

# Śluzak lewego przedsionka u pacjenta z wrodzoną anomalią tętnic wieńcowych

## Left atrial myxoma in a patient with a congenital anomaly of the coronary arteries

Jan P. Kowalski<sup>1,2</sup>, Marek A. Mak<sup>2</sup>, Wojciech Nasuszny<sup>2</sup>, Wojciech Stupiński<sup>2</sup>, Dorota Kustrzycka-Kratochwil<sup>3</sup>, Marek Gemel<sup>2</sup>, Krzysztof Reczuch<sup>4</sup>, Jacek Skiba<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Student Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Medycznego im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, Wybrzeże L. Pasteura 1, 50-367 Wrocław, PL,

<sup>2</sup> Klinika Kardiologii, Ośrodek Chorób Serca, 4. Wojskowy Szpital Kliniczny, ul. Weigla 5, 50-981 Wrocław, PL,

<sup>3</sup> Klinika Kardiologii, Ośrodek Chorób Serca, 4. Wojskowy Szpital Kliniczny, ul. Weigla 5, 50-981 Wrocław, PL,

<sup>4</sup> Klinika Chorób Serca Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu, ul. Weigla 5, 50-981 Wrocław, PL

### Streszczenie

**Wstęp:** Śluzaki serca są najczęstszymi pierwotnymi guzami serca. Częstość występowania tego schorzenia szacuje się na 5/mln/rok. Zalecanym leczeniem jest możliwie jak najszybsza resekcja guza wraz z marginesem zdrowych tkanek. Śluzaki mogą nawracać jeśli w trakcie zabiegu operacyjnego nie usunie się wszystkich komórek nowotworowych.

**Opis przypadku:** 66-letni pacjent trafił do naszego Ośrodka z występującą od kilku tygodni napadową dusznością, która nie była związana z wysiłkiem. W wykonanych badaniach diagnostycznych przy przyjęciu, stwierdzono w TTE balotujący guz lewego przedsionka. W badaniu koronarograficznym rozpoznano rzadką anomalię tętnic wieńcowych polegającą na odejściu lewej tętnicy wieńcowej z prawego ujścia zatoki *Valsavy*. Chorego operowano tego samego dnia w krążeniu pozaustrojowym. Usunięto twór guzowaty o morfologii śluzaka z dostępu przez prawy przedsionek, miejsce jego przyczepu wycięto i zszyto a sam guz przesłano na badanie histopatologiczne.

**Wnioski:** Każde podejrzenie występowania śluzaka potwierdzone echokardiograficznie szczególnie gdy są obecne objawy kliniczne, z uwagi na możliwe liczne komplikacje, powinno być wskazaniem do pilnej interwencji kardiologicznej. Całkowite usunięcie nowotworu jest jedyną skuteczną metodą leczenia śluzaków serca.

**Słowa kluczowe:** śluzak serca, lewy przedsionek, anomalia naczyń wieńcowych, kardiologia

### Abstract

**Background:** Cardiac myxomas are the most common primary cardiac tumours. The incidence of this disease is estimated to 5/mln/year. Due to the potential complications the recommended treatment is as fast as possible resection of the tumour with normal tissue margin. Myxomas may come back if surgery did not remove all of the tumor cells.

**Case Report:** 66-years-old patient who landed up in our Centre with cardiac asthma present for a couple of weeks which was not effort-related. In the diagnostic tests performed at the admission, in the course of running TTE a balloting tumour of the left atrium was registered. During the coronary angiography examination a rare anomaly of coronary arteries was diagnosed which involved origination of the left coronary artery from the right orifice of sinus of Valsava. The patient underwent the surgery on the same day with the use of ECC. A tumour-like formation of myxoma morphology with the use of the access through the right atrium was removed, the place of its attachment was cut off, stitched and the myxoma was sent away for the purposes of carrying out histopathological examination.

**Conclusions:** Any suspicion of atrial myxoma confirmed by echocardiography especially when clinical symptoms are present, due to a large number of possible complications, should be an indication for urgent cardiac surgery intervention. Complete removal of the tumour is the only effective treatment for cardiac myxoma.

**Key words:** cardiac myxoma, left atrium, congenital anomaly of coronary arteries, cardiac surgery

Otrzymano: 25-07-2014 → Zaakceptowano: 27-11-2014 → Opublikowano: 6-12-2014

✉ Jan P. Kowalski, Klinika Kardiologii, Ośrodek Chorób Serca, 4. Wojskowy Szpital Kliniczny, ul. Weigla 5, 50-981 Wrocław, kowalskimd@gmail.com

## Wstęp

Śluzak jest najczęściej spotykanym guzem pierwotnym serca u dorosłych (ok. 50%) i w większości przypadków (ok. 75%) lokalizuje się w lewym przedsionku. Częstość występowania tego schorzenia szacuje się na 5/mln/rok. Nowotwory te manifestują się różnorodnymi postaciami klinicznymi [1, 2].

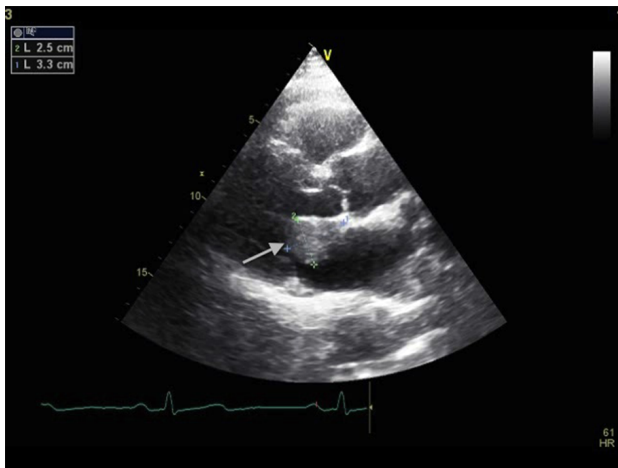
Rozwój nowoczesnych technik obrazowania, w szczególności echokardiografii wpłynął na możliwość szybszego diagnozowania guzów znajdujących się w obrębie jam serca jak również wcześniejszego chirurgicznego leczenia tego rzadkiego, aczkolwiek niebezpiecznego schorzenia [3].

Pomimo łagodnego charakteru, nowotwory te mogą być przyczyną wielu komplikacji, z których najgroźniejszą jest zgon chorego. Dlatego też każde wysnuenie podejrzenia obecności śluzaka serca winno być wskazaniem do niezwłocznej interwencji kardiologicznej. Ostatecznego rozpoznania dokonuje lekarz histopatolog [1–4].

Poniżej przedstawiamy opis przypadku pacjenta, u którego występowanie śluzaka lewego przedsionka przebiegało pod postacią incydentów napadowej duszności niezwiązanych z wysiłkiem.

## Opis przypadku

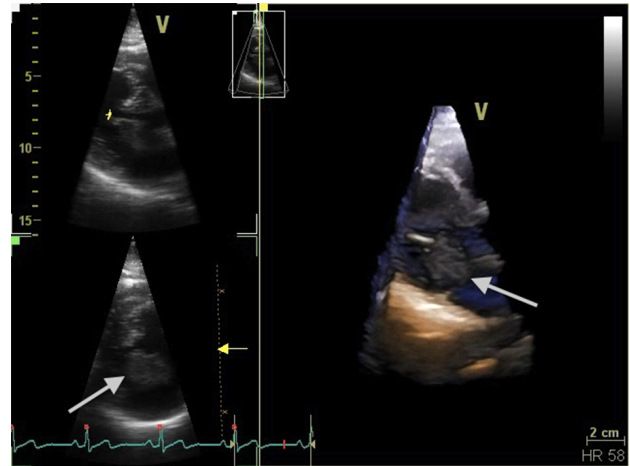
Mężczyznę w wieku 66 lat bez istotnej przeszłości chorobowej przywieziono do naszego Ośrodka w ramach ostrego dyżuru. W wywiadzie występujące od kilku tygodni incydenty napadowej duszności, które nie były związane z wysiłkiem. W dniu przyjęcia w badaniu przedmiotowym u chorego nie stwierdzono istotnych odchyłań od stanu prawidłowego.



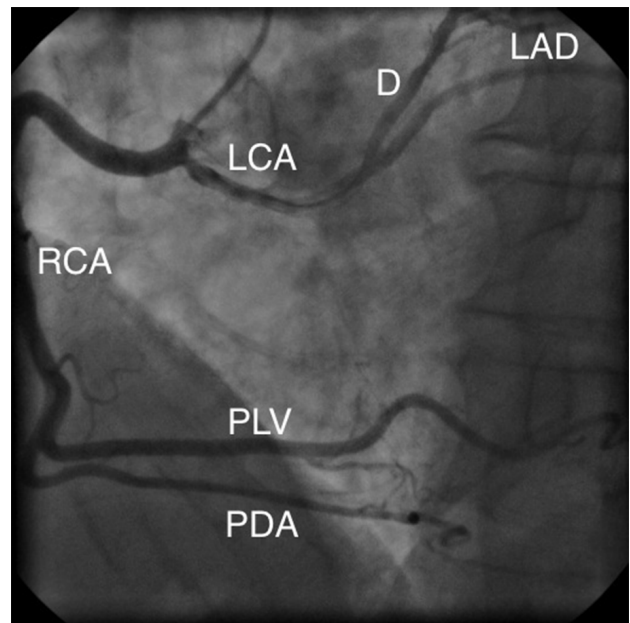
Rysunek 1: Badanie echokardiograficzne – obrazowanie dwuwymiarowe przedstawiające masę w lewym przedsionku (LA) balotującą i zwięzającą ujście zastawki (strzałka)

Ciężenie tętnicze wynosiło 145/80 mmHg. Elektrokardiogram wykazał normogram z miarowym rytmem zatokowym, akcją komór wynoszącą 60/min oraz uwidoczną regresję załamka R w odprowadzeniach V5–V6. W badaniach laboratoryjnych z przyjęcia stwierdzono: podwyższony poziom białka ostrej fazy CRP – 12,8 mg/l (n: <5 mg/l), zachowany w normie marker N – końcowego propeptydu natriuretycznego ty-

pu B (NTproBNP) – 41 pg/ml (n: <75 pg/ml), wartość INR – 0,97 (n: 0,8–1,2), a czas kaolinowo–kefalinowy APTT odpowiednio 23,1 sek (n: 23,0–36,0 sek). Ponadto morfologia krwi oraz pozostałe badania biochemiczne mieściły się w granicach normy. W wykonanych badaniach diagnostycznych przy przyjęciu, stwierdzono w przekłatkowym badaniu echokardiograficznym (ang. transthoracic echocardiography – TTE) balotujący guz lewego przedsionka przy przegrodzie międzyprzedsionkowej od strony podstawy serca o wymiarach maksymalnych 46x23 mm, wpuklający się w rozkurczu do ujścia zastawki mitralnej, bez zarejestrowanych dopplerowskich cech stenozы ujścia (rys. 1,2).



Rysunek 2: Badanie echokardiograficzne – z zaznaczonym strzałkami guzem

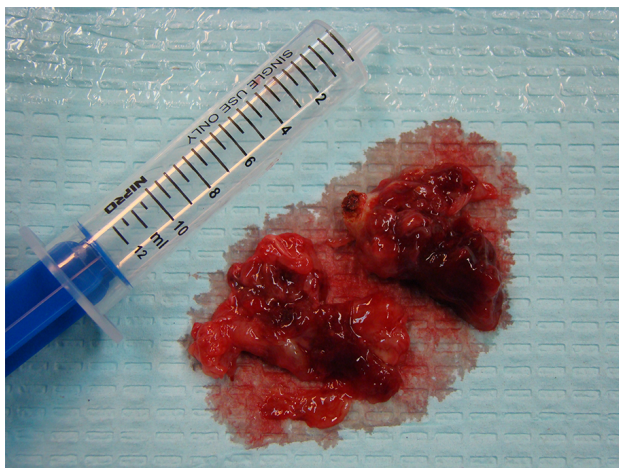


Rysunek 3: Koronarografia – widoczna anomalia odejścia lewej tętnicy wieńcowej z prawego ujścia zatoki Valsalwy; LCA – lewa tętnica wieńcowa (left coronary artery), D – gałąź diagonalna (diagonal branch), LAD – gałąź międzykomorowa przednia (left anterior descending), RCA – prawa tętnica wieńcowa (right coronary artery), PLV – gałęzie tylne lewej komory (posterior left ventricular branches), PDA – tętnica zstępująca tylna (posterior descending artery)

Dodatkowo stwierdzono nieistotną hemodynamicznie, łagodną niedomykalność mitralną, trójdzielną i płucną. Lewa komora była niepowiększona i zachowywała globalną funkcję

skurczową. Z kolei w badaniu koronarograficznym rozpoznano rzadką anomalię tętnic wieńcowych polegającą na odejściu lewej tętnicy wieńcowej (ang. left coronary artery – LCA) z prawego ujścia zatoki Valsavy (rys. 3).

Po konsultacji kardiologicznej chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego w trybie pilnym z powodu zagrożenia zatorom i blokowaniem się ujścia mitralnego przez guz (ryzyko oceniono na 5 pkt w skali EuroSCORE) w tutejszej Klinice Kardiologii, na który pacjent wyraził zgodę. Chorego operowano tego samego dnia po niezbędnym przygotowaniu w krążeniu pozaustrojowym. Zastosowano zimną krwistą kardioplegię podaną doopuszczowo, co wystarczyło do zapewnienia bardzo dobrej protekcji serca po jego zatrzymaniu mimo występowania anomalii naczyniowej. Usunięto twór guzowaty z dostępu przez prawy przedsionek o morfologii śluzaka, miejsce jego przyczepu wycięto i zszyto a sam guz przesłano na badanie histopatologiczne (rys. 4).



Rysunek 4: Zdjęcie śródoperacyjne wyciętego guza

Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Pacjent w czwartej dobie po zabiegu został przekazany w stanie ogólnym bardzo dobrym do Kliniki Kardiologii tutejszego Ośrodka celem kontynuacji leczenia i rehabilitacji. Przy przyjęciu nie wykazano cech dekomensacji układu krążenia, jakichkolwiek zmian w EKG ani ubytków neurologicznych czy cech zatorowości obwodowej. W badaniach laboratoryjnych zaobserwowano typową niedokrwistość pooperacyjną niewymagającą przetaczania preparatów krwiopochodnych. W kolejnych dniach obserwowano podwyższoną ciepłotę ciała pacjenta do 37,7°C oraz podwyższony poziom markerów zapalnych, bez leukocytozy. Badanie ogólne moczu nie wykazało cech infekcji. Równocześnie pobrano posiewy krwi. Do leczenia włączono antybiotykoterapię uzyskując spadek wartości wskaźników zapalnych. Kontrolny rentgenogram klatki piersiowej nie wykazał cech zapalenia, a wyniki posiewów krwi były ujemne. Badanie histopatologiczne wyciętego tworu guzowatego potwierdziło wcześniejsze przypuszczenie obecności śluzaka lewego przedsionka. Pacjenta wypisano do domu w 10. dobie po operacji z zaleceniami systematycznego przyjmowania przepisanych mu leków, kontynuacji rehabilitacji w warunkach sanatoryjnych, kontrolnych wizyt w po-

radni kardiologicznej oraz okresowej kontroli ultrasonograficznej.

## Dyskusja

Pierwsze doniesienie naukowe opisujące guz położony wewnątrz serca zostało opublikowane w dziele „*De Re Anatomica*” przez Colombo w roku 1559. Od tego czasu do drugiej połowy XX wieku opisy śluzaków, czy też innych guzów serca znane były jedynie z badań pośmiertnych. Pierwszym chirurgiem, który z powodzeniem usunął śluzaka zlokalizowanego wewnątrzsercowo z wykorzystaniem krążenia pozaustrojowego był Crafoord, miało to miejsce 16 lipca 1954 r. [1, 2].

Pierwotne nowotwory serca to zjawisko spotkane rzadko. W badaniach autopsyjnych ich występowanie stanowi 0,001–0,0030%. Jedynie 25% wszystkich pierwotnych guzów serca to zmiany złośliwe, pozostałe 75% to zmiany łagodne, z których najczęstszymi są śluzaki serca (ok. 50%). Guzy te lokalizują się wewnątrzjamowo, w większości przypadków w obrębie lewego przedsionka (ok 75%). Mogą być też zlokalizowane w przedsionku prawym (15–20%), bądź też zarówno w przedsionku lewym jak i prawym. Znane są również rzadkie przypadki ich występowania w obrębie komór serca [1–4].

Średni wiek pacjentów w których diagnozowany jest śluzak serca wynosi w przybliżeniu 50 lat, przy czym rozpiętość zachorowalności przypada między trzecią a szóstą dekadą życia. Warto zaznaczyć, iż guzy te występują znacznie częściej u kobiet niż u mężczyzn (66,6% vs 33,3%). Około 10% przypadków śluzaka serca występuje rodzinnie jako składowa zespołu Carneya [1, 2].

Makroskopowo śluzaki są galaretowate, gładkie i najczęściej okrągłe. Histologicznie wyglądają jak uszypułowane wyrostki pokryte wsierdziem. Mikroskopowo zbudowane są z wielojądrowych gwiazdzystych komórek zawieszonych w obrzękniętej, mukopolisacharydowej macierzy. Guzy te prawdopodobnie wywodzą się z podwsierdziowych skupisk komórek mezenchymalnych, które mogą różnicować się do kilku typów komórek, np. komórek śródbłonna i komórek tłuszczowych [2, 3].

W zależności od lokalizacji i postaci rozwojowej (wielkości) śluzaki serca mogą manifestować się różnorodnymi objawami klinicznymi. Do najczęstszych objawów tych guzów należą przede wszystkim: duszność, omdlenia, kołatania serca, incydenty zatorowe czy też ból w klatce piersiowej. Większość śluzaków powoduje zwiększoną ilość cytokin prozapalnych, głównie interleukiny-6 powodując tym samym uogólnioną reakcję zapalną organizmu (podwyższone markery zapalne (OB, CRP), gorączka, niedokrwistość, małopłytkowość lub nadpłytkowość, leukocytoza czy też utrata masy ciała) [1, 2, 4, 5].

U opisywanego przez nas pacjenta jedynym objawem jaki zgłaszał była nasilająca się od kilku tygodni napadowa duszność, która nie była związana z wysiłkiem. Natomiast jedyną zauważalną patologią w badaniach laboratoryjnych z przyjęcia był podwyższony wskaźnik CRP.

Do stwierdzenia obecności guza serca niezbędna jest diagnostyka obrazowa. Podstawowymi narzędziami diagnostyki obrazowej jam serca są: echokardiografia, tomografia kompu-

terowa czy też rezonans magnetyczny. Rozwój nowoczesnych technik obrazowania, głównie echokardiografii ułatwił możliwość szybszego diagnozowania guzów znajdujących się w obrębie serca jak również wcześniejszego chirurgicznego leczenia tego rzadkiego, aczkolwiek niebezpiecznego schorzenia. Śluzak serca w echokardiografii widoczny jest zazwyczaj jako ruchomy guz o wąskiej szypule łączącej się z dołem owalnym [4–6]. Niekiedy problemem staje się zróżnicowanie w obrazie echokardiograficznym śluzaka od skrzepliny [7]. Dlatego też ostatecznego rozpoznania dokonuje lekarz histopatolog.

W przedstawionym przez nas przypadku echokardiografia przezklatkowa, wykonana zaraz po przyjęciu wykazała obecność balotującego guza lewego przedsionka umiejscowionego przy przegrodzie międzyprzedsionkowej od strony podstawy serca, wpuklającego się w rozkurczu do ujścia zastawki mitralnej, bez zarejestrowanych dopplerowskich cech stenozы ujścia.

W tym miejscu warto zaznaczyć, że pomimo histologicznie łagodnego charakteru śluzaków, są one częstym powodem komplikacji. Guzy umiejscowione w lewym przedsionku – jak w przypadku opisywanego powyżej pacjenta – narastając mogą doprowadzać do ich wypadania przez ujście zastawki mitralnej co w konsekwencji może utrudnić napływ do lewej komory jak również spowodować niedomykalność mitralną. Dodatkowo ciągłe zderzanie się guza lewego przedsionka z zastawką mitralną może doprowadzić do przetrwałego uszkodzenia aparatu zastawkowego. Ponadto nowotwory te mogą doprowadzać do incydentów zatorowych powodując najczęściej przejściowe zaburzenia krążenia mózgowego, stany padaczkowe czy też udary [1, 2, 8, 9].

Z uwagi na możliwość wystąpienia powyższych komplikacji każde potwierdzone w echokardiografii przypuszczenie występowania śluzaka jest wskazaniem do pilnej interwencji kardiochirurgicznej.

Większość pacjentów jest operowana z dostępu przez sternotomię pośrodkową z wykorzystaniem krążenia pozaustrojowego. Podczas kaniulacji żył głównych należy zwracać uwagę na maksymalne ograniczenie manipulacji na sercu aby zapobiec możliwym zatorom. Po podłączeniu krążenia pozaustrojowego do zatrzymania serca wykorzystuje się roztwór zimnej krwi kardiopleginy podawany doopuskowo. Najczęściej wykorzystywany dostęp do śluzaków umiejscowionych w lewym przedsionku prowadzi przez prawy przedsionek i przegrodę międzyprzedsionkową na wysokości dołu owalnego z następującą resekcją *en bloc* wraz z wycięciem fragmentu przegrody dookoła podstawy śluzaka. Po wycięciu guza należy zrewidować pozostałe jamy serca w poszukiwaniu niewidocznych w badaniach obrazowych guzów jak również (w przypadku lokalizacji nowotworu w lewym przedsionku) skontrolować zastawkę mitralną poszukując uszkodzenia płatków zastawki oraz możliwej niedomykalności spowodowanej rozciągnięciem pierścienia. Powstały przy resekcji ubytek w przegrodzie należy zaopatrzyć przez zszycie bądź zaopatrzenie łąką osierdziową. Opisana powyżej technika operacyjna jest obciążona 1% śmiertelnością okołoperacyjną i daje bardzo dobre wyniki odległe. Śluzaki w ok. 1–5% przypadków mogą nawracać jeśli w trakcie zabiegu nie usunie się wszystkich komórek nowotworowych [1, 2, 8, 9].

Wartym uwagi aspektem przedstawionego przypadku jest obecność rzadkiej anomalii naczyń wieńcowych pod postacią odejścia lewej tętnicy wieńcowej od prawego ujścia zatoki Val-salvy, wykrytej w koronarografii z przyjęcia. Tego typu anomalie występują w badaniach autopsyjnych u 0,17% całej populacji ludzkiej. Najczęściej przebiegają bezobjawowo, ale są one jedną z najczęstszych przyczyn tzw. nagłej śmierci sercowej. Niektóre z wykrywanych w koronarografii anomalii rozwojowych mogą być wskazaniem do interwencji kardiochirurgicznej [10].

## Wnioski

Pierwotne guzy serca są rzadkie. Najczęściej spotykanym pierwotnym guzem serca jest śluzak, który zazwyczaj lokalizuje się w obrębie lewego przedsionka. Nowotwory te dają różnorodny obraz kliniczny i są rozpoznawane w większości przypadków przypadkowo w trakcie rutynowego przezklatkowego badania echokardiograficznego. Każde podejrzenie występowania śluzaka potwierdzone echokardiograficznie szczególnie gdy występują objawy kliniczne, z uwagi na możliwe liczne komplikacje (zatorowość, obturacja ujścia przedsionkowo-komorowego, uszkodzenie natywnej zastawki, szybki wzrost guza a nawet zgon) winno być wskazaniem do pilnej interwencji kardiochirurgicznej. Całkowite usunięcie nowotworu jest jedyną skuteczną metodą leczenia śluzaków serca. Leczenie operacyjne daje bardzo dobre wyniki odległe, a objawy – o ile występują – ustępują po resekcji guza. Po zabiegu usunięcia masy nowotworowej zalecana jest okresowa kontrola echokardiograficzna ze względu na możliwość wznowy śluzaka. Warto również zastanowić się nad objęciem kontroli echokardiograficznej członków najbliższej rodziny pacjenta z uwagi na możliwość występowania rodzinnego tego schorzenia. Przedstawiony powyżej przypadek skłania także do refleksji nad występowaniem rzadkich anomalii rozwojowych naczyń wieńcowych, które podobnie jak obecność śluzaka mogą być przyczyną wielu groźnych komplikacji, a nawet śmierci pacjenta.

## Bibliografia

1. Sebatine M., Colucci W., Schoen F., *Choroby serca*, [w:] *Pierwotne guzy serca*, E. Braunwald (red.), Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2007, ISBN 978-83-60290-38-8.
2. Padera R., Schoen F., *Cardiac surgery in the adult*, [w:] *Pathology of Cardiac Surgery*, L. Cohn (red.), 10, third wyd., McGraw Hill Professional 2007, 111–78, ISBN 978-00-71593-47-2.
3. Burns D., Kumar V., *Robbins patologia*, [w:] *Serce*, V. Kumar, R. Cotran, S. Robbins (red.), Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2005, 452–3, ISBN 978-83-89581-92-1.
4. Butany J., Nair V., Naseemuddin A., et al., *Cardiac tumours: diagnosis and management*, *Lancet Oncology*, 6, 2005, 219–28.
5. Shapiro L., *Cardiac tumours: diagnosis and management*, *Heart*, 85, 2001, 218–22.
6. Mańczak R., Szmit S., Torbicki A., *Zastosowanie echokardiografii w onkologii – uwagi praktyczne*, *OncoReview*, 3, 2, 2012, 183–92.
7. Kuśmierczyk-Droszcz B., Michalak E., Wołczyk J., et al., *Skrzeplina czy śluzak?*, *Kardiologia Polska*, 63, 3, 2005, 337–9.

8. Skalski J., Wites M., Gburek T., et al., *Leczenie operacyjne guzów serca*, *Polski Przegląd Chirurgiczny*, 67, 1, 1995, 36–40.
9. Perek B., Jemielity M., Katrzyński S., et al., *Leczenie chirurgiczne śluzaków serca – 20 lat doświadczeń z zastosowaniem techniki transseptalnej*, *Chirurgia Polska*, 4, 3, 2002, 125–31.
10. Mak M., Jarek D., Nasuszny W., et al., *Anomalia naczyniowa – odejście przedniej tętnicy zstępującej od prawej zatoki wieńcowej*, *Kardiologia Polska*, 65, 2007, 427–9.

**Wkład autorów/authors' contribution:** Jan P. Kowalski – redakcja artykułu, korekta artykułu, zebranie bibliografii, redaktor ilustracji; Marek A. Mak – współautor dyskusji, korekta artykułu, zebranie materiału; Wojciech Nasuszny – opis przypadku; Wojciech Stupiński – współautor dyskusji, nadzór merytoryczny; Dorota Kustrzycka-Kratochwil – wykonanie i udostępnienie badania echokardiograficznego; Marek Gemel – korekta artykułu, nadzór merytoryczny; Krzysztof Reczuch – wykonanie i udostępnienie badania koronarograficznego; Jacek Skiba – korekta artykułu, nadzór merytoryczny

## Komentarz:

Śluzaki serca są rzadkimi ale najczęstszymi pierwotnymi guzami serca. Zalecanym leczeniem jest najszybsza resekcja guza wraz z marginesem zdrowych tkanek. Ze względu na rzadkość występowania i możliwość licznych groźnych komplikacji przedstawiony przypadek jest istotny z punktu widzenia lekarza kardiologa, jak i lekarza rodzinnego.

*dr hab. n. med. Krzysztof Wronecki*