

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση

Μύξωμα του Αριστερού Κόλπου Σχετιζόμενο με Παθολογία της Μιτροειδούς Βαλβίδας Κατά τη Διάρκεια της Εγκυμοσύνης

ΙΩΑΝΝΗΣ ΚΟΥΚΗΣ, ΘΕΟΔΩΡΟΣ ΒΕΛΙΣΣΑΡΗΣ, ALEX PANDIAN

Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Μάντσεστερ, Κλινική Χειρουργικής Θώρακος – Καρδιάς, Μάντσεστερ, Ην. Βασίλειο

Λέξεις ευρετηρίου:
**Μύξωμα
αριστερού κόλπου,
εγκυμοσύνη,
Διοισοφάγιος
υπερηχογραφία.**

Παρουσιάζουμε ένα περιστατικό ασθενούς με μύξωμα του αριστερού κόλπου και ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Επίσης περιγράφεται η σημασία του διοισοφάγιου και διαθωρακικού υπερηχοκαρδιογραφήματος τόσο προεγχειρητικά όσο και κατά τη διάρκεια της επέμβασης και ο ρόλος τους ως χρήσιμα εργαλεία σε ασθενείς με μύξωμα του αριστερού κόλπου. Με τη βοήθειά τους μπορούν να αποκλειστούν τόσο πιθανή σχετιζόμενη βαλβιδική βλάβη όσο και η διάταση του μιτροειδικού δακτυλίου ως πιθανές αιτίες ανεπάρκειας της μιτροειδούς βαλβίδας.

Ημερ. παραλαβής
εργασίας:
13 Ιανουαρίου 2011
Ημερ. αποδοχής:
20 Ιουλίου 2011

Διεύθυνση
Επικοινωνίας:
Ιωάννης Κούκης

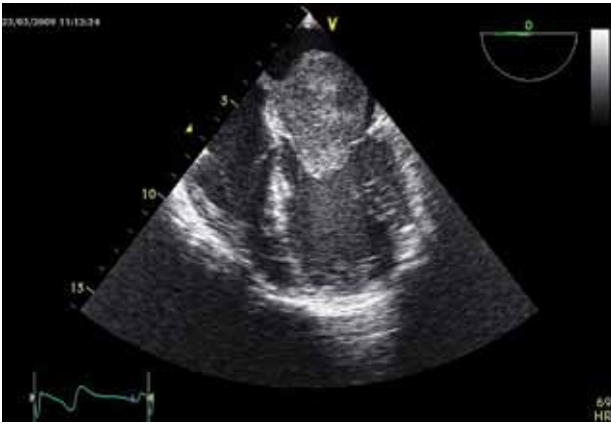
Βεργίνας 10 Πεύκη,
151 21 Ελλάδα
e-mail: iokoukis@yahoo.gr

Τα ενδοκαρδιακά μύξωματα συνιστούν το 50% των καλοήθων καρδιακών όγκων και εμφανίζονται σε συχνότητα 0,5 περιστατικά ανά εκατομμύριο πληθυσμού άνα έτος. Πάρα το ότι η μεγάλη πλειοψηφία (75%) των μύξωμάτων εντοπίζεται στον αριστερό κόλπο, σπάνια σχετίζονται με παθολογία της μιτροειδούς βαλβίδας. Στη διεθνή βιβλιογραφία έχουν ανακοινωθεί πολύ λίγα τέτοια περιστατικά και κανένα που να έχει συμβεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Στο άρθρο περιγράφεται μια περίπτωση μύξωματος του αριστερού κόλπου σχετιζόμενου με ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας σε έγκυο. Τονίζεται επίσης η σημασία του διαθωρακικού (ΤΤΕ) και του διοισοφάγιου υπερηχοκαρδιογραφήματος (ΤΟΕ) ως χρήσιμα εργαλεία, τόσο προεγχειρητικά όσο και διεγχειρητικά, διάγνωσης ή αποκλεισμού σχετιζόμενης βλάβης της μιτροειδούς βαλβίδας ή διάτασης του μιτροειδικού δακτυλίου ως αιτίες ανεπάρκειας μιτροειδούς μετά την αφαίρεση του μύξωματος.

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα από τη Γκάνα 29 ετών προσήλθε με ιστορικό αισθήματος παλμών, κόπωσης και δύσπνοιας κατά την άσκηση από εξαμήνου. Κατά την εξέταση ήταν ήδη έγκυος 6 εβδομάδων. Οι εξετάσεις αίματος και ο υπερηχογραφικός έλεγχος του εμβρύου ήταν φυσιολογικά. Το διαθωρακικό υπερηχογράφημα καρδιάς κατέδειξε μεγάλη, μισχοτή μάζα στον αριστερό κόλπο προσκολλημένη στο μεσοκολπικό διάφραγμα και με εμφάνιση πιθανού μύξωματος. Διαπιστώθηκε επίσης μικρού βαθμού ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας που αποδόθηκε στην προβολή της μάζας, παλινδρομικά, δια της μιτροειδούς βαλβίδας. Οι διαστάσεις του αριστερού κόλπου και της αριστερής κοιλίας ήταν φυσιολογικές και η συστολική απόδοση της αριστερής κοιλίας ήταν καλή με κλάσμα εξώθησης 60%. Η ασθενής μεταφέρθηκε στην κλινική μας για επείγουσα επέμβαση.

Το διεγχειρητικό ΤΟΕ επιβεβαίωσε την παρουσία μάζας εντός του αριστε-



Εικόνα 1. Διοισοφάγειο υπερηχογράφημα (TOE), λήψη τεσσάρων κοιλοτήτων που δείχνει την ενδοκολπική μάζα.



Εικόνα 2. TOE που δείχνει τη μάζα με ήπια ανεπάρκεια της μιτροειδούς βαλβίδας.

ρού κόλπου διαστάσεων 3,6 εκ × 5,7 εκ. Η μάζα ήταν προσκολλημένη στο μεσοκολπικό διάφραγμα λίγο κάτω από το ωοειδές τρήμα και περίπου 1,2 εκ. από το δακτύλιο της μιτροειδούς. Η υπερηχογραφική εμφάνιση του μορφώματος ήταν τυπική για μύξωμα (Εικόνα 1). Παρατηρήθηκε επίσης ήπια ανεπάρκεια της βαλβίδας κατά τη φάση της διέλευσης του όγκου διά αυτής λόγω ατελούς σύγκλεισης των γλωχίνων, (Εικόνα 2) καθώς και πάχυνση και ασβέσωση της πρόσθιας γλωχίνιας (A2, A3). Δεν παρατηρήθηκε πρόπτωση των γλωχίνων και η διάμετρος του μιτροειδικού δακτυλίου ήταν 4,1 εκ.

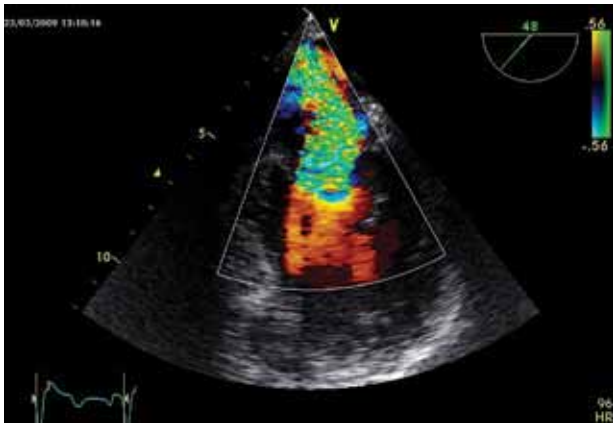
Η ασθενής υποβλήθηκε σε μέση στεροτομική επέμβαση έγινε με χρήση εξωσωματική κυκλοφορίας. Η φλεβική επιστροφή εξασφαλίστηκε με δύο φλεβικές κάνουλες στην άνω και κάτω κοίλη φλέβα. Η καρδιά σταμάτησε με χρήση ορθόδρομης καρδιοπληγίας και ο όγκος προσπελάστηκε διαμέσου του δεξιού κόλπου και του μεσοκολπικού διαφράγματος (transseptal incision). Αναγνωρίστηκε ευμεγέθης μάζα που συμφυόταν με το διάφραγμα μέσω λεπτού μίσχου και είχε τα μακροσκοπικά χαρακτηριστικά μυξώματος (Εικόνα 3), η οποία αφαιρέθηκε μαζί με το μίσχο της και το τμήμα πρόσφυσης του μεσοκολπικού διαφράγματος. Ακολούθησε συρραφή του μεσοκολπικού διαφράγματος και του θόλου του αριστερού κόλπου με prolene 3.0 και του τοιχώματος του δεξιού κόλπου με prolene 5.0. Η ασθενής βγήκε από την εξωσωματική κυκλοφορία ευχερώς. Το διεγχειρητικό TOE έδειξε απουσία υπολειμματικής μάζας στον αριστερό κόλπο και κλειστό το μεσοκολπικό διάφραγμα χωρίς διαφυγή. Ωστόσο υπήρχε σοβαρή ανεπάρκεια της μιτροειδούς με κεντρικό και οπίσθιο



Εικόνα 3. Μακροσκοπική εμφάνιση του μυξώματος του αριστερού κόλπου.

πίδακα (Εικόνες 4, 5). Επίσης παρατηρήθηκε πάχυνση της πρόσθιας γλωχίνιας και ατελής συμπλησίαση των γλωχίνων χωρίς πρόπτωση. Ο δακτύλιος μετρήθηκε 4,1 εκ. Η απόδοση της αριστερής κοιλίας παρέμεινε καλή και η ασθενής αιμοδυναμικά σταθερή.

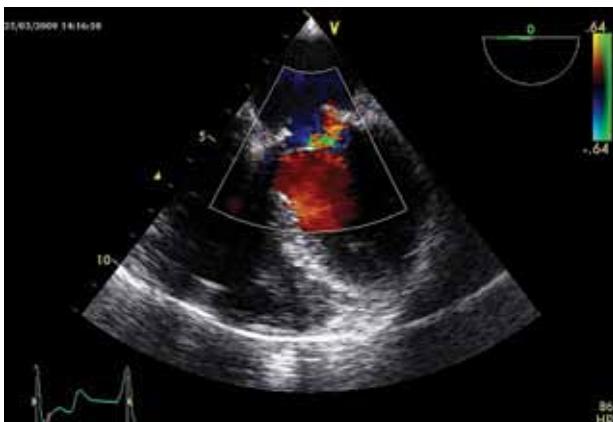
Η επιλογή της κατάλληλης αντιμετώπισης της ανεπάρκειας ήταν δυσχερής λόγω της εγκυμοσύνης της ασθενούς. Η αιμοδυναμική της κατάσταση διεγχειρητικά μετά την έξοδο από την εξωσωματική κυκλοφορία ήταν πολύ καλή. Αποφασίστηκε να μεταφερθεί στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας όπου αποσωληνώθηκε την ίδια μέρα. Η κατάσταση της βαλβίδας και οι θεραπευτικές επιλογές συζητήθηκαν με την ασθενή την επόμενη μέρα. Συμφώνησε να υποβληθεί εκ νέου σε επέμβαση επιδιόρθωσης



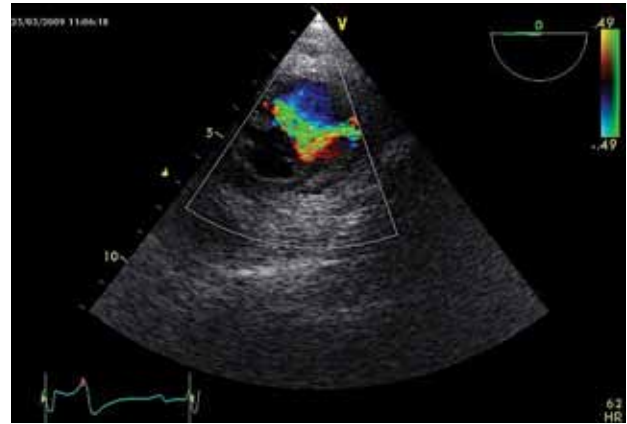
Εικόνα 4. TOE που δείχνει τη μεγάλη ανεπάρκεια της μιτροειδούς μετά την εκτομή του όγκου.

μιτροειδούς με ενδεχόμενη αντικατάσταση αυτής με βιοπροσθετική βαλβίδα. Η επέμβαση πραγματοποιήθηκε την επόμενη μέρα και η μιτροειδής βαλβίδα προσεγγίστηκε με χρήση των τομών της προηγούμενης επέμβασης. Παρατηρήθηκε πάχυνση του πρόσθιου χείλους χωρίς ορατή επασβέστωση καθώς και διάταση του οπισθίου δακτυλίου. Ο αριστερός κόλπος δεν ήταν διατεταμένος. Τοποθετήθηκε δακτύλιος στη μιτροειδή 32 mm Cosgrove για να μειωθεί το μέγεθος του οπισθίου τμήματος του μιτροειδικού δακτυλίου. Η καρδιά της ασθενούς ανέλαβε την κυκλοφορία ομαλά μετά τη διακοπή της εξωσωματικής κυκλοφορίας και το διεγχειρητικό TOE κατέδειξε μικρή υπολειμματική ανεπάρκεια μιτροειδούς (Εικόνα 6).

Η μετεγχειρητική πορεία ήταν καλή και παρατηρήθηκαν μόνο διακεκομμένα επεισόδια πλήρους κολποκοιλιακού αποκλεισμού για τα οποία απαιτή-



Εικόνα 6. TOE μετά την πλαστική αποκατάσταση της μιτροειδούς που δείχνει την ήπια πάχυνση των γλωχίνων.



Εικόνα 5. TOE, διακορυφαία λήψη της ανεπαρκούς μιτροειδούς βαλβίδας.

θηκε ή τοποθέτηση μόνιμου βηματοδότη 3 εβδομάδες μετά την επέμβαση. Αμέσως μετά έλαβε εξιτήριο. Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης δεν έλαβε κουμαρινικά ή ασπιρίνη και δεν παρουσίασε θρομβοεμβολικά επεισόδια. Η ιστολογική διάγνωση του εξαιρεθέντος μορφώματος ήταν μύξωμα αριστερού κόλπου διαστάσεων 5,5 × 2,5 × 4,0 εκ. Η ασθενής είχε μια ανεπίπλεκτη κύηση και την 37η εβδομάδα γέννησε ένα φυσιολογικό θήλυ νεογνό με καισαρική τομή. Ένα έτος μετά την επέμβαση παραμένει σε εξαιρετική καρδιακή λειτουργία και μικρή ανεπάρκεια μιτροειδούς.

Συζήτηση

Η πρώτη επιτυχής εκτομή μυξώματος του αριστερού κόλπου περιγράφηκε από τον Crafoord το 1955. Στη διεθνή βιβλιογραφία υπάρχουν 4 περιστατικά με εκτομή μυξώματος κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης 3-6 άλλα κανένα που να σχετίζεται με παθολογία της μιτροειδούς βαλβίδας για την οποία να απαιτείται επιδιόρθωση της βαλβίδας.

Οι πρωτοπαθείς όγκοι καρδιάς είναι σπάνιοι με εκτιμώμενη συχνότητα 0,17% έως 0,19% σε επιλεγμένες σειρές αυτοψιών. Από αυτούς το 75% είναι καλοήθεις και το 50% είναι μυξώματα. Το μύξωμα είναι νεόπλασμα άγνωστης ιστογένεσης που απαντάται συχνότερα σε θήλεις μέσης ηλικίας, δύναται συνήθως να εξαιρεθεί ευχερώς και πλήρως και η πρόγνωση μετεγχειρητικά είναι άριστη. Η έγκαιρη διάγνωση και παρέμβαση είναι ιδιαίτερα σημαντική για την αποφυγή αποφρακτικών και εμβολικών επιπλοκών.

Τα περισσότερα μυξώματα (75%) αναπτύσσονται μέσα στον αριστερό κόλπο και εξορμούνται από το με-

σοκολπικό διάφραγμα στο όριο του ωοειδούς βόθρου. Τα δύο τρίτα περίπου των μυξωμάτων είναι ωοειδή ή στρόγγυλα μορφώματα με λεία ή μικρολοβιώδη επιφάνεια. Οι Pinede et al στη σειρά που παρουσίασαν αναφέρουν ότι η διάμετρος ποικίλλει από 1 ως 15 εκ.⁷

Οι περισσότεροι ασθενείς με μύζωμα παρουσιάζουν συμπτώματα αποφρακτικής νόσου της μιτροειδούς βαλβίδας (στένωσης μιτροειδούς) με συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, εμβολικά φαινόμενα, και συστηματικές εκδηλώσεις όπως πυρετός, απώλεια βάρους ή εύκολη κόπωση καθώς και ανοσολογικές εκδηλώσεις όπως μυαλγίες, αρθραλγίες και αδυναμία – καταβολή. Συμπτώματα από το Κεντρικό Νευρικό Σύστημα απαιτούν διενέργεια Αξονικής ή Μαγνητικής τομογραφίας εγκεφάλου προς αποκλεισμό εμβολής ή ανευρύσματος που σχετίζεται μερικές φορές με μύζωμα. Φαίνεται ότι πιθανώς έχει θέση η διενέργεια Μαγνητικής τομογραφίας σε όλους τους ασθενείς με μύζωμα καρδιάς για τον αποκλεισμό Κεντρικών Νευρικών εκδηλώσεων.⁸

Η ασθενής που περιγράφεται εδώ ήταν έγκυος 29 ετών που προσήλθε με δύσπνοια, ορθόπνοια, παροξυσμική νυκτερινή δύσπνοια, εύκολη κόπωση και άλγος στο αριστερό άνω άκρο. Οι ακριβείς διαστάσεις του όγκου ήταν 3,6 εκ. × 5,7 εκ., σε συνάφεια με τις μεγάλες σειρές (μέση διάμετρος 5 εκ). Με βάση τα ανωτέρω ή ασθενής αποτελούσε μια κλασική περίπτωση μυξώματος αριστερού κόλπου.

Στη διεθνή βιβλιογραφία έχουν περιγραφεί δύο περιπτώσεις μυξώματος με συνοδό διάταση μιτροειδικού δακτυλίου και διάταση αριστερού κόλπου και αριστερής κοιλίας.^{1,9} Το σπάνιο χαρακτηριστικό του περιστατικού που περιγράφεται εδώ ήταν η ύπαρξη διάτασης του δακτυλίου χωρίς ταυτόχρονη διάταση των αριστερών κοιλοτήτων. Το ασύνηθες γενικά αυτό φαινόμενο σπάνιας έχει περιγραφεί.^{10,11} Φαίνεται ότι είναι το πρώτο που περιγράφεται σε έγκυο γυναίκα.

Παρά το γεγονός ότι η μιτροειδική ανεπάρκεια είναι συχνό φαινόμενο προεγχειρητικά σε μυξώματα αριστερού κόλπου, η βλάβη του μιτροειδικού βαλβιδικού μηχανισμού που να απαιτεί επιδιόρθωση ή αντικατάσταση της βαλβίδας είναι σπάνια.⁹⁻¹¹ Παράλληλα, ιδιαίτερο ενδιαφέρον παρουσιάζει η επίκτητη δομική ανωμαλία της βαλβίδας του περιστατικού χωρίς να συνοδεύεται από διάταση των κοιλοτήτων. Με βάση το ΤΟΕ που έγινε μετά την αφαίρεση του όγκου, η ανεπάρκεια της μιτροειδούς – η οποία είχε αρχικά αποδοθεί στην πρόπτωση του όγκου διά της βαλβίδας – οφειλόταν στην πραγματικότητα σε έλλειμμα σύγκλεισης των γλωχίνων λόγω διάτασης του δακτυλίου (Εικόνα 4).

Οι πιθανές αιτίες ανεπάρκειας μιτροειδούς σε ασθενή με μύζωμα αριστερού κόλπου είναι πρόπτωση του όγκου που οδηγεί σε υπερφόρτωση όγκου και διάταση των αριστερών κοιλοτήτων καθώς και ο άμεσος μηχανικός τραυματισμός των γλωχίνων από τον όγκο. Στο παρόν περιστατικό, η μιτροειδής και οι γλωχίνες ήταν απόλυτα φυσιολογικές, εκτός από μια ήπια πάχυνση της πρόσθιας γλωχίνας, και δεν υπήρχε πρόπτωση. Η πιο πιθανή εξήγηση για τη διάταση του μιτροειδικού δακτυλίου της ασθενούς φαίνεται να είναι η επαναλαμβανόμενη διάταση του δακτυλίου από την πρόπτωση του όγκου διά αυτού κατά τη φάση της συστολής και της διαστολής (Εικόνες 1, 2). Η ασθενής παρουσίαζε διαρκώς επιδεινούμενη δύσπνοια με επανειλημμένα επεισόδια παροξυσμικής νυκτερινής δύσπνοιας προ της εισαγωγής. Αυτό πιθανώς να οφείλεται σε αύξηση της καρδιακής παροχής και του όγκου παλμού λόγω της κήσης σε παρουσία σοβαρής ανεπάρκειας μιτροειδούς και απόφραξης της βαλβίδας από τον όγκο.

Στο παρόν περιγραφόμενο περιστατικό, το ΤΟΕ έπαιξε καθοριστικό ρόλο στο να διαγνώσει τη διάταση του μιτροειδικού δακτυλίου ως αίτιο ανεπάρκειας μιτροειδούς. Στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρεται ότι η απλή εκτομή του μυξώματος αριστερού κόλπου αναστρέφει τελείως τα συμπτώματα και αποτελεί συνήθως τη μόνη παρέμβαση που απαιτείται. Αυτό όμως δε συνέβη στο περιγραφόμενο περιστατικό. Συνεπώς πιθανόν να απαιτείται ο διεξοδικός έλεγχος του μιτροειδικού βαλβιδικού μηχανισμού προεγχειρητικά, ανεξάρτητα από το μέγεθος των αριστερών κοιλοτήτων και η συζήτηση με τον ασθενή όλων των πιθανών θεραπευτικών επιλογών πριν την εξαίρεση του μυξώματος. Ο έλεγχος θα μπορούσε να γίνεται με ΤΤΕ ή αν χρειάζεται με ΤΟΕ με στόχο να γίνεται αντιληπτή τυχόν παρούσα βαλβιδική παθολογία ώστε να μπορεί να γίνει καλύτερος σχεδιασμός της επέμβασης.

Η ασθενής δεν έλαβε κουμαρινικά ή ασπιρίνη μετεγχειρητικά. Η απόφαση βασίστηκε στην κατάσταση της κήσης της. Οι κατευθυντήριες οδηγίες της Ευρωπαϊκής Καρδιολογικής εταιρείας προτείνουν τη χρήση κουμαρινικών σκευασμάτων για 3 μήνες μετά από επιδιόρθωση μιτροειδούς επισημαίνοντας την απουσία κλινικών μελετών που να υποστηρίζουν την ασφάλεια αποφυγής κουμαρινικών.¹⁰ Η απόφαση λοιπόν δεν ήταν πλήρως τεκμηριωμένη αλλά η ασθενής παρέμεινε ελεύθερη θρομβοεμβολικών επεισοδίων και γέννησε ένα φυσιολογικό νεογνό.

Οι συγγραφείς του παρόντος άρθρου καταλήγουν ότι το ΤΟΕ αποτελεί ένα ανεκτίμητο εργαλείο στη διάγνωση και αντίληψη του ακριβούς εντοπισμού

του νεοπλάσματος, της σχετιζόμενης παθολογίας του μιτροειδικού βαλβιδικού μηχανισμού και της ακριβούς διάγνωσης του μηχανισμού τυχούσας υπολειμματικής ανεπάρκειας μετά την εξαίρεση του μυξώματος. Εξετάζοντας την πορεία του περιστατικού, το άλλο μάθημα είναι ότι μπορεί να είναι χρήσιμο να εξετάζεται ο μιτροειδικός βαλβιδικός μηχανισμός με ΤΟΕ διεγχειρητικά πάντοτε μετά την αφαίρεση του μυξώματος. Επίσης πρέπει να συζητούνται πορροχειρητικά με τον ασθενή οι πιθανότητες επιδιόρθωσης ή και αντικατάστασης της μιτροειδούς βαλβίδας πριν να προχωρήσει σε επέμβαση εκτομής μυξώματος αριστερού κόλπου.

Βιβλιογραφία

1. Whitlock R, Evans R, Lonn E, Teoh K. Giant left atrial myxoma and associated mitral valve pathology. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2007; 21: 103-105.
2. Oemar H, Masaoka T, Kanazawa I, et al. A case of giant left atrial myxoma combined with mitral regurgitation. *Hiroshima J Med Sci.* 1982; 31: 165-173.
3. Mann MS, Cossham PS, Baker JL, Hurley PA. Left atrial myxoma in the second trimester of pregnancy. Case report. *Br J Obstet Gynaecol.* 1987; 94: 592-593.
4. Trimakas AP, Maxwell KD, Berkay S, Gardner TJ, Achuff SC. Fetal monitoring during cardio-pulmonary bypass for removal of a left atrial myxoma during pregnancy. *Johns Hopkins Med J.* 1979; 144: 156-160.
5. Casarotto D, Bortolotti U, Russo R, Betti D, Schivazappa L, Thiene G. Surgical removal of left atrial myxoma during pregnancy. *Chest.* 1979; 75: 390-392.
6. Sejhar J, Vambera M. [Diagnosis of myxoma of the left heart atrium in pregnancy using 2-dimensional sector visualization]. *Vnitř Lek.* 1982; 28: 1186-1190.
7. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore).* 2001; 80: 159-172.
8. Baikoussis NG, Siminelakis SN, Kotsanti A, Achenbach K, Argyropoulou M, Goudevenos J. Multiple cerebral maneuvers due to left atrial myxoma: are there any pitfalls for the cardiac surgeon? *Hellenic J Cardiol.* 2011; 52: 466-468.
9. Matsushita T, Huynh AT, Singh T, Hayes P, Armarego S, Seah PW. Mitral valve annular dilatation caused by left atrial myxoma. *Heart Lung Circ.* 2009; 18: 145-147.
10. Formica F, Sangalli F, Paolini G. Unusually large left atrial myxoma causing mitral valve occlusion and hiding a severe mitral regurgitation: a case report. *Heart Surg Forum.* 2006; 9: E849-850.
11. Germing A, Lindstaedt M, Mügge A, Laczkovics A, Fritz M. Severity of mitral regurgitation may be underestimated in the presence of a left atrial myxoma. *J Heart Valve Dis.* 2006; 15: 830-832.
12. Asopa S, Patel A, Dunning J. Is short-term anticoagulation necessary after mitral valve repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2006; 5: 761-765.