

Guz prawego przedsionka i ciężka niewydolność prawej komory w badaniu echokardiograficznym i rezonansie magnetycznym serca

Right atrial tumour and right ventricular failure — diagnostic role of echocardiography and cardiovascular magnetic resonance

Iwona Kobielska-Gembala¹, Marcin Basiak^{1, 2}, Witold Szkróbka¹, Witold Żmuda¹, Bartłomiej Jarrot¹, Andrzej Madej¹, Robert Krysiak¹, Agnieszka Kędzia¹, Dariusz Belowski¹, Bogusław Okopień¹

¹Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice

²HELMED Diagnostic Imaging, Śląskie Centrum Diagnostyki Obrazowej, Katowice

Abstract

A case of a 66 year-old female with advanced right ventricular failure is described. Echocardiography and MRI revealed the presence of right atrial tumour. The patient underwent successful surgery and histological examination revealed lymphoma.

Key words: cardiac tumour, lymphoma, echocardiography, cardiovascular magnetic resonance

Kardiol Pol 2010; 68, 10: 1145–1149

WSTĘP

Pierwotne guzy serca występują sporadycznie. W badaniach autopsyjnych występują z częstością < 0,02%, z czego około 75% stanowią zmiany łagodne [1–3]. Najczęstszymi łagodnymi guzami serca u dorosłych jest śluzak (*myxoma*), który w 10% przypadków występuje rodzinnie, między innymi jako składowa zespołu Carneya dziedziczonego autosomalnie dominująco oraz włókniak brodawkowy (*fibroelastoma papillare*), który występuje po 60. roku życia zwykle na zastawce aortalnej i mitralnej. Guzy złośliwe to najczęściej mięsaki o różnym utkaniu histologicznym. Pierwotny chłoniak serca jako guz wewnątrzsercowy najczęściej występuje u chorych na AIDS [2, 4]. Częściej od guzów pierwotnych w populacji ogólnej stwierdza się guzy przerzutowe, rozpoznawane zwykle w zaawansowanym stadium choroby nowotworowej.

OPIS PRZYPADKU

Kobietę w wieku 66 lat, bez wcześniejszego wywiadu chorobowego w kierunku choroby wieńcowej, skierowano na oddział z powodu narastających od 3 miesięcy obrzęków kończyn dolnych z towarzyszącą dusznością i znacznym zmniejszeniem tolerancji wysiłku oraz przyśpieszonym i niemiarywym rytmem serca. W wywiadzie chora podawała nadciśnienie tętnicze od 10 lat, cukrzycę typu 2 (leki doustne) i nadczynność tarczycy (ostatnie badania TSH wykonano 3 lata temu).

W badaniu fizykalnym stwierdzono tony serca ciche, szmer skurczowy w III przestrzeni międzyżebrowej po prawej stronie mostka, niemiarywą akcję serca o częstości około 150/min, liczne trzeszczenia i furczenia u podstawy płuc, powiększoną wątrobę badaną 4 palce poniżej łuku żebrowego, a także masywne obrzęki kończyn dolnych. Węzły chłonne szyjne, pachowe i pachwinowe były niebadalne. Wykluczono żyłaki kończyn dolnych. W badaniach laboratoryjnych wykazano subkliniczną nadczynność tarczycy. Stężenia D-dimerów i fibrynogenu były w normie. W EKG stwierdzono migotanie przedsionków ze średnią częstością QRS 150/min. W RTG klatki piersiowej stwierdzono wnęki poszerzone naczyniowo, zagęszczenie niedodmowe w dolnym polu płuca lewego. Na prawą wnękę rzutowało się owalne zacienienie, sylwetka serca była powiększona w wymiarze poprzecznym, a tchawica modelowana przesunięta nieco na lewo.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Marcin Basiak, Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej, ul. Medyków 14, 40–752 Katowice, tel. +48 789 43 40, e-mail: marcinbasiak@o2.pl

Praca wpłynęła: 20.12.2009 r.

Zaakceptowana do druku: 30.12.2009 r.

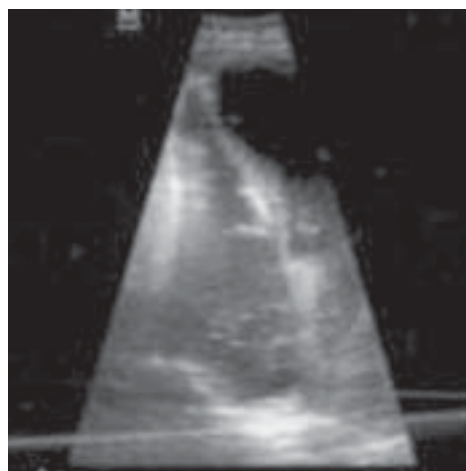
W badaniu ultrasonograficznym zaobserwowano ślad wolnego płynu układający się wokółwątrobowo, wokółśledzionowo i międzypętlowo. Wątroba była nieznacznie powiększona, śledziona prawidłowej wielkości i o prawidłowym wzorze ech, nerki o nieregularnych obrysach z obszarem echo dodatnim w zakresie kielicha górnego nerki prawej, dającym akustyczny cień odbicia. Wykonano także badanie dopplerowskie żył kończyn dolnych, nie uwidaczniając materiału zakrzepowego i stwierdzając prawidłową drożność żył kończyn dolnych i wydolność zastawek żylnych.

W przezklatkowym badaniu echokardiograficznym wykazano obecność litej, jednorodnej struktury przytwierdzonej do przegrody międzyprzedsionkowej prawego przedsionka, wchodzącej do żyły głównej dolnej i balotującej poprzez zastawkę trójdzielną do prawej komory, wypełniającej 2/3 powierzchni prawego przedsionka. Dodatkową strukturę w echokardiografii uwidoczniło zarówno w projekcji przyrostkowej długiej w prawej komorze, jak i w projekcji przyrostkowej krótkiej obrazującej pień tętnicy płucnej, prawy przedsionek oraz w projekcji 4-, 2- i 3-jamowej. W projekcji brzusznej uwidoczniło poszerzenie żyły głównej dolnej do 27 mm (ryc. 1, 2). Ponadto stwierdzono umiarkowaną niedomykalność zastawki mitralnej (LA area 20 cm², IM area 8 cm²) z frakcją wyrzutową lewej komory wynoszącą 50% oraz prawidłową kurczliwość globalną i odcinkową. Nie stwierdzono płynu w worku osierdziowym.

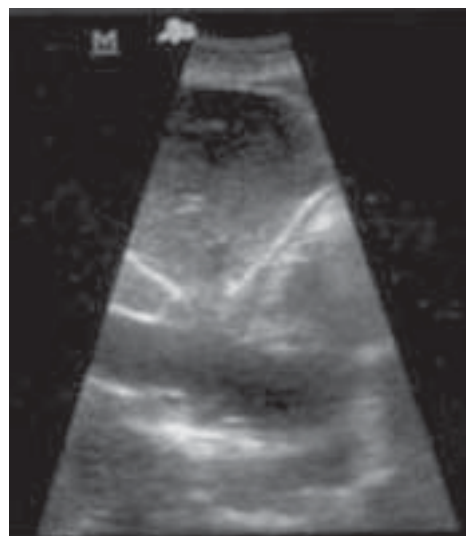
W trybie pilnym wykonano rezonans magnetyczny serca (CMR) w celu potwierdzenia i ewentualnego różnicowania między guzem pierwotnym serca a skrzepliną. Badanie wykonano za pomocą skanera 1,5 T (GE Signa Excite HD), wykorzystując następujące sekwencje: kinematograficzne (20 faz) *steady-state free precession* (FIESTA), FSE T1 (*double IR* „czarnej krwi”), *short inversion-time inversion recovery* (Triple IR, z saturacją tkanki tłuszczowej), FGR-ET (obrazowanie perfuzyjne) i *delayed enhancement* (późne kontrastowanie) 10 min po podaniu środka kontrastowego zawierającego gadolin w dawce 0,2 mmol/kg (ryc. 3).

Badanie potwierdziło obecność dwóch odrębnych struktur w obrębie prawego przedsionka. Pierwsza, przytwierdzona do tylnej ściany prawego przedsionka, charakteryzowała się iso-intensywnym sygnałem w obrazach Cine-MR i T1 zależnych oraz iso-hiperintensywnym w obrazach T2 zależnych. Podczas pierwszego przejścia kontrastu masa ta ulegała niewielkiej perfuzji, natomiast w obrazowaniu późnego kontrastowania — nieregularnemu minimalnemu wzmocnieniu.

Druga balotująca struktura, wnikająca z żyły głównej dolnej, modelowała się na opisywanej wcześniej strukturze, pozostawała w łączności z przegrodą międzyprzedsionkową i wnikała poprzez zastawkę trójdzielną do prawej komory. W obrazach Cine i T1 zależnych charakteryzowała się iso-hiperintensywnym sygnałem, nie ulegała perfuzji w trakcie pierwszego przejścia kontrastu oraz nie dawała efektu późnego kontrastowania.



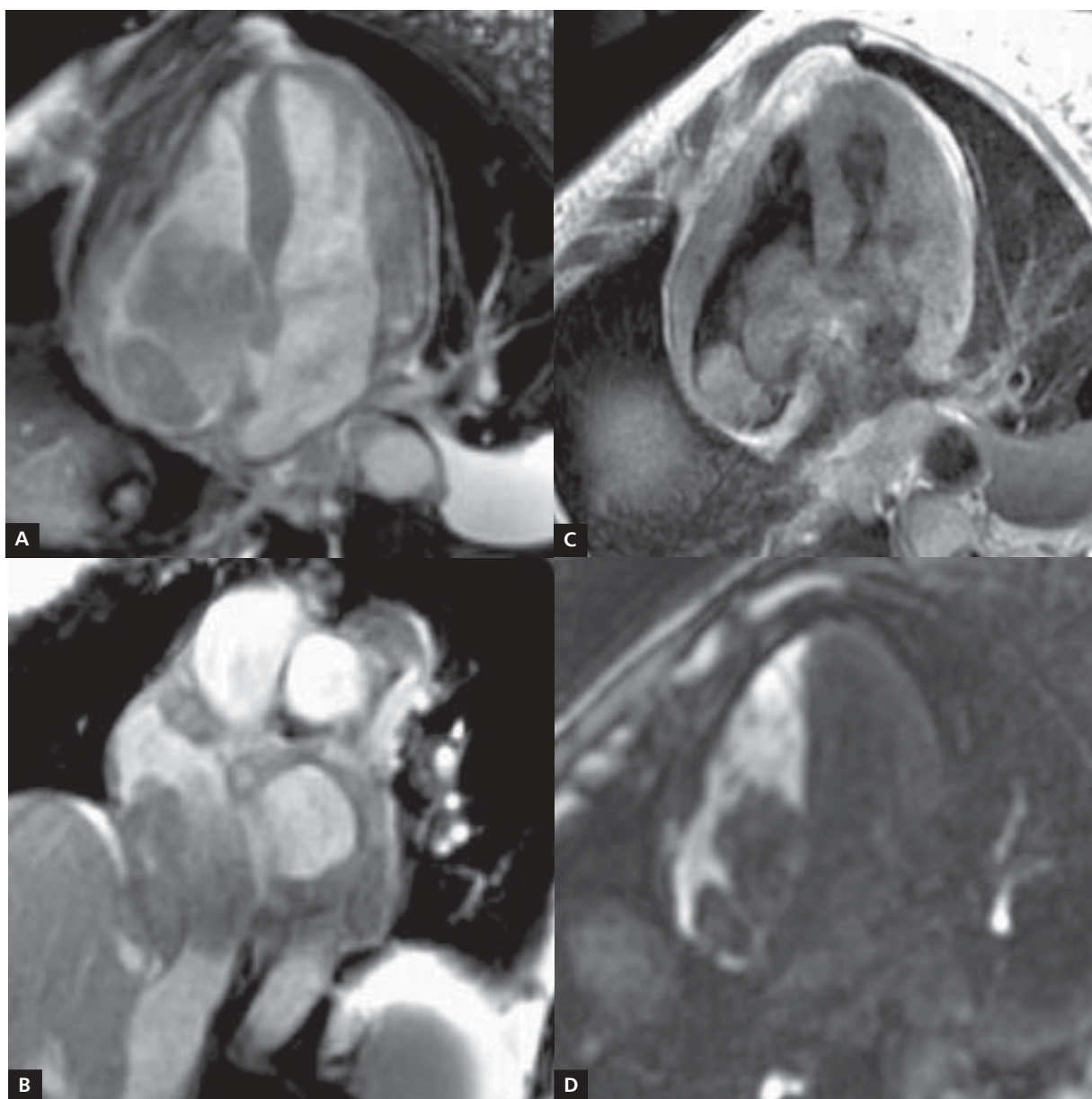
Rycina 1. Projekcja 4-jamowa z uwidocznioną echodatnią strukturą w prawym przedsionku



Rycina 2. Projekcja podmostkowa uwidaczniająca poszerzoną żyłę główną dolną

Obie struktury wypełniały niemal cały prawy przedsionek. Na podstawie całokształtu obrazu ustalono rozpoznanie otoczonego skrzepliną pierwotnego procesu rozrostowego w obrębie prawego przedsionka.

Pacjentkę przekazano do Kliniki Kardiologii, gdzie była operowana w trybie pilnym. Zabieg przeprowadzono w krążeniu pozaustrojowym. Wykonano niepełną resekcję guza, pozostawiając część obejmującą całą przegrodę międzyprzedsionkową, a materiał przekazano do badania histopatologicznego. Przebieg zabiegu był bez powikłań. Ze względu na kołatania i szybką akcję serca oraz subkliniczną nadczynność tarczycy (TSH 0,133 ujm./ml) do leczenia włączono, oprócz beta-adrenolityku, heparyny drobnocząsteczkowej i leków moczopędnych, tyreostatyk, a w terapii cukrzycy



Rycina 3. Rezonans magnetyczny serca. Pierwotny chłoniak serca typu B i skrzeplina w prawym przedsionku; **A.** Projekcja 4-komorowa kinematograficzna, *steady-state free precession* (FIESTA); **B.** Obraz żyły głównej dolnej; **C.** Sekwencja „czarnej krwi” — *double IR*; **D.** FGR-ET — obrazowanie perfuzyjne

— insulinę krótkodziałającą. Po 3 tygodniach od zabiegu zaobserwowano znaczną poprawę tolerancji wysiłku, ustąpienie duszności i obrzęków kończyn dolnych.

W kontrolnym badaniu echokardiograficznym przezklatkowym uwidoczniło się w obrębie przegrody międzyprzedsionkowej ścięcinę na długości 2 cm z przepływem prawo-lewym, gdzie Qp:Qs — 1:1. W górnym biegunie przegrody międzyprzedsionkowej stwierdzono litą jednorodną strukturę wypuklającą się do prawego przedsionka (żyła główna dolna — 19 cm). Kurczliwość globalna i odcinkowa były upośledzone w zakresie ściany dolnej, z frakcją wyrzutową lewej komory wynoszącą 45% (ryc. 4).

W badaniu histopatologicznym wykazano obecność chłoniaka wysokoroznicowanego typu B: CD20+, CD79+, CD3–, CD43–, CD68–, CD30–, bcl-2(+)(–), Ki67 ok. 80%. Pacjentkę przekazano do Instytutu Onkologii w celu dalszego leczenia.

OMÓWIENIE

W przypadkach niektórych typów guzów serca można wykazać pewne charakterystyczne cechy, na przykład lokalizację, choć różnicowanie echokardiograficzne mas w jamach serca nie zawsze jest możliwe. Włókniaka i pojedynczego mięśniaka można obrazować w przezklatkowym badaniu



Rycina 4. Projekcja 4-jamowa uwidaczniająca pozostałość guza w prawym przedsionku z przeciekiem prawo-lewym (obraz pooperacyjny)

echokardiograficznym w bardzo podobny sposób. Są to lite, hiperechogeniczne guzy, najczęściej zlokalizowane śródmięśniowo z wypukleniem do lewej lub prawej komory. Włókniak jest zwykle zmianą pojedynczą, a *rhabdomyoma* zazwyczaj występuje wielogniskowo [4, 5].

Większość guzów serca ma skąpoobjawowy przebieg kliniczny albo objawy są na tyle mało charakterystyczne, że często rozpoznanie jest przypadkowym odkryciem echokardiografisty. Tak nieswoista symptomatologia guzów zależy głównie od rozmiarów, lokalizacji i ruchomości zmiany (embolizacja, zaburzenia rytmu i przewodzenia, zaburzenia hemodynamiczne), a w niewielkim stopniu od indywidualnych cech guza (np. objawy reakcji zapalnej związanej z produkcją cytokin przez śluzaka) [4–6].

Jednym z czynników decydujących o charakterze klinicznym guza jest jego przytwierdzenie do ścian serca. Rozrost na szerokiej podstawie lub śródścienny zmniejsza ryzyko urwania się zmiany, ale niestety niejednokrotnie uniemożliwia całkowitą resekcję. Przytwierdzenie guza do ścian serca na szypule stwarza niebezpieczeństwo przemieszczenia bądź urwania z następczą obturacją ujść zastawkowych lub embolizacją obwodową. Najczęstszymi guzami uszypułowanymi są śluzaki [4, 6, 7].

Skrzepliny najczęściej występują w lewej komorze i praktycznie w każdym przypadku ich występowanie wiąże się z obecnością czynników predysponujących. Najczęściej skrzepliny są następstwem schorzeń serca, takich jak przebyte zawały serca, niewydolność serca, niektóre wady nabyte lub wrodzone, ale występują również w schorzeniach

hematologicznych i immunologicznych związanych z nadkrzepliwością [5, 7, 8].

W omawianym przypadku nie wykazano czynników predysponujących do powstania skrzepliny w sercu czy zatorowości płucnej. W badaniu dopplerowskim żył kończyn dolnych nie stwierdzono materiału zatorowego, drożność żył odpiszczelowych, podkolanowych, piszczelowych przednich i tylnych była prawidłowa, również wydolność zastawek żylnych była prawidłowa. W badaniach laboratoryjnych morfologia krwi z rozmazem nie wykazała patologii w ilości i jakości krwinek białych i płytek krwi. Węzły chłonne szyjne, pachowe i pachwinowe były niepowiększone, a w badaniach obrazowych klatki piersiowej i brzucha nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych ani mas guzowatych.

Dramatyczny przebieg niewydolności prawokomorowej, narastanie objawów oraz wynik badania echokardiograficznego i rezonansu serca umożliwiły podjęcie decyzji o pilnym zabiegu kardiochirurgicznym. Zaskoczeniem dla wszystkich, zarówno kardiologów, jak i hematologów, było rozpoznanie histopatologiczne pierwotnie umiejscowionego w sercu chłoniaka typu B.

Pierwotne chłoniaki serca są bardzo rzadkie, chociaż częstość ich występowania ostatnio wzrosła z powodu wzrastającej liczby pacjentów leczonych immunosupresją z powodu nabytego zespołu braku odporności i transplantacji narządów. Najczęściej występują u mężczyzn w wieku około 64 lat. W obrazie klinicznym dominuje na ogół oporna na leczenie prawokomorowa niewydolność serca (12%), ból zastawkowy (17%), zaburzenia rytmu serca (12%) i tamponada serca (12%). Najczęściej zajmują prawą połowę serca, głównie prawy przedsionek, a echokardiograficznie stwierdza się znaczną ilość płynu w worku osierdziowym. W rozpoznaniu chłoniaka serca jako guza pierwotnego echokardiografia przekłatkowa charakteryzuje się umiarkowaną czułością, a obrazy tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego (CMR) są nieswoiste, chociaż CMR wydaje się bardziej czułą metodą diagnostyczną.

Chłoniaki serca najczęściej umiejscowione są w prawym sercu. W niniejszym przypadku guz także znajdował się w prawym przedsionku. Sygnał tych struktur jest hipo- lub iso-intensywny w porównaniu z sygnałem mięśnia sercowego w sekwencjach T1 zależnych oraz iso-hiperintensywny w sekwencjach T2 zależnych. Wzmocnienie kontrastowe może być różne — od małego do znacznego oraz od homogenego do heterogenego [9–11].

Diagnostyka różnicowa na podstawie samego badania CMR jest trudna. Przewagą rezonansu magnetycznego nad innymi metodami obrazowymi jest precyzyjna ocena morfologii, lokalizacji i rozległości guza oraz ocena struktur otaczających mięsień sercowy i naciekania na przykład osierdzia. Ceresoli i wsp. [12] dowodzą, że CMR charakteryzuje się 90-procentową czułością w rozpoznawaniu chłoniaków serca.

Chłoniaki serca są białymi, delikatnymi, naciekającymi zmianami, czasami występują w formie zmian guzowatych wielkości 3–12 cm. Na ogół są guzami agresywnymi z dużych komórek B. Średnia przeżycia pacjentów z pierwotnym chłoniakiem serca wynosi miesiąc, a leczonych chemioterapią i radioterapią sięga do roku. Opisano przypadki całkowitej remisji po autologicznej transplantacji komórek macierzystych, choć rokowanie jest mało optymistyczne [2, 3, 5].

Piśmiennictwo

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*, 1996; 77: 107.
2. Sebastiane MS, McManus B, Lee C. Primary tumor of the heart. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P et al. eds. *Braunwald's heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. Elsevier, Philadelphia, 2007.
3. ElBardissi AW, Dearani JA, Daly RC et al. Analysis of benign ventricular tumors: long-term outcome after resection. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008; 135: 1061–1068.
4. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. 3rd series. *Armed Forces Institute of Pathology*, Washington, 1998.
5. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of heart. *Am J Cardiol*, 1997; 80: 671–682.
6. Schell AJ, Xu Y, Baetz T et al. Primary cardiac lymphoma: molecular cytogenetic characterization of a rare entity. *Cardiovasc Pathol*, 2008 [Epub ahead of print].
7. Yazar O, Muyltermans T, Mees U et al. Aortic valve lymphoma presenting as acute coronary syndrome. *J Heart Valve Dis*, 2008; 1: 130–132.
8. Gackowski AS, Podolec P. Guzy serca i pozasercowe guzy śródpiersia. In: Podolec P, Tracz W, Hoffman P eds. *Echokardiografia praktyczna. Tom III. Medycyna Praktyczna*, Kraków 2005: 447–459.
9. DePaceNL, Soulem RL, Kotler MN et al. Two dimensional echocardiographic detection of intraatrial masses. *Am J Cardiol*, 1981; 48: 954–960.
10. Aroz PA, Eklund HE, Welch TJ et al. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics*, 1999; 6: 1421–1434.
11. Grebenc ML, Rosando de Christenson ML, Burke AP et al. Primary cardiac and percardial neoplasm: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2000; 20: 1073–1103.
12. Ceresoli GR, Ferreri AJ, Bucci E et al. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Cancer*, 1997; 80: 1497–1506.