

Czy można lekceważyć łagodnego guza serca? Opis chorej ze śluzakiem serca powikłanym zatorowością, wstrząsem septycznym i zespołem wykrzepiania wewnątrznaczyniowego

Can we underestimate a benign heart tumor? Description of a patient with heart myxoma complicated by embolism, septic shock and disseminated intravascular coagulation syndrome

Dariusz Korzeń¹, Józefa Dąbek², Wojciech Rychlik¹, Barbara Korzeń¹

¹Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii z Nadzorem Kardiologicznym, Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. Leszka Gieca, Katowice – Ochojec, Polska

²Katedra i Klinika Kardiologii, Wydział Nauk o Zdrowiu, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Katowice, Polska

Streszczenie

W pracy, przedstawiono przypadek młodej kobiety, u której zdiagnozowano *de novo* śluzaka lewego przedsionka. Skrajnie ciężki przebieg choroby doprowadził do nieodwracalnych powikłań i trwałego uszczerbku na zdrowiu w tym amputacji w zakresie obu kończyn dolnych. W proces diagnostyczny zaangażowany był zespół doświadczonych lekarzy, a terapia wymagała wysokospecjalistycznych zabiegów z zakresu medycyny zachowawczej oraz operacyjnej.

Słowa kluczowe: śluzak serca, powikłania zakrzepowo-zatorowe

Przedrukowano za zgodą z: Chirurgia Polska 2018; 20 (1): 51–55

Wstęp

Śluzak jest łagodnym procesem rozrostowym lokalizującym się w tkankach miękkich, głównie powierzchniowych i w jamach ciała. Ten rzadki w ogólnej populacji nowotwór jest najczęstszym guzem serca, stanowi ponad 50% wszystkich zmian rozrostowych tego narządu [2]. Zapadalność na tę chorobę, szacowana na podstawie wyników autopsyjnych, wynosi około 70–80 rejestrowanych przypadków na jeden milion badań anatomopatologicznych. Częściej chorują kobiety (3:1). Najczęściej rozpoznawany jest między 3. a 6. dekadą życia [1, 5]. Histologicznie śluzaki zbudowane są z dużej ilości bezpostaciowej struktury, która zawiera grupy komórek o typie podścieliska, połączonych z cienkościnnymi naczyniami krwionośnymi

o morfologii kapilar [3]. Śluzaki lokalizują się w lewym przedsionku (75%), prawym przedsionku (18%) oraz bardzo rzadko w obrębie komory serca [4]. Schorzenie w niewielkim odsetku może występować rodzinnie (max. 10% towarzyszy zespołowi Carneya czyli mikroguzkowemu rozrostowi nadnerczy) [4, 7]. Rozpoznanie choroby w przypadkach skąpoobjawowych (większość) jest dziełem przypadku lub stawiane jest w momencie znacznego rozrostu guza, będącego przyczyną złożonych i niejednorodnych objawów. Zatorowość fragmentami guza lub skrzeplinami formującymi się na jego powierzchni stanowi groźne powikłaniem śluzaka. Lokalizacja zatorów jest warunkowana przez pierwotne umiejscowienie guza oraz obecność ewentualnych przecieków wewnątrzsercowych. Guzy zlokalizowane w lewym przedsionku lub lewej komo-

rze powodują zatory w krążeniu systemowym, wywołując ogniska zawałów i krwawień w narządach wewnętrznych, obwodowe niedokrwienie kończyn i tętniaki naczyń [4]. Mnogie zatory systemowe mogą pozorować zapalenie naczyń czy infekcyjne zapalenie wsierdza. W procesie diagnostycznym, mającym na celu rozpoznanie patologii i jej dokładnej lokalizacji anatomicznej, a tym samym dobór właściwej techniki operacyjnej, bardzo ważną rolę odgrywa obrazowanie przy użyciu technik: tomografii komputerowej (TK) i rezonansu magnetycznego (MRI).

Opis przypadku

33-letnia kobieta została przetransportowana przez Zespół Ratownictwa Medycznego (ZRM) do Izby Przyjęć Szpitala Miejskiego jednego ze śląskich miast ze względu na złe samopoczucie, osłabienie znacznego stopnia, pogorszenie tolerancji wysiłku, dyspepsję, biegunkę, wymioty oraz wysoką gorączkę ($38,5^{\circ}$ Celsjusza). Objawy występowały od kilku dni. Do tego czasu chora bez istotnego wywiadu chorobowego, bez obciążeń rodzinnych, nie stosowała żadnego leczenia przewlekłego. W okresie poprzedzającym hospitalizację uwagę zwróciły nawracające infekcje, bez adekwatnej terapii. Chora ze względu na obowiązki rodzinne obciążała się nadmiernie zawodowo: wykonywała pracę fizyczną w warunkach stresu, w trybie zmianowym, pracowała na dwóch etatach, co wiązało się z zaburzeniem rytmu dobowego i deprywacją snu. Od około miesiąca stan zdrowia chorej ulegał systematycznemu pogorszeniu. Dwa tygodnie przed hospitalizacją chora była uczestniczką kolizji drogowej, której okoliczności nie pamiętała, nie zgłosiła się również do lekarza i w związku z tym nie posiadała żadnej dokumentacji medycznej z dnia zdarzenia. Nie wykluczono również omdlenia jako przyczyny wypadku. W ostatnim czasie nasileniu uległy objawy grypopodobne, lecz ze względu na liczne obowiązki i ciężką sytuację rodzinną nie podjęła z tego powodu leczenia w ramach Poradni Podstawowej Opieki Zdrowotnej (POZ), a zastosowane doraźne leczenie było nieskuteczne. W Izbie Przyjęć Ośrodka, do którego trafiła z powodu skrajnego nasilenia objawów infekcji, gorączki i hipotonii, wykonano w trybie nagłym przezklatkowe badanie echokardiograficzne, w którym uwidocznił guz zlokalizowany w lewym przedsionku serca (ryc. 1).

Widoczna w badaniu echokardiograficznym zmiana była niejednorodnym tworem, pokrywającym pole lewego przedsionka w 80%, przytwierdzonym do przegrody międzyprzedsionkowej (ryc. 2).

Ze względu na progresję objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej, ilościowe i jakościowe zaburzenia świadomości oraz wstrząs hipowolemiczno-dystrybucyjny w przebiegu posocznicy, pacjentkę przetransportowano ze szpitala miejskiego do szpitala klinicznego. Ze względu na obserwowane dalsze pogorszenie się stanu chorej: gorączkę (powyżej 39°C) i narastające objawy niewydolności



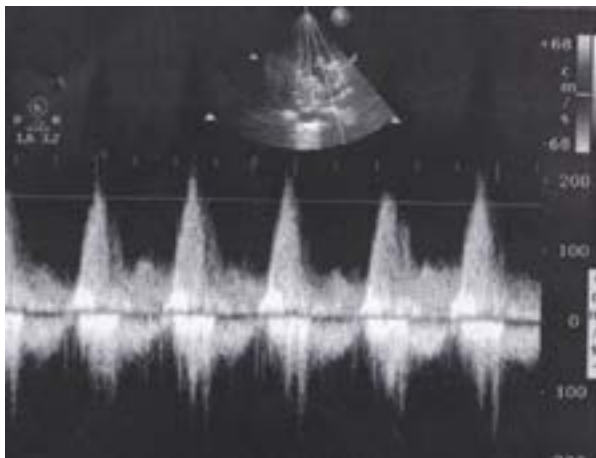
Rycina 1. Niejednorodny twór w lewym przedsionku serca (śluzak – obramowanie) u opisywanej chorej uwidocznił w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym



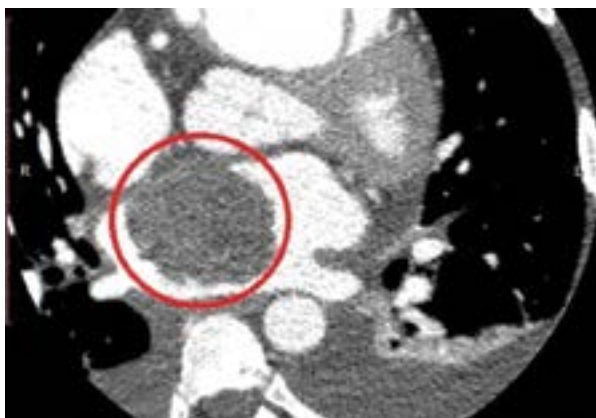
Rycina 2. Masa guza zlokalizowana w lewym przedsionku serca – wpuklenie śluzaka do ujścia zastawki mitralnej – obraz uzyskany w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym u opisywanej pacjentki

wielonarządowej, chora wymagała hospitalizacji w ramach Oddziału Anestezjologii i Intensywnej Terapii z Nadzorem Kardiologicznym (OAIiTzNK). W kolejnym przezklatkowym i przezprzetykowym badaniu echokardiograficznym oraz wykonanej tomografii komputerowej klatki piersiowej (TK) potwierdzono obecność guza lewego przedsionka o wymiarach $41 \times 52 \times 43$ mm z widocznymi obwodowo ogniskami kalcyfikacji i angiogenezy (ryc. 3, 4).

Podczas konsultacji kardiologicznej chorą początkowo zdyskwalifikowano od leczenia operacyjnego ze względu na bardzo ciężki stan ogólny, wstrząs septyczny oraz objawy rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego. Pobrano materiał do badań bakteriologicznych i wdrożono empiryczną antybiotykoterapię o szerokim spektrum działania. Po uzyskaniu wyników mikrobiologicznych, rozpoznano posocnicę wywołaną przez *Staphylococcus aureus* i zastosowano celowane leczenie przeciwdrobnoustrojowe. Ze względu na objawy zatorowo-



Rycina 3. Cechy stenozy zastawki mitralnej u chorej ze śluzakiem lewego przedsionka uwidocznione w przezklatkowym badaniu echokardiograficznym – prędkość i gradient przepływu powyżej normy



Rycina 4. Ubytek zakontrastowania w rzucie lewego przedsionka – obraz tomografii komputerowej opisywanej chorej

ści obwodowej kończyn dolnych pacjentkę konsultowano specjalistycznie z zakresu chirurgii naczyniowej z powodu podejrzenia niedokrwienia kończyn dolnych. W badaniu fizykalnym stwierdzono: podudzia obustronnie prawidłowo ucieplone, miękkie, niebolesne, obustronnie wychłodzone stopy oraz podudzia do połowy wysokości, skóra o barwie cielistej z licznymi punktowymi wybroczynami, w dystalnym odcinku łąki obustronnie plamiste zasinienie. Tętno badalne obustronnie na tętnicach grzbietowych stóp oraz niebadalne w obrębie tętnic piszczelowych tylnych. W ocenie czynnościowej unerwienia obwodowego stwierdzono: zachowane częściowo ruchy stóp, zaburzenie funkcji czuciowej w obrębie palców stopy lewej, zachowane w obrębie palców stopy prawej, z palpacyjną tkliwością podeszwy części stóp obustronnie. Obserwowano również istotne zaburzenia ukrwienia, obniżenie temperatury i zaburzenia czucia dotyku w obrębie tkanek

miękkich skrzydełek nosa. Na tym etapie hospitalizacji nie kwalifikowano chorej do leczenia angiochirurgicznego, zalecono terapię zachowawczo-objawową: stosowano wlew heparyny niefrakcjonowanej pod kontrolą czasu częściowej trombotoplastyny po aktywacji (*activated partial thromboplastin time*, APTT) oraz leczenie reologiczne i antyagregacyjne – wlew dożylny dekstranu oraz pentoksyfiliny. W wyniku zastosowanej terapii uzyskano częściową poprawę i stabilizację stanu klinicznego chorej. Podczas kolejnej konsultacji kardiologicznej pacjentkę zakwalifikowano w trybie pilnym do operacji resekcji guza z zaznaczeniem, że zabieg obarczony jest dużym ryzykiem zgonu. Podkreślić należy, że w chwili rozpoczęcia zabiegu usunięcia guza parametry stanu zapalnego były dalekie od normy: leukocytoza $37 \times 10^3/l$, białko C-reaktywne 26,5 mg/l (w porównaniu do wyniku wynoszącego 289 mg/l z dnia przyjęcia do OAIITzNK) oraz stężenia fibrynogenu 3,46 g/l (spadek z wartości 4,5 g/l w dniu przyjęcia). Operację przeprowadzono w krążeniu pozaustrojowym, podczas której usunięto w całości śluzaka wraz z przegrodą międzyprzedsionkową (IAS, *Interatrial Septum*) i wykonano jej rekonstrukcję przy użyciu łaty z osierdzia. Ponadto ze względu na objawy bradykardii z zastępczym rytmem węzłowym, chorej implantowano nasierdziowe elektrody układu stymulującego, wszczepione w powłoki brzuszne. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Pacjentkę rehabilitowano. W kontrolnym badaniu echokardiograficznym wykluczono obecność przecieku w obrębie odtworzonej IAS i nie stwierdzono istotnego, w kontekście rozległości zabiegu, spadku kurczliwości mięśnia sercowego, a frakcja wyrzutowa lewej komory serca wynosiła powyżej 50%. Ze względu na objawy zakrzepicy tętniczej w zakresie kończyn dolnych, na tle rozsiewu materiału zatorowego z powierzchni śluzaka powikłanej martwicą palców i skóry przodostopia, chorą przekazano do dalszego leczenia w ramach oddziału chirurgii naczyniowej. W trybie pilnym wykonano angiotomografię komputerową w technice spiralnej tętnic kończyn dolnych. Natywne tętnice w obrębie kończyn dolnych były drożne do poziomu tętnic podkolanowych, a przepływ w nich był zachowany. Dystalnie stwierdzono obecność licznych przetok i anastomoz tętniczo-żylnych, obserwowano zakontrastowanie układu żylnego już w pierwszej, tętniczej fazie badania. Ocena układu tętniczego w obrębie podudzia była utrudniona względem dużo lepszego zakontrastowania naczyń żylnych. Dystalnie układ tętniczy drożny, o prawidłowym podziale anatomicznym ale dysproporcji w zakresie średnicy naczyń tętniczych w porównaniu do naczyń spływu żylnego z tej okolicy. Zdecydowano o leczeniu zachowawczym: stosowano podwójną terapię przeciwplatekowaną (kwas acetylosalicylowy 150 mg/dobę, kłopidogrel 75 mg/dobę) oraz podaż heparyny drobnocząsteczkowej w dawce terapeutycznej. Stosowano wielokrotne zabiegi z użyciem

tlenu hiperbarycznego i szerokospektralną antybiotykoterpię. Pomimo to, w dalszym ciągu utrzymywały się wysokie miana parametrów stanu zapalnego. Niestety oprócz zastosowanego leczenia zachowawczego chora wymagała kilkakrotnych zabiegów amputacji w obrębie kończyn dolnych w związku z rozwijającymi się zmianami martwiczymi. Ostatecznie prawą kończynę amputowano na wysokości podudzia (w okolicy podkolanowej), a w lewej kończynie amputowano palce I–V i fragment przodostopia. Ze względu na ogniskową martwicę stosowano auto- i allogeniczne przeszczepy skóry. Ostatecznie stan chorej uległ normalizacji, obecnie rehabilituje się i jest pod kontrolą wielospecjalistyczną, w tym specjalistów kardiologii i elektrokardiologii oraz specjalisty medycyny rodzinnej, bez potrzeby prowadzenia terapii interwencyjnej. Przeprowadzone podczas wizyt kontrolnych (ok. 6. i 12. miesiąc po operacji) badania, wykazały ustąpienie wszystkich wcześniej zgłaszanych dolegliwości, zmniejszenie wskaźników stanu zapalnego, a w przekłatkowym badaniu echokardiograficznym nie wykryto cech wznowy guza. Pomimo skomplikowanego, długotrwałego i finalnie okaleczającego przebiegu choroby i licznych jej powikłań, chora żyje do dziś, będąc żoną i matką.

Dyskusja

Pomimo, że śluzak należy do nowotworów łagodnych, to ze względu na szybki wzrost i możliwość osiągania dużych rozmiarów i masy oraz specyficzność lokalizacji może cechować się dużą złośliwością lokalną. Zmiany te mogą być również odpowiedzialne za obraz ciężkiej, postępującej stenozы mitralnej (ryc. 3) [4]. Śluzak, ze względu na swoją heterogenną strukturę (z ogniskami lizy, degeneracji i angiogenezy), ulega samoistnej fragmentacji powierzchni i może pokrywać się skrzeplinami. Jest często przyczyną powikłań zakrzepowo-zatorowych [6]. Śluzak serca, szczególnie niewielkich rozmiarów, jest guzem klinicznie „niemym” lub skąpoobjawowym. Rozpoznanie patologii serca jest często przypadkowe wskutek przeprowadzonego z innych wskazań przekłatkowego badania echokardiograficznego serca. Do objawów, które może powodować należą: duszności, omdlenia, kołatania serca, bóle w klatce piersiowej, objawy zatorowości i obrzęki [4]. Obecność patologicznych struktur w jamach serca skutkuje aktywacją cytokin prozapalnych, wywołujących objawy uogólnionej reakcji zapalnej (gorączka, utrata masy ciała, wzrost OB, CRP, nadpłytkowość lub małopłytkowość, leukocytoza, niedokrwistość), tak jak w opisywanym przypadku. W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę przede wszystkim infekcyjne zapalenie wsierdzia oraz obecność skrzeplin wewnątrzsercowych,

jednak są to zmiany o innym widmie ultrasonograficznym i w nieco innej, mało typowej dla opisywanego guza lokalizacji [6]. Objawy i powikłania, szczególnie zaburzenia układu krzepnięcia: od nadmiernej aktywacji układu krzepnięcia do koagulopatii ze zużycia, nie powinny być przesłanką do niepotrzebnego odraczania jedynej skutecznej metody terapeutycznej, jaką jest zabieg operacyjny. W opisywanym przypadku wspomniana interwencja tylko pozornie była opóźniona. Pacjentka przez długi okres miała objawy ostrej infekcji paragrypowej z obniżeniem tolerancji wysiłku. Pomimo złego stanu zdrowia nie zaprzestała i nie ograniczyła aktywności zawodowej, co prawdopodobnie miało decydujący wpływ na przebieg choroby i ostateczne jej skutki. Stan pacjentki we wczesnej fazie choroby był skrajnie ciężki, a zabieg ryzykowny ze względu na obecność wstrząsu septycznego oraz ostrej fazy zespołu wykrzepiania wewnątrznaczyniowego. Istotne znaczenie z pewnością ma odpowiedni nadzór i kontrola pooperacyjna z uwzględnieniem badań obrazowych. Chociaż nie zdarza się to często, istnieje pewne ryzyko – szacowane na około 4–5% – wznowy guza w pierwotnej lokalizacji, nawet do 4 lat po zabiegu radykalnej resekcji [7].

Wnioski

Przedstawiony przypadek powinien uzmysłowić zarówno lekarzowi, jak i pacjentowi, a szczególnie wszystkim osobom obciążającym się w nadmierny sposób obowiązkami zawodowymi, stresem, pracą mimo symptomów infekcji, osłabienia i wyraźnych sygnałów dysfunkcji organizmu, że brak odpoczynku, właściwej diagnostyki i wdrożenia skutecznego leczenia może maskować rozwój ciężkich zespołów chorobowych. Nierzadko objawy uogólnionej reakcji zapalnej z niewydolnością narządową są sygnałem poważnych chorób, w tym wypadku śluzaka serca. Mimo iż opisywana choroba nie występuje bardzo często, a jej objawy nie są patognomiczne dla tego łagodnego guza serca, to w sytuacji kiedy objawom wstrząsu o mieszanej etiologii – kardiogennej i dystrybucyjnej – towarzyszą zaburzenia zakrzepowo-zatorowe, w rozpoznaniu różnicowym powinien być brany pod uwagę także śluzak serca. Odpowiednio wczesne przeprowadzenie właściwego i skutecznego procesu diagnostyczno-terapeutycznego pozwala uzyskać trwały powrót do zdrowia oraz uniknąć licznych i okaleczających powikłań, a nawet zgonu pacjenta. W każdym przypadku potwierdzenia diagnozy śluzaka serca jedyną skuteczną metodą leczenia jest resekcja masy guza, której nie należy opóźniać ze względu na szybki rozrost oraz wysokie ryzyko zatorowości obwodowej, która zawsze stanowi istotne zagrożenie utraty zdrowia lub życia.

Abstract

In this paper is presented the case of the young female with “de novo” diagnosed left atrium cardiac myxoma. Due to the presence of the disease as well as an extremely severe course of the disease the irreversible complications and sequels occurred, including the ischemic changes requiring both lower leg amputations. In the diagnostics process, the experienced team of the physicians was involved and the proposed treatment required an advanced conservative and surgical therapy.

Key words: myxoma, thromboembolic complications

Piśmiennictwo

1. Szypuła I, Kotyla P, Zoń-Giebel A, et al. Cardiac myxoma as a cause of pseudovasculitis. A case report *Reumatologia* 2007; 45(1): 50–52.
2. Cohen R, Singh G, Mena D, et al. Atrial Myxoma: A Case Presentation and Review. *Cardiol Res.* 2012; 3(1): 41–44, doi: [10.4021/cr145w](https://doi.org/10.4021/cr145w), indexed in Pubmed: [28357024](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28357024/).
3. Haponiuk I, Skalski JH, Wronecki K. Guzy serca red. Skalski, Religa, Wydawnictwo Śląsk, Katowice 2003.
4. Kołacz J, Fedak A, Dziedzic P, et al. Śluzak lewego przedsionka. Opis przypadku. *Choroby Serca i Naczyń.* 2005; 2: 229–231.
5. Braun S, Schrötter H, Reynen K, et al. Myocardial infarction as complication of left atrial myxoma. *Int J Cardiol.* 2005; 101(1): 115–121, doi: [10.1016/j.ijcard.2004.08.047](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2004.08.047), indexed in Pubmed: [15860393](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15860393/).
6. Ignatowicz A, Orlicz-Szczęśna G, Wysokiński A. Duży śluzak lewego przedsionka przebiegający jako uogólniona reakcja zapalna – opis przypadku. *Kardiologia Polska.* 2008; 66: 903–905.
7. Dąbrowski D, Goździk A, Milnerowicz A, et al. Śluzak lewej komory serca powikłany zatorowością obwodową. *Folia Cardiologica.* 2017; 12(2): 216–219, doi: [10.5603/fc.2017.0035](https://doi.org/10.5603/fc.2017.0035).
8. Perek B, Jemielity M, Katarzyński S, et al. Leczenie chirurgiczne śluzaków serca – 20 lat doświadczeń z zastosowaniem techniki transseptalnej. *Chirurgia Polska.* 2002; 4: 125–131.