

# Guz serca powodujący ciężką stenozę zastawki mitralnej — opis przypadku

Jarosław Gorol, Adam Krajewski, Mateusz Tajstra, Bartosz Hudzik, Lech Poloński

III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu

## Streszczenie

Nowotwory wywodzące się ze struktur serca mogą mieć charakter pierwotny lub wtórny. Guzy pierwotne serca są rzadkością niezależnie od grupy wiekowej, występują z częstością 0,001–0,03%, natomiast nowotwory wtórne występują 20–40 razy częściej niż pierwotne. Różnorodność objawów i związane z tym trudności diagnostyczne sprawiają, że większość guzów serca rozpoznawana jest przypadkowo. Manifestacja kliniczna zwykle zależy od lokalizacji i wielkości guza. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek chorej, u której odkryto guz serca powodujący ciężką stenozę zastawki mitralnej, a po wykonanym zabiegu operacyjnym w badaniu histopatologicznym stwierdzono serowate włóknienie pierścienia zastawki mitralnej (CCMA). (Folia Cardiologica Excerpta 2013; 8, 2: 68–72)

**Słowa kluczowe:** guz serca, stenozą zastawki mitralnej, serowate włóknienie pierścienia zastawki mitralnej, zwapnienie pierścienia zastawki mitralnej

## Wstęp

Serce jest rzadko spotykaną lokalizacją procesu nowotworowego. Zmiany nowotworowe mogą wywodzić się ze struktur serca i stanowić pierwotne nowotwory (łagodne lub złośliwe), mogą być również procesem wtórnym. Guzy pierwotne serca są rzadkością niezależnie od grupy wiekowej, występują z częstością 0,001–0,03%, z czego u dorosłych 75% stanowią guzy o charakterze łagodnym, a 25% o charakterze złośliwym. Najczęstszym nowotworem łagodnym u dorosłych jest śluzak (ok. 50%), u dzieci zaś mięśniak prążkowano-komórkowy (tab. 1) [1, 2].

Nowotwory wtórne występują 20–40 razy częściej niż pierwotne [3]. Szczególną tendencją do przerzutów do serca mają nowotwory płuc, piersi, okrężnicy, czerniaki i chłoniaki. Różnicując guzy serca, należy pamiętać o nieprawidłowych strukturach, które mogą mieć też charakter nieno-

wotworowy, jak na przykład skrzeplina czy ropień (guzy rzekome — *pseudotumors*).

Różnorodność objawów i związane z tym trudności diagnostyczne sprawiają, że większość guzów serca rozpoznawana jest przypadkowo. Manifestacja kliniczna zwykle zależy od lokalizacji i wielkości guza. Guz może zaburzać przepływ krwi w sercu poprzez zatykanie ujęć bądź zaburzenie funkcji zastawek, może także być źródłem materiału zatorowego [5, 6]. Naciekanie nowotworowe może być przyczyną zaburzeń rytmu serca oraz odczynów osierdziowych.

Intensywny rozwój technik obrazowania wiąże się z coraz częstszym rozpoznawaniem tych rzadkich schorzeń. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek chorej, u której stwierdzono guz serca.

## Opis przypadku

Chora w wieku 76 lat z nadciśnieniem tętniczym i cukrzycą typu 2 została przyjęta do kliniki

**Adres do korespondencji:** Lek. Jarosław Gorol, III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu, ul. Marii Curie-Skłodowskiej 9, 41–800 Zabrze, e-mail: jaroslawgorol@interia.pl

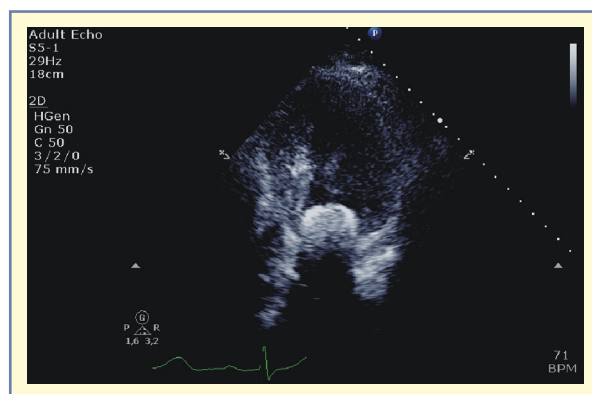
**Tabela 1.** Rozkład procentowy pierwotnych guzów łagodnych i złośliwych (na podstawie [4])

Guzy pierwotne	Rozkład procentowy
<b>Łagodne</b>	
Śluzaki	57
Włókniaki	10
Mięśniaki prążkowanokomórkowe	10
Naczyniaki	8,5
Pozostałe	14,5
<b>Złośliwe</b>	
Mięsaki	95
Chłoniaki	5

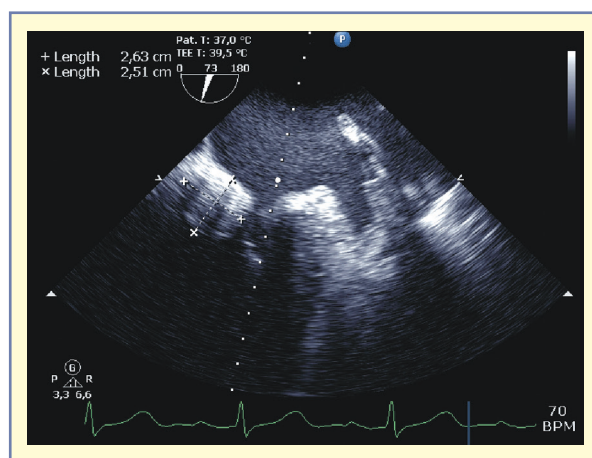
z powodu pogorszenia tolerancji wysiłku. Dolegliwości pojawiły się przed kilkoma miesiącami, a w ambulatoryjnie wykonanym badaniu echokardiograficznym (UKG) podejrzewano zwężenie zastawki mitralnej (MV, *mitral valve*). Przy przyjęciu chorą zakwalifikowano do II/III klasy czynnościowej według *New York Heart Association* (NYHA), w wywiadzie nie stwierdzono stenokardii. W badaniu przedmiotowym zwrócono uwagę na cichy szmer rozkurczowy nad koniuszkiem serca i pojedyncze trzeszczenia u podstawy płuc. Chora cechowała się znaczną otyłością — wskaźnik masy ciała (BMI, *body mass index*) wynosił 39; nie paliła tytoniu i miała dodatni wywiad rodzinny w kierunku choroby wieńcowej (brat chorej przeżył zabieg pomostowania tętnic wieńcowych). Chora przyjmowała na stałe kwas acetylosalicylowy, metoprolol, atorwastatinę, ramipryl i metforminę. W badaniu EKG stwierdzono miarowy rytm zatokowy oraz blok przedsionkowo-komorowy I stopnia.

Podstawowym badaniem obrazowym w diagnostyce wad zastawkowych jest UKG, w trakcie którego u chorej stwierdzono dobrą funkcję skurczową lewej komory z EF 55%, poszerzenie lewego przedsionka (47 mm), wysyczone płatki MV, a na wysokości pierścienia mitralnego uwidoczniono owalną, hiperechogeniczną strukturę obturującą ujście mitralne w stopniu ciężkim (średni gradient 22 mm Hg) (ryc. 1, tab. 2).

Z uwagi na trudne warunki badania (otyłość) w celu poszerzenia diagnostyki wykonano ultrasonografię przezprzełykową (TEE, *transesophageal echocardiography*) potwierdzając ciężkie zwężenie MV (gradient 22–23 mm Hg) spowodowane obecnością nieruchomej guzowatej zmiany o wymiarach 2,6 × 2,5 cm i niejednorodnej echogeniczności. Twór guzowaty wychodził z tylnej części pierście-

**Rycina 1.** Nieprawidłowa struktura w obrębie zastawki mitralnej widoczna w badaniu ultrasonograficznym (UKG). Zmodyfikowana projekcja 2 CH**Tabela 2.** Kryteria stopnia zwężenia zastawki mitralnej

Stopień zwężenia	Średni gradient ciśnienia [mm Hg]	Pole powierzchni ujścia zastawki mitralnej [cm <sup>2</sup> ]
Łagodne	< 5	> 1,5
Umiarkowane	5–10	1,0–1,5
Ciężkie	> 10	< 1,0

**Rycina 2.** Nieprawidłowa masa guzowata w rzucie zastawki mitralnej widoczna w badaniu metodą ultrasonografii przezprzełykowej (TEE)

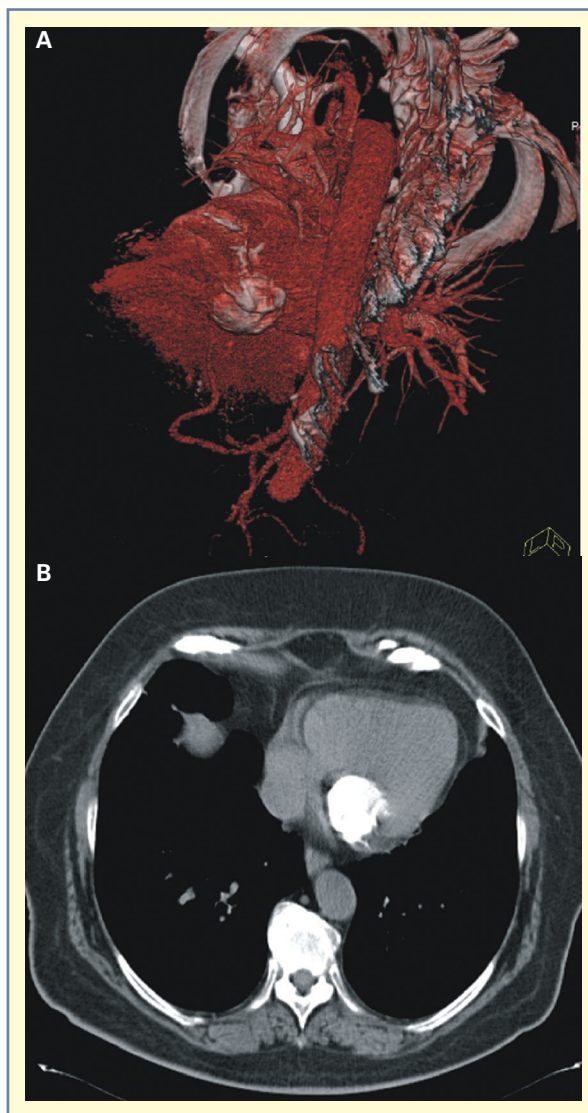
nia mitralnego, obejmując podstawę tylnego płatka (segmenty P3, P2 i częściowo P1) oraz spoidło tylnoprzyśrodkowe (ryc. 2).



**Rycina 3.** Koronarografia, projekcja LAO 90 — istotne zwężenie gałęzi przedniej zstępującej (LAD)

Obecność nieprawidłowej struktury i towarzyszące objawy skłoniły zespół do wykonania wielu badań niezbędnych do zabiegu kardiochirurgicznego. Wiek, obecność nadciśnienia tętniczego, cukrzyca, otyłości oraz dodatniego wywiadu rodzinnego oznaczały, że chora obciążona była dużym ryzykiem sercowo-naczyniowym. Zgodnie z wytycznymi postępowania w wadach zastawkowych należało wykonać koronarografię (klasa zaleceń I/C), w czasie której uwidoczniono 70–80% zwężenie w gałęzi przedniej zstępującej (LAD, *left artery descending*) (ryc. 3). W przypadku pierwotnych wskazań do operacji zastawki z jednoczesną obecnością zwężenia w tętnicy wieńcowej  $\geq 70\%$  ( $\geq 50\%$  zwężenia pnia lewej tętnicy wieńcowej) zaleca się pomostowanie aortalno-wieńcowe (CABG, *coronary artery bypass grafting*) (klasa zaleceń I/C) [7].

Kolejnym etapem diagnostyki było badanie za pomocą tomografii komputerowej (CT, *computed tomography*) klatki piersiowej, w którym poniżej MV uwidoczniono silnie zwapniały obszar o wymiarach  $3,4 \times 3,81 \times 3,64$  cm, modelujący lewą komorę i lewy przedsionek, bez nacieku na ścianę serca oraz żyły płucne (ryc. 4). Ponadto stwierdzono rozsiane drobne zagęszczenia owalne w obu płucach, powiększone węzły chłonne śródpiersia oraz nacieki limfatyczne wokół tętnic płucnych. Obraz sugerował zmiany przerzutowe w tkance płucnej i śródpiersiu. Wobec powyższego chorą konsultowano pulmonologicznie, a następnie przekazano do Kliniki Pulmonologii w celu poszerzenia diagnostyki (bronchoskopia, EBUS, *endobronchial ultrasound*). Po wykonaniu badań oraz uzyskaniu wyniku cyto-

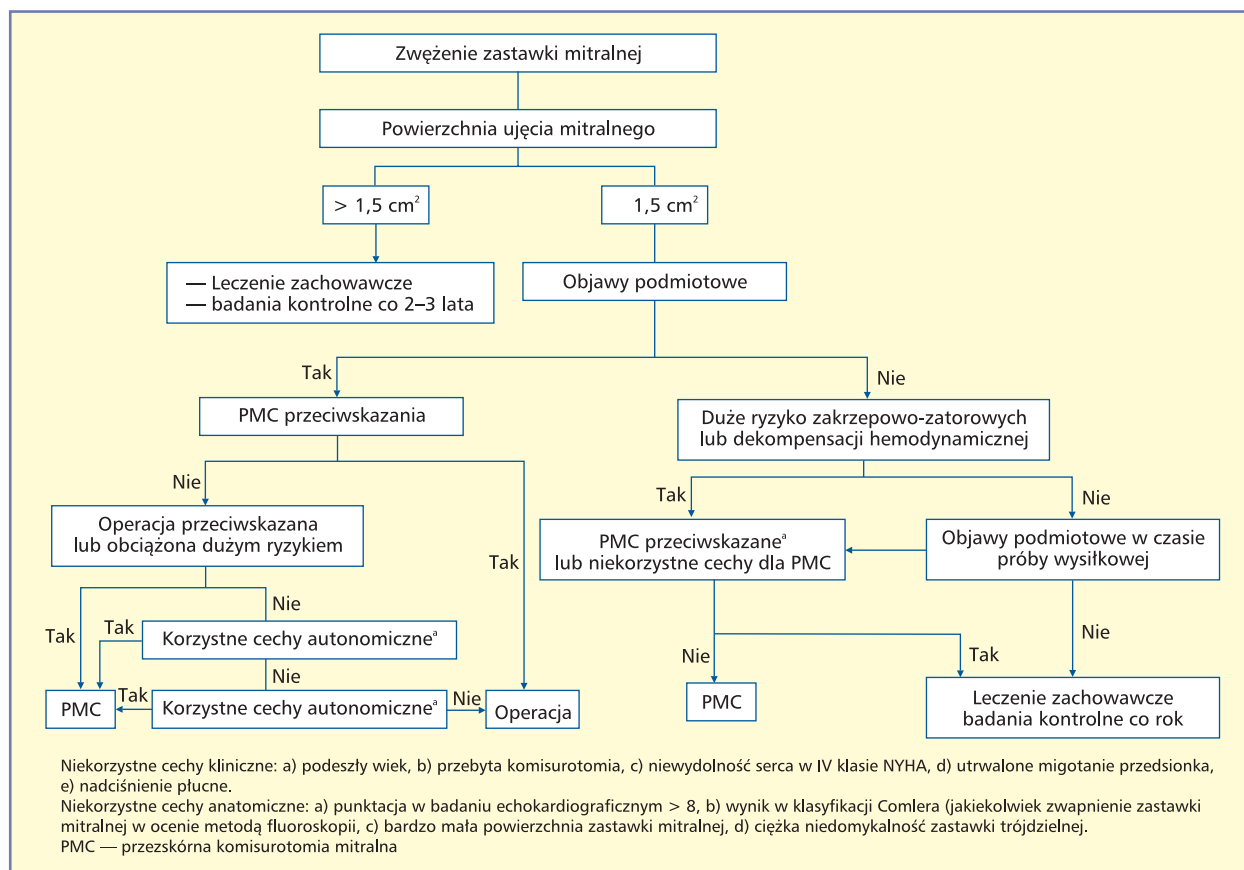


**Rycina 4A i B.** Tomografia komputerowa klatki piersiowej: silnie zwapniały guz modelujący lewą komorę i lewy przedsionek

logii i histopatologii z pobranego materiału, rozpoznano pozapalną limfadenopatię śródpiersia. Chora nie wymagała dalszej diagnostyki pulmonologicznej i możliwa była kontynuacja przygotowań do leczenia kardiochirurgicznego.

Algorytm postępowania w zwężeniu zastawki mitralnej (MS, *mitral stenosis*) nie odnosi się do wady spowodowanej guzem serca, dlatego chora w szczególności wymagała indywidualnej oceny (ryc. 5).

Decyzję o wyborze optymalnego sposobu leczenia podjął zespół ekspertów (*Heart Team*) i na podstawie całościowego obrazu klinicznego i wyników badań dodatkowych chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego w trybie pilnym. W krążeniu pozaustrojowym usunięto guz okolicy



Rycina 5. Algorytm postępowania w stenozie zastawki mitralnej (na podstawie [7])

MV i wszczepiono zastawkę biologiczną Medtronic Hancock II 27 w pozycje mitralną, LAD zabezpieczono pomostem tętniczym (lewa tętnica piersiowa wewnętrzna).

Przedsionkowe guzy serca objawiające się MS w większości są śluzakami (okazjonalnie uszypułowanymi mięsakami lub przerzutami), a leczenie chirurgiczne jest postępowaniem z wyboru w przypadkach łagodnych nowotworów serca [8, 9]. U tych chorych rokowanie po zabiegu jest zazwyczaj dobre, natomiast wciąż wysoką śmiertelnością charakteryzują się nowotwory złośliwe ze względu na szybki wzrost, rozsiew systemowy, a także brak satysfakcjonującej odpowiedzi na różne formy onkologicznej terapii wspomagającej (chemioterapia, radioterapia). Pacjenci z mięsakami żyją średnio od 3 miesięcy do roku, a z chłoniakami, jeśli są leczone, rzadko przeżywają 5 lat [2], dlatego podejmuje się próby interwencji kardiochirurgicznych, mające na celu głównie złagodzenie objawów i doraźną poprawę komfortu życia pacjentów.

W badaniu histopatologicznym stwierdzono serowate włóknienie pierścienia zastawki mitralnej (CCMA, *caseous calcification of the mitral annulus*),

które jest niezwykle rzadkim typem zwapnienia pierścienia zastawki mitralnej (CMA, *calcification of the mitral annulus*). Makroskopowo guz składał się z serowaciejącej substancji otoczonej uwapnioną otoczką. Badanie mikroskopowe wykazało, że substancja ta ma charakter amorficzny, bezkomórkowy i zasadochłonny z dużą ilością złożeń wapnia.

Pomimo że u kobiet w starszym wieku CMA jest powszechnym zjawiskiem echokardiograficznym, CCMA występuje u 0,6% pacjentów z CMA i 0,06–0,07% populacji ogólnej [10]. Czynniki, które predysponują do powstania guza, są: płeć żeńska, nadciśnienie tętnicze, przewlekła choroba nerek lub zaburzenia metabolizmu wapnia; CCMA zwykle powstaje u podstawy tylnego płątka MV, a guz składa się z silnie uwapnionej otoczki i wypełniony jest masą złożoną z wapnia, kwasów tłuszczowych i cholesterolu.

Objawy towarzyszące CCMA związane są z rozmiarami guza. Wewnątrzsercowa masa o małej wielkości zwykle nie powoduje żadnych objawów, co może też w pewnym stopniu wpływać na niedoszacowanie w rozpoznawaniu tej jednostki. Większe zmiany powodują uszkodzenie MV i prowadzą

do niewydolności serca (HF, *heart failure*). Ze względu na bliskość położenia węzła przedsionkowo-komorowego zdarzają się zaburzenia rytmu i przewodnictwa. W literaturze opisano także kilka przypadków zatorów obwodowych spowodowanych CCMA [12]. Częsty bezobjawowy charakter sprawia, że w większości przypadków wystarcza monitorowanie pacjentów i kontrolne badania UKG.

### Wnioski

Włóknienie pierścienia zastawki mitralnej jest rzadkim typem CMA, ale nie powinno się o nim zapominać w diagnostyce różnicowej guzów serca, gdyż dzięki współczesnym możliwościom diagnostyczno-terapeutycznym rozpoznawanie tego typu nieprawidłowych struktur serca będzie częstsze.

### Piśmiennictwo

1. Holley D.G., Martin G.R., Brenner J.I. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: A multicenter experience and review of published reports. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1995; 26: 516–520.
2. Butany J., Nair V., Naseemuddin A., Nair G.M., Catton C., Yau T. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol.* 2005; 6: 219–228.
3. Roberts W.C. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am. J. Cardiol.* 1997; 80: 671–682.
4. Burke A., Virmani R. Atlas of tumor pathology. Tumors of the heart and great vessels. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC 1996: 231.
5. Kanwar M., Almanaseer Y., Alroaini A. When catastrophe strikes — a case of atrial myxoma with distal embolization. *J. Invasive Cardiol.* 2008; 20: 314–315.
6. Vander Salm T.J. Unusual primary tumors of the heart. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 12: 89–100.
7. Guidelines on the management of valvular heart disease. *Eur. Heart J.* 2012; 33: 2451–2496.
8. Reynen K., Köckeritz U., Strasser R.H. Metastases to the heart. *Ann. Oncol.* 2004; 15: 375–381.
9. Auer J., Berent R., Gurtner F. “Malignant” mitral stenosis. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2012; 7: 19.
10. Harpaz D., Auerbach I., Vered Z. i wsp. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2001; 14: 825–831.
11. Deluca G., Correale M., Leva R., Del Salvatore B., Gramenzi S., Di Biase M. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2008; 21: 828–833.
12. Duraó D., Da Luz Pitta, Alves M. i wsp. Myocardial infarction as the first probable manifestation of caseous calcification of the mitral annulus. *Rev. Port Cardiol.* 2009; 28: 1271–1275.