

Małoinwazyjne okołosutkowe usunięcie guza lewej komory. Opis przypadku

Minimally invasive periareolar left ventricle tumor removal. A case report

STRESZCZENIE

Guzy serca występują rzadziej w porównaniu z innymi chorobami serca i guzami innych narządów. Pojawiają się z częstością około 0,3% pacjentów poddanych operacji serca. Większość guzów serca jest łagodna, a najczęstsze to śluzaki (70–80%). Objawy często są niespecyficzne. Najczęściej stanowią je zaburzenia rytmu serca, rzadziej zatorowość płucna. W diagnostyce główną rolę odgrywają badania obrazowe. Metodą leczenia z wyboru jest operacyjne usunięcie guza.

Słowa kluczowe: guz serca, wideotorakoskopia, okołosutkowe usunięcie guza, guz lewej komory

Kardiol. Inwazyjna 2019, 14 (3), 15–19

ABSTRACT

Heart tumors are less common than other heart diseases and tumors of other organs. They occur with a frequency of approximately 0.3% of patients who have undergone heart surgery. Most heart tumors are benign, of which the most common are myxomas, with their incidence ranging from 70–80%. Symptoms are often non-specific. Most often these are cardiac arrhythmias, less often pulmonary embolism. Imaging tests play a major role in diagnostics. The treatment method of choice is surgical removal of the tumor.

Key words: heart tumor, videotoracoscopy, periareolar tumor removal, left ventricular tumor

Kardiol. Inwazyjna 2019, 14 (3), 15–19

Wstęp

Guzy serca występują rzadziej w porównaniu z innymi chorobami serca i guzami z innych narządów. Pojawiają się u około 0,3% pacjentów [1, 2].

Klasyfikacja nowotworów serca

Pierwotne guzy serca [3–7]

Śluzak (*myxoma*) stanowi najczęstszy łagodny nowotwór w populacji dorosłych [8]: 25% wszystkich guzów serca, ponad 50% łagodnych guzów serca i dotyka głównie kobiet w wieku 30–60 lat. Uważa się, że śluzaki pochodzą z niezróżnicowanych i totipotencjalnych mezenchymalnych komórek macierzystych [9]. Siedemdziesiąt pięć procent śluzaków znajduje się w lewym przedsionku (wyrastają z dołu owalnego przegrody międzyprzedsionkowej), 20% w prawym przedsionku, a pozostałe 5% w komorach. Śluzaki mają zwykle wąską podstawę przyczepu (szypuła) do ściany serca, a ich skład jest niejednorodny, obejmujący obszary z krwotokiem, martwicą, torbielami, zwłóknieniami czy zwapnieniami. W około 7% przypadków śluzaki występują rodzinie, typowo w zespole Carneya [9] — autosomalnej dominującej chorobie dziedzicznej, w której mogą współistnieć śluzaki mnogie, pozasercowe (piersi, skóry), schwanomy, zmiany barwnikowe skóry oraz guzy hormo-

Maciej Bartczak¹, Jakub Staromłyński¹,
Robert Gil², Piotr Suwalski¹

¹Klinika Kardiologii, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA w Warszawie

²Klinika Kardiologii Inwazyjnej, Centralny Szpital Kliniczny MSWiA w Warszawie

nalne [10]. W przypadku śluzaków przedsionkowych w zespole Carneya nawroty są częste i konieczne jest ścisłe monitorowanie pacjentów [9].

Tłuszczak (*lipoma*) stanowi drugi najczęstszy nowotwór pierwotny serca i zwykle znajdują się podwsierdziowo, w lewej komorze, w prawym przedsionku i przegrodzie międzyprzedsionkowej [11]. Tłuszczaki są często bezobjawowe, mogą jednak powodować zaburzenia rytmu serca, zaburzenia układu przewodzącego i objawy niewydolności serca, szczególnie w przypadkach, gdy osiągają duże rozmiary [11]. Lipomatyyczny przerost przegrody międzyprzedsionkowej stanowi wynik rozrostu i nagromadzenia tkanki tłuszczowej na przegrodzie międzyprzedsionkowej (z wyjątkiem obszaru dołu owalnego) i dotyka głównie starszych i otyłych pacjentów płci męskiej.

Włókniak brodawkowy (*papillary fibroelastoma*) jest najczęstszym nowotworem zastawek serca stanowiącym 75% guzów zastawkowych [12]. Włókniak brodawkowy zwykle dotyka osób starszych (przedział wiekowy 60 ± 16). Ma na ogół niewielki rozmiar (< 1 cm) i wpływa głównie na zastawkę aortalną lub mitralną [12].

Mięśniak prążkowanokomórkowy (*rabdomioma*) stanowi najczęstszy nowotwór serca u dzieci. Są zwykle liczne i wpływają również na prawą i lewą komorę. Mogą powodować komplikacje mechaniczne, takie jak niedrożność odpływu z prawej komory. Często obserwuje się spontaniczną regresję po urodzeniu [13].

Włókniki (*fibroma*) są drugim najczęstszym nowotworem serca występującymi w dzieciństwie, choć mogą również występować w populacji dorosłych. Są guzami wewnątrzjamowymi, zlokalizowanymi w lewej komorze, głównie w przegrodzie międzykomorowej i często bywają mylone z kardiomiopatią przerostową lub skrzepliną [14].

Pierwotne nowotwory złośliwe występują stosunkowo rzadko (stanowią 25% pierwotnych guzów serca); dotyczą osób w wieku 30–50 lat i zwykle są to mięsaki (naczyniakomięsak, mięsak prążkowany, mięsak gładkokomórkowy). Większość naczyniakomięsaków zwykle znajduje się w prawej komorze serca [15], podczas gdy inne mięsaki częściej atakują lewy przedsionek [16]. Nowotwory złośliwe dają złe rokowanie poprzez intensywne naciekanie mięśnia sercowego, powodując zaburzenia przepływu wewnątrzsercowego i wytwarzając przerzuty.

Wtórne (przerzutowe) guzy serca

Przerzutowe guzy serca występują znacznie częściej (około 30–40-krotnie) niż pierwotne guzy serca [17]. Zwykle przerzuty są wynikiem czerniaka, raka płuc, piersi, nerki, a także chłoniaków. Przerzuty mogą pochodzić z rozsiewu drogą krwionośną,

bezpośredniego rozszerzenia przez sąsiednie tkanki lub naciekania przez górną lub dolną żyłę główną do prawego przedsionka. Najczęściej dotyczy to osierdzia, co powoduje wysięk osierdziowy, który może zawierać masy zawierające komórki rakowe lub skrzepy krwi i fibrynę.

Objawy nowotworów serca

Objawy kliniczne guzów serca dzielą się na cztery kategorie:

- ogólnoustrojowe,
- zatorowe,
- sercowe,
- z powodu przerzutów.

Wyniki badań laboratoryjnych mogą przypominać objawy zapalenia naczyń i chorób tkanki łącznej. Może występować gorączka, a także zmęczenie, bóle stawów, objaw Raynauda. Testy laboratoryjne mogą wykazywać niedokrwistość, podwyższoną liczbę białych krwinek i płytek krwi, trombocytopenię oraz hipergammaglobulinemię. Systemowe objawy przypisuje się wydzielaniu różnych czynników z komórek nowotworowych (np. interleukin 6, endoteliny) [14].

Guzy serca mogą być przyczyną zatorowości płucnej lub zatorowości obwodowej. Predyspozycje do epizodów zatorowych zależą głównie od rodzaju guza, jego lokalizacji (śródciennej lub wewnątrzsercowej) oraz kruchości jego powierzchni. Małe guzy o kruchym wyglądzie mają większą szansę na embolizację.

Objawy krążeniowe zależą głównie od umiejscowienia anatomicznego, wielkości guza i naciekania sąsiednich tkanek, a nie od typu histologicznego guza. Objawy sercowe mogą być spowodowane bezpośrednim zaburzeniem czynności serca lub zastawki, przerwaniem przepływu wieńcowego i indukcją wysięku osierdziowego. Guzy śródcienne mogą powodować zaburzenia rytmu lub zaburzenia układu przewodzącego, a w przypadku dużych guzów — niedrożność prawej lub lewej części serca a nawet kompresję komór serca.

Guzy wewnątrzsercowe mogą powodować istotne objawy kliniczne. Charakterystyczne jest, że śluzaki lewego przedsionka wywołują objawy niedomykalności mitralnej poprzez wypadnięcie przez zastawkę mitralną (omdlenie w zależności od zmiany pozycji pacjenta, duszności itp.). Guzy zlokalizowane w prawej komorze serca mogą powodować objawy niewydolności prawokomorowej.

Jeśli chodzi o objawy kardiologiczne spowodowane przerzutami z innych narządów, zwykle wpływają one na osierdzie (u 55% pacjentów wysięk osierdziowy, tamponada serca lub zaciskające zapalenie osierdzia), a rzadziej na mięsień sercowy czy wsier-

dzie (niewydolność serca, zaburzenia rytmu serca). Zasadniczo objawy niewydolności serca u chorego na raka zwykle przypisuje się kardiotoxyczności spowodowanej chemioterapią [18] lub występowaniu przerzutów do serca. Wreszcie, pierwotne guzy serca mogą powodować objawy poprzez przerzuty do innych narządów. Najczęściej przerzuty mięsaków dotyczą płuc, mózgu i kości.

Badania nieinwazyjne, takie jak echokardiografia, tomografia komputerowa (CT, *computed tomography*) i rezonans magnetyczny (MRI, *magnetic resonance imaging*) serca, są powszechnie stosowane w diagnozowaniu guzów serca [19, 20]. Leczeniem z wyboru guzów serca jest operacja kardiologiczna. Podobnie jak w przypadku złośliwych guzów serca, połączoną resekcję chirurgiczną i chemioterapię stosuje się w celu przedłużenia przeżycia u niewielkiego odsetka pacjentów [21].

Opis przypadku

W lipcu 2019 roku do Kliniki Kardiologii CSK MSWiA został przyjęty pacjent z echokardiograficznym obrazem guza w obrębie lewej komory serca. W wywiadzie pacjent dotychczas był nieleczony z żadnej przyczyny. Na SOR zgłosił się z objawami gorączki, ogólnego rozbicia, dreszczy od około dwóch tygodni.

Początkowo wysunięto podejrzenie infekcyjnego zapalenia wsierdza. W tomografii komputerowej w świetle lewej komory zaobserwowano 2,5-centymetrowy guz uszypułowany na ścianie, który owijał się wzdłuż wolnego brzegu tylnego płata zastawki mitralnej, z cechami naciekania mięśni brodawkowatych lewej komory serca. Po przeprowadzeniu wnikliwej analizy obrazu wysunięto podejrzenie guza lewej komory. Na podstawie przeprowadzonych badań chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Ryzyko operacyjne oszacowano na 0,5% według EuroScore i 0,15% według STS (*Short-Term Risk Calculator*).

Technika operacyjna

Pacjent został ułożony w pozycji leżącej na plecach, w sposób eksponujący prawą część klatki piersiowej za pomocą wałka. Elektrody do defibrylacji umiejscowiono w okolicy prawej łopatki oraz lewej linii pachowej przedniej.

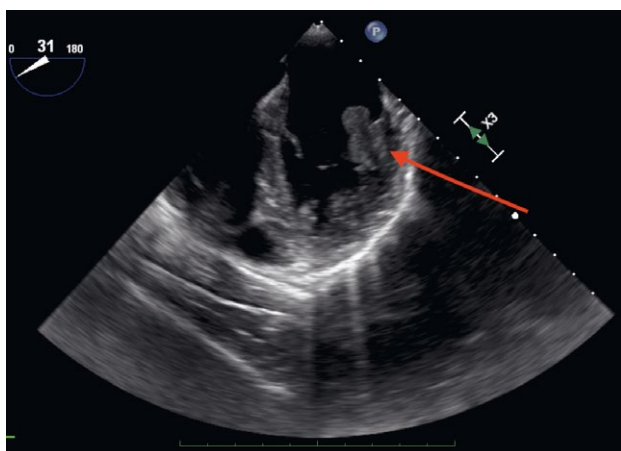
Zabieg operacyjny rozpoczęto od wykonania dostępów naczyniowych oraz przeprowadzenia kaniulacji. Preferowanym dostępowym jest dostęp udowy. Wykonano trzycentymetrowe skośne nacięcie pod więzadłem pachwinowym. W związku z warunkami anatomicznymi naczynia po stronie prawej kaniulowane są jako pierwsze z wyboru. Kaniulację wykonano metodą Seldingera. Kaniule zabezpieczane są za pomocą szwów kapciuchowych. Następnym etapem

jest rozpoczęcie krążenia pozaustrojowego, najczęściej w umiarkowanej lub płytkiej hipotermii. Cięcie okężnie na granicy gruczołu sutkowego około 1/2 obwodu. Standardowo użyto rozwieracza silikonowego. W drugiej przestrzeni międzyżebrowej wykonano jednocentymetrowe nacięcie w celu wprowadzenia portu i kamery. Tą drogą wprowadzony był również przewód do insuflacji dwutlenku węgla oraz klem aortalny Chitwooda. Na kolejnym etapie otwarto worek osierdziowy, który został ustabilizowany za pomocą dwóch szwów odciągających na wysokości żyły głównej górnej oraz dolnej. Następnie poprzecznie zaklemowano aortę klemem Chitwooda. Do opuszki aorty wstępującej poprzez igłę podano zimny krystaliczny roztwór kardioplegiczny (roztwór Bredschneidera HTK). Następnie wypreparowano bruzdę Wattersona. W niej prowadzono cięcie umożliwiające dostęp do lewego przedsionka serca. Do ekspozycji zastawki mitralnej używane są specjalnie zaprojektowane haki przedsionkowe. W pierwszej kolejności usunięto guz lewej komory serca. Następnie z powodu uszkodzenia przez guz tylnego płata zastawki mitralnej wykonano plastikę zastawki mitralnej szwami prolenowymi oraz dodatkowo wszczepiono na szwach pojedynczych pierścień mitralny 28 mm. Przedsionek lewy zamknięto dwuwarstwowo szwem Prolen 2-0. Wykonano śródoperacyjne echokardiograficzne badanie przepłykowe, w którym potwierdzono prawidłowe parametry plastyki zastawki mitralnej, bez cech przecieku. Klatkę piersiową zamknięto warstwowo z pozostawieniem jednego drenu w prawej jamie opłucnowej (ryc. 1-6).

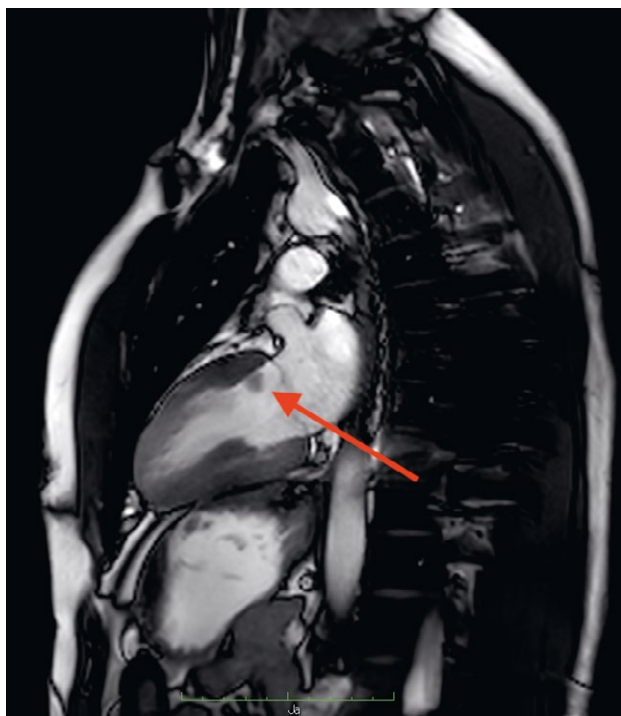
Dyskusja

Pierwotne guzy serca stanowią 0,3% wszystkich schorzeń układu sercowo-naczyniowego [1, 2]. Charakter objawów w dużej mierze zależy od wielkości, umiejscowienia guza oraz typu nowotworu. W wielu przypadkach można uzyskać całkowite wyleczenie pacjenta. W szczególności dotyczy to guzów pierwotnych serca. Kluczową rolę w rozpoznawaniu nowotworów odgrywa diagnostyka obrazowa. Najbardziej przydatnym badaniem jest echokardiografia przezprzełykowa. Dzięki temu badaniu można w sposób dokładny ustalić lokalizację, kształt, przytwierdzenie czy mobilność guza. Do potwierdzenia obrazu echa można wykorzystać badanie rezonansu magnetycznego. Badanie to może pomóc zidentyfikować charakter nowotworu i ustalić wstępne rozpoznanie oraz określić kierunek dalszego leczenia.

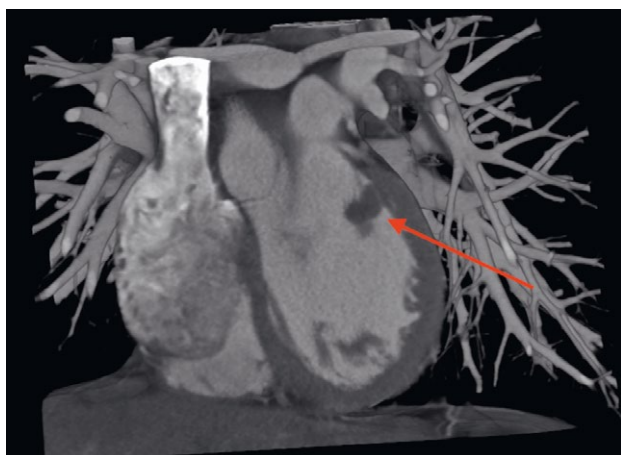
W powyższej pracy omówiony został przypadek młodego pacjenta z potwierdzonym guzem lewej komory. Chorego zakwalifikowano do niezwłocznego leczenia operacyjnego techniką małoinwazyjną. Leczenie chirurgiczne pozostaje „złotym standardem” postępowania. W większości ośrodków na



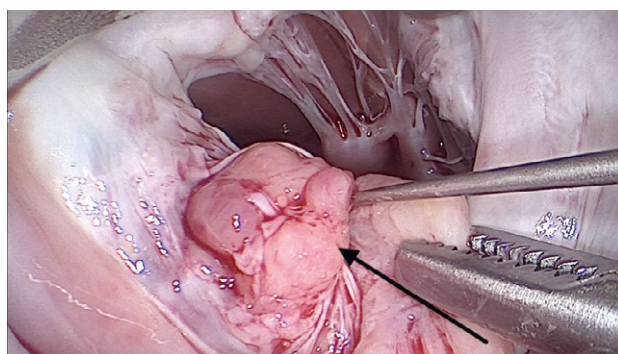
Rycina 1. Echokardiografia przezprzetykowa. Widoczny guz lewej komory serca



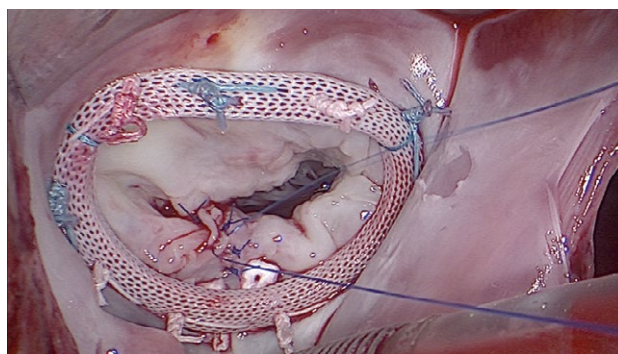
Rycina 2. Badanie rezonansu magnetycznego. Widoczny guz lewej komory



Rycina 3. Badanie tomografii komputerowej. Rekonstrukcja trójwymiarowa. Widoczny guz lewej komory



Rycina 4. Widok z wideotorakoskopy. Widoczny guz lewej komory naciekający na tylny płatek zastawki mitralnej



Rycina 5. Widok z wideotorakoskopy. Plastyka zastawki mitralnej z użyciem pierścienia mitralnego po usunięciu guza lewej komory naciekającego na tylny płatek zastawki mitralnej



Rycina 6. Pacjent w trzeciej dobie po operacji. Widoczna rana po operacji z dostępu okołosutkowego

świecie wykorzystywany jest dostęp klasyczny przez sternotomię pośrodkową. Techniki małoinwazyjne są wykonywane jedynie przez nieliczne ośrodki. Natomiast całkowicie torakoskopowe operacje usu-

wania guzów wykonywane są tylko w miejscach o najwyższej referencyjności i z dużym doświadczeniem w zabiegach wideotorakoskopowych. Leczenie małoinwazyjne przyspiesza mobilizację chorego po operacji, zmniejsza ból pooperacyjny oraz zapewnia dobry efekt kosmetyczny gojenia rany. Dodatkowym atutem jest wykonywanie cięć w naturalnych bliznach ciała jakim jest u mężczyzn otoczka brodawki sutkowej. U młodych pacjentów i pacjentek ma to ogromne znaczenie.

Rokowanie w przypadku tego chorego jest pomyślne. W badaniu histologicznym stwierdzono cechy utkania śluzaka [8, 9].

Piśmiennictwo

1. Amano J, Kono T, Wada Y, et al. Cardiac myxoma: its origin and tumor characteristics. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 9(4): 215–221, indexed in Pubmed: [13129418](#).
2. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Revista Española de Cardiología.* 1998; 51(2): 103–114, doi: [10.1016/s0300-8932\(98\)74719-0](#).
3. Agarwal V, Agarwal SK, Srivastava AK, et al. Primary cardiac tumors: surgical experience and follow-up. *Indian Heart J.* 2003; 55(6): 632–636, indexed in Pubmed: [14989515](#).
4. Beghetti M, Gow RM, Haney I, et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J.* 1997; 134(6): 1107–1114, doi: [10.1016/s0002-8703\(97\)70032-2](#), indexed in Pubmed: [9424072](#).
5. Cresti A, Chiavarelli M, Glauber M, et al. Incidence rate of primary cardiac tumors: a 14-year population study. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2016; 17(1): 37–43, doi: [10.2459/JCM.0000000000000059](#), indexed in Pubmed: [25022931](#).
6. Dioszeghy C, Kamaras G, Frigyk A. Primary cardiac tumor identified as the cause of seizure. *West J Emerg Med.* 2011; 12(1): 84–86, indexed in Pubmed: [21691476](#).
7. Georghiou GP, Vidne BA, Sahar G, et al. Primary cardiac valve tumors. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2010; 18(3): 226–228, doi: [10.1177/0218492310367522](#), indexed in Pubmed: [20519288](#).
8. Burke A, Virmani R. *Atlas of Tumor Pathology.* 3rd edition. Washington, DC, USA: Armed Forces Institute of Pathology; 1996. Tumors of the heart and great vessels. : 79–90.
9. Oliveira R, Branco L, Galrinho A, et al. Cardiac myxoma: a 13-year experience in echocardiographic diagnosis. *Rev Port Cardiol.* 2010; 29(7-8): 1087–1100, indexed in Pubmed: [21066964](#).
10. Bireta C, Popov AF, Schotola H, et al. Carney-Complex: multiple resections of recurrent cardiac myxoma. *J Cardiothorac Surg.* 2011; 6: 12, doi: [10.1186/1749-8090-6-12](#), indexed in Pubmed: [21291531](#).
11. Song Y, Hickey W, Nabi F, et al. Extensive cardiac lipoma with aneurysmal right ventricle. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010; 11(5): 691–692, doi: [10.1510/icvts.2010.244715](#), indexed in Pubmed: [20685807](#).
12. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J.* 2003; 146(3): 404–410, doi: [10.1016/S0002-8703\(03\)00249-7](#), indexed in Pubmed: [12947356](#).
13. Webb DW, Thomas RD, Osborne JP. Cardiac rhabdomyomas and their association with tuberous sclerosis. *Arch Dis Child.* 1993; 68(3): 367–370, doi: [10.1136/adc.68.3.367](#), indexed in Pubmed: [8466239](#).
14. Hoffmeier A, Sindermann J, Scheld H, et al. Cardiac Tumors. *Deutsches Aerzteblatt Online.* 2014, doi: [10.3238/arztebl.2014.0205](#).
15. Yoshitake I, Hata M, Sezai A, et al. Cardiac angiosarcoma with cardiac tamponade diagnosed as a ruptured aneurysm of the sinus valsalva. *Jpn J Clin Oncol.* 2009; 39(9): 612–615, doi: [10.1093/jjco/hyp044](#), indexed in Pubmed: [19493870](#).
16. Parissis H, Akbar MT, Young V. Primary leiomyosarcoma of the right atrium: a case report and literature update. *J Cardiothorac Surg.* 2010; 5: 80, doi: [10.1186/1749-8090-5-80](#), indexed in Pubmed: [20939891](#).
17. Paydarfar D, Krieger D, Dib N, et al. In vivo magnetic resonance imaging and surgical histopathology of intracardiac masses: distinct features of subacute thrombi. *Cardiology.* 2001; 95(1): 40–47, doi: [10.1159/000047342](#), indexed in Pubmed: [11385191](#).
18. Smith LA, Cornelius VR, Plummer CJ, et al. Cardio-toxicity of anthracycline agents for the treatment of cancer: systematic review and meta-analysis of randomised controlled trials. *BMC Cancer.* 2010; 10: 337, doi: [10.1186/1471-2407-10-337](#), indexed in Pubmed: [20587042](#).
19. Esposito A, De Cobelli F, Ironi G, et al. CMR in assessment of cardiac masses: primary benign tumors. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2014; 7(7): 733–736, doi: [10.1016/j.jcmg.2013.11.008](#), indexed in Pubmed: [25034923](#).
20. Randhawa K, Ganeshan A, Hoey ETD. Magnetic resonance imaging of cardiac tumors: part 2, malignant tumors and tumor-like conditions. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2011; 40(4): 169–179, doi: [10.1067/j.cpradiol.2010.07.002](#), indexed in Pubmed: [21616279](#).
21. Barreiro M, Renilla A, Jimenez JM, et al. Primary cardiac tumors: 32 years of experience from a Spanish tertiary surgical center. *Cardiovasc Pathol.* 2013; 22(6): 424–427, doi: [10.1016/j.carpath.2013.04.006](#), indexed in Pubmed: [23727543](#).

Adres do korespondencji

Maciej Bartczak
Klinika Kardiologii
CSK MSWiA w Warszawie
e-mail: mcjbrtczk@gmail.com