

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Ευμεγέθες Μύξωμα Αριστερού Κόλπου σε Νεαρή Ολιγοσυμπτωματική Ασθενή

ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΛΑΖΑΡΟΣ¹, ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΑ ΜΑΣΟΥΡΑ¹, ΣΤΕΛΛΑ ΜΠΡΙΑΗ¹, ΓΕΩΡΓΙΟΣ ΣΤΑΥΡΟΠΟΥΛΟΣ², ΓΕΩΡΓΙΑ ΚΑΦΙΡΗ³, ΧΡΙΣΤΟΔΟΥΛΟΣ ΣΤΕΦΑΝΑΔΗΣ¹¹Α' Πανεπιστημιακή Καρδιολογική Κλινική, Ιπποκράτειο ΓΝΑ, ²Β' Καρδιοχειρουργικό Τμήμα, Ιπποκράτειο ΓΝΑ και ³Παθολογοανατομικό Τμήμα Ιπποκράτειο ΓΝΑ

Λέξεις ευρετηρίου:
Μύξωμα,
πρωτοπαθείς όγκοι,
καρδιακοί όγκοι,
συμπτώματα.

Παρουσιάζουμε την περίπτωση νεαρής γυναίκας με σποραδικό ευμεγέθες μύξωμα. Είναι αξιοσημείωτο ότι παρά τις σημαντικές διαστάσεις του καρδιακού όγκου, η ασθενής εμφάνιζε μόνο ήπια δύσπνοια, χωρίς εμβολικά επεισόδια ή άλλα γενικά συμπτώματα.

Οι πρωτοπαθείς όγκοι της καρδιάς αποτελούν σπάνια κλινική οντότητα με αναφερόμενη συχνότητα στο γενικό πληθυσμό που κυμαίνεται μεταξύ 0,0017% και 0,19%.¹ Το μύξωμα του αριστερού κόλπου είναι ο πιο συχνός πρωτοπαθής όγκος της καρδιάς και αντιπροσωπεύει το 30-50% του συνόλου των καρδιακών όγκων.^{1,2}

Παρουσιάζεται η περίπτωση ευμεγέθους μύξωματος σε νεαρή γυναίκα, το οποίο παρά τις σημαντικές του διαστάσεις εκδηλώθηκε κλινικά με ασήμαντα ενοχλήματα.

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα ηλικίας 35 ετών παραπέμφθηκε στο καρδιολογικό ιατρείο της κλινικής μας για καρδιολογική εκτίμηση λόγω νεοεμφανιζόμενης δύσπνοιας προσπαθείας διάρκειας μίας εβδομάδας περίπου. Δεν αναφέρθηκαν πυρετός, ρίγη, ανορεξία, απώλεια βάρους, θωρακικά άλγη, αίσθημα παλμών, ορθόπνοια, νυκτερική παροξυσμική δύσπνοια, ζάλη ή επεισόδια απώλειας συνειδήσεως. Το ιατρικό της ιστορικό ήταν ελεύθερο, ωστόσο αναφέρθηκε οικογενειακό ιστορικό πρώιμης στεφανιαίας νόσου. Κάπνιζε 15 περίπου

τοιγάρα ημερησίως από 15ετίας (~11 πακέτα/έτη), ήταν φυσιολογικού σωματικού βάρους (BMI=23), ενώ δεν ανέφερε χρήση απαγορευμένων ουσιών ή κατάχρηση αλκοόλης.

Κατά την κλινική εξέταση η ασθενής ήταν απύρετη με φυσιολογικά ζωτικά σημεία (αρτηριακή πίεση 105/65 mmHg, σφυγμό ρυθμικό με συχνότητα 80 σφύξεις/λεπτό και κορεσμό οξυγόνου 97% στον ατμοσφαιρικό αέρα). Στην ακρόαση θώρακα το αναπνευστικό ψιθύρισμα ήταν φυσιολογικό, ενώ στην ακρόαση καρδιάς διαπιστώθηκαν φυσιολογικοί S1 και S2 χωρίς επιπρόσθετους τόνους. Παρά την κορυφή ήταν ακουστό ένα ήπιο συστολικό φύσημα εντάσεως 1-2/6 σε συνδυασμό με διαστολικό κύλισμα χαμηλής συχνότητας. Δεν διαπιστώθηκε περικαρδιακός ήχος τριβής. Η υπόλοιπη κατά συστήματα αντικειμενική εξέταση δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα. Η ακτινογραφία θώρακα ήταν χωρίς ουσιώδη ευρήματα σε ότι αφορά στο πνευμονικό παρέγχυμα και τις διαστάσεις της καρδιακής σιλουέτας. Στο ηλεκτοκαρδιογράφημα 12 απαγωγών ο ρυθμός ήταν φλεβοκομβικός με ελάχιστονες μη ειδικού τύπου διαταραχές του ST διαστήματος και του επάρματος T. Με βάση τα προαναφερθέντα ακροαστι-

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
6 Δεκεμβρίου 2010
Ημερ. αποδοχής:
17 Ιουλίου 2011

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Γεώργιος Λάζαρος

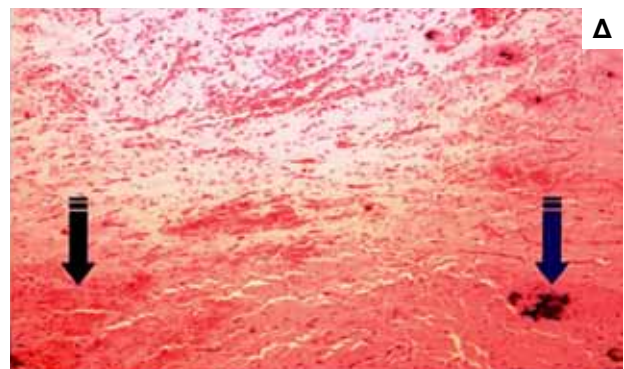
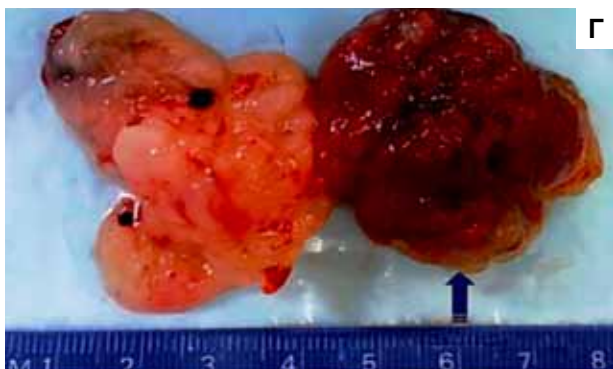
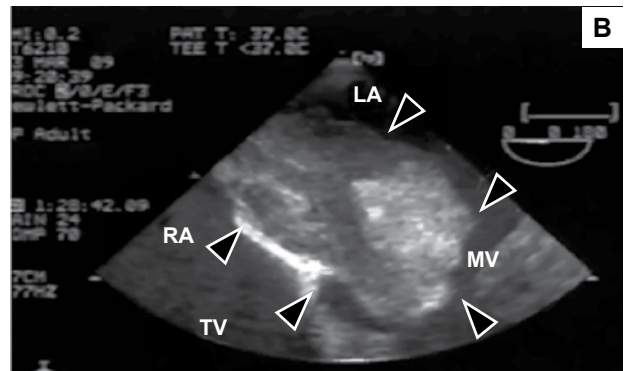
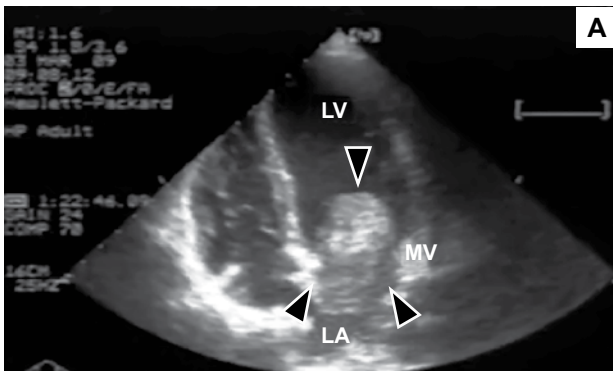
Αχιλλέως 31, Π. Φάληρο
175 62 Αθήνα
e-mail: glaz35@hotmail.com

κά ευρήματα πραγματοποιήθηκε αρχικά διαθωρακικό και μεταγενέστερα στο διοισοφάγειο ηχωκαρδιογράφημα, όπου διαπιστώθηκε ευμεγέθης μάζα εντός της κοιλότητας του αριστερού κόλπου η οποία ήταν προσκολλημένη με ένα ευρύ μίσχο στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα στην περιοχή του ωοειδούς τμήματος. Ο όγκος στη φάση της διαστολής προέπιπτε μέσω του μιτροειδικού δακτυλίου στο χώρο εισόδου της αριστερής κοιλίας (Εικόνα 1 Α, Β). Εντός της καρδιακής μάζας διακρινόταν μία περιοχή αυξημένης ηχογένειας καθώς και μία μεγαλύτερη σε διαστάσεις υπόηχη περιοχή. Με τη μελέτη Doppler διαπιστώθηκε μικρού βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς καθώς και μικρού προς μετρίου βαθμού λειτουργική στένωση της μιτροειδούς βαλβίδας με μέση κλίση πίεσεως περί τα 5 mmHg.

Στον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε ήπια ορθόχρωμη - ορθοκυτταρική αναιμία (αιμοσφαιρίνη 10,4 g/dL, MCV 88 μL), αυξημένη ιντερλευκίνη-6 (IL-6) 6,6 pg/mg, (φυσιολογικές τιμές <1 pg/ml) και σημαντικά αυξημένα επίπεδα υψηλής ευαισθησίας (hs) CRP (50 mg/L, φυσιολογικές τιμές <1,0 mg/L). Η τροπονίνη I και το β-τύπου νατριουρητικό πεπτιδιο (BNP) ήταν φυσιολογικά, καθώς επίσης και ο υπόλοιπος εργαστηριακός έλεγχος.

Η ασθενής ακολούθως παραπέμφθηκε για καρδιοχειρουργική αντιμετώπιση κατά την οποία εξαιρέθηκε μάζα διαστάσεων 7,5x3,5x3,0 cm με ζελατινώδη σύσταση και λεία και εύθρυπτη επιφάνεια (Εικόνα 1Γ).

Η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε υποστρόγγυλα και ατρακτοειδή κύτταρα διάχυτα ή υπό μορφή



Εικόνα 1. Διαθωρακική (Α) και διοισοφάγειος μελέτη (Β - μεγεθυμένο στιγμιότυπο τομής 4 κοιλιοτήτων στο μέσο του οισοφάγου στις 0° με επικέντρωση στον αριστερό κόλπο) όπου απεικονίζεται ευμεγέθης μάζα εντός του αριστερού κόλπου που προσφύεται στο μεσοκοιλιακό διάφραγμα μέσω ενός ευρέως μίσχου και προπίπτει στη φάση της διαστολής διαμέσου του μιτροειδικού δακτυλίου στο χώρο εισόδου της αριστερής κοιλίας. Στο κάτω αριστερό τεταρτημόριο (Γ) απεικονίζεται όγκος διαστάσεων 7,5x3,5x3,0 cm μετά την χειρουργική εκτομή του με ζελατινώδη υφή και εκτεταμένη αιμορραγική περιοχή στο ελεύθερο τμήμα του (μπλε βέλος). Στο κάτω δεξιά τεταρτημόριο (Δ) στο ιστολογικό παρασκευάσμα του όγκου με χρώση αιματοξυλίνης-ηωσίνης και (x20) διακρίνονται ατρακτοειδή κύτταρα σε ένα πλούσιο και χαλαρό βλενώδες στρώμα με εστίες αιμορραγίας (μαύρο βέλος) και εναπόθεσης αλάτων ασβεστίου (μπλε βέλος), εικόνα συμβατή με μύζωμα.

LA: Αριστερός κόλπος, RA: Δεξιός κόλπος, LV: Αριστερή κοιλία, MV: Μιτροειδής βαλβίδα, TV: Τριγλώχινα βαλβίδα. Οι κεφαλές βέλους οριοθετούν το καρδιακό μύζωμα.

δοκίδων μέσα σε ένα πλούσιο και χαλαρό βλεννώδες στρώμα με εστίες αιμορραγίας και εναπόθεσης αλάτων ασβεστίου, ευρήματα στο σύνολο τους συμβατά με καρδιακό μύξωμα (Εικόνα 1Δ). Οι περιοχές με εναποθέσεις ασβεστίου αντιστοιχούσαν στις περιοχές αυξημένης ηχωγένειας στην ηχοκαρδιογραφική μελέτη και οι αιμορραγικές εστίες στις υπόηχες περιοχές. Η μετεγχειρητική πορεία ήταν ανεπίπλεκτη και η ασθενής εξήλθε την πέμπτη μετεγχειρητική μέρα σε άριστη κατάσταση. Παραμένει ασυμπτωματική και ελεύθερη υποτροπής σε παρακολούθηση δύο ετών.

Συζήτηση

Το καρδιακό μύξωμα αποτελεί το συχνότερο πρωτοπαθή καλοήγη όγκο της καρδιάς.¹ Εμφανίζονται συχνότερα στις γυναίκες (~57%) και η μέση ηλικία εμφάνισης των σποραδικών καρδιακών μυξωμάτων είναι τα 50 έτη.^{3,4} Σε ποσοστό περίπου 10% τα μυξώματα είναι οικογενή και σε αυτές τις περιπτώσεις οι όγκοι εμφανίζονται σε μικρότερες ηλικίες (μέση ηλικία 24 έτη) και συχνά συνοδεύονται από το σύνδρομο μυξώματος ή σύνδρομο Carney (Carney complex) το οποίο επιπρόσθετα περιλαμβάνει: μυξώματα σε άλλες θέσεις (μαστό, δέρμα), εντοπισμένες μελαγχρωστικές κηλίδες και υπερλειτουργία – όγκους πολλαπλών ενδοκρινών αδένων.^{1,3,4} Στην περίπτωση που περιγράφηκε παρά τη σχετικά μικρή ηλικία της ασθενούς δεν υπήρχε οικογενειακό ιστορικό ή φυσικά σημεία ενδεικτικά συμπλέγματος Carney.

Η κλασική τριάδα συμπτωμάτων των μυξωμάτων που εντοπίζονται στις κοιλότητες των κόλπων περιλαμβάνει συμπτώματα που οφείλονται σε απόφραξη, τα γενικά ή μη ειδικά (constitutional) συμπτώματα και τα εμβολικά επεισόδια.^{3,4} Αποφρακτικά συμπτώματα περιγράφονται στο 60-70% των μυξωμάτων του αριστερού κόλπου και περιλαμβάνουν δύσπνοια (παροξυσμική ή προοπαθείας), ορθόπνοια, αρρυθμίες, συγκοπή και αιφνίδιο θάνατο.^{3,4} Γενικά συμπτώματα όπως πυρετός, αδιαθεσία, απώλεια βάρους, αναιμία, αρθραλγίες, κλπ παρατηρούνται στο 10-45% των ασθενών με μύξωμα.^{3,4} Τέλος, εμβολικά φαινόμενα αναφέρονται στο 35% των ασθενών με μύξωμα των αριστερών καρδιακών κοιλοτήτων και στο 10% με μύξωμα των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων, ενώ εμβολές πολλαπλών οργάνων στον ίδιο ασθενή έχουν επίσης σπανίως αναφερθεί.^{3,5,6} Σχετικά με τις διαστάσεις τους, σε μία σειρά 64 περιπτώσεων η μέση τιμή των μεγαλύτερων διαστάσεων του όγκου ήταν 5,8 cm.³ Στην περιπτώ-

ση που περιγράφηκε, παραδόξως, παρά τη μεγάλη μέγιστη διάμετρο της μάζας (7,5 cm), η ασθενής ανέφερε μόνο ήπια συμπτώματα και συγκεκριμένα δύσπνοια σε υψηλό φορτίο έργου, χωρίς ωστόσο μη ειδικά συμπτώματα ή εμβολικά φαινόμενα.

Η ηχοκαρδιογραφία θεωρείται η μέθοδος εκλογής για την διάγνωση των μυξωμάτων. Η διαθωρακική μελέτη έχει ευαισθησία 95% στην αποκάλυψη των καρδιακών μυξωμάτων και παρέχει πολύτιμες πληροφορίες για την εντόπιση, μέγεθος, σχήμα, πρόσφυση και κινητικότητα του όγκου.^{1,7} Σε ποσοστό >90% των περιπτώσεων τα μυξώματα είναι μονήρη και στο 75% εντοπίζονται στον αριστερό κόλπο εξορμούμενα συνήθως από το μεσοκολπικό διάφραγμα στην περιοχή του ωοειδούς τμήματος, όπως και στην παρούσα περίπτωση.^{8,9} Άλλα δυνητικά σημεία πρόσφυσης είναι το ωτίο του αριστερού κόλπου, η μιτροειδής βαλβίδα και η οροφή του αριστερού κόλπου.⁸ Στο 15-20% εντοπίζονται στο δεξιό κόλπο και σε σπάνιες περιπτώσεις στις κοιλίες.^{9,10} Κατά τεκμήριο, όταν διαπιστώνεται ενδοκαρδιακή μάζα με πρόσφυση στο μεσοκολπικό διάφραγμα όπως και στην περίπτωση της ασθενούς μας, το μύξωμα θα πρέπει να θεωρείται ως η πιθανότερη διάγνωση.^{8,11} Τα μυξώματα των κόλπων συχνά είναι μισχωτά και κατά συνέπεια κινητά με αποτέλεσμα, ειδικά τα μεγαλύτερα, να προπίπτουν στο χώρο εισόδου των αντίστοιχων κοιλιών.^{8,9,11} Το μύξωμα του αριστερού κόλπου μπορεί να προκαλέσει ανεπαρκή σύγκλιση της μιτροειδούς βαλβίδας στη συστολή προκαλώντας ανεπάρκεια μιτροειδούς ή/και να παρεμποδίσει την διαστολική πλήρωση της αριστερής κοιλίας στη διαστολή προκαλώντας λειτουργική στένωση της βαλβίδας.¹¹ Αντίστοιχα, στο μύξωμα του δεξιού κόλπου μπορεί να παρατηρηθεί ανεπάρκεια ή λειτουργική στένωση της τριγλώχινας βαλβίδας αντίστοιχα.¹¹

Η διεισφοφάγειος ηχοκαρδιογραφία έχει ευαισθησία 100% στη διάγνωση του μυξώματος και παρέχει πολύτιμες πληροφορίες κυρίως σε ότι αφορά στο σημείο πρόσφυσης και της ύπαρξης δορυφορικών όγκων αλλά και άλλων χαρακτηριστικών όπως η παρουσία κυστικής εκφύλισης, νέκρωσης, αιμορραγίας και εναποθέσεων ασβεστίου.^{1,7,8} Στην περιγραφείσα περίπτωση η διεισφοφάγειος μελέτη ανέδειξε περιοχές αυξημένης ηχωγένειας που αντιστοιχούσαν σε εναποθέσεις ασβεστίου καθώς και υπόηχες περιοχές που αντιπροσώπευαν αιμορραγικές εστίες όπως αποκάλυψε η ιστολογική μελέτη.⁸ Η αξονική και η μαγνητική τομογραφία καρδιάς μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθούν αφενός για τη διάγνωση των καρδιακών όγκων αλλά επιπρόσθετα και τη μελέτη των παρακαρδιακών

δομών.^{1,10} Η εξασθένιση (attenuation) των μυξωμάτων στην αξονική τομογραφία καρδιάς είναι παρόμοια ή μειωμένη σε σχέση με το παρακείμενο μυοκάρδιο.³ Με τη χρήση αντιθετικού σκιαγραφικού το μύξωμα μπορεί να εμφανίζει ανομοιογενή ενίσχυση.³ Η μαγνητική καρδιάς στις περισσότερες περιπτώσεις καρδιακών μυξωμάτων αποκαλύπτει ανομοιογένεια στην ένταση σήματος λόγω της παρουσίας εναποθέσεων ασβεστίου και νεκρωτικών-αιμορραγικών εστιών, ενώ λόγω της αγγειοβρίθειας του όγκου παρατηρείται αυξημένη πρόσληψη παραμαγνητικής ουσίας.^{3,12} Και με τις δύο παραπάνω απεικονιστικές τεχνικές αναδεικνύονται με λεπτομέρεια τα μορφολογικά χαρακτηριστικά των μυξωμάτων τα οποία συνήθως έχουν σφαιροειδές σχήμα με ομαλή επιφάνεια. Σπανιότερα είναι πολυλοβώδη με εύθρυπτη θηλώδη επιφάνεια και περιβάλλονται από κάψα.¹¹

Η αυξημένη hsCRP καθώς και τα αυξημένα επίπεδα IL-6 που διαπιστώθηκαν στην περιγραφείσα περίπτωση αποτελούν σύνηθες εύρημα σε ασθενείς με μύξωμα.¹³ Επισημαίνεται ότι τα αυξημένα επίπεδα IL-6 συνδυάζονται με μεγάλο μέγεθος του μυξώματος και έχουν επίσης συσχετιστεί και με εμβολικά επεισόδια. Στη περιγραφείσα περίπτωση ωστόσο, ενώ οι διαστάσεις του όγκου ήταν πράγματι μεγάλες, εκτός από ήπια δύσπνοια προσπαθείας και αναιμία δεν παρατηρήθηκαν ούτε εμβολικά φαινόμενα ούτε γενικά συμπτώματα.

Η θεραπεία εκλογής των καρδιακών μυξωμάτων είναι η χειρουργική εξαίρεση, με την οποία συνήθως επιτυγχάνεται ίαση.¹ Η χειρουργική θνητότητα κυμαίνεται από 0-3%, με ποσοστό υποτροπών 1-3% για τα σποραδικά μύξωμα.¹⁴

Συμπεραίνεται ότι το καρδιακό μύξωμα μπορεί ενίοτε να αναπτυχθεί σε νεαρούς ενήλικες χωρίς οικογενειακό ιστορικό καρδιακών όγκων. Ακόμη και ασθενείς με μεγάλου μεγέθους μύξωμα ενδέχεται να είναι ολιγοσυμπτωματικοί. Στις τελευταίες περιπτώσεις ο υψηλός δείκτης υποψίας αποτελεί απαραίτητη προϋπόθεση για τη σωστή διάγνωση.

Βιβλιογραφία

1. Reynen K. Medical progress: cardiac myxomas. *N Engl J Med.* 1995; 333: 1610-1617.
2. Grande A, Ragni T, Vigano M. Primary cardiac tumors. A clinical experience of 12 years. *Tex Heart Inst J.* 1993; 20: 223-230.
3. Grebenc M, Rosado-de-Christenson M, Green C, et al. Cardiac myxoma: imaging features in 83 patients. *Radiographics.* 2002; 3: 673-689.
4. Gavrielatos G, Letsas K, Pappas L, et al. Large left atrial myxoma presented as fever of unknown origin: a challenging diagnosis and a review of the literature. *Cardiovasc Pathol.* 2007; 6: 365-367.
5. Baikoussis N, Siminelakis S, Kotsanti A, Achenbach K, Argyropoulou M, Goudevenos J. Multiple Cerebral Mycotic Aneurysms Due to Left Atrial Myxoma: Are There Any Pitfalls for the Cardiac Surgeon? *Hellenic J Cardiol.* 2011; 52: 466-468.
6. Yadav S, Alvarez JM. Catastrophic presentation of atrial myxoma with total occlusion of abdominal aorta. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009; 9: 913-915.
7. Percell R Jr, Henning R, Siddique Patel M. Atrial myxoma: case report and a review of the literature. *Heart Dis.* 2003; 5: 224-230.
8. Puez de Isla L, de Castro R, Zamorano J, et al. Diagnosis and treatment of cardiac myxomas by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol.* 2002; 90: 1419-1421.
9. Lazaros G, Vavuranakis M, Vrachatis DA, Stefanadis C. A 53-year-old woman with recurrent transient ischemic attacks. *Chest.* 2010; 138: 1004-1009.
10. Charokopos NA, Rouska E, Pliakos C, Pagourelis ED, Artemiou P, Foroulis C, Papadopoulos N. Atypical atrial myxomas in two asymptomatic patients: a case report. *Cardiovasc Ultrasound.* 2009; 7: 45.
11. Goswami K, Shrivastava S, Bahl V, et al. Cardiac myxomas: clinical and echocardiographic profile. *Int J Cardiol.* 1998; 63: 251-259.
12. Go RT, O'Donnell JK, Underwood DA, Feiglin DH, Salcedo EE, Pantoja M, MacIntyre WJ, Meaney TF. Comparison of gated cardiac MRI and 2 D Echo of intracardiac neoplasms. *Am J Radiol.* 1985; 145: 21-25.
13. Yokomuro H, Yoshihara K, Watanabe Y, et al. The variations in the immunologic features and interleukin-6 levels for the surgical treatment of cardiac myxomas. *Surg Today.* 2007; 37: 750-753.
14. Mittle S, Makaryus AN, Boutis L, Hartman A, Rosman D, Kort S. Right-Sided Myxomas. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005; 18: 695.