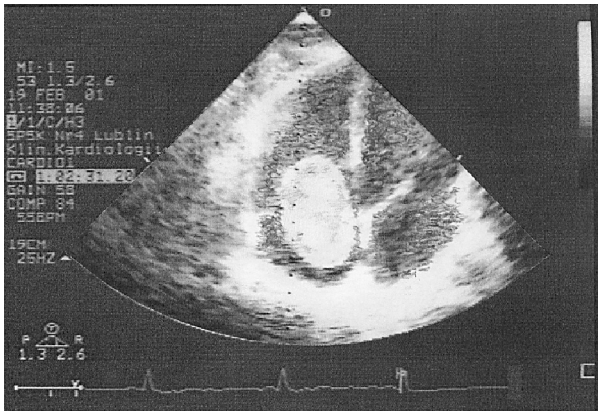
Chorą przewieziono do Kliniki Kardiochirurgii Akademii Medycznej w Lublinie w celu leczenia operacyjnego. Mimo niepokojącego obrazu echokardiograficznego pacjentka nie wyrażała początkowo zgody na zabieg i była operowana dopiero po kilku dniach w trybie planowym (ryc. 4, 5). Po otwarciu prawego przedsionka stwierdzono guz niemal w całości go wypełniający, uszypułowany ponad żyłą główną dolną. Guz usunięto z marginesem zdrowej tkanki ze ściany przedsionka. W badaniu patomorfologicznym makroskopowym wykazano twór galaretowaty, brunatno-żółtawy o wymiarach 2,5 cm × × 5,1 cm. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie śluzaka przedsionka (ryc. 1–5)

Przypadek 2

Chory D.H. w wieku 56 lat, bez istotnych dolegliwości ze strony układu krążenia, leczony od wielu lat z powodu nadciśnienia tętniczego z własnej inicjatywy zgłosił się do prywatnego gabinetu lekarskiego na badanie echokardiograficzne w ramach gromadzenia dokumentacji medycznej w celu uzyskania praw do renty.

W badaniu stwierdzono pogrubienie przegrody międzykomorowej i tylnej ściany lewej komory, niewielkie poszerzenie wymiaru lewego przedsionka oraz niedomykalność zastawki mitralnej I/II stopnia. W prawym przedsionku ujawniono natomiast w projekcji koniuszkowej 4CH elipsoidalny twór, mający 6,3 cm długości i 3,9 cm szerokości oraz planimetrycznie obliczone pole powierzchni 21,3 cm^2. Stwierdzono ponadto istotne poszerzenie jamy prawej komory, prawego przedsionka i niedomykalność zastawki trójdzielnej III stopnia. W różnych fazach cyklu serca twór wykazywał jedynie niewielką ruchomość i nie zbliżał się istotnie w okolice pierścienia trójdzielnego (ryc. 6). Ze względu na jednoznaczny obraz śluzaka w echokardiograficznym badaniu przezklatkowym i wcześniej rozpoznaną u chorego uchyłkowatość przełyku nie wykonano badania przezprzełykowego.

W badaniach laboratoryjnych zanotowano umiarkowaną niedokrwistość (hemoglobina 10,8 g%, hematokryt 32,3%, erytrocyty 3 620 000), natomiast leukocytoza była podwyższona i wynosiła 12 600.



Rycina 6. Obraz echokardiograficzny kulistego tworu stwierdzonego w obrębie prawego przedsionka w projekcji koniuszkowej 4CH u chorego D.H.

Figure 6. Echocardiogram of round formation recorded in right atrium in 4CH presentation in patient D.H.

Rycina 7. Śluzak usunięty z prawego przedsionka (chory D.H.)

Figure 7. Specimen of right atrial myxoma (patient D.H.)

W innych badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono nieprawidłowości. W badaniu elektrokardiograficznym wykazano obecność rytmu zatokowego 80/min, normogram, półpoziome położenie serca.

Chorego poddano operacji usunięcia śluzaka w krążeniu pozaustrojowym (ryc. 7). Po otwarciu prawego przedsionka stwierdzono kulisty guz w torebce o wymiarach 3,5 cm × 7,0 cm, tkwiący częściowo w ujściu trójdzielnym. Odcięto bardzo krótką szypułę nad zatoką wieńcową, a następnie usunięto śluzak i zeszyto przegrodę międzyprzedsionkową. W badaniu patomorfologicznym makroskopowym stwierdzono owalny guz o wymiarach 6,5 cm × 5,4 cm, na przekroju o barwie brunatno-szarej. Po wykonaniu badania histopatologicznego potwierdzono rozpoznanie śluzaka serca (ryc. 6, 7)

Dyskusja

Pierwszy skuteczny zabieg usunięcia śluzaka lewego przedsionka opisano w 1955 r. [9]. Od czasu wprowadzenia echokardiografii oraz skutecznego leczenia operacyjnego rokowanie pacjentów ze śluzakami histologicznie łagodnymi, lecz klinicznie potencjalnie bardzo groźnymi znacznie się poprawiło.

Obraz kliniczny śluzaków serca zależy w takiej samej mierze od ich lokalizacji, jak i wielkości guza. Śluzaki lewego przedsionka ujawniają się, jeżeli ich masa przekroczy 70 g, prawoprzedsionkowe znacznie później, muszą być dwa, a nawet kilka razy, większe niż po lewej stronie serca [10]. Przedstawione w niniejszej pracy przypadki w pełni potwierdzają tę zasadę. U chorych praktycznie nie występowały objawy, mimo znaczących rozmiarów śluzaków wypełniających niemalże w całości jamę prawego przedsionka. Nie należy na tej podstawie wnioskować o łagodności klinicznej tych guzów. W większości przypadków mamy do czynienia z bogatą symptomatologią. W przypadkach guza prawego przedsionka występuje wiele objawów [11], takich jak zatorowość, wewnątrzsercowe wklinowywanie się guza oraz powikłania ogólnoustrojowe.

W zależności od swojej wielkości i ruchomości guzy prawego przedsionka mogą wklinowywać się w ujście przedsionkowo-komorowe. Imitują wówczas czynnościowe zwężenie zastawki trójdzielnej [12] albo dają obraz zaciskającego zapalenia osierdzia [13]. Jeżeli guz jest wystarczająco duży i elastyczny, może zamykać na dłuższy czas ujście przedsionkowo-komorowe, powodując omdlenie lub nawet nagły zgon [14]. Stopień wklinowywania się często zależy od pozycji ciała. W pierwszym z opisanych przypadków było to zapewne powodem odczuwanego przez chorą dyskomfortu w okolicy przedsercowej przy pochylaniu się. Ruch guza między przedsionkiem a komorą może powodować uszkodzenie aparatu zastawkowego, włącznie z pęknięciem nici ścięgnistych. Dołączając się do efektu zwężenia prawego ujścia żylnego, w rezultacie wywołuje zjawisko *wrecking ball*.

Odczyn gorączkowy jest najczęstszą reakcją ogólnoustrojową w odpowiedzi na rozrost śluzaka. Ponadto mogą występować inne niespecyficzne objawy, takie jak łatwe męczenie się, rumień skórny, bóle stawów i mięśni, utrata masy ciała czy objawy zespołu Reynouda. Wymienione dolegliwości są połączone z nieprawidłowościami w badaniach laboratoryjnych — anemią, wzrostem wartości odczynu Biernackeigo (OB) [10, 15], pojawieniem się białka C-reaktywnego, zwiększeniem stężenia globulin oraz wzrostem liczby leukocytów [10, 15–17]. Niektóre ze wspomnianych nieprawidłowości — niewielką niedokrwistość i podwyższenie liczby białych krwinek — obserwowano u drugiego z przedstawianych chorych. Może to sugerować obraz kolagenozy, infekcji, zaburzeń immunologicznych bądź procesu nowotworowego [14, 18–21]. Za wystąpienie odczynu zapalnego lub immunologicznego prawdopodobnie odpowiedzialne są wydzielane przez śluzaka interleukiny, głównie interleukina 6 [22]. Jest ona uznanym wskaźnikiem obecności i wzrostu śluzaka, a jej stężenie normalizuje się po skutecznym usunięciu guza i ustąpieniu objawów ogólnoustrojowych [22, 23].

W elektrokardiogramie można zaobserwować zmiany niespecyficzne lub efekt następstw hemodynamicznych spowodowanych obecnością śluzaka.

Rytm serca rejestrowany w standardowym zapisie EKG jest przeważnie zatokowy, jednak w czasie zapisu EKG metodą Holtera stwierdza się różne nadkomorowe zaburzenia rytmu serca [10]. Tego typu zaburzenia rytmu — w postaci licznych pobudzeń dodatkowych nadkomorowych — obserwowano w przypadku pierwszej chorej.

Badanie fizykalne może nie ujawnić żadnych nieprawidłowości. Czasem jest jednak słyszalny szmer rozkurczowy, związany głównie z przymykaniem ujścia przedsionkowo-komorowego, naśladujący zwężenie zastawki trójdzielnej. Stwierdza się także szmer skurczowy zależny od niepełnego zamknięcia płatków zastawki trójdzielnej uciśniętych przez guz, rzadziej szmer wyrzutowy spowodowany przez ucisk guza na drogę odpływu prawej komory [10, 11]. Można również zarejestrować charakterystyczny wczesnorozkurczowy szmer po II tonie serca (tzw. *tumor plop*) [7, 14, 19]. Wspomniane zjawiska osłuchowe były powodem skierowania pierwszej z chorych na badanie echokardiograficzne, które umożliwiło rozpoznanie śluzaka.

Od czasu wprowadzenia echokardiografii metoda ta stała się najcenniejszym i najdokładniejszym badaniem dokumentującym obecność śluzaka [6]. Zastosowanie echokardiograficznego badania przezklatkowego pozwala w większości przypadków na rozpoznanie guza [24]. Metodami uzupełniającymi, szczególnie w przypadkach małych guzów, mogą być angiografia, tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny oraz scyntygrafia [16].

Jedynym skutecznym i ze względu na liczne potencjalnie groźne dla życia powikłania wymagającym szybkiej decyzji sposobem leczenia jest operacyjne usunięcie guza [11]. Dotychczas nieznane są bowiem leki powodujące regresję śluzaka lub zatrzymanie jego wzrostu [25].

Odrębnym zagadnieniem jest występowanie wznowy po udanej resekcji guza. Zdarza się ona bardzo rzadko, bo u 1–3% chorych [26]. Występuje w okresie od kilku miesięcy do kilku lat po pierwszym zabiegu [27], a jej pojawianie się wymaga kolejnej operacji. W postępowaniu pooperacyjnym bardzo ważna jest długoterminowa obserwacja pacjentów z okresowym kontrolnym badaniem echokardiograficznym, wykonywanym z częstością od raz na pół roku [11] do raz na rok [16] przez 3 lata oraz w każdym przypadku podejrzenia nawrotu. U opisanych w niniejszej pracy chorych w okresie ok. 2 lat od czasu operacji nie obserwowano cech wznowy śluzaka.

Streszczenie

Pierwotne nowotwory serca występują niezwykle rzadko. W większości przypadków są to formy łagodne, najczęściej śluzaki, spośród których śluzaki prawego przedsionka należą do najrzadziej spotykanych. W niniejszej pracy przedstawiono losy dwóch chorych ze śluzakami prawego przedsionka o przebiegu skąpoobjawowym, rozpoznanymi w czasie przypadkowo wykonanego badania echokardiograficznego. Przedstawiono opis kliniczny przypadków, ze szczegółową dokumentacją echokardiograficzną i kardiochirurgiczną.

Ponadto przeanalizowano piśmiennictwo dotyczące śluzaków przedsionka, ze szczególnym zwróceniem uwagi na ich lokalizację prawoprzedsionkową. Uwzględniono obraz kliniczny guzów z podkreśleniem możliwych, nawet rzadko spotykanych powikłań. Następnie przedstawiono metody diagnostyczne przydatne w rozpoznawaniu tej choroby. Podano także możliwości terapeutyczne oraz zalecenia dotyczące dalszego postępowania po leczeniu operacyjnym. (Folia Cardiol. 2004; 11: 529–534)

śluzak, prawy przedsionek, echokardiografia

Piśmiennictwo

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. Am. J. Cardiol. 1996; 77: 107.
2. Silverman N.A. Primary cardiac tumors. Ann. Surg. 1980; 191: 127–138.
3. McAllister H.A., Fenoglio J.J. Jr. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor pathology 2nd series. Fascicle 15. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC 1978.
4. King T.W. On simple vascular growths in the left auricle of the heart. Lancet 1845; 2: 428–429.
5. Goldberg H.P., Gleum F., Dotler C.T. Myxoma of the left atrium: diagnosis made during life with oper-

ative and postmortem findings. Circulation 1952; 6: 762–767.
6. Effert S., Domanig E. The diagnosis of intracranial tumors and thrombi by the ultrasonic echo method. German Med. Mth. 1959; 4: 1.
7. St John Sutton M.G., Mercier L.A., Giuliani E.R. Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. Mayo Clin. Proc. 1980; 55: 371–376.
8. Hada Y., Wolf C., Murray G.F., Craige E. Right ventricular myxoma. Case report and review of phonocardiographic and auscultatory manifestations. Am. Heart J. 1980; 100: 871–877.
9. Graford C. Discussion of Glover R.P. Late results of mitral commissurotomy. W: Lam C.R. red. Henry Ford Hospital international symposium on cardiovascular surgery; studies in physology, diagnosis and techniques; proceedings of the symposium. March 1955. Henry Ford Hospital; Detroit (Michigan). W.I.B Saunders, Philadelphia 1955; 202–211.
10. Roberts W.C. Primary and secondary neoplasms of the heart. Am. J. Cardiol. 1997; 80: 671–682.
11. Reynen K. Medical progress: Cardiac myxomas. N. Engl. J. Med. 1995; 333: 1610–1617.
12. Danidis I.P., Kotler M.N., Mintz G.S., Ross J. Clinical and echocardiographic features of right atrial masses. Am. Heart J. 1984; 107: 745–758.
13. Emanuel R.W., Lloyd W.E. Rihgt atrial myxoma mistaken for constrictive pericarditis. Br. Heart J. 1962; 24: 796–80.
14. Greenwood W.F. Profile of atrial myxoma. Am. J. Cardiol. 1968; 21: 367–375.
15. Shapiro L.M. Cardiac tumors: diagnosis and management. Heart 2001; 85: 218–222.
16. Premarante S., Hasaniya N., Arakaki H., Mugiishi M.M., Mamya R.T., McNamara J.J. Atrial myxomas: experiences with 35 patients in Hawaii. Am. J. Surg. 1995; 169: 600–603.
17. McCoskey E.H., Mehta J.B., Krishnan K., Roy T.M. Right atrial myxoma with extracardiac manifestation. Chest 2000; 118: 547–549.
18. Cohen A.J., McIntosh H.D., Orgain E.S. The mimetic nature of left atrial myxomas: report of case presenting as a severe systemic ilness and stimulating massive mitral insufficiency at cardiac catheterization. Am. J. Cardiol. 1963; 11: 802–807.
19. Goldschlager A., Popper R., Goldschlager N., Gerbode F., Prozan G. Right atrial myxoma with right to left shunt and polycythemia presenting as congenital heart disease. Am. J. Cardiol. 1972; 30: 82–86.
20. Kaminsky M.E., Ehlers K.H., Engle M.A., Klein A.A., Levin A.R., Subramanian V.A. Atrial myxoma mimicking a collagen disorder. Chest 1979; 75: 93–95,
21. Thomas M.H. Myxoma masquerading as polyarteritis nodosa. J. Rheumatol. 1981; 8: 133–137.
22. Seino Y., Ikeda U., Shimada K. Increased expression of interleukin 6 mRNA in cardiac myxomas. Br. Heart J. 1993; 69: 565–567.
23. Kanda T., Umeyama S., Sasaki A. i wsp. Interleukin-6 and cardiac myxoma. Am. J. Cardiol. 1994; 74: 965–967.
24. Rydlewska-Sadowska W., Szwed H. Śluzaki serca II — obraz echokardiograficzny. Kardiol. Pol. 1986; 29: 12–25.
25. Murphy M.C., Sweeney M.S., Putnam J.B. Jr. i wsp. Surgical treatment of cardiac tumors: 25-year experience. Ann. Thorac. Surg. 1990; 49: 612–618.
26. Waller D.A, Ettles D.F, Saunders N.R., Williams G. Recurrent cardiac myxoma: the surgical implications of two distinct groups of patients. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989; 37: 226–230.
27. Read R.C., White H.J., Murphy M.C., Williams D., Sun C.N., Flanagan W.H. The malignant potentiality of left atrial myxoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1974; 68: 857–868.