

PARAGANGLIOM MEDIASTINA – NÁHODNÝ NÁLEZ PŘI BĚŽNÉ KORONAROGRAFII

Vladimír Rozsival¹, Jan Dominik², Ladislava Harrerová², Miroslav Měšťan³, Milan Rešl⁴, Leo Steinhart⁵, Jan Žížka⁵

¹Kardio – Troll, invazivní kardiologie, Pardubice

²Kardiokirurgická klinika, LF UK a FN Hradec Králové

³I. Interní klinika, LF UK a FN Hradec Králové

⁴Fingerlandův ústav patologické anatomie, LF UK a FN Hradec Králové

⁵Radiodiagnostická klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Asymptomatický 36letý muž byl katetrizován pro vrozený defekt septa komor a prolabující cíp aortální chlopně. Při koronarografii byla nalezena velká anomální tepna, odstupující z ramus circumflexus. Tato céva zásobovala tumor v mediastinu, dosud se klinicky neprojevující. Nemocný byl po dalších neinvazivních vyšetřeních úspěšně operován. Histologicky se jednalo o paragangliom mediastina.

Klíčová slova: koronarografie, anomální céva, paragangliom mediastina.

PARAGANGLIOMA OF MEDIASTINUM – ACCIDENTAL DISCOVERY BY ROUTINE CORONARY ARTERIOGRAPHY

Asymptomatic thirty six years old man was catheterized because of ventricular septal defect and prolapsing cusp of aortic valve. Large anomalous artery arising from circumflex artery was found. This anomalous branch supplied tumor in mediastinum – paraganglioma. The patient was successfully operated.

Key words: coronary arteriography, anomalous artery, paraganglioma of mediastinum.

Interv Akut Kardiolog 2007; 6: 107–109

Úvod

Anomálie věnčitých tepen nejsou časté. Jejich pravá incidence není přesně známa, protože je odhadována z koronární arteriografie a pitevních nálezů. S anomáliemi věnčitých cév v dospělosti se setkáváme u 1–2 % nemocných, kteří podstoupili koronarografii⁽¹⁾. Většinou se jedná o nezávažné nálezy, které neovlivňují koronární perfuzi. Jsou to odchylky odstupů, průběhu a distribuce koronárního zásobení, včetně koronárních fistulí^(2, 3, 4).

Potenciálně závažné komplikace nejsou časté a zahrnují anginu pectoris, synkopu, srdeční selhání nebo náhlou smrt^(4, 5). Vyskytují se hlavně u koronárních fistulí a anomálních odstupů věnčitých cév z plicnice.

V našem sdělení popisujeme náhodný nálezní abnormálně silné větve, odstupující z ramus circumflexus, která zásobuje paragangliom v mediastinu, jenž nebyl před koronarografií znám.

Kazuistika

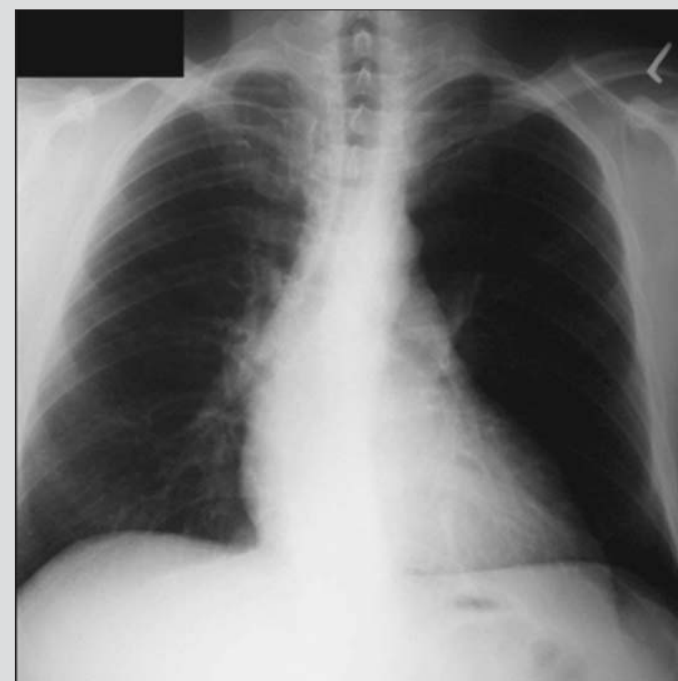
36letý muž se známým malým defektem septa komor byl poslán ke zvažování katetrizačního vyšetření, protože byl zjištěn prolabující cíp aortální chlopně s mírnou aortální regurgitací. Nemocný byl asymptomatický. Nebyly známky levo- či pravostranného srdečního selhávání.

V objektivním nálezu byl systolický šelest 3/6 stupně s maximem vlevo od sternu ve IV. mezižebří a tichý časný diastolický šelest s maximem nad posledním místem aortální chlopně. Biochemické testy byly normální. Na EKG byl sinusový rytmus s voltážovým kritériem pro mírnou hypertrofii levé komory. Rtg hrudníku byl normální (obrázek 1). TK 160/100 mmHg.

Katetrizační nálezy a další vyšetření: levoprávní zkrat v horní části mezikomorového septa byl pouze 13 % minutového výdeje levé komory (výpočet z ba-

revné diluce). Tlak v levé komoře na konci diastoly byl 8 mmHg. Tlak v plicnici byl 15/7 mmHg. Ejekční frakce levé komory byla 65 %.

Obrázek 1. Rtg hrudníku. Normální velikost a konfigurace srdečního stínu. Normální nálezní na plicním parenchymu

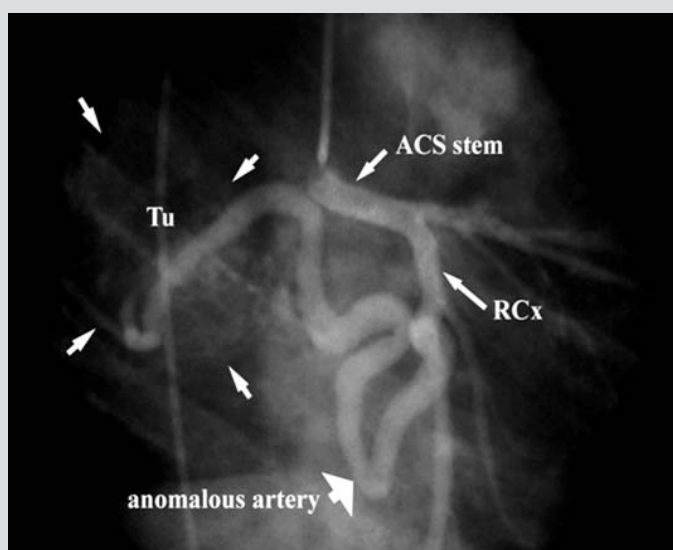


MUDr. Vladimír Rozsival, CSc.

Kardio-Troll, invazivní kardiologie, Kyjevská 44, Pardubice, 530 03
e-mail: vladimirrozsival@kardio-troll.cz

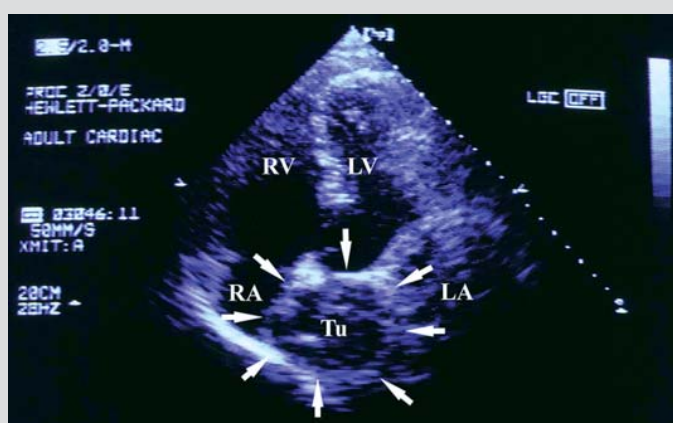
Článek přijat redakcí: 4. 4. 2007
Článek přijat k publikaci: 24. 4. 2007

Obrázek 2. Odstup normální arterie z ramus circumflexus. Pravá šikmá projekce



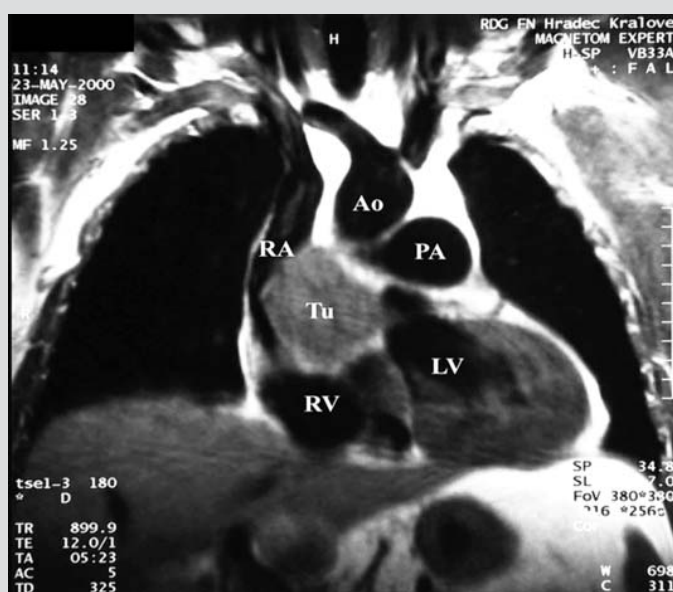
Tu – tumor
ACS stem – kmen levé věnčité tepny
RCx – ramus circumflexus
Anomalous artery – anomální céva

Obrázek 3. Ultrazvukové vyšetření



Nádor je označen šipkami
RA – pravá síň
RV – pravá komora
LA – levá síň
LV – levá komora

Obrázek 4. MRI – vyšetření magnetickou rezonancí



Řečiště věnčitých cév bylo bez stenóz. Dominantním koronarografickým nálezem byla velká tepna, odstupující z proximální části ramus circumflexus (obrázek 2). Tato tepna zásobovala formaci bohaté vaskulatury, lokalizované v horní části mediastina. Ultrazvukové vyšetření prokazovalo formaci 7x5 cm, která utlačovala síně (obrázek 3). Následné CT vyšetření a vyšetření magnetickou rezonancí (obrázek 4) potvrzovalo nález solidního tumoru.

Bylo indikováno chirurgické řešení – tumor byl lokalizován za ascendentní aortou, ztláčoval levou síň, pravou síň a odsunoval horní dutou žílu doprava. Byla provedena extirpace tumoru a podvaz anomální arterie.

Operace byla provedena v mimořádném oběhu. Následoval uzavěr defektu mezikomorové přepážky. Histologické vyšetření diagnostikuje paragangliom (obrázek 5).

Diskuze

Popsali jsme nález paragangliomu – nádoru, který byl náhodně objeven při koronarografii. Pacient neměl obtíže, ale měl již dříve známý, méně významný defekt mezikomorové přepážky. Důvodem katetrizace byl prolaps cípu aortální chlopně do vysoko uloženého defektu, již s mírnou regurgitací.

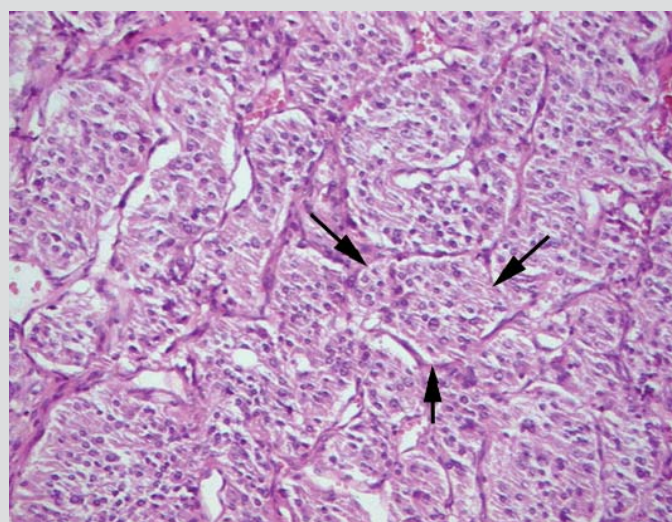
Koronární fistule, které vypadají při prvním pohledu podobně, obvykle vedou do síně, komory nebo plicnice⁽¹⁾. Popsaná anomální céva zásobovala mediastinální tumor. Diagnóza byla potvrzena ultrazvukovým a CT vyšetřením, stejně jako magnetickou rezonancí. Před operací nebylo zcela jasné, zda je nádor extrakardiální, nebo zda do dutiny srdeční zasahuje a vychází z myokardu.

Kardiochirurg během operace upřesnil extrakardiální lokalizaci a nádor odstranil. Histologické vyšetření stanovilo původ nádoru.

V okolí srdce nebo v něm můžeme nalézt různé nádory, maligní či benigní, primární nebo metastatické. Nejčastějším benigním intrakardiálním nádorem je myxom, následovaná fibroelastomem atd. Nejčastější nádory mediastina mají původ v plicích. Paragangliom je v této lokalizaci řídkým nálezem^(6, 7).

Přesná diagnóza paragangliomu spočívá a detekci obou fenotypů tumorózních buněk, tzn. neuroendokrinních buněk (typ 1) a sustantekulárních elementů (typ 2). V diagnostickém přístupu jsou užívány dvě metody – imunohistochemie a ultramikroskopie⁽⁸⁾. V tomto případě byla diagnóza stanovena na průkazu imunoreaktivitu chromograninem, synaptophysinem a proteinu S-100. Náš nemocný měl „tichý“ velký tumor v mediastinu, který již utlačoval srdeční struktury. Pravděpodobně bylo otázkou času, kdy by se objevil syndrom horní duté žíly. Náhodný objev nádoru detekcí anomální arterie vedl k ještě možnému chirurgickému zákroku.

Obrázek 5. Histologické vyšetření. Fotomikroskopie ukazuje typické buněčné hnízdo buněk paragangliomu (černé šipky)



Literatura

1. Beltaxe HA, Wixson D. The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. *Radiology* 1977; 122: 47–52.
2. Topaz O, DeMarchena EJ, Sommer LS, et al. Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; 21: 28–40.
3. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28–40.
4. Alexander RV, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 800–805.
5. Donaldson RM, Raphael MJ, Yacoub MH, Ross DN. Surgical aspects. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1982; 30: 7–13.
6. Guiraudon C. Paragangliomas arising in the left epicardium or in the interventricular septum or from the ectopic cells have been describes in: *Cardiology*, Crawford M, DiMarco JP Mosby 2002 London.
7. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors* 4th ed.
8. Rešl M, Friedmann I, Šimek J et al. Pulmonary paraganglioid carcinoids and bcl-2 oncoprotein expression. *Endocrine Pathol* 1998; 2: 149–155.