

Srdeční myxomy – editorial

P. Gregor

Kardiocentrum, III. interní – kardiologická klinika 3. lékařské fakulty UK a FN Královské Vinohrady Praha, přednosta prof. MUDr. Petr Widimský, DrSc., FESC

Samoš M et al. Synkopa jako první a jediný příznak myxómu ľavej predsieni. Vnitř Lék 2013; 59(2): 132–135.

Benigní nádory tvoří 75–80 % všech srdečních nádorů [1,2]. Myxom je s velkým náskokem nejčastější z nich. Např. v největší a nejnovější statistice Strecchera [1] ze 71 všech operovaných nádorů šlo v 62 případech o primární tumory, z nichž 59 bylo benigních a 48 tvořilo srdeční myxomy (následoval papilární fibroelastom v 6 případech – ten je nejčastějším chlopenním nádorem). Někteří autoři [3] však udávají čísla menší (50 % všech nádorů). V dalším pořadí následují hemangiomy, lipomy, leiomyomy.

První případ myxomu popsal Goldberg v roce 1952 [4]. Název myxomů je odvozen od jejich vzhledu – jde o nádory chudé na buňky s množstvím myxoidní tkáně bohaté na mukopolysacharidy [3]. Velikost je 1–15 cm, jsou typicky oválné, laločnaté s hladkým povrchem, stopkou spojené se síňovým septem (většinou v místě fossa ovalis). Většina myxomů (60–75 %) je v levé síni, v pravé síni bývá 20–28 % myxomů, vzácný je výskyt v obou síních případně i v komorách. Byl dokonce publikován současně se vyskytující myxom v obou komorách i v levé síni [5]. Velmi výjimečně se nachází myxom srdeční chlopně [6].

Devadesát procent myxomů se vyskytuje sporadicky, zbytek může být v rámci Carneyova syndromu (autozomálně dominantně dědičný syndrom sestávající z mnohočetných srdečních myxomů – často recidivujících, mno-

hočetných pigmentových névů na kůži i kožních myxomů, nejrůznějších dalších extrakardiálních tumorů a adrenokortikální hyperplazie). Myxom je častější u žen.

V patogenezi myxomů se uplatňují nejrůznější cytokiny a růstové faktory, které se podílejí i na klinickém obrazu. Jde především o interleukiny (IL-6, 8, 12p70), VEGF (vascular endothelial growth factor), bFGF (basic fibroblast growth factor) a další [3].

Klinické příznaky se dají rozčlenit do 3 skupin [1,7].

1. **Celkové projevy** (horečky, hubnutí, slabost, myalgie, anémie, zvýšení sedimentace, někdy až laboratorní projevy autoimunity a další) – jsou ve vztahu k zvýšeným hladinám cytokinů, zejména interleukinu 6.
2. **Embolizační** – především do mozku s neurologickou symptomatologií – až 45 % [3]. Možné jsou i embolie do věnčitých tepen s obrazem infarktu myokardu, tepen dolních končetin [9], pravostranné myxomy mohou být embolizovány do plic s typickým obrazem plicní embolie [10]. Byl však popsán i obraz kompletní obstrukce abdominální aorty velkým myxomem [11].
3. **Obstrukční** – obraz mitrální, méně často trikuspidální stenózy. Jsou provázeny dušností (v krajním případě až plicním edémem nebo respirační insuficiencí) [12], při dostatečně dlouhém trvání se může

vyvinout plicní hypertenze, u pravostranných myxomů lze někdy nalézt známky pravostranné srdeční nedostatečnosti. Výjimečné nejsou ani synkopy, které popisují autoři v naší práci [8], nacházejí se však i v jiných literárních popisech [13].

Pochopitelně, výše uvedené projevy se mohou v různé míře kombinovat. Zhruba v 10 % případů nádor probíhá zcela asymptomaticky a najde se náhodně při echokardiografii. Prezentovaná kazuistika [8] ukazuje, jak málo symptomatické myxomy mohou být, mohou chybět i jinak časté laboratorní abnormality. Jindy svou symptomatologií zcela zmate – může se projevat třeba nejasnou teplotou, při jejímž vyšetřování se zjistí (nezřídka až ke konci vyšetřovacího procesu) tento nádor echokardiograficky [7]. Podobně nejasná neurologická symptomatologie může být prvním projevem onemocnění. V prezentované kazuistice [8] byla synkopa prvním a jediným příznakem onemocnění, což je také z literatury známo [13]. Nemocní se proto dostávají v první fázi „do rukou“ zcela jiným lékařským odbornostem než kardiologům – převážně internistům a neurologům. Je tedy jistě velmi užitečné práci publikovat v časopise určeném převážně internistům. Před érou echokardiografie byla převážná většina myxomů diagnostikována až post mortem, vzácně intraoperačně [4].

Poslechem se najde u většiny nemocných nález podobný mitrální stenóze: akcentace I. ozvy, zvuk podobný mitrálnímu otevíracímu zvuku (jde však spíše o časně diastolický click) a dále protodiastolické zahrčení (presystolické crescendo u myxomu většinou chybí). Pokud je přítomna i mitrální insuficience, může se najít i systolický šelest na hrotu.

Echokardiografie je suverénní diagnostická metoda umožňující prokázat převážnou většinu myxomů. Nález je velmi charakteristický a pozná jej i lékař začínající s echokardiografií, i když jej mnohokrát za život většínou neuvidí. Za doby našich začátků v echokardiografii se v legraci říkalo, že zkušeným echokardiografistou se lékař stane, až když uvidí svůj první myxom – je to asi stále pravda, neboť předtím, než tento myxom uvidí, musí obvykle vyšetřit velké množství jiných nemocných a získat velké množství zkušeností.

Diferenciálně diagnosticky je důležité odlišit myxom od trombu (často je to však možné až po chirurgickém vynětí). V některých případech může být i obtížné odlišit jej od jiných, především maligních nádorů [14], vzácně i od vegetace [15].

Léčba je jednoznačná – chirurgické odstranění myxomu (co nejdříve), vzhledem k uchycení jeho stopky k síňovému septu je nezbytné u části nemocných ještě našít záplatu na tuto

část septa. Výkon byl proveden dle literárních zdrojů i v průběhu těhotenství u 2 žen s myxomem [16]. Pooperační prognóza je vynikající – 10leté přežívání kolísá mezi 89 a 98 % [3,17]. Vzácně (1–3 %) je možná recidiva, a to především u nedostatečně odstraněných nádorů, „nejkritičtější“ období pro recidivu je 3–4 roky po operaci [3,18]. U Carneyova syndromu je však rekurence srdečních myxomů vysoká, přibližně 25 %. Myxom je benigní nádor, ve výjimečných případech se však popisují metastázy, a to i řadu let po vynětí původního nádoru [18,19].

Literatura

1. Strecker T, Rosch J, Weyand M et al. Primary and metastatic cardiac tumors: imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum: a 10-year-experience at a German heart center. *Cardiovasc Pathol* 2012; 21: 436–443.
2. Lamba G, Frishman WH. Cardiac and pericardial tumors. *Cardiol Review* 2012; 20: 237–252.
3. Smith M, Chaudhry MA, Lozano P et al. Cardiac myxoma induced paraneoplastic syndromes: a review of the literature. *Eur J Intern Med* 2012; 23: 669–673.
4. Goldberg HP, Glenn F, Dotter CT et al. Myxoma of the left atrium: diagnosis made during life with operative and post-mortem findings. *Circulation* 1952; 6: 762–767.
5. Zhang KF, Xu D, Shang XB et al. Right ventricular and left atrial and left ventricular myxomas. Report of a case. *Surgery Today* 2012; 42: 502–504.
6. Fernandez AL, Vega M, El-Diasty MM et al. Myxoma of the aortic valve. *Interact Cardiovasc Thor Surg* 2012; 15: 560–562.
7. Gavrielatos G, Letsas KP, Pappas LK et al. Large left atrial myxoma presented as fever of unknown origin. *Cardiovasc Pathol* 2007; 16: 365–367.

8. Samoš M, Křáčeje M, Dvorský J et al. Synkopa jako první a jediný příznak myxomu lavez predsiene. *Vnitř Lék* 2013; 2:132–135.
9. Chiba K, Abe H, Kitanaka Y et al. Left atrial myxoma complicated with an acute upper extremity embolism. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 18: 391–394.
10. Cheema U, Thomas J. A giant right atrial myxoma presenting as acute pulmonary emboli. *Eur Heart J* 2012; 13: 799.
11. Hyuang CY, Chang YY, Hsieh MY et al. Atrial myxoma present as total occlusion of the abdominal aorta and its major four branches. *J Chin Med Assoc* 2012; 75: 349–352.
12. Brughts JJ, van den Boss EJ, Raap JB et al. Obstructive giant cardiac tumour in a patient with chest pain and acute respiratory insufficiency. *J Cardiovasc Med* 2012; 13: 274–276.
13. Rahman MS, Hickman M. A rare presentation of chest pain and syncope: massive right atrial myxoma. *Postgrad Med* 2012; 88: 671–672.
14. Ann SH, Jung SY, Yi JE et al. A primary leiomyosarcoma mimicking myxoma: echocardiographic findings. *Echocardiography* 2012; 29: E226–E229.
15. Mazzeffi M, Reich DL, Adams DH et al. A mitral valve mass: tumor, thrombus or vegetation. *J Cardiothor BASF Anesth* 2001; 25: 889–890.
16. John AS, Connolly HM, Schaff HV et al. Management of cardiac myxoma during pregnancy: A case series and review of the literature. *Intern J Cardiol* 2012; 155: 177–180.
17. Garrati A, Nano G, Ganziani A et al. Surgical excision of cardiac myxomas: twenty years experience at a single institution. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 825–831.
18. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; 333: 1610–1617.
19. Semb BK. Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 251–259.

prof. MUDr. Pavel Gregor, DrSc.

www.fnkv.cz

e-mail: pavel.gregor@fnkv.cz

Doručeno do redakce: 18. 12. 2012