

doi: 10.3897/bgcardio.29.e106722

## СЪРДЕЧЕН МИКСОМ – ДВА КЛИНИЧНИ СЛУЧАЯ С РАЗЛИЧНА ПРЕЗЕНТАЦИЯ

Д. Панайотова<sup>1,4</sup>, Р. Григоров<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Клиника по кардиохирургия, УМБАЛ „Света Марина“ – Варна

<sup>2</sup>Втора кардиологична клиника – интервенционална, УМБАЛ „Света Марина“ – Варна

<sup>3</sup>Първа катедра по вътрешни болести, УС Кардиология, МУ „Проф. д-р Параскев Стоянов“ – Варна

<sup>4</sup>Катедра сърдечно-съдова хирургия и ангиология, МУ „Проф. д-р Параскев Стоянов“ – Варна

## CARDIAC MYXOMA – TWO CLINICAL CASES WITH A DIFFERENT PRESENTATION

D. Panayotova<sup>1,4</sup>, R. Grigorov<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Cardiac Surgery Clinic, St. Marina University Hospital – Varna

<sup>2</sup>Second Cardiology Clinic – Interventional Cardiology, St. Marina University Hospital – Varna

<sup>3</sup>First Department of Internal Diseases, ES Cardiology, MU “Prof. dr. Paraskev Stoyanov” – Varna

<sup>4</sup>Department of Cardiovascular Surgery and Angiology, MU “Prof. dr. Paraskev Stoyanov” – Varna

**Резюме.** Първичните сърдечни тумори се срещат рядко и са предимно доброкачествени по характер. Най-честият първичен сърдечен тумор е миксомът. Ранните симптоми могат да наподобяват клинично различни сърдечно-съдови и системни заболявания, като тази хетерогенност се дължи на различното местоположение на миксомите и различната им структурна характеристика. В повечето случаи ехокардиографското изследване е достатъчно за поставяне на диагнозата. Ранната диагноза и насочване за операция могат да предотвратят инвалидизиращи усложнения. Дефинитивното лечение е хирургична екстирпация на туморната формация. Представяме два клинични случая на сърдечен миксом, първият от които е локализиран в лявото предсърдие и е с вилозна характеристика, презентира се основно с емболични инциденти. При втория случай туморната формация е в дясно предсърдие, солидна по характер, предизвикваща ангиозна симптоматика и задух.

**Ключови думи:** миксом, сърдечен тумор, емболизъм, ранна диагноза

**Адрес за кореспонденция:** д-р Розен Красимиров Григоров, Втора кардиологична клиника – Инвазивна кардиология, УМБАЛ „Света Марина“, бул. Христо Смирненски №1, Варна, 9010, тел. +359894577959, e-mail: rozengrigorov96@abv.bg

**Abstract.** Primary cardiac tumors are rare and most frequently benign. The most common primary cardiac tumors are myxomas. Early clinical symptoms can resemble different cardiovascular and systemic diseases. The heterogeneity in their presentation is due to the different localization of myxomas and different structural characteristics. In most cases an echocardiographic examination is sufficient to establish the diagnosis. Early diagnosis and referral for surgery can prevent debilitating complications. The definitive treatment is surgical extirpation of the tumor. We present two clinical cases of cardiac myxomas, the first of which was localized in the left atrium and had villous characteristics, presenting mainly with embolic events. In the second case, the tumor formation was in the right atrium, solid in nature, causing angina and dyspnea.

**Key words:** myxoma, cardiac tumor, embolism, early diagnosis

**Address for correspondence:** Dr. Rozen Krasimirov Grigorov, Second Cardiology Clinic – Interventional Cardiology, St. Marina University Hospital, bul. “Hristo Smirnenski” 1, Varna, 9010, phone: +359894577959, e-mail: rozengrigorov96@abv.bg

### ВЪВЕДЕНИЕ

Първичните сърдечни тумори са рядко срещани в клиничната практика и в над 75% от случаите са бенигнени по характер [1]. Най-честите първични сърдечни тумори са миксомите, като те могат да

### INTRODUCTION

Primary cardiac tumors are rare in clinical practice and are benign in over 75% of cases [1]. Myxomas are the most common primary cardiac tumors, they can be located in the left atrium, right atrium, right ventri-

бъдат локализирани в лявото предсърдие, в дясното предсърдие, в дясната камера и най-рядко в лявата камера [2]. Ранните симптоми на сърдечните миксоми могат да наподобяват клинично различни сърдечно-съдови и системни заболявания. Хетерогенността на симптоматиката се дължи на различното местоположение на миксомите и различната им структурна характеристика [3]. Късното поставяне на диагнозата може да има катастрофални ефекти поради честите емболични усложнения, нарушаване на сърдечната структура и функция и повишен риск от надкамерни и камерни аритмии. В повечето случаи ехокардиографското изследване е достатъчно за поставяне на диагнозата. Дефинитивното лечение е хирургична екстирпация на туморната формация [4].

Представяме два клинични случая на сърдечен миксом с различна локализация и презентация, демонстриращи хетерогенността на тази патологична единица и значението при поставяне на ранна диагноза за лечението на тези пациенти.

### Клиничен случай № 1

Представяме клиничен случай на 49-годишен мъж с оплаквания от сърцебиене, световъртеж и прималяване до невъзможност за извършване на елементарни усилия. Също така съобщава за периодично изтръпване на горните и долните крайници с преходно ограничение в движението им и промени в цвета на кожата на пръстите. Оплакванията са с давност от около осем месеца. При пациента отсъстват минали сърдечни заболявания. Приема нередовно небиволол 5 mg по повод на епизодично покачване на артериалното налягане с максимални стойности, достигащи до 160/90 mm Hg.

При прегледа пациентът е в добро общо състояние, афебрилен, с хиперстеничен хабитус, BMI – 34,3 kg/m<sup>2</sup>. Не се установяват отклонения в цвета на кожата и видимите лигавици. Дишането е двустранно везикуларно, без прибавени хрипове. Сърдечната дейност е ритмична с честота 85 удара в минута. Прави впечатление акцентуиран първи тон и слаб, нискочестотен диастолен шум с *punctum maximum* в пето ляво междуребрие по медиоклавикуларната линия. Коремът е мек и палпаторно неболезнен, черният дроб и слезката са неувеличени. Периферните артериални пулсации са запазени. Крайниците са без отоци и без двигателен дефицит в момента на прегледа.

От електрокардиографията (ЕКГ) – синусов ритъм, индиферентен позиционен тип, без реполяризационни нарушения (фиг. 1А).

От проведените лабораторни изследвания се установяват нормални стойности на хемоглобин, левкоцити в референтните граници, съхранена бъбречна функция и леко повишени маркери на възпаление – CRP 11,1 mg/L, при горна референтна граница до 5 mmol/L.

cle, and least commonly in the left ventricle [2]. Early symptoms of cardiac myxomas can resemble various cardiovascular and systemic diseases. The heterogeneity of symptoms is due to the different location of myxomas and their different structural characteristics [3]. Late diagnosis can have catastrophic effects due to frequent embolic complications, altering of cardiac structure and function, and increased risk of supraventricular and ventricular arrhythmias. In most cases, the diagnosis can be made by an echocardiographic examination. Definitive treatment is surgical extirpation of the cardiac tumor [4].

We present two clinical cases of cardiac myxomas with different localization and presentation, demonstrating the heterogeneity of this pathological entity and the importance of early diagnosis for the treatment of these patients.

### CLINICAL CASE № 1

We present a clinical case of a 49-year-old male patient with complaints of palpitations, vertigo, and weakness to the point of inability to perform simple tasks. The patient also reported intermittent numbness of the upper and lower extremities with limitation in movement and discoloration of the skin of the fingers. These complaints started eight months ago. The patient has no previous history of heart disease. He irregularly takes nebivolol 5 mg on the occasion of an episodic increase in arterial pressure with maximum values up to 160/90 mmHg.

On examination, the patient was in good general condition, afebrile, with a hypersthenic body habitus, BMI – 34.3 kg/m<sup>2</sup>. Normal skin and visible mucous membranes. Bilateral vesicular breathing, without added wheezing or crackles. The heart rate was regular with a frequency of 85 beats per minute. A loud first heart sound and a low-pitched diastolic murmur with a *punctum maximum* in the fifth left intercostal space along the medioclavicular line was heard on auscultation. The abdomen was soft and painless on palpation, the liver and spleen were not enlarged. The peripheral arterial pulsations were preserved and symmetrical. The extremities were without swelling and without motor deficit at the time of examination.

From the electrocardiography (ECG) – sinus rhythm, indifferent QRS axis, without repolarization abnormalities (Fig. 1A).

The laboratory tests revealed normal values of hemoglobin, leukocytes within the reference limits, preserved renal function and slightly elevated inflammato-

Рентгенографията на гръдна клетка при постъпването в клиниката показва нормален кардиоторакален индекс, без застоини промени и инфилтративни засенчвания във видимите белодробни полета (фиг. 1B).

Трансторакалната ехокардиография (ТТЕ) демонстрира нормални размери (ТДР 50 mm, ТСР 37 mm) и обеми (ТДО 102 ml, ТСО 49 ml) на лявата камера със запазена фракция на изтласкване. Наблюдава се левокамерна хипертрофия с размери на междукамерния септум 14 mm и задна стена на лява камера – 12 mm. Лявото предсърдие е с увеличени размери – 44 mm. Установява се наличие на лекостепенна стеноза през митралната клапа с пиков градиент 7,1 mm Hg, митралните клапни платна са гладки, с добра подвижност, липсва митрална регургитация. Десните сърдечни кухини са със запазени размери и функция. В кухината на лявото предсърдие се визуализира формация с размер 8,2 cm<sup>2</sup>, умерена ехогенност, неравни стени с единични малки формации, заловени за повърхността ѝ. Формацията е захваната за долната част на междупредсърдния септум и проминава значително през митралната клапа в диастола (фиг. 1C, D).

Трансезофагеалната ехокардиография (ТЕЕ) потвърждава находката – туморна формация, заловена на краче, в близост до долния ръб на fossa ovalis, със силно неравна повърхност и множество малки подвижни структури по повърхността ѝ. Образуването предизвиква лекостепенна функционална митрална стеноза (фиг. 1E, F).

Предоперативно е проведена инвазивна коронарна ангиография. Установена е гранична по тежест 55-60% стеноза на дясна коронарна артерия (RCA). Останалите артерии са с неравности, без стенози.

Предприета е оперативна интервенция в условия на екстракорпорално кръвообращение (ЕКК) и под контрола на интраоперативна ТЕЕ. Извършена е екстирпация на туморната формация от лявото предсърдие чрез дясна атриотомия. Формацията е отстранена заедно с част от септума и част от стената на лявото предсърдие. Проведена е криоаблация на заловното място на тумора. Направена е пластика на междупредсърдния дефект и стената на лявото предсърдие чрез заплатка от собствен перикард.

Патологоанатомично макроскопски е открита желеподобна туморна формация с белезникаво кафяв цвят с размери 5/3/2 cm. Хистологичната диагноза е миксом на ляво предсърдие (фиг. 1G, H).

След гладък постоперативен период, без значими ритъмно-проводни нарушения от ЕКГ мониторирането, пациентът е дехоспитализиран на деветия следоперативен ден, в добро общо състояние. ТТЕ демонстрира пълно премахване на туморната формация от лявото предсърдие, нормален кръвоток през митралната клапа, без функционална стеноза, без ляво-десен шънт.

ry markers – CRP 11.1 mg/L, with an upper reference limit of up to 5 mmol/L.

A chest radiography on admission showed a normal cardiothoracic index, without congestive changes and infiltrative opacities in the visible lung fields (Fig 1B).

Transthoracic echocardiography (TTE) demonstrated normal left ventricular dimensions (LVEDD 50 mm, LVESD 37 mm) and volume (EDV 102 ml, ESV 49 ml) with preserved ejection fraction. Left ventricular hypertrophy – interventricular septum 14 mm, posterior wall of the left ventricle – 12 mm. The left atrium was enlarged – 44 mm. A mild mitral stenosis with a peak gradient of 7.1 mmHg was observed, mitral valve leaflets were smooth, with good mobility, there was no mitral regurgitation. Right heart chambers are with preserved size and function. In the left atrium, a mass of 8.2 cm<sup>2</sup>, with moderate echogenicity, uneven walls with small formations on its surface was visualized. The mass was attached to the lower part of the interatrial septum and protruded significantly through the mitral valve in diastole (Fig. 1C, D).

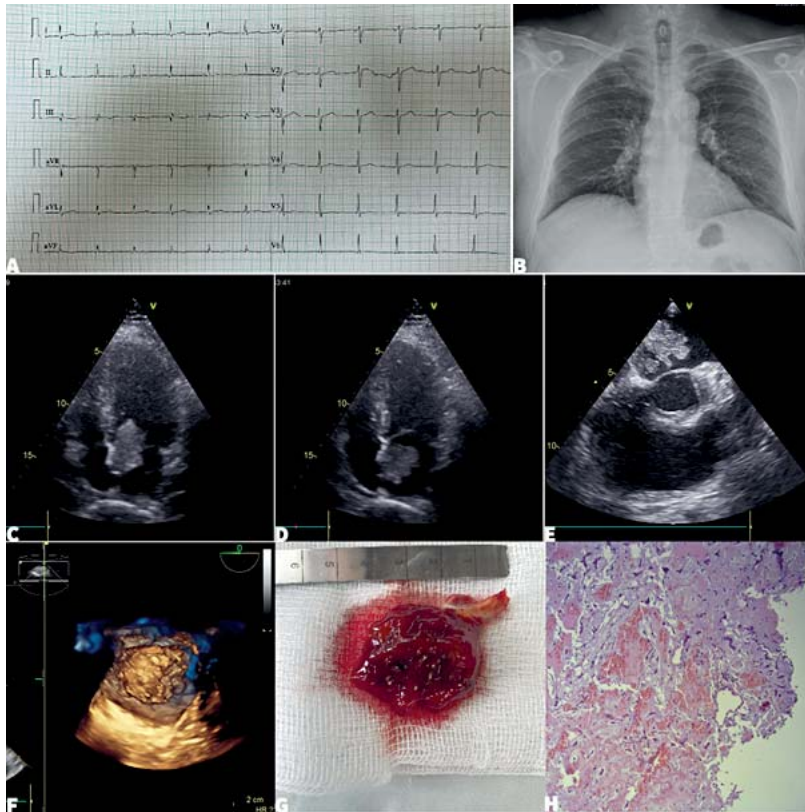
Transesophageal echocardiography (TEE) confirmed the finding – a pedunculated tumour formation with insertions near the lower edge of the fossa ovalis, with a highly uneven surface and numerous small mobile structures on its surface. The formation caused mild functional mitral stenosis (Fig. 1E, F).

Preoperatively, invasive coronary angiography was performed. A borderline 55-60% stenosis of the right coronary artery (RCA) was found. The remaining arteries had atherosclerotic plaque, without significant stenoses.

Surgery was undertaken under extracorporeal circulation (ECC) and under the control of intraoperative TEE. Extirpation of the tumor formation from the left atrium was performed through a right atriotomy. The formation was removed along with parts of the septum and parts of the left atrial wall. Cryoablation of the tumor site was performed. Pericardial patch closure of the atrial septal defect was performed.

Macroscopically, a gelatinous tumor formation with brownish color was found, measuring 5/3/2 cm. The diagnosis of left atrial myxoma was verified by histology (Fig. 1H, G).

After a smooth postoperative period, without significant rhythm-conduction disturbances from the ECG monitoring, the patient was discharged from the hospital on the ninth postoperative day in good general condition. TTE demonstrated complete removal of the tumour formation from the left atrium, normal blood flow through the mitral valve, without functional stenosis and without a left to right shunt.



**Фиг. 1.** Клиничен случай № 1. 1А) ЕКГ при постъпване в клиниката – синусов ритъм, индиферентен позиционен тип, без реполяризационни нарушения. 1В) рентгенография на гръдна клетка – нормален кардиоторакален индекс, без застойни промени и инфилтративни засенчвания във видимите белодробни полета. 1С, 1D) ТТЕ от апикален четирикухилен срез – визуализира се туморна формация в лявото предсърдие, пролабираща през митрална клапа в диастола. 1Е) ТТЕ – туморна формация, заловена на краче в близост до долния ръб на fossa ovalis, със силно неравна повърхност и множество малки подвижни структури по повърхността ѝ. 1F) 3D реконструкция, демонстрираща неравната повърхност на туморната маса. 1G) макроскопски вид – желеподобна туморна формация с белезникаво кафяв цвят с размери 5/3/2 cm. 1H) микроскопска структура с оцветяване хематоксилин-еозин (HE), визуализира се мукополизахаридна строма с разположени в нея характерни звездовидни миксомни клетки.

**Fig. 1.** Clinical case № 1. 1A) ECG on admission – sinus rhythm, indifferent axis, without repolarization disorders. 1B) Chest X-ray – normal cardiothoracic index, without congestion and inflammatory infiltrations in the visible lung fields. 1C, 1D) TTE in apical four-chamber view – a left atrial tumor prolapsing through the mitral valve in diastole is visualized. 1E) TEE – cardiac tumor, attached with a pedicle near the lower edge of the fossa ovalis, with a highly uneven surface and numerous small mobile structures on its surface.

1F) 3D reconstruction demonstrating the uneven surface of the tumor formation. 1G) macroscopic appearance – gelatinous tumor formation with a whitish brown color measuring 5/3/2 cm. 1H) microscopic structure with hematoxylin-eosin (HE) staining, demonstrating a mucopolysaccharide stroma with characteristic star-shaped myxoma cells located in it.

## Клиничен случай № 2

Вторият клиничен случай е на 59-годишна жена с известна хипертонична болест и дислипидемия с оплаквания от задух и гръдна опресия по време на лека към умерена физическа активност от около два месеца. По този повод след амбулаторен преглед от кардиолог е насочена за провеждане на инвазивна коронарна ангиография. От проведена по време на пролежаването ТТЕ е установена формация в дясното предсърдие и пациентката е насочена към Клиника по кардиохирургия за по-нататъшно диагностично уточняване и лечение.

От физикалното изследване пациентката е в добро общо състояние, афебрилна, с нормостеничен хабитус, BMI – 29,2 kg/m<sup>2</sup>. Кожата и видимите лигавици са с нормална оцветка. Дишането е двустранно везикуларно, без прибавени хрипове. Сърдечната дейност е ритмична с честота 90 удара в минута. При аускултация сърдечните тонове са ясни, не се долавят патологични шумове. Крайниците са без отоци.

ЕКГ при постъпването демонстрира синусов ритъм, ляв позиционен тип, данни за деснопредсърдно обременяване (фиг. 2А).

## CLINICAL CASE № 2

The second clinical case is of 59-year-old female patients with known hypertension and dyslipidemia with complaints of shortness of breath and chest tightness during light to moderate physical activity for about two months. After an outpatient examination by a cardiologist, she was referred for an invasive coronary angiography for ischemic heart disease. From the TTE performed at hospitalization, a formation was found in the right atrium and the patient was directed to our clinic for further evaluation and treatment.

From the physical examination, the patient was in good general condition, afebrile, with normosthenic habitus, BMI – 29.2 kg/m<sup>2</sup>. The skin and visible mucous membranes were normal. Bilateral vesicular breathing. The heart rate was regular with a frequency of 90 beats per minute. On auscultation the heart sounds were normal with no audible murmurs. Arterial pulsations were preserved and symmetrical. No swelling of the extremities was observed.

ECG on admission demonstrated sinus rhythm, normal left QRS axis, ECG criteria for right atrial enlargement (Fig. 2A).

От лабораторни изследвания се откриват нормални стойности на хемоглобин, левкоцити и тромбоцити, съхранена бъбречна функция и маркери на възпаление в нормални граници – CRP 0,1 mg/L, при горна референтна граница до 5 mmol/L.

От рентгенографията на гръдна клетка при постъпването в клиниката се установява дискретно увеличен кардиоторакален индекс, без инфилтративни засенчвания във видимите белодробни полета (фиг. 2B).

TTE показва запазени обеми на лявата камера – ТДО 83 ml, ТСО 29 ml, съхранена кинетика, запазена фракция на изтласкване. Стени на лявата камера с размери 10 mm и респективно 11 mm за междукламерна преграда и задна стена. Лявото предсърдие е със запазени размери – 36 mm. Дясното предсърдие е с горногранични размери – 40/42 mm от апикална позиция. В базалната част на дясното предсърдие се изобразява хиперехогенна структура със солиден вид с размери 23/19 mm. Формацията е слабо подвижна със съмнение за пропагиране от *vena cava inferior* към дясно предсърдие. Наблюдава се начална калциноза по митралния клапен пръстен. Няма хемодинамично значими лезии по клапния апарат на сърцето. Налице е малък перикарден излив с колапс на дясното предсърдие, без белези на тампонада (фиг. 2C, D).

От TEE се изобразява окръглена формация с размери 23/14 mm с неравни очертания, прикрепена на широка основа, без педикул към междупредсърдния септум в каудалната му част. Описаната формация е с разнородна ехогенност. От бикавален срез се изключва пролабиране на формацията от долна празна вена.

От проведената инвазивна коронарна ангиография се установяват коронарни артерии без стенози при десен тип циркулация.

Пациентката е насочена за оперативно лечение. В условия на ЕКК чрез дясна атриотомия е извършена екстирпация на туморната формация от дясното предсърдие. Формацията е отстранена заедно със залавното място за междупредсърдния септум и част от стената на дясното предсърдие. Междупредсърдната стена и отстранената част от стената на дясно предсърдие са възстановени със заплатка от собствен перикард.

Патологоанатомично макроскопски е открита овална формация, капсулирана при срез, с пъстър цвят и налобена повърхност, с мека желатиозна консистенция. Хистологично се откриват звездовидни клетки, разпръснати в миксоидна строма. Хистологично се потвърждава диагнозата миксом на дясно предсърдие (фиг. 2E-H).

Следоперативно е регистриран пристъп от предсърдно мъждене, синусовият ритъм е възста-

Laboratory tests revealed normal values of hemoglobin, leukocytes and platelets, preserved kidney function and markers of inflammation within normal limits – CRP 0.1 mg/L, with an upper reference range of 5 mmol/L.

A chest radiography on admission revealed a slightly enlarged cardiac silhouette with no infiltrative opacities in the visible lung fields (Fig. 2B).

TTE showed preserved left ventricular volumes – EDV 83 ml, ESV 29 ml, no regional wall motion abnormalities, and preserved LV ejection fraction. Left ventricular walls measuring 10 mm and 11 mm for septum and posterior wall, respectively. The left atrium was with a normal diameter – 36 mm. The right atrium was at the upper range limit with dimensions from the apical 4-chamber view – 40/42 mm. A solid hyperechoic structure measuring 23/19 mm was visualized in the basal part of the right atrium. The formation is poorly mobile with suspicion of propagation from the inferior vena cava to the right atrium. Slight calcinosis along the mitral valve annulus. Without hemodynamically significant lesions on the valvular apparatus of the heart. Presence of a small pericardial effusion with right atrial collapse was seen, without evidence of cardiac tamponade (Fig. 2C, D).

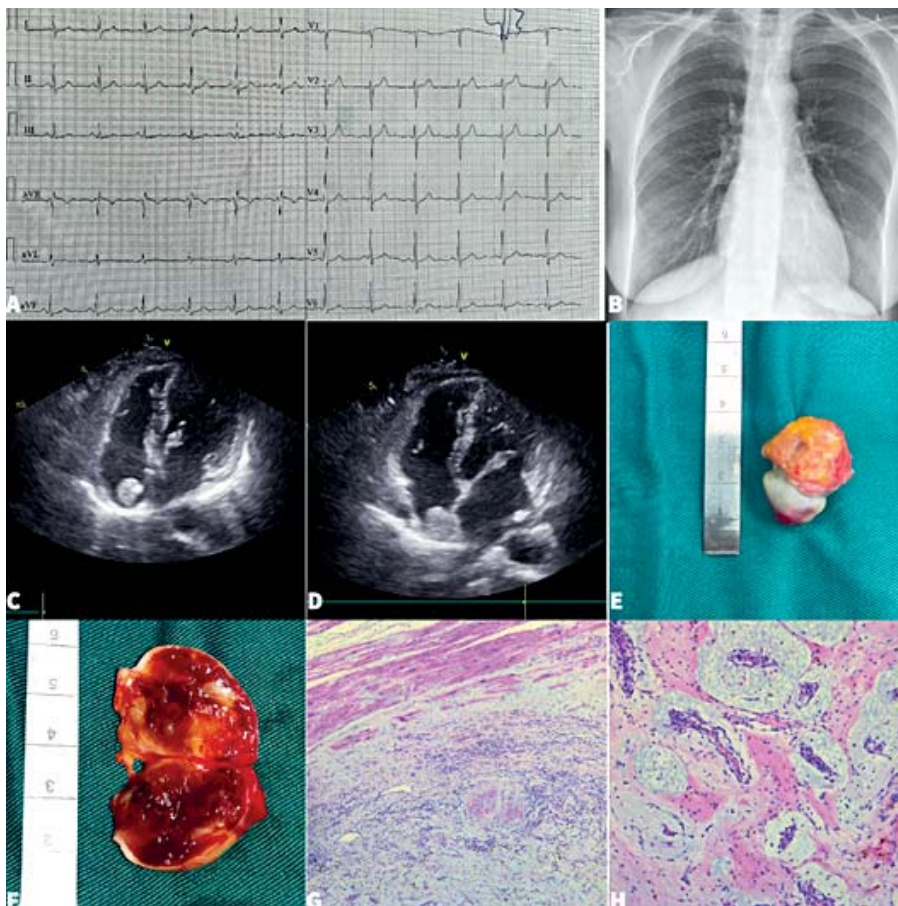
TEE showed a rounded formation 23/14 mm in size with irregular contours, attached on a broad base without a pedicle to the caudal part of the interatrial septum. The described formation has heterogeneous echogenicity. A bicaval cut excluded propagation of the formation from the inferior vena cava.

The performed invasive coronary angiography revealed a right type of circulation with no stenoses of the coronary arteries.

The patient was referred for operative treatment. Extirpation of the tumor formation from the right atrium was performed under extracorporeal circulation (ECC) through a right atriotomy. The formation was removed together with the attachment site for the interatrial septum and part of the right atrial wall. The interatrial wall and the right atrium were restored with a pericardial patch.

Macroscopically, an encapsulated oval formation was found, with a variegated color and a lobulated surface, with a soft gelatinous consistency. Histologically, stellate cells scattered in a myxoid stroma were found, confirming the diagnosis of right atrial myxoma (Fig. 2E-H).

Postoperatively, atrial fibrillation was detected, and sinus rhythm was restored with intravenous



**Фиг. 2.** Клиничен случай № 2. 2А) ЕКГ при постъпване в Клиниката – синусов ритъм, ляв позиционен тип, данни за деснопредсърдно обременяване. 2В) рентгенографията на гръдна клетка – дискретно увеличен кардиоторакален индекс, без инфилтративни засенчвания във видимите белодробни полета. 2С, 2D) ТТЕ от модифициран апикален четирикухинен срез – визуализира се туморна формация с хиперехогенна структура и солиден вид в базалната част на дясно предсърдие. 2Е, 2F) макроскопски вид – овална туморна формация, капсулирана при срез, с пъстър цвят и налобена повърхност, с мека желатинозна консистенция. 2G, 2H) микроскопска структура с оцветяване хематоксилин-еозин (HE), визуализират се звездовидни клетки разположени в аморфна миксоидна строма и сноп от кардиомиоцити.

**Fig. 2.** Clinical case № 2. 2A) ECG on admission – sinus rhythm, normal left axis deviation, ECG criteria for right atrial enlargement. 2B) Chest X-ray – slightly increased cardiothoracic index, without pathologic infiltrations in the visible lung fields. 2C, 2D) TTE from a modified apical four-chamber view – a tumor formation with a hyperechoic structure and a solid appearance is visualized in the basal part of the right atrium. 2E, 2F) macroscopic appearance – an encapsulated oval tumor formation, with a variegated color and a

lobulated surface, with a soft gelatinous consistency. 2G, 2H) microscopic structure with hematoxylin-eosin (HE) staining showing stellate cells within an amorphous myxoid stroma and a bundle of cardiomyocytes.

новен медикаментозно с амиодарон. Пациентката е дехоспитализирана на 11-ия следоперативен ден в задоволително общо състояние. ТТЕ показва пълно премахване на туморната формация от дясното предсърдие, съхранена функция на трикуспидалната клапа, липса на перикарден излив.

## ОБСЪЖДАНЕ

Първичните сърдечните тумори са рядко срещани и в над 75% от случаите са бенигни по характер. Аутопсионни проучвания показват честота на доброкачествените сърдечни тумори между 0,001 и 0,25% от общата популация [1]. Въпреки че не метастазират, те могат да имат катастрофални ефекти поради нарушаване на сърдечната структура и функция и повишен риск от надкамерни и камерни аритмии, както и системен и белодробен емболизъм. Клиничните и ехографските характеристики в представените случаи са най-типични за сърдечен миксом, съставляващ 50% от първичните сърдечни тумори. Най-честата локализация на миксомите е в лявото предсърдие със залавяне за fossa ovalis, както е в първия случай. По-рядко се срещат в дясното предсърдие като

amiodarone. The patient was discharged on the 11-th postoperative day, in a good general condition. TTE showed complete removal of the tumor formation from the right atrium, preserved function of the tricuspid valve and absence of pericardial effusion.

## DISCUSSION

Primary cardiac tumors are rare and in over 75% of cases are benign in nature. Autopsy studies show an incidence of benign cardiac tumors between 0.001 and 0.25% of the general population [1]. Although they do not metastasize, they can have catastrophic effects due to impairment of cardiac structure and function and an increased risk of supraventricular and ventricular arrhythmias, as well as systemic and pulmonary embolism. The clinical and sonographic features of the tumors in the presented cases are most typical for cardiac myxoma, which accounts for 50% of primary cardiac tumors. The most common localization of myxomas is in the left atrium, attached to the fossa ovalis as in the first case. They are less common in the right atrium, as in the second case,

при втория случай, последвани от дясната камера и най-рядко в лявата камера [2] (табл. 1).

Сърдечните миксоми се срещат при всички възрасти, но повече от половината от пациентите са между 40- и 60-годишна възраст. Също така се срещат с приблизително еднаква честота при мъжкия и женския пол. Фамилните сърдечни миксоми се срещат по-често при млади пациенти от мъжки пол [3].

Първият представен случай е на 49-годишен пациент с оплаквания от сърцебиене, световъртеж, пресинкопална симптоматика и периодично изтръпване на горните и долните крайници с промени в цвета на кожата на пръстите. Вторият пациент е на 59 години и се презентира с ангинозна симптоматика, задух и перикарден излив. Пациентите с миксом рядко са асимптомни. Обикновено се представят с оплаквания, описани като триада от конституционални, емболични и обструктивни симптоми (табл. 2).

followed by the right ventricle and are least often located in the left ventricle [2] (Table 1).

Cardiac myxomas occur at all ages, but more than half of patients are between the age of 40 and 60. They also occur with approximately equal frequency in male and female patients. Familial cardiac myxomas are more common in young male patients [3].

The first case presented is of a 49-year-old male with complaints of palpitations, vertigo, presyncopal symptoms, and intermittent numbness of the upper and lower extremities with changes in the skin color of the fingers. The second patient is 59 years old and presents with anginal symptoms, shortness of breath and a pericardial effusion. Patients with myxomas are rarely asymptomatic. They usually present with complaints described as a triad of constitutional, embolic, and obstructive symptoms (Table 2).

**Таблица 1. Локализация на сърдечните миксоми (адаптирана от McAllister and Fenoglio. Tumors of the cardiovascular system. Fascicle 15, second series. Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978)**

**Table 1. Location of cardiac myxomas (adapted from McAllister and Fenoglio. Tumors of the cardiovascular system. Fascicle 15, second series. Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978)**

Локализация Location	Брой миксоми (n = 138) Number of myxomas (n = 138)	Процентно съотношение Percentage (%)
Ляво предсърдие // Left atrium	103	74,5
Дясно предсърдие // Right atrium	25	18,1
Дясна камера // Right ventricle	5	3,7
Лява камера // Left ventricle	5	3,7

**Таблица 2. Клинична презентация на пациентите със сърдечни миксоми (адаптирана от McAllister and Fenoglio. Tumors of the cardiovascular system. Fascicle 15, second series. Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978)**

**Table 2. Clinical presentation of patients with cardiac myxoma (adapted from McAllister and Fenoglio. Tumors of the cardiovascular system. Fascicle 15, second series. Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978)**

Клинична презентация Clinical presentation	Брой пациенти Number of patients (n = 130)	Процентно съотношение Percentage of patients (%)
Симптоми и белези на засягане на митралната клапа Symptoms and signs of mitral valve involvement	57	43
Емболични събития // Embolic events	36	27
Инцидентно откриване // Accidental finding	16	12
Симптоми и белези на засягане на трикуспидалната клапа Symptoms and signs of tricuspid valve involvement	6	5
Внезапна сърдечна смърт // Spontaneous cardiac death	5	4
Перикардит // Pericarditis	4	3
Миокарден инфаркт // Myocardial infarction	3	2
Симптоми и белези на засягане на пулмоналната клапа Symptoms and signs of pulmonary valve involvement	2	1,5
Неясно фебрилно състояние // Fever of unknown origin	2	1,5

Конституционалните симптоми се срещат при до 90% от пациентите и се характеризират с повишена продукция на цитокини, водеща до загуба на тегло, лесна уморяемост, субфебрилитет, анемия или полицитемия, повишена скорост на утаяване на еритроцитите и повишение на острофазовите белтъци, миалгии, артралгии и феномен на Рейно [4].

Емболични събития се срещат в 30-40% от случаите и могат да се дължат както на инфектирани, така и на неинфектирани тромби или на части от самия тумор. Емболичните инциденти от миксоми в лявото предсърдие най-често водят до мозъчни инфаркти с прояви на хемипареза и диплопия или до транзиторни исхемични атаки, както е при първия представен от нас случай [2]. Случаите на парадоксален емболизъм през междупредсърден септум дефект са редки.

Сърдечните симптоми и физикалната находка са резултат от интракавитарната маса и се различават според локализацията на тумора. Срещат се при 54 до 95% от пациентите [5]. Миксомите, засягащи лявото предсърдие, могат да създадат обструкция на митралната клапа или на пулмоналните вени. По този начин предизвикват повишено налягане в белодробните вени и водят до белодробна конгестия, която се изразява със задух, ортопно, кашлица, хемоптиза и в по-тежките случаи като белодробен оток. Миксомите, засягащи десните сърдечни кухини, често водят до обструкция на горна или долна празна вена, нарушено пълнене с кръв на дясното предсърдие и в резултат – до системна конгестия, имитираща десностранна сърдечна недостатъчност, както и до нарушено пълнене на левите сърдечни кухини, изразяващо се със задух и прояви на ангина пекторис. Могат да възникнат епизоди на сърцебиене, да предизвикат аритмия, синкопални прояви, както и внезапна сърдечна смърт. При 3% от пациентите се наблюдават прояви на перикардит и перикарден излив [2].

При физикален преглед характерни находки са усилен първи тон, „клик“ от движението на тумора (tumor plop), който обикновено се аускултира от 80 до 120 милисекунди след втори тон и звучи като тон на отваряне на митралната клапа. Характерна находка е и нискочестотен диастолен шум, с максимален интензитет на сърдечния връх. При първия пациент, представен от нас, се аускултира усилен първи тон и диастолен шум. При втория пациент не бяха налични физикални находки, насочващи към деснопредсърден миксом.

В първия случай ЕКГ не демонстрира патологични промени, докато във втория се наблюдаваха ЕКГ данни за деснопредсърдно обременяване. При пациенти с миксом обикновено ЕКГ не показва специфични промени. Най-честите находки са ле-

Constitutional symptoms occur in up to 90% of patients and are characterized by increased cytokine production leading to weight loss, easy tiredness, subfebrile temperature, anemia or polycythemia, elevated erythrocyte sedimentation rate and elevated acute-phase proteins, myalgias, arthralgias, and Raynaud's phenomenon [4].

Emboic events occur in 30-40% of cases and may be due to both septic and sterile thrombi or parts of the tumor itself. Embolic events from left atrial myxomas most often lead to cerebral infarctions with manifestations of hemiparesis and diplopia or transient ischemic attacks, as in the first presented case [2]. Paradoxical embolism through an atrial septal defect is uncommon.

Cardiac symptoms and physical findings result from the intracavitary mass and differ according to tumor location. They occur in 54 to 95% of patients [5]. Myxomas affecting the left atrium can cause obstruction of the mitral valve or the pulmonary veins. Thus, they cause increased pulmonary venous pressure and lead to pulmonary congestion. This manifests as dyspnea, orthopnea, cough, and hemoptysis, and in more severe cases as pulmonary edema. Myxomas affecting the right heart often lead to obstruction of the superior or inferior vena cava, impaired filling of the right atrium and, as a result, systemic congestion with symptoms of right-sided heart failure, as well as impaired filling of the left heart, manifested by dyspnea and angina. They can cause arrhythmias, episodes of palpitations, syncope, and sudden cardiac death. Manifestations of pericarditis and pericardial effusion are observed in 3% of patients [2].

Characteristic findings during physical examination are a loud first heart sound, tumor plop, which is usually auscultated 80 to 120 milliseconds after the second heart sound and is similar to the mitral valve opening snap. A characteristic finding is also a low-frequency diastolic murmur, best heard at the cardiac apex. In the first patient, a loud first heart sound and a diastolic murmur were auscultated. In the second patient, there were no physical findings suggestive of right atrial myxoma from the physical examination.

In the first case, the ECG did not demonstrate pathological changes, while in the second case the ECG showed right atrial enlargement. In patients with myxo-



вопредсърдна дилатация (35%), реполяризационни нарушения (21%), проводни нарушения (24%) и нарушения на ритъма (9%) [6].

Рентгенографски се установяват промени при около 50% от пациентите с миксом. Неспецифичните находки включват белези на пулмонален венозен застой и интерстициален застой, кардиомегалия, увеличено ляво предсърдие и по-рядко калцификации в самия тумор и плеврални изливи. Описаните рентгенографски промени корелират значително с клиничната изява на пациентите [6]. В първия представен случай рентгенографията на гръдна клетка е без белези на белодробна конгестия, което съответства на клиничната презентация на пациента. Във втория случай се наблюдава дискретно увеличен кардиоторакален индекс, като находката вероятно се дължи на перикардния излив.

Ехокардиографията е предпочитаното изследване за поставяне на диагнозата миксом при пациенти с клинично съмнение. Трансторакалната ехокардиография (ТТЕ) е надежден неинвазивен метод с чувствителност до 95% [7]. Трансезофагеалната ехокардиография (ТЕЕ) позволява по-добра визуализация на залавното място на тумора, характеристика на структурата и засягането на клапния апарат с чувствителност до 100% [8]. При първия пациент ТТЕ показва увеличени размери на лявото предсърдие и наличие на лекостепенна функционална митрална стеноза. В лявото предсърдие се визуализира туморно образуване с размери 8,2 cm<sup>2</sup> с неравни граници с единични малки формации заловени за повърхността му. Туморът е заловен за междупредсърдния септум и пролабира през митралната клапа в диастола. Тези характеристики поставят пациента във висок риск от системна емболизация [9]. При закъсняла диагноза клиничните изяви могат да бъдат доминирани от „функционалната митрална стеноза“ вследствие на пролабиране на тумора през митралната клапа.

Във втория случай се установява леко дилатирано дясно предсърдие, като в базалната му част се изобразява хиперехогенна формация със солиден вид и неравни граници с размери 23/19 mm, прикрепена на широка основа, без педикул към междупредсърдния септум, без хемодинамично значими лезии по клапния апарат на сърцето. Също така се установява малък перикарден излив с начален суингинг на сърцето и колапс на дясното предсърдие, без белези за тампонада. Перикардният излив е сравнително рядко докладван в големи клинични проучвания при пациенти с миксом [2]. Определени патологични единици могат да имат сходна с миксома ехокардиографска структура, като вътресърдечни тромби, други първични сърдечни тумори, метастази или вегетации. Възможно е използване

ma, the ECG usually does not show specific changes. The most common findings are left atrial enlargement (35%), repolarization abnormalities (21%), conduction disorders (24%), and rhythm disorders (9%) [6].

Radiographic features are seen in about 50% of patients. Nonspecific findings include signs of pulmonary venous congestion and interstitial edema, cardiomegaly, enlarged left atrium, and less commonly, calcifications within the tumor itself and pleural effusions. The radiographic changes correlate significantly with the clinical presentation of the patient [6]. In the first case presented, the chest radiography was without evidence of pulmonary congestion, which was consistent with the patient's clinical presentation. In the second case, a slightly higher cardiothoracic ratio was observed, the finding most likely due to the pericardial effusion.

Echocardiography is the preferred imaging modality for the diagnosis of myxoma in patients with clinical suspicion. Transthoracic echocardiography (TTE) is a reliable non-invasive method with sensitivity of up to 95% [7]. Transesophageal echocardiography (TEE) allows better visualization of the tumor site, characteristics of the structure and involvement of the valvular apparatus with a sensitivity of up to 100% [8]. In the first patient, TTE showed an enlarged left atrium and mild functional mitral stenosis. An 8.2 cm<sup>2</sup> tumor mass was visualized in the left atrium with irregular borders with single small formations attached to its surface. The tumor was attached to the atrial septum and prolapsed through the mitral valve in diastole. These tumor characteristics put the patient at high risk of systemic embolization [9]. In undiagnosed patients the clinical presentation can be dominated by functional mitral stenosis. In the second case, a slightly dilated right atrium was found, and in its basal part, a hyperechoic formation with a solid appearance and uneven borders measuring 23/19 mm, attached on a wide base to the interatrial septum, without a pedicle. No hemodynamically significant lesions on the valvular apparatus of the heart were seen. A mild pericardial effusion with swinging of the heart was also found, however there were no signs of tamponade. Pericardial effusions have been relatively rarely reported in large clinical trials in patients with myxoma [2]. Certain pathologic entities may have a myxoma-like echocardiographic pattern, such as intracardiac thrombi, other primary cardiac tumors, metastases, or vegetations. Other imaging modalities such as computed tomography and magnetic resonance imaging may be used. The gold standard for diagnosis is a pathological examination of the cardiac mass.

на други образни модалности като компютърна аксиална томография и магнитно-резонансна томография. Златният стандарт за потвърждаване на диагнозата е патологоанатомично изследване на сърдечната маса.

Макроскопски миксомите са жълтеникави, белезникави или кафяви на цвят, обикновено са педункулирани с широка база и късо краче < 1 cm, консистенцията им е пихтиеста, желеподобна. Размерите им са между 1 и 15 cm и обикновено повърхността им е гладка (приблизително 70% от случаите). Съществуват също вилозна или папиларна форма на миксом, те имат повърхност, състояща се от множество фини вилозни или желатинозни формации, които имат тенденция да фрагментират спонтанно и водят до емболични събития (приблизително 30% от случаите). Миксомите често са покрити от тромботична материя [10]. В първия представен случай се касае за вилозна форма на миксом, докато във втория случай миксомът е ясно ограничен, със солидна структура. Точният произход на миксомните клетки не е ясен, но се смята, че произлизат от остатъци от субендокардни клетки или мултипотентни мезенхимни клетки. Хистопатологично диагнозата се поставя при наличието на характерните миксомни клетки, разположени в аморфен миксоиден матрикс, съставен от киселинна мукополизахаридна строма [2]. Не се открива значима корелация между размера на миксома (над или под 5 cm) и това дали пациентът е симптоматичен или асимптомен. Въпреки това размер на миксома над 5 cm е значимо свързан със сърдечни симптоми, аускултаторни признаци, промени в ЕКГ и рентгенографията на гръдна клетка. Вилозните миксоми се асоциират с неврологични симптоми, емболични усложнения и патологична находка при аускултация. Не се открива значима връзка между вилозност и сърдечни, конституционални симптоми, отклонения в лабораторните изследвания, ЕКГ или рентгенови белези [6].

При първия представен случай от коронарографията се открива 60% стеноза на RCA, която не предизвиква ангинозна симптоматика при пациента. По тази причина е взето решение RCA да не се реваскуларизира. Пациентът е показан за лечение със статин и антиагрегантна профилактика. При втория случай туморната формация е открита при постъпване в Клиника по кардиология за планова инвазивна коронарна ангиография поради прояви на ангинозна симптоматика. Ангиографията установява коронарни артерии без стенози.

Лечението на избор е хирургична екстирпация на тумора заедно с неговата основа и малка част от неангажиран от тумора ендо- и миокард (ексцизия „в здраво“). Поради високия риск от емболизация и клапна обструкция хирургичното лечение не трябва да се отлага. Трябва да се обърне специално внима-

Macroscopically, myxomas are yellowish, whitish, or brown in color, usually pedunculated with a broad base and a short pedicle < 1 cm, and their consistency is fibrous, jelly-like. Their normal size is between 1 cm and 15 cm, and they usually have a smooth surface (approximately 70% of cases). There is also a villous or papillary form of myxoma, they have a surface consisting of numerous fine villous or gelatinous formations that tend to fragment spontaneously and lead to embolic events (approximately 30% of cases). Myxomas are often covered by thrombotic matter [10]. In the first presented case, a villous form of myxoma is observed, while in the second case, the tumor had a smooth surface with a solid structure. The exact origin of myxoma cells is not clear, but they are thought to arise from subendocardial cell remnants or multipotent mesenchymal cells. Histopathologically, the diagnosis is made by the presence of the characteristic myxoma cells located in an amorphous myxoid matrix composed of an acidic mucopolysaccharide stroma [2]. No significant correlation was found between myxoma size (above or below 5 cm) and whether the patient was symptomatic or asymptomatic. However, a myxoma size greater than 5 cm was significantly associated with cardiac symptoms, auscultatory signs, and changes in ECG and chest radiography. Villous myxomas are associated with neurologic symptoms, embolic complications, and pathological findings on auscultation. No significant association was found between villosity and cardiac, constitutional symptoms, laboratory abnormalities, ECG, or radiographic findings [6].

In the first presented case, coronary angiography revealed a 60% stenosis of the RCA, which did not cause angina. For this reason, the decision was made not to revascularize the RCA. The patient is indicated for statin treatment and antiplatelet prophylaxis. In the second case, the tumor formation was discovered upon admission to the cardiology clinic for planned invasive coronary angiography due to manifestations of angina. Angiography showed coronary arteries without stenoses.

The treatment of choice is surgical extirpation of the tumor along with its base and a small portion of uninvolved endo- and myocardium. Because of the high risk of embolization and valve obstruction, surgical treatment should not be delayed. Special care must be taken during surgery to prevent embolic in-

ние по време на операцията за предотвратяване на емболични инциденти. При непълно отстраняване сърдечният миксом може да рецидивира, като в някои от описаните случаи рецидивът вероятно се причинява от множествена локализация на туморен растеж [2]. При първия пациент е проведена интраоперативната криоаблация около залавното място на тумора, целяща предотвратяването на рецидив. Най-честите описани следоперативни усложнения са възникване на надкамерни аритмии и проводни нарушения през AV съединението [6]. При втория представен пациент постоперативно се регистрира тахиаритмия при предсърдно мъждене, като синусовият ритъм се възстанови чрез насищане с амиодарон.

## Изводи

Сърдечният миксом е рядко заболяване с разнообразна клинична презентация в зависимост от размера и характеристиката на тумора, както и от неговата локализация. Необходимо е повишено внимание от страна на клиницистите и насочване на пациентите с клинично съмнение за миксом за ехокардиографско изследване и поставяне на ранна диагноза. При доказване на туморната формация хирургичното отстраняване не трябва да бъде отлагано, за да се предотвратят тромбоемболични, обструктивни и ритъмно-проводни нарушения, които могат да бъдат инвалидизиращи и животозастрашаващи.

With incomplete removal, cardiac myxoma can recur, and in some of the described cases, the recurrence is probably caused by multiple localization of tumor growth [2]. In the first patient intraoperative cryoablation was performed with aim to prevent tumor recurrence. The most frequently described postoperative complications are occurrence of supraventricular arrhythmias and conduction disturbances through the AV junction [6]. In the second presented patient, a tachyarrhythmia was registered postoperatively in atrial fibrillation, and sinus rhythm was restored with amiodarone infusion.

## CONCLUSION

Cardiac myxoma is a rare disease with a heterogeneous clinical presentation in accordance with the size and characteristics of the tumor, as well as its location. Increased attention by clinicians and referral of patients with clinically suspected myxoma for echocardiographic examination and early diagnosis is required. When the diagnosis of myxoma is made, surgical removal should not be delayed to prevent rhythm-conduction disorders, thromboembolic and obstructive complications, which can be debilitating or have a fatal outcome.

---

*He e деклариран конфликт на интереси*

---

*No conflict of interest was declared*

## Библиография/References

1. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, et al. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219-28.
2. McAllister HA Jr, Hall RJ, Cooley DA. Tumors of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol*. 1999 Feb;24(2):57-116. PMID: 10028128.
3. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. Fascicle 15, second series. *Atlas of tumor pathology*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978.
4. Fuster V, Harrington RA, Narula J, et al. 2017. *Hurst's The Heart, 14e*. McGraw Hill.
5. Markel ML, Waller BF, Armstrong WF. Cardiac myxoma: A review. *Medicine (Baltimore)*. 1980; 66: 114-25, 1987., St John Sutton MG, Mercier LA, Giuliani ER, Lie JT. Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 55: 371-6.

6. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma: a series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001;80:159-172
7. Nomeir AM, Watts LE, Seagle R, et al. Intracardiac myxomas: Twenty-year echocardiographic experience with review of the literature. *J Am Soc Echocardiogr*. 1989; 2: 139-50.
8. Mugge A, Daniel WG, Haverich A, et al. Diagnosis of noninfective cardiac mass lesions by two-dimensional echocardiography. Comparison of the transthoracic and transesophageal approaches. *Circulation*. 1991; 83: 70-8,
9. Selkane C, Amahzoune B, Chavanis N, et al. Changing management of cardiac myxoma based on a series of 40 cases with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg*. 2003;76(6):1935-8.
10. Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial myxoma: Results of 25 year's experience and review of the literature. *Surgery*. 1989; 105: 695-8.