

Linksatrialer Tumor und Lungenembolien: Zufallsbefund oder steckt mehr dahinter?

Donat Dürr^a, Ernst Schuiki^b, J. Peter^c, Oswald Oelz^a, Abraham Licht^a

^a Medizinische Klinik, Stadtspital Triemli, Zürich

^b Kardiologie, Stadtspital Triemli, Zürich

^c Kantonsspital Schaffhausen, Schaffhausen


Left atrial tumour and pulmonary embolism: chance finding, or is there more than meets the eye?

Summary

We present a 55-year-old male with a left atrial myxoma and paracentral pulmonary embolism. In the published literature the combination of left atrial myxoma and pulmonary infarction is described only in connection with a ventricular or atrial septum defect or as a consequence of pulmonary venous occlusion by the tumour. All these factors are absent in our case. We speculate that IL-6 produced by the myxoma is the causative factor for the pulmonary emboli.

Fallbeschreibung

Ein 55-jähriger, sportlich aktiver Patient wurde uns zur weiteren Abklärung einer unklaren Raumforderung im Bereich des linken Vorhofes überwiesen. Anfang August 2003 bemerkte er während seines Triathlontrainings eine rasch zunehmende Einschränkung seiner körperlichen Leistungsfähigkeit. Initial liessen ihn seine Kollegen «am Hang stehen», nur wenige Tage später fühlte er sich körperlich kaum mehr beanspruchbar. Mitte August traten plötzlich rechtsthorakale, atemabhängige Schmerzen auf, die zur Einlieferung ins Kantonsspital Schaffhausen führten. Computertomographisch liessen sich multiple Lungenembolien parazentral beidseits nachweisen. Als Zufallsbefund zeigte sich eine unklare Raumforderung im Bereiche des linken Vorhofes.

Die persönliche und die Systemanamnese waren unauffällig. Im Status fand sich ein sportlich gebauter Patient mit einem Blutdruck von 120/70 mm Hg, einer Herzfrequenz von 72 pro Minute, subfebril (37,8 °C), nicht gestauten Halsvenen, perkutorischer Dämpfung basal rechts bei radiologisch nachweisbarem Erguss. Der restliche internistische Status war unauffällig. Laborchemisch waren die Hämoglobin-, Leukozyten-, Thrombozyten-, Nieren- und Leberwerte alle im Normbereich. Erhöht waren das CRP mit 112 mg/l (<10), die D-Dimere 1,2 µg/ml (<0,36), und das Interleukin-6 mit 17,5 (ng/l <5). Die transthorakale und transösophageale Echokardiographie zeigten eine etwa 5 × 4 × 4 cm grosse, inhomogene, kugelige Tumormasse im Bereich des linken Vorhofes (Abb. 1 )

hend vom linken Vorhofdach. Sie war klar von der Mitralklappe abgesetzt und beeinträchtigte diese in ihrer Funktion nicht; die rechte obere Pulmonalvene hingegen wurde durch das Gewebeplus leichtgradig komprimiert, jedoch ohne hämodynamische Relevanz. Das Foramen ovale war verschlossen.

Die bereits in Schaffhausen aufgestellte Arbeitshypothese war somit die inzidentielle Diagnose eines Vorhofmyxoms im Rahmen der Diagnose von beidseitigen Lungenembolien.

Differentialdiagnostisch kam noch ein Thrombus oder ein anderer primärer bzw. sekundärer Herztumor in Frage. Aufgrund des echokardiographischen Aspektes und der Lokalisation einerseits sowie der klinisch und radiologisch fehlenden Hinweise für einen anderen Primärtumor andererseits – keine neoplasieverdächtigen Strukturen im CT-Thorax und Abdomen – schien uns – insbesondere in Anbetracht des erhöhten Interleukin(IL)-6-Spiegels – ein Myxom die wahrscheinlichste Diagnose. Der intrakardiale Tumor konnte herzchirurgisch in toto entfernt werden. Histologisch kam ein zellarmes, vorwiegend myxoid aufgebautes Gewebe zur Darstellung mit vereinzelt verkalkten Bezirken, womit die Verdachtsdiagnose eines Vorhofmyxoms histologisch bestätigt werden konnte.



Abbildung 1.

Transthorakale Echokardiographie (apikaler Vierkammerschnitt): 5 × 4 × 4 cm grosse, kugelige, inhomogene Tumormasse (TU) im Bereich des linken Vorhofes, dem interatrialen Septum anliegend, klar von der Mitralklappe abgesetzt (LV = Linker Ventrikel, LA = Linkes Atrium, RV = Rechter Ventrikel, RA = Rechtes Atrium).

Diskussion

Myxome im allgemeinen

Primäre intrakardiale Neoplasien sind äusserst selten. Viel häufiger (10- bis 20mal) handelt es sich dabei um Metastasen eines extrakardialen Tumors wie z.B. im Rahmen eines Bronchus- oder Mamma-Karzinoms, eines Lymphoms oder Melanoms. Die Angaben in der Literatur bezüglich der Prävalenz von primären, intrakardialen Neoplasien – ausgehend von Autopsiestudien – schwanken von 0,05 bis 0,3%; $\frac{3}{4}$ davon sind benigne, $\frac{1}{4}$ maligne. Der bei weitem häufigste benigne primäre Herztumor beim Erwachsenen ist das Myxom, gefolgt vom Lipom und papillären Fibroelastom. Trotz der pathologisch-anatomischen und klinischen Unterschiede weisen sie drei klinische Gemeinsamkeiten auf: Ihre Oberflächenbeschaffenheit stellt eine Embolisationsquelle dar. Sie können aufgrund ihrer Masse zu einer Flussbehinderung oder zu einer Stenosenimitation führen. Auch Arrhythmien treten gehäuft auf.

Vom Myxom existieren zwei Formen, die häufigere sporadische und eine familiäre Form [1]. Erstere tritt mit einer höheren Prävalenz bei Frauen im Alter von 40 bis 70 Jahren auf, die Myxome sind typischerweise im linken Vorhof im Bereich des Foramen ovale lokalisiert, und nach chirurgischer Resektion werden keine Rezidive beschrieben. Die viel seltenere, familiäre Form tritt häufig an multiplen Stellen des Herzens gleichzeitig ohne präferentielle Lokalisation auf und zeichnet sich durch eine hohe Rezidivrate nach chirurgischer Resektion aus. Sie kann im Rahmen eines autosomal-dominant vererbten Syndroms mit Endokrinopathien (M. Cushing, Hypo- und Hyperthyreose), mit typischen Hautveränderungen und anderen Tumoren vorkommen [2]. Myxome führen häufig zu einer Imitation einer Kollagenose; die Patienten leiden unter unspezifischen Symptomen wie Müdigkeit, Gewichtsverlust, Fieber und Schwäche. In der Literatur werden Vermutungen geäussert, dass diese Symptome durch eine Überproduktion von IL-6 durch das Myxom verursacht werden [3].

Beziehung Myxom und Lungenembolie

Linksseitig gelegene kardiale Neoplasien führen bei 20% der Patienten zu systemischen Embolien. Lungenembolien hingegen werden nahezu

ausschliesslich ausgehend von rechtsseitigen Myxomen beschrieben, wobei der Oberflächenbeschaffenheit des Tumors eine wichtige prothrombotische Bedeutung zukommt. Dieser Pathomechanismus kann auch für die linksatrialen Myxome angenommen werden, wobei aber aus anatomischen Gründen das Auftreten von Lungenembolien damit nicht erklärbar ist. Die Kombination von linksatrialem Myxom und Lungenembolien wird in der englischsprachigen Literatur ausschliesslich in Zusammenhang mit einem Ventrikelseptumdefekt oder atrialem Septumdefekt oder einer direkten Kompression der pulmonalen Strombahn durch den Tumor beschrieben. Ein Septumdefekt konnte bei unserem Patienten ausgeschlossen werden; die echokardiographisch zur Darstellung kommende Kompression der Pulmonalvene war hämodynamisch nicht relevant. Somit könnte es sich in unserem Fall um eine reine Koinzidenz von Lungenembolien und linksseitigem Vorhofmyxom handeln. Denkbar ist aber auch der folgende pathophysiologische Zusammenhang, auf den die Literatur bis jetzt nicht eingegangen ist: Dem für die unspezifische Symptomtrias von Müdigkeit, Gewichtsverlust und Schwäche verantwortlich gemachten IL-6 werden auch prothrombotische Eigenschaften nachgesagt. Postuliert wird, dass die durch IL-6 angeregten Thrombozyten durch Thrombin leichter aktivierbar sind und eine grössere Thrombusbildungstendenz zeigen [4]. Im weiteren könnte IL-6 via Hemmung von Protein C und indirekt via Hochregulation von ICAM I [3], einem endothelialen Adhäsionsfaktor, einen zusätzlichen prothrombotischen Effekt ausüben. Unterstützend für die Hypothese des prothrombotischen Effekts von IL-6 findet sich die Beobachtung, dass Patienten, die an einem Lupus erythematodes erkrankt waren und mit Hydroxychloroquin therapiert wurden, weniger thromboembolische Ereignisse erlitten und im Vergleich zur Kontrollgruppe – lediglich mit Cortison behandelt – einen deutlich tieferen IL-6-Spiegel aufwiesen [5].

Da IL-6 vorerst noch kein etablierter Risikofaktor für das Auftreten von Lungenembolien ist, sollte bei allen Patienten mit linksseitigem Myxom und Lungenembolien ohne entsprechende Risikofaktoren eine primäre Gerinnungsstörung ausgeschlossen werden.

Literatur

- 1 Kaplan LD, Afridi NA, Holmvang G, Zuckerberg LR. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 31-2003. A 44-year-old man with HIV infection and a right atrial mass. *N Engl J Med* 2003;349:1369-77.
- 2 Schweizer-Cagianut M, Salomon F, Hedinger CE. Primary adrenocortical nodular dysplasia with Cushing's syndrome and cardiac myxomas. A peculiar familial disease. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1982;397:183-92.
- 3 Mendoza CE, Rosado MF, Bernal L. The role of interleukin-6 in cases of cardiac myxoma. Clinical features, immunologic abnormalities, and a possible role in recurrence. *Tex Heart Inst J* 2001;28:3-7.

4 Esmon CT. Possible involvement of cytokines in diffuse intravascular coagulation and thrombosis. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol* 1999;12:343-59.

5 Wallace DJ, Linker-Israeli M, Metzger AL, Stecher VJ. The relevance of antimalarial therapy with regard to thrombosis, hypercholesterolemia and cytokines in SLE. *Lupus* 1993;2 (Suppl 1):S13-5.