

Benign heart tumors – cardiac myxoma

Benígne nádory srdca – kardiálne myxómy

Nehaj F¹, Kubašková M², Sokol J³, Mokán M¹, Jankovičová V⁴, Michalová R¹, Kovář F¹, Mizera S⁵, Galajda P¹, Pěč M⁶, Mokán M¹

¹I. interná klinika, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Slovenská republika

Nehaj F, Kubaskova M, Sokol J, Mokan M, Jankovicova V, Michalova R, Kovar F, Mizera S, Galajda P, Pec M, Mokan M. **Benign heart tumors – cardiac myxoma.** Cardiology Lett. 2018;27(1):27–30

Abstract. *Introduction:* If a cardiac mass is a tumor, its aetiology can be often determined by considering the age of the patient, location and tissue characterisation by non-invasive imaging echocardiography, a golden standard for detecting and diagnosing the cardiac tumor. Diagnosing cardiac tumors is challenging, because the presentation of clinical features is based on location, size, type of the tumor or extent of infiltration into the neighboring tissue. Cardiac myxomas comprise the majority part of primary heart tumors.

Objective: The purpose of this retrospective study is to define and describe the characteristic and behaviour of cardiac myxomas on a large group of patients.

Methodology: The patient databases at the First Department of Internal Medicine in Martin, The Central Slovak Institute for Cardiac and Vascular Diseases in Banská Bystrica, and the National Slovak Institute of Cardiovascular Diseases in Bratislava were searched to identify patients with benign tumors of the heart seen during the 5-year period between 2011 and 2016. Forty-one patients with primary cardiac myxomas were identified and their medical records reviewed for details pertaining to presenting symptoms, staging modalities, treatment approaches, and outcomes.

Results: Most of the patients are diagnosed with echocardiography. The occurrence of the tumor is higher in the female population. The most common presenting symptoms are dyspnea, chest pain, or pain and paraesthesia of the limbs.

Conclusions: The early diagnosis and appropriate treatment is often curative, with very low risk of recurrence. Postoperative survival is high. Tab. 3, Ref. 8, online full text (Free, PDF), www.cardiologyletters.sk

Key words: myxoma – symptom – diagnosis – surgical resection

Nehaj F, Kubašková M, Sokol J, Mokán M, Jankovičová V, Michalová R, Kovář F, Mizera S, Galajda P, Pěč M, Mokán M. **Benígne nádory srdca – kardiálne myxómy.** Cardiology Lett. 2018;27(1):27–30

Abstrakt. *Úvod:* V prípade výskytu nádorovej masy v srdci môže byť etiológia často určená vekom pacienta, lokalizáciou a charakteristikou tkaniva neinvazívnou zobrazovacou echokardiografiou, ktorá patrí k zlatému štandardu diagnostiky a detekcii tumorózneho procesu v srdci. Diagnostika srdcových nádorov je preto veľmi náročná, keďže prezentácia klinických symptómov závisí od umiestnenia, veľkosti, druhu

Z ¹I. Internej kliniky, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Martin, ²Rádiologickej kliniky, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Martin, ³Kliniky hematológie a transfuziológie, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Martin, ⁴Stredoslovenského ústavu srdcových a cievnych chorôb, Banská Bystrica, ⁵Národného ústavu srdcových a cievnych chorôb, Bratislava, Slovenská republika. ⁶Študent 4. ročníka Jesseniovej lekárskej fakulty v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Martin, Slovenská republika

Do redakcie došlo dňa 14. decembra 2017; prijaté dňa 16. decembra 2017

Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Juraj Sokol, PhD., Klinika hematológie a transfuziológie, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, Univerzita Komenského v Bratislave, Kollárova 2, 036 59 Martin, Slovenská republika, e-mail: juraj.sokol@me.com

nádoru, ale aj rozsahu infiltrácie susedného tkaniva. Srdcové myxómy tvoria prevažnú väčšinu primárnych srdcových nádorov.

Cieľ: Účelom tejto retrospektívnej štúdie je charakterizovanie srdcových myxómov u väčšej skupiny pacientov. **Metodika:** Do štúdie boli zahrnuté tri centrá na Slovensku, a to Národný ústav srdcových a cievnych chorôb v Bratislave, Stredoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb v Banskej Bystrici a Univerzitná nemocnica v Martine. Identifikovaní boli pacienti s benígnym nádorom srdca od roku 2011 do 2016. Celkovo sa nám podarilo identifikovať 41 pacientov s primárnym srdcovým nádorom – myxómom. V lekárskych záznamoch sme pátrali po podrobnostiach o prezentujúcich sa klinických symptómoch, podstupenej liečbe a výsledkoch tejto liečby.

Výsledky: Väčšine pacientov bola stanovená diagnóza pomocou echokardiografie. Výskyt nádorov bol vyšší v ženskej populácii. Najčastejšie sa nádor prejavil dyspnoe, bolesťou na hrudníku, alebo bolesťou alebo parestézou končatín.

Záver: Včasnou diagnostikou a vhodnou terapiou možno myxómy kompletne eradikovať, pričom riziko recidívy je minimálne. Pooperačné prežívanie je vysoké. Tab. 3, Lit. 8, online full text (Free, PDF), www.cardiologyletters.sk

Kľúčové slová: myxóm – symptóm – diagnóza – chirurgická resekcia

Nádory srdca sú veľmi ojedinelé a frekvencia ich výskytu je veľmi nízka. Myxóm je vzácny, avšak najčastejší benígny nádor srdca (1). Doposiaľ neboli realizované veľké štúdie zamerané na kardiálne myxómy a ich výskyt na Slovensku nebol presnejšie stanovený.

Prvú úspešnú chirurgickú resekciu kardiálneho myxómu realizoval švédsky kardiochirurg Clarence Crafoord v roku 1954 (2). Nádory, ktoré vyrastajú zo srdca, približne 75 %, sú benígne a 50 % z nich tvoria myxómy (3). Myxómy sa zvyčajne vyvíjajú v predsienach (75 % v ľavej predsieni, 20 % v pravej predsieni a približne 5 % v komorách). Ďalšie primárne nádory srdca tvoria fibrómy, lipómy, hemangiómy, teratómy alebo rabdomyómy. Pre ilustráciu, ako raritné sú malígne nádory srdca, nám poslúži analýza výskytu na Mayo klinike. Od roku 1975 do roku 2007 bolo na tejto klinike diagnostikovaných len 34 prípadov. Histologicky sa u všetkých potvrdil sarkóm. Najčastejším typom bol angiosarkóm (41 %) (4).

Pacienti s nádorom srdca môžu mať rôzne prejavy a príznaky, ktoré sú zapríčinené tromi mechanizmami: intra-kardiálnou obštrukciou, embolizáciou fragmentami tumoru alebo konštitučné symptómy nejasných mechanizmov (5). K najčastejším všeobecným symptómom patria bolesti na hrudníku a dyspnoe. Malígne tumory sa môžu prejavovať zvýšenou telesnou teplotou, nočným potením alebo úbytkom hmotnosti. Zlatým štandardom v diagnostike kardiálnych myxómov je echokardiografia, ktorá poskytuje užitočné informácie a vie presne určiť lokalizáciu, veľkosť, tvar a miesto spojenia so srdcom (6).

Metódy a výsledky

Do štúdie boli zahrnuté tri centrá na Slovensku, a to Národný ústav srdcových a cievnych chorôb Bratislava, Stredoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb v Ban-

skej Bystrici a Univerzitná nemocnica v Martine. Diagnóza kardiálneho myxómu sa potvrdila u 41 pacientov v období od roku 2011 do roku 2016, z toho 39 bolo lokalizovaných v ľavej predsieni (95 %) a dve v pravej predsieni (5 %). Išlo prevažne o starších pacientov (priemerný vek bol 61,78 rokov) a častejší výskyt bol zaznamenaný pri ženskom pohlaví (61 %, n = 25). Ostatná charakteristika skúmanej populácie je v **tabuľkách 1 – 3**.

Najčastejší symptóm kardiálneho myxómu bolo dyspnoe (42 %), k ďalším patrili bolesti na hrudníku a ischemické bolesti končatín. Relatívne častý bol výskyt cievnej mozgovej príhody, ktorý bol vysoko pravdepodobne zapríčinený fragmentáciou rôsolovitej masy kardiálneho myxómu (12 %). Treba zdôrazniť, že diagnóza myxómu bola potvrdená náhodne u 10 % pacientov. Prevažná väčšina pacientov bola diagnostikovaná transtorakálnym echokardiografickým vyšetrením (85 %).

U všetkých pacientov zahrnutých do štúdie boli spracované echokardiografické a chirurgické parametre (**tabuľky 1 a 2**).

Najčastejšia sekundárna valvulopatia spôsobená prítomnosťou nádoru v ľavej predsieni bola mitrálna regurgitácia. Viac ako polovica pacientov nemala potvrdenú valvulopatiu.

Významná systolická dysfunkcia sa potvrdila len u dvoch pacientov, kde v jednom prípade bola zapríčinená prítomnosťou tumoróznej masy a v druhom prípade išlo o pacienta s chronickým srdcovým zlyhávaním. Vo všeobecnosti išlo o nádory s priemernou výškou 3,27 cm a šírkou 2,91 cm, avšak v jednotlivých prípadoch boli zaznamenané aj väčšie veľkosti (7,5 x 3 cm). Resekciu nádoru podstúpilo všetkých 41 pacientov. V mnohých prípadoch išlo o polymorbidných pacientov s viaccievny postihnutím koronárnych artérií alebo významnou valvulopatiou. Preto sa v niektorých prípadoch realizovali súbežne operačné zákroky ako aortokoronárny by-pass alebo náhrada, prípadne plastika srdcovej chlopne. Každá diagnóza myxómu bola potvrdená histologicky z biopsického materiálu po kardiochirurgickej operácii.

Tabuľka 1 Echokardiografické parametre**Table 1 Echocardiographic measurements**

Echokardiografické parametre (Echocardiographic characteristics)	Počet pacientov alebo hodnota (Number of patients or value)
Valvulopatie (Valvular heart disease)	20
– mitrálna regurgitácia (mitral regurgitation)	4
– mitrálna stenóza (mitral stenosis)	0
– aortálna regurgitácia (aortic regurgitation)	4
– aortálna stenóza (aortic stenosis)	8
– trikuspidálna regurgitácia (tricuspid regurgitation)	4
– pulmonálna regurgitácia (pulmonary regurgitation)	0
– nič z uvedeného (none)	21
Ejekčná frakcia ľavej komory (Left ventricular ejection fraction)	
– ≥ 50 %	29
– 30 – 49 %	10
– < 30 %	2
Plúcna hypertenzia, mPAP, mmHg (Pulmonary hypertension, mPAP, mmHg)	
– ťažká plúcna hypertenzia (> 45 mmHg) (severe)	4
– stredne ťažká plúcna hypertenzia (36 – 45 mmHg) (moderate)	8
– ľahká plúcna hypertenzia (25 – 35 mmHg) (mild)	9
– bez nepriamych známkov plúcnej hypertenzie (normal)	20
Lokalizácia (Localization)	
– ľavá predsieň (left atrium)	39
– pravá predsieň (right atrium)	2
Veľkosť nádoru (Tumor size)	
– priemerná výška v cm, ± SD (rozsah/range) (mean height)	3,27 ± 1,57 (0,90 – 7,50)
– priemerná šírka v cm, ± SD (rozsah/range) (mean width)	2,91 ± 0,91 (1,20 – 5,00)

Tabuľka 2 Chirurgické parametre**Table 2 Surgical measurements**

	Počet pacientov alebo hodnota (Number of patients or value)
Resekcia nádoru (Resection)	41
Konkomitantný zákrok (Concomitant operation)	11
– aortokoronárny by-pass (coronary artery bypass grafting)	8
– zákrok na mitrálnej chlopni (mitral valve procedure)	1
– zákrok na aortálnej chlopni (aortic valve procedure)	2
– zákrok na trikuspidálnej a pulmonálnej chlopni (tricuspid or pulmonary valve procedure)	0
Extracorporeál time, priemerný čas v minútach ± SD (rozsah/range) (Extracorporeal time, mean time in minutes ± SD)	59,61 ± 30,917 (21 – 152)
Cross-clamp time, priemerný čas v minútach ± SD (rozsah/range) (Cross-clamp time, mean time in minutes ± SD)	44,73 ± 17,574 (17 – 128)
Cardiopulmonary bypass temperature, priemerná hodnota v stupňoch Celzia ± SD (rozsah/range) (Cardiopulmonary bypass temperature, mean in degrees of Celsius ± SD)	34,15 ± 1,31 (29,7 – 36,0)
Postoperačné komplikácie (Postoperative complications)	7
– krvácanie (bleeding)	2
– renálna insuficiencia (renal insufficiency)	1
– plúcna embólia (pulmonary embolism)	1
– respiračná insuficiencia (respiratory insufficiency)	1
– infekcia (infection)	2

Diskusia

Myxómy môžu byť aj súčasťou takzvaného Carneyovho komplexu. Ide o dedičné ochorenie, ktoré postihuje endokrinné žľazy, ako kôru nadobličiek (Cushingov syndróm), hypofýzu a štítnu žľazu. Tento komplex je taktiež asociovaný

s neendokrinnými tumormi, ako kardiálne myxómy, testikulárne nádory, schwannómy alebo abnormálna pigmentácia kože (7). V našej štúdii sa výskyt Carneyovho komplexu nepotvrdil. Chirurgická resekcia sa považuje za kuratívnu metódu, čo sa potvrdilo aj v našom súbore pacientov, keďže nebola zaznamenaná recidíva kardiálneho myxómu (8).

Tabuľka 3 Všeobecné a iné parametre**Table 3 General and other measurements**

Všeobecné a iné parametre (General and other measurements)	Počet pacientov alebo hodnota (Number of patients or value)
Priemerný vek v čase chirurgického zákroku v rokoch $\pm$ SD (rozsah/range) (Mean age at time of surgery, years $\pm$ SD)	61,78 $\pm$ 7,87 (48 – 81)
– > 65 rokov/years	12
– < 65 rokov/years	29
Pohlavie (Gender)	
– mužské (male)	16
– ženské (female)	25
Body mass index (kg/m ²)	
– normálna hmotnosť (18,5 – 24,9) (normal weight)	13
– nadhmotnosť (25,0–29,9) (overweight)	16
– obezita (30,0 – 39,9) (obese)	12
Funkčná klasifikácia podľa New York Heart Association (NYHA)	
– I	6
– II	25
– III	8
– IV	2
Pozitívna história cievnej mozgovej príhody (Cerebral stroke history)	8

Záver

Myxómy srdca sú dobre liečiteľné nádory s dobrou prognózou. Dĺžka života pacientov po chirurgickej resekcii myxómu je porovnateľná so zdravou populáciou. Chirurgickou liečbou sa považuje toto ochorenie za vyliečiteľné. V našej štúdii nebola zachytená recidíva kardiálneho myxómu a v prípade úmrtia pacientov príčina nesúvisela priamo s primárnym nádorovým ochorením srdca. V diagnostike nádorov srdca predstavuje echokardiografia zlatý štandard.

Podakovanie

Táto práca bola podporená grantmi VEGA 1/0187/17.

Literatúra

- Silverman N. Primary cardiac tumors. *Annals of Surgery*. 1980;191:127-138.
- Chitwood WR Jr, Clarence Crafoord and the first successful resection of a cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(5):997-998.
- McAllister HA Jr, Hall RJ, Cooley DA. Tumors of the heart and pericardium. *Curr Probl Cardiol*. 1999;24:57-116.
- Simpson L, Kumar SK, Okuno SH, Schaff HV, Porrata LF, Buckner JC, Moynihan TJ. Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer*. 2008;112(11):2440-2446.
- Larrieu AJ, Jamieson WR, Tyers GF, Burr LH, Munro AI, Miyagishi RT, Gerein AN, Allen P. Primary cardiac tumors: experience with 25 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1982;83:339-348.
- Reynen, K. Cardiac Myxomas. *New England Journal of Medicine*. 1995;333(24):1610-1617.
- Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL: The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine*. 1985;64:270-283.
- Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ, Orszulak TA, Puga FJ, Schaff HV. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. *Circulation*. 2008;118(14 Suppl):S7-15.