

Όγκος αριστερής κοιλίας με ασυνήθη φυσική ιστορία

Χριστόφορος Καρδάμης

Επιμελητής Α΄
Καρδιολογικής Κλινικής
Γενικού Νοσοκομείου Κέρκυρας

Περίληψη: Παρουσιάζεται περιστατικό, άνδρα 75 ετών, καπνιστή, που έπασχε χρονίως από ρευματοειδή αρθρίτιδα, με κλινική εικόνα δύσπνοιας σε προσπάθεια, προσφάτως επιδεινωθείσας. Υπερηχοκαρδιογραφικά ανεδείχθη όγκος της αριστερής κοιλίας, που εξορμάτο από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και ενήχето ελεύθερα στην κοιλότητα της αριστερής κοιλίας, προκαλώντας βαθμό ενδοκοιλιακής απόφραξης του χώρου εκροής της αριστερής κοιλίας. Η μαγνητική τομογραφία κατέδειξε την παρουσία μυοκυττάρων, στον όγκο. Η στεφανιογραφία ανέδειξε υφολική απόφραξη στην δεξιά στεφανιαία αρτηρία, αλλά δεν απεικονίσθηκε τροφοφόρος αρτηρία του όγκου. Ο ασθενής αρνήθηκε επέμβαση, η οποία σε κάθε περίπτωση θα ήταν δυσχερέστατη, με αποτέλεσμα να ξεδιπλωθεί η φυσική ιστορία της νόσου, στα επόμενα δύο χρόνια. Προοδευτικά, η κοιλότητα της αριστερής κοιλίας διατάθηκε σημαντικά, ενώ ο ίδιος ο όγκος δεν μεταβλήθηκε, ως προς το μέγεθός του. Το γεγονός αυτό συνηγορούσε υπέρ της καλοήθους φύσης της νεοπλασίας. Η διάταση της αριστερής κοιλίας, συνέβη με παράλληλη διατήρηση της συσταλτικότητας, με αποτέλεσμα να ελαχιστοποιηθούν οι αιμοδυναμικές επιπτώσεις από την παρουσία του όγκου και ο ασθενής να καταστεί ασυμπτωματικός. Ο ασθενής ωστόσο, έπεσε σε κλινική κατάθλιψη, μετά την συνειδητοποίηση της φύσεως της νόσου του και δύο χρόνια αργότερα υπέστη οξύ έμφραγμα μυοκαρδίου, αρνήθηκε επεμβατική αντιμετώπιση της στεφανιαίας νόσου και τελικώς απεβίωσε. Στην περίπτωση αυτή, η επίγνωση της νόσου αποδείχθηκε πιο επιβλαβής από την ίδια τη νόσο, αφού η φύση κατάφερε να αντιμετωπίσει έναν όγκο στην αριστερή κοιλία, μέσω της αναδιαμόρφωσης της αριστερής κοιλίας, αλλά ο ασθενής ήταν αδύνατο να ξεπεράσει το ψυχικό φορτίο, που του έθεσε η νόσος.

Περιγραφή περίπτωσης

Παρουσιάζεται περίπτωση άνδρα 75 ετών, με ιστορικό ρευματοειδούς αρθρίτιδας, που υπήρξε βαρύς καπνιστής και προσήλθε στον ιατρό λόγω δύσπνοιας σε μικρή προσπάθεια, χρονολογούμενης από έτους, αλλά επιδεινωθείσας προσφάτως.

Από την κλινική εξέταση δεν προέκυψαν αξιόλογα ευρήματα, πλην σημείων εμφυσημάτος. Στο Ηλεκτροκαρδιογράφημα παρουσίαζε φλεβοκομβικό ρυθμό και διδυσμιδικό αποκλεισμό (αποκλεισμό δεξιού σκέλους και αριστερό πρόσθιο ημισκελικό αποκλεισμό). Από την αρχική εργαστηριακή εικόνα, επισημαίνονται τα εξής: T.K.E. 72, Ht 36,9%, Λευκά 11700/mm³, Σάκχαρο 158 mg%, Ουρία 56 mg%, Κρεατινίνη 1,5 mg%, Ολική Χοληστερόλη 230 mg%, καρκινικοί δείκτες αρνητικοί, πλην του PSA 6,4 IU/l. Υπερηχοκαρδιογραφικώς, οι διαστάσεις και η συστατικότητα της αριστερής κοιλίας (ΑΚ) ήταν εντός φυσιολογικών ορίων, χωρίς εικόνα διατάσεως της δεξιάς κοιλίας ή πνευμονικής υπέρτασης, αλλά διαπιστώθηκε παρουσία μορφώματος στην ΑΚ, διαστάσεων 4,2 x 3,6 cm, που εξορμάτο από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα (ΜΚΔ), είχε εξωφυτική εικόνα, κινείτο ελεύθερα νηχόμενο στην κοιλότητα της ΑΚ, κυρίως κατά την συστολή, με ηχογένεια όμοια με του μυοκαρδίου και με ακανόνιστη παρυφή. Το μόρφωμα προκαλούσε βαθμό απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας, με συνοδό τυρβώδη ροή, ενώ προφανώς προκαλούσε μηχανικό περιορισμό της δι-

αστολικής πλήρωσης, στην αριστερή κοιλία. Συνυπήρχε ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας μικρού προς μετρίου βαθμού, μη σχετιζόμενη ανατομικά με το μόρφωμα, χωρίς να προκαλεί ουσιώδη αιμοδυναμική επιβάρυνση.

Εικόνα 2

Μικρή προς μέτρια ανεπάρκεια μιτροειδούς. Δεν σχετίζεται άμεσα ανατομικά με το μόρφωμα



Εικόνα 1

Ο όγκος της αριστερής κοιλίας κατά το χρόνο της πρώτης διάγνωσης



Εικόνα 3

Οι εσωτερικές διαστάσεις της αριστερής κοιλίας, στον χρόνο της πρώτης διάγνωσης ήταν φυσιολογικές



Ο ασθενής υπεβλήθη σε διοισοφάγειο υπερηχοκαρδιογράφημα που ανέδειξε την εξωφυτική διεργασία και πιθανολόγησε ότι επρόκειτο για θηλώδες ινοελάστωμα. Έγινε στεφανιογραφία, για διερεύνηση δυνατότητας ενδεχόμενης χειρουργικής εξαίρεσης του όγκου, που έδειξε υφολική στένωση στη μεσότητα της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας, αθηρωμάτωση στην αριστερά στεφανιαία αρτηρία και κλάσμα εξωθήσεως αριστερής κοιλίας =45-50% (ελαφρά προς μέτρια επηρεασμένη αριστερή κοιλία). Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς (MRI), επιβεβαίωσε το μόρφωμα διαμέτρου 4,3 x 2,5 cm, το οποίο προσλάμβανε σκιαγραφικό, αλλά η επίταση του σήματος ήταν μικρότερη αυτής του κοιλιακού μυοκαρδίου. Το μόρφωμα παρουσίαζε συστολική πάχυνση, εύρημα που συνηγορεί υπέρ της ύπαρξης μυοκυττάρων εντός αυτού. Η αξονική τομογραφία θώρακος και άνω-κάτω κοιλίας, δεν ανέδειξε μιτωτική εξεργασία, που θα μπορούσε να ενοχοποιηθεί σαν πρωτοπαθής εστία, ενώ η ενδοσκόπια του πεπτικού ήταν αρνητική. Συνεστήθη καρδιοχειρουργική αντιμετώπιση, αλλά ο ασθενής τρομοκρατήθηκε και μετέπεσε σε κλινική κατάθλιψη, οπότε οι καρδιοχειρουργοί αδυνατούσαν να προβούν σε αντιμετώπιση. Να σημειωθεί ότι από τεχνικής εγχειρητικής πλευράς, ήταν πολύ αμφίβολη η επιτυχία μιας τέτοιας εγχείρησης.

Δύο χρόνια μετά την διάγνωση, ο ασθενής ήταν ασυμπτωματικός, το μόρφωμα παρέμεινε σταθερό αλλά η αριστερά κοιλία διατάθηκε, υπέστη δηλαδή αναδιαμόρφωση (remodeling), με την τελοδοιαστολική διάμετρο να αυξάνεται από 5,43 cm σε 6,34 cm. Το σχήμα της αριστερής κοιλίας από «δίκην οβίδος» που ήταν αρχικά, μετεβλήθη σε σφαιρικό. Το αποτέλεσμα της αναδιαμόρ-

φωσης, ήταν ότι η σχετική κατάληψη της κοιλότητας της αριστερής κοιλίας από τον όγκο μειώθηκε και κατ' αυτόν τον τρόπο μειώθηκε η αιμοδυναμική επιβάρυνση από τον όγκο. Να σημειωθεί ότι δεν υπήρξε επιδείνωση της ανεπάρκειας της μιτροειδούς, εύρημα που θα μπορούσε να προσφέρει εναλλακτική εξήγηση, στην διάταση της αριστερής κοιλίας.

Εικόνα 5

Οι διαστάσεις του όγκου έμειναν μεν αμετάβλητες, αλλά η αρ. κοιλία «μεγάλωσε», ώστε να ελαχιστοποιηθεί η αιμοδυναμική επιβάρυνση



Εικόνα 4

Ο όγκος 2 χρόνια μετά είναι αμετάβλητος, ως προς τις διαστάσεις του



Εικόνα 6

Η αιμοδυναμική επιβάρυνση από τον όγκο ελαχιστοποιείται, απουσιάζουν οι τυρβώδεις ροές και ο ασθενής διάγει ασυμπτωματική καθημερινότητα



Ενα χρόνο μετά, ο ασθενής υπέστη οξύ έμφραγμα μυοκαρδίου, νοσηλεύτηκε για 8 ημέρες στο νοσοκομείο, αρνήθηκε νέα στεφανιογραφία και απεβίωσε στην οικία του, είκοσι ημέρες αργότερα.

Συζήτηση

Οι πρωτοπαθείς καρδιακοί όγκοι είναι πολύ δύσκολο να διαγνωστούν, λόγω της σπανιότητάς τους και των ποικίλων και μη ειδικών συμπτωμάτων. Οπότε, είναι κατανοητό, ότι οι κλινικοί ιατροί, που συναντούν για πρώτη φορά έναν ασθενή με πρωτοπαθή καρδιακό όγκο, παραπλανώνται και αποδίδουν τα ευρήματα σε άλλες, πιο κοινές, ασθένειες.

Η διαφορική διάγνωση, των καρδιακών όγκων, θεωρητικά, περιλαμβάνει μακρύ κατάλογο¹:

- Μεταστατικό χόρδωμα
- Ινοελάστωμα
- Ινωμα
- Ραβδομύωμα
- Αιμαγγείωμα
- Λίπωμα
- Λειομύωμα
- Λευχαιμία – λέμφωμα
- Κακώθης μεσοθηλίωμα
- Ογκος ΚΚ κόμβου
- Μεταστατικό μελάνωμα
- Μύξωμα
- Νευροϊνωμα
- Φαιοχρωμοκύττωμα
- Πλασματοκυτταρικό κοκκίωμα
- Τεράτωμα
- Σάρκωμα

Αλλά στην κλινική πράξη, κυριαρχούν, με βάση τη συχνότητα εμφάνισης¹, οι εξής

- ◆ όγκοι:
- ◆ Μύξωμα
- ◆ Σάρκωμα
- ◆ Λευχαιμία-λέμφωμα
- ◆ Ινωμα

Όταν υπάρχει υποψία καρδιακού όγκου, η κατάλληλη διαγνωστική εξέταση είναι η υπερηχοκαρδιογραφία, η διαθωρακική ή η διοισοφάγειος, με ευαισθησία 93 και 97% αντίστοιχα². Εάν ανιχνευθεί μια ύποπτη καρδιακή αλλοίωση, η αξονική τομογραφία με ενίσχυση αντίθεσης και η μαγνητική τομογραφία^{3,4}, είναι οι κατάλληλες τεχνικές, για τον ακριβέστερο χαρακτηρισμό των αλλοιώσεων. Η μαγνητική τομογραφία καρδιάς, μας δίνει και πληροφορίες σχετικά με την σύσταση του όγκου, οι οποίες μας βοηθούν στην διαφορική διάγνωση των όγκων από τους θρόμβους, των λιπωμάτων από τα ινώματα και των καλοήθων όγκων από τους κακοήθεις³. Η στεφανιογραφία χρησιμεύει στην ανάδειξη της ανατομίας των στεφανιαίων και της αιμάτωσης του όγκου, ενώ συμβάλλει στον σχεδιασμό της ενδεχόμενης χειρουργικής θεραπείας. Για την ακριβή διάγνωση του τύπου του όγκου, είναι απαραίτητη η ιστοπαθολογική-κυτταρολογική εκτίμηση, που μπορεί να πραγματοποιηθεί με κυτταρολογική εξέταση των περικαρδιακών ή πλευριτικών υγρών και την ανοικτή ή δια καθετηριασμού βιοψία του όγκου⁵.

Στο περιστατικό που περιγράφεται στην παρούσα εργασία, η διάγνωση ήταν, όπως αναμένει κανείς, δύσκολο να τεθεί με βάση την συμπτωματολογία, αλλά στην πραγματικότητα, η διάγνωση ετέθη εύκολα από την υπερηχοκαρδιογραφία, διαθωρακική και διοισοφάγειο.

Η ακριβής όμως ταυτοποίηση του όγκου δεν κατέστη δυνατή, γιατί δεν έγινε βιοψία, σε κανένα από τα τριτοβάθμια νοσοκομεία, όπου νοσηλεύτηκε ο ασθενής. Η κλινική πορεία ήταν αργή, τόσο που εύλογα θα μπορούσε κανείς να υποθέσει, ότι επρόκειτο για καλοήθη όγκο. Οι κακοήθεις όγκοι στην καρδιά είναι σπανιότεροι και επιθετικότεροι, ενώ συνήθως υπάρχει και μεγάλη περικαρδιακή συλλογή. Σημειώνεται ότι το 3% των ασθενών με καρκίνο, έχει μεταστατικούς όγκους στην ίδια την καρδιά, οπότε κανείς όγκος δεν εξαιρείται της πιθανότητας να μετασταθεί στην καρδιά¹. Η διαγνωστική προσπέλαση για ανεύρεση ενδεχόμενης πρωτοπαθούς εστίας, στον ασθενή μας περιέλαβε, πέραν των αιματολογικών, βιοχημικών εξετάσεων, καρκινικών δεικτών και την αξονική τομογραφία θώρακος και άνω κάτω κοιλίας, που κατέδειξαν απουσία μιτωτικής εξεργασίας πνεύμονα ή κοιλιακού οργάνου και πάχυνση της ουροδόχου κύστεως. Ακολούθησε ουρολογικός έλεγχος και κυστεοσκόπηση, που απέβησαν αρνητικά – βρέθηκε δοκίδωση βλεννογόνου, που προσφέρθηκε σαν εξήγηση για το αξονικοτομογραφικό εύρημα. Ενδοσκοπικός έλεγχος πεπτικού δεν ανέδειξε κακοήθεια.

Η εικόνα της μαγνητικής τομογραφίας καρδιάς, υπήρξε κατατοπιστική, αφού εδείχθη ότι το μόρφωμα παρουσίαζε συστολική πάχυνση, εύρημα που συνηγορούσε υπέρ της ύπαρξης μυοκυττάρων, χωρίς ενδείξεις παρακείμενης υπενδοκάρδιας ή διατοιχωματικής ουλής. Αυτό ήταν επιπρόσθετο στοιχείο υπέρ της καλοήθειας του όγκου.

Η διάγνωση είχε πλέον σχεδόν τεθεί, με την επιφύλαξη

της απουσίας βιοψίας, που όμως ήταν δυσχερής, τεχνικά, με δεδομένο ότι κανείς στην Ελλάδα, δεν έχει επαρκή εμπειρία σε διενέργεια βιοψιών όγκων, στην αριστερή κοιλία με καθετηριασμό, ενώ η ανοιχτή βιοψία εδώ θα ήταν υπερβολή, αν δεν πραγματοποιείτο συγχρόνως και χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Τέτοιο ενδεχόμενο αποκλείστηκε, γιατί η εντόπιση του όγκου, στον ασθενή μας, ήταν προβληματική και η επέμβαση θα ήταν ιδιαίτερα δυσχερής, λόγω του ότι μαζί με τον όγκο θα έπρεπε να εξαιρεθεί και μεγάλο τμήμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Η μεγάλη δυσκολία από χειρουργικής πλευράς, θα ήταν η αποκατάσταση του ελλείμματος του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Μία πρόσθετη, αλλά πολύ καθοριστική για τη συνέχεια, δυσκολία, ήταν η άρνηση του ασθενούς να συνεργαστεί, διότι μόλις πληροφορήθηκε τη διάγνωση κατέρρευσε ψυχικά και βυθίστηκε σε βαθιά κατάθλιψη.

Μία εναλλακτική σκέψη θεραπευτικής προσέγγισης, θα ήταν ο εμβολισμός της τροφοφόρου αρτηρίας του όγκου, μετά από επαναληπτική στεφανιογραφία, με πρόσθετες καθυστερημένες λήψεις, που ίσως ανεδείκνυαν την τροφοφόρο αρτηρία, αλλά τελικά, δεν προκρίθηκε γιατί:

1. Δεν υπήρχε εμπειρία.
2. Δεν μπορούσε να αναδειχθεί ικανοποιητικά, στην αρχική στεφανιογραφία, κάποια μεμοιωμένη τροφοφόρος αρτηρία.
3. Δεν μπορούσε να αποκλειστεί και η νέκρωση του όγκου μετά την ισχαιμική του νέκρωση, που πιθανώς να προκαλούσε εμβολικά φαινόμενα.
4. Ο όγκος δεν προκαλούσε τόσο σημαντικά συμπτώματα, λόγω μηχανικής απόφραξης, ώστε να ήταν απαραίτητη η «σμίκρυνσή» του.

Η πορεία του ασθενούς στα επόμενα δύο χρόνια, κατέδειξε την φυσική ιστορία της νόσου, ανεπηρέαστη από ιατρική παρέμβαση. Η φύση έδωσε μία εντυπωσιακή λύση, από πλευράς τελεολογικής σκοπιμότητας: αφού δεν ήταν δυνατό για τον οργανισμό να απαλλαγεί από τον όγκο, περιόρισε τις αιμοδυναμικές του επιπτώσεις, «αλλάζοντας» την καρδιά. Εγινε remodeling της αριστερής κοιλίας, η οποία, προσαρμοστικά, διατάθηκε σημαντικά. Η αύξηση του όγκου της αριστερής κοιλίας, χωρίς να ελαττωθεί η συσταλτικότητά της, επέτρεψε στην ενδοκοιλιακή ροή να πραγματοποιείται απρόσκοπτα, καθιστώντας τον ασθενή ασυμπτωματικό! Ο ασθενής έπαψε να δυσπνοεί, διότι καταργήθηκε η αρχική απόφραξη του χώρου εξόδου της αριστερής κοιλίας, ενώ μειώθηκε και η διαστολική δυσλειτουργία, από την μηχανική κατάληψη της αριστερής κοιλίας από τον όγκο. Θα μπορούσε κανείς να αντιτείνει, ότι η ανεπάρκεια της μιτροειδούς συνέβαλε στην αναδιαμόρφωση της αριστερής κοιλίας,

όμως η αιμοδυναμική επιβάρυνση από την ανεπάρκεια της μιτροειδούς ήταν μικρή και παρέμεινε μικρή, στην πορεία της νόσου.

Δυστυχώς όμως, η αντιδραστική κατάθλιψη, που προκλήθηκε μετά την ανακοίνωση της νόσου, παγιώθηκε και επιδεινώθηκε, παρά την αγωγή, πιθανώς αναδεικνύοντας και προϋπάρχον ψυχιατρικό υπόστρωμα. Τελικώς, ένα οξύ έμφραγμα του μυοκαρδίου, έδωσε τέλος στη μαρτυρική ζωή του ασθενούς, τέλος που δεν σχετιζόταν άμεσα με την νόσο για την οποία τον παρακολουθούσαν οι ιατροί, την οποία η ίδια η φύση είχε αντιμετωπίσει και περιορίσει επιτυχώς. Ίσως με τον τρόπο αυτόν, η φύση αφού πρώτα αντιμετώπισε τον όγκο, εν συνεχεία αντιμετώπισε και την ανθεκτική κατάθλιψη του ασθενούς, προσφέροντας του την ανακούφιση που επιζητούσε...

Summary

A tumor of the left ventricle, with unusual natural history.

Ch. Kardamis

In the present paper, a clinical case is presented, of a 75 year old male, smoker, suffering chronically from rheumatoid arthritis, who complained of dyspnoea, which deteriorated during the last few weeks. Echocardiography, revealed a tumor of the left ventricle, arising from the interventricular septum and floating in the left ventricular cavity, causing some degree of left ventricular outflow tract stenosis. Magnetic resonance imaging revealed myocytic presence in the tumor. Coronary angiography, showed a subtotal obstruction of the right coronary artery, but no major tumor neoangiogenesis was depicted. The patient declined operation, and therefore the natural history of the tumor was unfolding for the next two years. Gradually, the left ventricular cavity significantly dilated, a form of left ventricular remodeling, whilst the tumor itself did not change significantly, in terms of size. That confirmed the benign nature of the tumor. The left ventricular dilatation was carried out while contractility was preserved, and thus the haemodynamic effects of the tumor were minimized, leaving the patient almost asymptomatic. The patient was affected by major depression, soon after he came to know about his unusual condition, and he finally suffered a myocardial infarction, declined coronary angiography, and died. In this case, the awareness of the tumor has proved to be more deleterious than the tumor itself, as nature was able to cope with a tumor in the left ventricle, via left ventricular remodeling, but the patient was unable to cope with the psychological burden posed by the disease.

Βιβλιογραφία

1. Camm AJ, Lusher TF, Serruys PW Eds. Cardiac Tumors in The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. Blackwell Ed. 2006:535-553.
2. Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: A study of 149 cases. Int J Cardiol 2002;84:69.
3. Hoey ET, Mankad K, Puppala S, Gopalan D, Sivanthan MU. MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. Clin Radiol 2009 Dec;64(12):1214-30.
4. Salanitri J, Lisle D, Rigsby C, Slaughter R, Edelman R. Benign cardiac tumors: cardiac CT and MRI imaging appearances. Med Imaging Radiat Oncol. 2008 Dec;52(6):550-8.
5. Paramis F, Freitas I, Martins JD, Trigo C, Pinto MF. Cardiac tumors: the 17-year experience of pediatric cardiology department. Rev Port Cardiol 2009 Sep;28(9):929-4.