

# Südame müksoom

Markus Kiili<sup>1</sup>, Raili Ermel<sup>2</sup>

Eesti Arst 2021;  
100(6):366–373

Saabunud toimetusse:  
04.05.2020  
Avaldamiseks vastu võetud:  
14.09.2020  
Avaldatud internetis:  
28.06.2021

<sup>1</sup> TÜ meditsiiniteaduste valdkonna arstiteaduse eriala üliõpilane,  
<sup>2</sup> TÜ Kliinikumi südamekliiniku kardiokirurgia osakond

Kirjavahetajaautor:  
Markus Kiili  
marxkiili@gmail.com

Võtmesõnad:  
südame müksoom, Carney sündroom, südame primaarsed tuumorid, südame healoomulised tuumorid

Eesti Arstiteadusüliõpilaste Seltsi ja ajakirja Eesti Arst artiklikonkursile „Minu esimene publikatsioon“ esitatud töö.

Südame müksoom (SM) on kõige sagedasem südame primaarne tuumor. Kuigi histoloogiliselt healoomuline, võib ta oma asukohast tingituna tuua kaasa tõsiseid hemodünaamilisi ja embolitest põhjustatud tagajärgi ning raskematel juhtudel äkksurma. SMi harva esinemise tõttu diagnoos sageli hilineb, sest haigus võib kulgeda asümptomaatilisel või mittespetsiifilise kliinilise pildiga. Enamasti diagnoositakse SM juhuleiuna või alles embooliliste tüsistuste ilmnemisel. SMi diagnoosimisel on kuldseks standardiks ehkardiograafia ning ainukeseks tõhusaks ravimeetodiks on tuumori kirurgiline eemaldamine. Patsientide pikaajaline prognoos on kirurgilise ravi järel hea ning sporaadiliste müksoomide retsidiveerumise tõenäosus väike.

Artiklis on antud ülevaade südame müksoomi olemusest, epidemioloogiast, kliinilisest pildist, diagnoosimisest, ravist ja prognoosist.

Südame primaarsed tuumorid (SPT) on meditsiinilises praktikas harv nähtus – neid leitakse postuumselt kuni 0,03%-l juhtudest (1–3). Esimest korda kirjeldas südames paiknevat tuumorit itaalia kirurg ja anatoomiaprofessor Matteo Realdo Colombo 1559. aastal oma anatoomiaatlaste seerias „De re anatomica“ (4).

Kuni 1951. aastani diagnoositi SPTsid vaid lahangutel, seejärel see muutus koronograafia laialdase kasutuselevõtuga, kuna sai võimalikuks visualiseerida nende tuumorite veresooni (5, 6). Teiseks pöördepunktiks oli ehkardiograafia kasutuselevõtt, mis on praegugi valikmeetod SPTde diagnoosimisel (1, 2, 7–10).

Ligikaudu 75–90% SPTdest on healoomulised. Nende hulgast 50–85%-l juhtudest esineb südame müksoom (SM) (1, 2, 11). Pikka aega arvati, et SM pärineb südames kambrisiseselt formeerunud ja organiseerunud trombist, kuid nüüdseks on selge, et tegemist on primaarse neoplastilise protsessiga (11).

Healoomulistest SPTdest järgnevad SMide sageduselt papillaarne fibroelastoom, fibroom ja lipoom (7). Pahaloomulistest tuumoritest südames on levinuimad sarkoomid ja lümfoomid (1, 7). Kirjeldatud on ka SMi ja papillaarse fibroelastoomi samaaegset esinemist (12). Lapsea SPTdest moodustavad SMid ligi 15% (11).

## EPIDEMIOLOOGIA JA ETIOLOOGIA

Kirjanduses esitatakse SMide keskmiseks esinemissageduseks kuni üks juht 1 000 000

inimese kohta aastas (13–15). Üksikutes riikides on tehtud rahvastikupõhiseid uuringuid, näiteks leiti Iirimaa esinemissageduseks 1,5 ning Portugalis ja Jaapanis 2,6 juhtu 1 000 000 inimese kohta aastas (12, 16, 17).

Põhja-Eesti Regionaalhaigla (PERH) ja Tartu Ülikooli Kliinikumi (TÜK) kardiokirurgia osakondadesse tehtud järelepärimisest selgus, et Eestis raviti ajavahemikul 2015–2019 kirurgiliselt 31 SMiga patsienti (neist 21 PERHis, 10 TÜKis). Seega oli SMide keskmine esinemissagedus vaadeldud aastatel Eestis 4,8 juhtu 1 000 000 inimese kohta aastas. Teiste riikidega võrreldes on seda rohkem, kuid valim on liiga väike oluliste järelduste tegemiseks.

SM esineb sporaadiliselt või perekondlikult ning nende eristamine on oluline eelkõige epidemioloogilise aspekti, nende erineva retsidiveerumiseriski, prognoosi ning perekondlike SMidega kaasnevate haigusnähtude tõttu.

## Sporaadilised vormid

SM on valdavalt (ligi 95%-l juhtudest) sporaadiline (11, 18). Suuremat esinemissagedust on täheldatud naistel – kirurgilisele ravile suunatud patsientidest isegi kuni 72% on naised (3, 5, 7, 10, 13, 19). SM võib tekkida igas vanuses, kuid on pigem omane keskeale: esinemissageduse hüppelist kasvu on märgata pärast 40. eluaastat ning see väheneb 70. eluaastaks (5, 10). Sporaadilised müksoomid on enamasti ühekoldelised, väikse retsidiveerumis-

riskiga ja tüüpiliselt paiknevad südame vasakus kojas (1, 3, 7).

Kuigi sporaadilistel juhtudel pole tekkepõhjus praktiliselt oluline, on erialakirjanduses mõningaid hüpoteese siiski esitatud. Kasvajate tekkepõhjusteks peetakse muu hulgas kiirituskahjustust, koetraumat, immuunsupressiooni ja viirusi. Neile võimalikele tekkepõhjustele viitavad ka asjaolud, et SM on avastatud südame raadiosagedusablatsiooni piirkonnast (20), mitraalklapi perkutaanse balloondilatatsiooni käigus perforatsioonid kodade vaheseinalt (21), siiratud südame vasaku koja anastomoosi joonelt (22) ning vähem kui 2 kuud pärast luuüdi siirdamist (23). Li kaasautoritega leidis *Herpes simplex virus 1* antigeeni olemasolu uuritud SMi proovides, toetades mõningate autorite teooriat, et SMi histogenees põhineb kroonilisel põletikulisel protsessil (15).

### Perekondlikud vormid

Perekondlikult esinevat SMi täheldatakse kuni 10%-l juhtudest (1, 11, 18). Peamiselt on tegemist X-liitelise autosoom-dominantselt päranduva Carney sündroomiga (CS), mille diagnoosiga patsientidest ligi pooltel tekib elu jooksul SM (18, 24, 25). On ka leitud perekondlikku esinemist ilma teiste CSile omaste tunnusteta (18, 25). CSi kliinilised manifestatsioonid on toodud tabelis 1.

Erinevalt sporaadilistest juhtudest esineb perekondlikel vormidel SME võrdse sagedusega nii meestel kui ka naistel ning mõningate autorite sõnul meestel isegi sagedamini (11, 25). Perekondlik SM tekib pigem nooremas eas ning on suure retsidiivumisriskiga (1, 14, 18). Iseloomulik on tuumori paiknemine teistes südame kambrites peale vasaku koja ning multitsentrilisus, mida esineb kuni 50%-l juhtudest (10, 18).

Eraldi riskiteguriks SMide tekkeks CSiga patsientidel pakkus Bandettini kaasautoritega somatotroopse hormooni (STH) liigse produktsiooni. STH hulga suurenemine on omane ka CSile, kuid see ei põhjusta alati akromegaaliat. Ligi 110 CSi-patsiendi osavõtul korraldatud uuringus leiti märgatav seos SMi tekke ja STH liia vahel – SM tekkis 61%-l patsientidest, kellel oli STH liig, *versus* 36%-l, kellel seda polnud. Selle tulemusel pakuti, et hüpersomatotropineemia agressiivsem ravi võiks vähendada SMide tekkesagedust ja retsidiivumist CSiga patsientidel (24).

**Tabel 1.** Carney sündroomi (CS) kliinilised manifestatsioonid. CSi diagnoosimiseks on vaja vähemalt kahe põhikriteeriumi või ühe põhikriteeriumi ja ühe lisakriteeriumi olemasolu (24, 26)

Põhikriteeriumid:
Lentiginoos
Naha või limaskestade müksoomid
Südame müksoom
Rindade müksoomid
Primaarne pigmenteeritud sõlmeline adrenokortikaalne haigus
Akromegaalia
Suurrakuline kaltsifitseeruv Sertoli-rakuline kasvaja või sellele iseloomulik kaltsifitseerumine munandite UH-uuringul
Psammomatoosne melanootiline švanoom
Kilpnäärme kartsinoom või UH-uuringul kinnitatud hüpoehhogeensed sõlmed kilpnäärmes (> 1)
Sinineevused (> 1)
Piimajuhakartsinoomid (> 1)
Osteokondromüksoom
Lisakriteeriumid:
Haigusega (CS) esimese astme sugulane
PRKAR1A inaktiveeriva mutatsiooni olemasolu

UH – ultraheli; PRKAR1A – proteiinkinaasi A la regulatoorne alaühik

## PATOANATOMIA

### Lokalisatsioon

SM on südame kambrisine tuumor, mis võib paikneda nii kodades kui ka vatsakeses. 60–90%-l juhtudest lokaliseerub SM vasakus kojas, tüüpiliselt kodade vaheseinal ovaalulgu piiri läheduses, harvemini koja ees- või tagaseinal ning koja kõrvakeses (3, 7, 8, 11, 13). Paremast kojast lähtub 10–28% SMidest (3, 11, 27). Harvemini leidub neid vatsakeses, kuni 8% paremas ja kuni 4% vasakus vatsakeses (3, 7, 11). Üksikutel juhtudel võib SM pärineda südameklapilt, eriti mitraalklapilt (28), suurtelt veresoontelt või Eustachi klapilt (alumise õnesveeni klapp paremas kojas) (10, 11, 28, 29). Lisaks on kirjeldatud epikardiaalselt kojalt ja intramuraalselt vatsakeses paiknenud müksoome (27, 30).

Tüüpiliselt on SM ühe koldega ja ühes kojas, kuid kuni 10%-l juhtudel esineb tuumor biatriaalselt, väljakasvuga vaheseinal mõlema koja valendikku (8, 11). Ligi 2%-l patsientidest leidub hulgi koldeid erinevate kombinatsioonidena mitmes kambris (3, 10). SME on ühel ajal esinenud ka kõigis neljas südamekambris (31).

## Morfoloogia

SM pärineb endokardi multipotentsetest mesenhümaalsetest rakkudest (3, 5, 6). Nende võime diferentseeruda paljudeks rakutüüpideks on aluseks tuumori makroskoopilisele heterogeensusele.

SMi läbimõõt võib ulatuda kuni 15 cm-ning ning kaaluda kuni 450 grammi (3, 11). Avastamise ajal jääb enamiku müksoomide läbimõõt siiski 4–6 cm vahele (3, 32).

St. John Suttoni ja kaasautorite 1980. aastal esitatud klassifikatsiooni põhjal võib SMid pinnaehituse põhjal jagada kaheks alatübiks: polüpoidsed ja papillaarsed (33). Erialakirjanduses pole täheldatud seost makroskoopilise alatüübi ning tuumori lokaliseerimise või epidemioloogilise vormi vahel (vt pilt 1, 2).

Umbes 2/3-l juhtudest on tegemist ümara kuju ja tahke konsistentsiga siledapinnalise polüpoidse müksoomiga. Ülejäänud 1/3 SMidest on pehmed, želatinoossed ja ebakorrapärase struktuuriga papillaarsed tuumorid, mille pinnal esinevad villoossed ekstensioonid, kus tekib suurem oht trombidormeerumiseks (1, 11).

Erineva pinnaehituse põhjuseks peetakse seda, et papillaarsete vormide korral on enam ekspresseerunud maatriksi metalloproteinaasid (MMP), mis vastutavad ekstratsellulaarse maatriksi remodelatsioonist eest. MMPde suurenenud ekspressiooni tingimustes häirub sünteesi- ja lammutusprotsesside omavaheline tasakaal, mis on aluseks papillaarsete vormide

ebakorrapärasele struktuurile ja suuremale fragmenteerumisriskile (11, 34).

Kuni 85%-l juhtudel kinnitub SM lühikese jalaga südameseinale, teistel juhtudel võib ta olla sessiilne vorm, mille puhul tuumor kinnitub laia alusega südameseinale (5, 6, 11). Sessiilset kinnitumisvormi on täheldatud sagedamini atüüpilise lokaliseerimise korral, eriti vatsakestes paiknevatel juhtudel (1, 8, 11).

## KLIINILINE PILT

SMi polümorfse kliinilise pildi taustal võib esineda suur hulk mittespetsiifilisi kaebusi. Kuni 30% patsientidest võivad diagnoosi saamise ajal olla asümptomaatilised ning SM avastatakse juhuleiuna (7, 10). Kliinilise pildi määrab tuumori lokaliseerimine, suurus, mobiilsus ning makroskoopiline vorm (6, 11, 19). Harva tuleb ette ka SMi infitseerumist. Enamikul juhtudel viitavad vaevused vähemalt ühele SMile iseloomulikust sümptomite triaadist (Goodwini triaad) (6, 28):

- intrakardiaalne obstruktsioon,
- embolisatsioon,
- üldsümptomid.

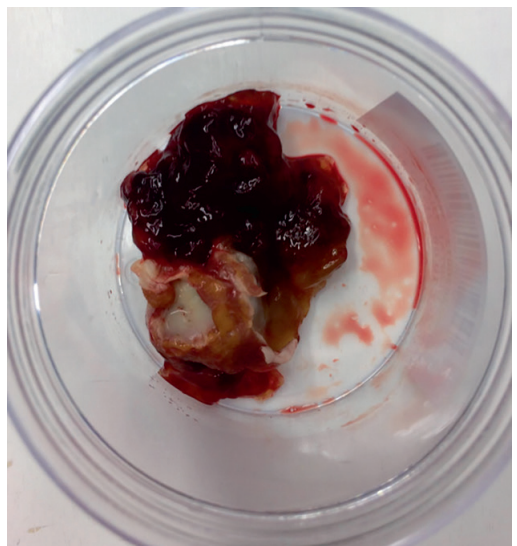
## Obstruktiivsed sümptomid

Kambrisese lokaliseerumise tõttu põhjustavad SMid kõrvalekaldeid normaalses hemodünaamikas, millele viitavad sümptomid on esmaseks kaebuseks ligi 50%-l patsientidest (5, 10, 32). Kõige raskemaks obstruktsiooni tagajärjeks on äkksurm. Kaebused on progresseeruva iseloomuga



**Pilt 1.** Resetseeritud polüpoidne müksoom.

Foto: TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonna arhiiv



**Pilt 2.** Resetseeritud papillaarne müksoom.

Foto: TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonna arhiiv

ning proportsioonis tuumori suurusega. Tavaliselt alla 4 cm läbimõdduga müksoomid veel vaevusi ei põhjusta (11). Obstruktiivsed sümptomid on tüüpilisemad makroskoopiliselt polüpoidsetele tuumoritele (vt pilt 3) (1, 34).

Tüüpiliseks kliiniliseks pildiks on tuumori asukohast lähtudes südame vasaku või parema poole puudulikkuse nähud, mis tekivad kodade venoosse drenaaži või atrioventrikulaarklappide (AV-klappide) obstruktsiooni tagajärjel (1, 11). Äge südamepuudulikkus on kõige sagedasem SMi patsientide erakorralise hospitaliseerimise põhjus (10, 11). Suurema mobiilsusega SMid põhjustavad omamoodi nn keraklappobstruktsiooni, prolabeerudes südamesükli ajal kojast vatsakesse ning häirides verevoolu läbi AV-klappide. Seeläbi võib kahjustuda klapiaparaat, viies regurgitatsioonini (11). Tuumori prolabeerumine on aluseks kehaasendi muutusel ilmnevatele sümptomitele. AV-klappide obtureerumisel võib tekkida peeringlus ja süngoobid, raskematel juhtudel isegi äkksurm (5, 6). Muude kaebustena võivad esineda valu- või ebamugavustunne rinnus, palpitatsioonid ning arütmiaid (3, 6, 7).

Südame vasaku poole puudulikkuse peamised kliinilised sümptomid on (11, 35)

- õhupuudus, mis tekib füüsilisel koormusel, kehaasendi muutusel või öiste hoogudena;
- kopsuturse(d);
- pulmonaalhüpertensioon.

Südame parema poole puudulikkuse nähud on (11, 18)

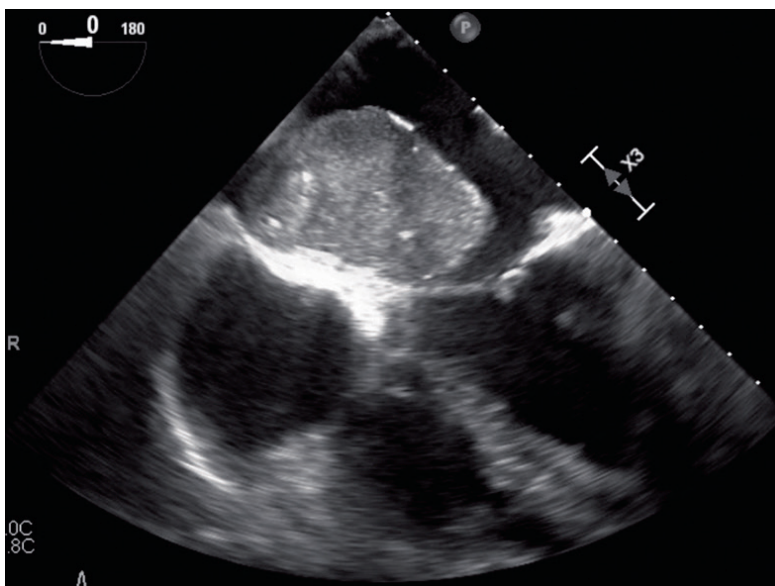
- perifeersed tursed,
- hepatomegalia,
- astsiit.

Sulgumata ovaalulgu korral võib parema koja müksoomide korral tekkida vere paremalt vasakule šunteerumine, põhjustades tsentraalset tsüanoosi (6). Vere šunteerumine võib varjata parema vatsakese puudulikkuse nähte.

Vatsakestes paiknevad müksoomid võivad ahendada väljavoolutrakti, tekitades vastavalt aordi- või pulmonaalklapi stenooosile iseloomulikke sümptomeid (11).

### Embolisatsioon

Eri uuringute andmetel on emboliseerumine SMi esmaseks kliiniliseks ilminguks kuni 35%-l juhtudest (2, 5, 7, 10, 13, 19, 32). Sagedasem probleem on see just makroskoopiliselt papillaarsete müksoomide



**Pilt 3.** Vasakus kojast kodade vaheseinal paiknev polüpoidne müksoom ehk kardioograafilisel uuringul.

Foto: TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonna arhiiv

korral (vt pilt 4), tingituna nende suuremast tendentsist fragmenteeruda (11, 13, 34). Teiseks embolisatsiooni põhjuseks peetakse tuumorimassist tingitud kambrisese rõhu tõusu ja turbulentside teket, mis omakorda soodustavad fragmenteerumist (34). Lisaks võivad emboliseeruda tuumori pinnal formeerunud trombimassid.

Müksoomi südamesisesest paiknemisest lähtuvalt liiguvad embolid kas kopsu- või süsteemsesse vereringesse, kulmineerudes väga erinevate kaebustega. Erinevalt obstruktiivsete sümptomite raskusest ei sõltu emboliseerumiskorral riski tuumori suurusest (10, 13, 19). Suuremat riski on täheldatud atüüpilise lokaliseerumisega müksoomide korral (19). Retrospektiivselt korraldatud uuringutes pole leitud, et tüüpilised embolisatsiooni soodustavad südame rütmihäired, peamiselt kodade virvendusarütmia või ekstrasüstoolia, suurendaks seda riski SMide puhul (13, 19).

Süsteemsed embolid satuvad enam kui pooltel juhtudel ajuarteritesse, põhjustades olenevalt suurusest transitoorseid isheemilisi atakke või isheemilist insulti, mis võib päädida äkksurmaga (5, 13, 19). Hiliskomplikatsioonina võivad ajuarterites tuumorifragmentide tõttu kujuneda fusiformsed aneurüsmid (5). Üksikutel juhtudel satuvad embolid pärgarteritesse, põhjustades stenokardiat, harvemini ägedat müokardiinfarkti, mis võib osutuda letaals-

seks (5, 19). Süsteemse embolisatsiooni ohtlikumad tagajärjed võivad veel olla (5, 6, 10, 11, 19)

- silmaarteri(te) oklusioon;
- äge ala- või ülajäseme(te) isheemia;
- äge mesenteriaalisheemia;
- neeru- või põrnainfarkt;
- kõhuaordi täielik oklusioon.

Embolid liiguvad südame paremast poolest kopsuvereringesse, tekitades kopsuarterite obstruktsiooni ja sellele järgneva pulmonaalhüpertensiooni (6, 11). Raskematel juhtudel kujuneb fulminantse kuluga kopsuinfarkt, mis võib lõppeda letaalselt (11, 19). Sulgumata ovaalmulgu korral võib ette tulla paradoksaalset embolisatsiooni (6).

## Üldsümptomid

Üldsümptomeid, millega võivad kaasneda nihked laboratoorseses analüüsid, esineb kuni 90%-l SMiga patsientidest, ent esmase kliinilise ilminguna põhjustavad sellised sümptomid diagnoosi hiline mist (1, 6). Üldsümptomite teke ei sõltu tuumori suurus ega paiknemisest ning tavaliselt need taanduvad kirurgilise ravi järel (11). SMi puhul võivad esineda järgmised üldsümptomid (1, 5, 6, 10, 11):

- subfebriilne palavik,
- progresseeruv kaalulangus,

- väsimus- ja nõrkustunne,
- artralgia,
- müalgia,
- letargia,
- Raynaud' fenomen,
- erütematoossed petehhiaalsed lööbed.

Üldsümptomite tekkepõhjuseks peetakse SMi võimet toota organismipoolset põletikuvastust esile kutsuvaid tsütokiine interleukiin-6 ja interleukiin-8 (6, 10). Interleukiine peetakse ka üheks teguriks seroloogilistes kõrvalekalletes, milleks võivad olla (1, 5, 6, 11):

- aneemia,
- erütrotsütoos,
- leukotsütoos,
- trombotsütopeenia,
- polütsüteemia,
- C-reaktiivse valggu suurenemine,
- erütrotsüütide settekiiruse suurenemine.

Aneemia on enamasti normo- või hüpokroomne, harvemini hemolüütiline, põhjustatuna erütrotsüütide mehaanilisest destruktioonist tuumorikoe poolt (6, 11). Sama mehhanismi peetakse trombotsütopeenia põhjuseks (11). Muutused hakkavad taanduma mõne päeva jooksul pärast tuumori kirurgilist eemaldamist (1).

## Infitseerunud südame müksoom

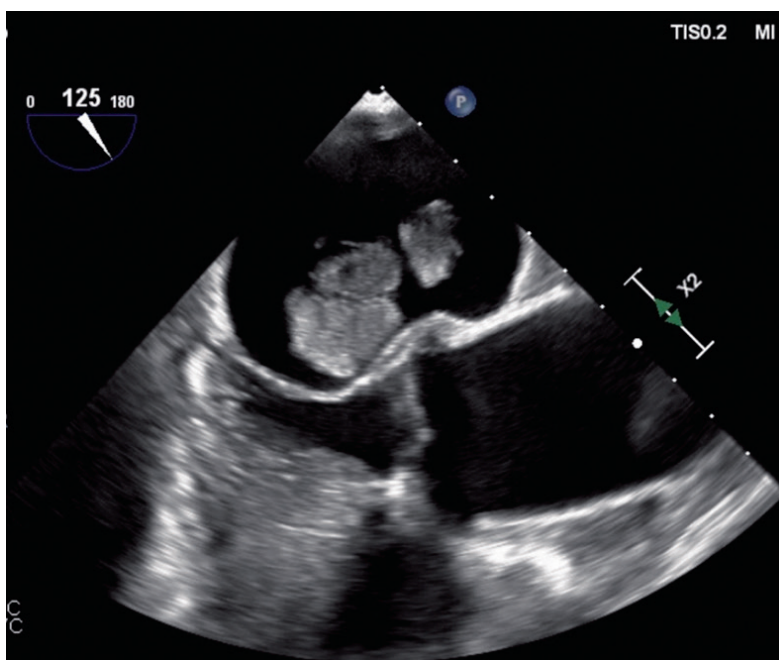
SMi infitseerumine on harv tüsistus, mis tekitab endokardiidile omase ägeda kliinilise pildi. Seisundile on iseloomulik kõrge palavik ning põletikulisest protsessist tingituna suurem risk tuumorikoe fragmenteerumiseks ja embolisatsiooniks. Emboliseeruda võivad ka SMi pinnal tekkivad vegetatsioonid (6, 36).

## DIAGNOOSIMINE

SMi ja ka teisi SPTsid tuleks eelkõige kahtlustada just nooremajoolsetel patsientidel, kellel puudub sümptomitele viitav anamnees ning kardiovaskulaarsed riskitegurid. Kahtluse korral on tuumori olemasolu kinnitamiseks vaja teha piltdiagnostiline uuring, kuldse standardina ehkardioograafia. Morfoloogilise diagnoosi kinnitab kirurgiliselt eemaldatud tuumorikoe histoloogiline uuring (19). Embolisatsiooni korral võib diagnoosi saada embolektomia käigus eemaldatud massi uurimisel (6).

## Ehhokardiograafia

Ehhokardiograafia on SMide diagnoosimisel valikmeetodiks oma kerge kättesaadavuse,



**Pilt 4.** Vasakus koojas kodade vaheseinal paiknev papillaarne müksoom ehhokardiograafilisel uuringul.

Foto: TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonna arhiiv

suure tundlikkuse ja kiire tulemise tõttu (1, 2, 7–10). Uuringu eesmärk on määrata tuumori lokalisatsioon, suurus, kinnituskohas, mobiilsus ja sellest tulenevad hemodünaamilised muutused (1, 9). Enamasti on ehokardiograafia ainuke enne operatsiooni vajalik diagnoosi kinnitav uuring. Yuan ja kaasautorid on soovitanud ehokardiograafiat SMi välistamiseks järgmistel juhtudel (28):

- reumaatilise haiguse anamneesita diastoolne kahin südametipul, mis muutub ajas ja seoses kehaasendiga;
- korduv idiopaatiline süsteemne embolisatsioon;
- kehaasendi muutusest tingitud süngoobid;
- pikaajaline subfebriliteet, erütrotsüütide suurenenud settekiirus ja aneemia, mis ei ole tingitud reumaatilisest haigusest või infektsioosest endokardiidist;
- ravimitele halvasti reageeriv südamepuudulikkus.

Esmavalikuks on transtorakaalne ehokardiograafia (TTE), mille tundlikkus SMi diagnoosimisel on ligi 95% (9, 10). Harvadel juhtudel tuleb leidu täpsustada transösofageaalse (s.o söögitorukaudse) ehokardiograafiaga (TÖE), mille tundlikkus ulatub peaaegu 100%-ni (9, 10). TÖE võimaldab paremini visualiseerida paremat koda, kodade kõrvakesi, vasaku koja tagaseina ja kodade vaheseina, et välistada võimalik biatriaalne vorm. TÖE abil saab tuumoreid eristada juba 1 mm suuruse läbimõõdu juures (1, 8).

## RAVI

SMi ainuke tõhus ravimeetod on tuumori kirurgiline eemaldamine (2, 6). Operatsioon tuleks teha võimalikult kiiresti pärast diagnoosi kinnitamist, sest äkksurma või (korduvat) embolisatsiooni tuleb ette hinnanguliselt 8–10%-l operatsiooni ootavatest kinnitatud leiuga patsientidest (5, 11). Pole leitud, et antiagregantide või antikoagulantide manustamine vähendaks emboliseerumisrisi (13).

Tavaliselt tehakse operatsioon läbi sternotoomia kunstliku kehavälise vereringe tingimustes (3, 35). Ligipääsutee valik sõltub tuumori paiknemisest ja kirurgi eelistusest (5). Operatsiooni käigus tuleb embolisatsiooni vältimiseks tuumori ja südamega ettevaatlikult manipuleerida (6, 10). Hulgi-koldelise tuumori kahtluse korral tuleb üle vaadata kõik südamekambrid (6, 31).

Tavaliselt resetseeritakse tuumorimassi ümber vähemalt 5 mm ulatuses normaalset kude, kodade vaheseina puhul kogu seina paksuselt (2, 10, 14, 35). Tekkinud vaheseinadefekt suletakse primaarselt, autoloogse või ksenoperikardiga (3, 6, 10). Mõningatel patsientidel võib tuumorist tingitud mehhaaniliste kahjustuste tagajärjel olla vajalik klapiplastika, raskematel juhtudel isegi klapiproteesimine (6, 10).

## PROGNOOS JA RETSIDIVEERUMINE

Eduka kirurgilise ravi järel on patsientide pikaajaline prognoos hea ning retsidiveerumisrisk väike. SMi harva esinemissageduse tõttu on uuringuid kirurgilise ravi järgsest elulemusest vähe. Shahi ja kaasautorite retrospektiivses uuringus kirurgiliselt ravitud 194 patsiendiga, kelle vanus ravi ajal oli keskmiselt  $57,2 \pm 15,6$  aastat, oli 10, 20 ja 30 aasta elulemus vastavalt 77%, 52% ja 34% (3). See oli sarnane üldrahvastiku näitajatega. Seega võib eeldada, et adekvaatselt resetseeritud SM suremust suurel määral ei mõjuta. Kõigile kirurgiliselt ravitud patsientidele soovitatakse teha järelkontrolle, kuid selle ajalises jaotuses ühtset seisukohta ei ole. Näiteks Reynen on soovitanud seda teha kord aastas (6).

SMi retsidiivid tekivad keskmiselt neli aastat pärast esmaskolde eemaldamist (6, 11, 14). Uus SM võib tekkida nii eelmise tuumori piirkonnas kui ka mõnes teises südamekambris, samuti hulgi-koldelisena. Kõige varem on kirjeldatud retsidiveerumist kolm kuud pärast esmaskolde eemaldamist, kõige hilisemalt 26 aasta möödumisel (3, 14). SMi retsidiveerumise põhjusteks võivad olla (3, 6, 10, 14)

- primaarse kolde ebaadekvaatne reseksioon,
- tuumori hulgi-koldeline primaarne genees,
- transformatsioon pahaloomuliseks tuumoriks,
- uue tuumorikolde teke primaarse lesiooni fragmentide perioperatiivsel ümberpaigutumisel,
- ebanormaalne DNA ploidsus,
- SMi perekondlik vorm.

Sporaadilistel juhtudel esineb retsidiiveerumist 1–5,6%-l juhtudest (3, 5, 10, 25). Äärmiselt harva on leitud retsidiveerumist üle ühe korra. Karabinis kaasautoritega ja Kontogiorgi kaasautoritega on soovitanud

<sup>1</sup> student, Faculty of Medicine, University of Tartu, Tartu, Estonia, <sup>2</sup> Heart Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia

Correspondence to: Markus Kiili  
marxkiili@gmail.com

Keywords: cardiac myxoma, Carney syndrome, primary cardiac tumours, benign cardiac tumours

sporaadiliste retsidiveerunud SMidega patsientidele teha geneetiline uuring, et välistada CS (10, 25). Abnormaalset DNAd esineb kuni viiendikul SMidest ning retsidiveerumisoht sellel juhul on kuni kaks korda suurem (11). Sporaadilistel juhtudel peetakse retsidiveerumise riskiteguriteks SMi teket nooremas eas, atüüpilist lokaliseerumist, multitsentrisust ja primaarse kolde väikest suurust ravi ajal (3, 14). Shah kaasautoritega on soovitanud neid patsiente jälgida pärast operatsiooni kuni 10 aastat, rakendades ehokardiograafiat (3).

Perekondlikel juhtudel on täheldatud retsidiveerumist 10–12%-l ning CSiga kuni 22%-l patsientidel (3, 6, 7, 14, 25). Bandettini ja kaasautorite CSiga patsientide uuringu kohaselt, mis on olnud üks suuremaid, esines vähemalt üks retsidiveerumine koguni 51%-l SMiga diagnoositutest (24). CSI puhul on risk korduvateks retsidiivideks suurem – kirjeldatud on isegi viiendat retsidiveerumist (37). Sarnastel juhtudel on tehtud südame siirdamine (38). Kuigi SM on peamine suremuse põhjustaja CSiga patsientidel, ei tohiks tähelepanuta jätta teisi CSI võimalikke manifestatsioone. CSiga patsientide sõeluurimist SMide suhtes soovitatakse alustada juba noores eas ning jätkata kogu elu jooksul, oluline on jälgida ka nende patsientide pereliikmeid (18, 24).

## KOKKUVÕTE

Südame müksoom on kõige sagedasem südame primaarne tuumor. Oma harva esinemissageduse ja sümptomite laia profiili tõttu on ta diferentsiaaldiagnostiline väljakutse igale arstile. Enamasti tekib SMi kliiniline kahtlus alles embooliliste tüsistuste ilmnemisel või teiste võimalike patoloogiate välistamisel. Harv ei ole ka SMi avastamine juhuslikult.

SMi diagnoosimise valikmeetod on ehokardiograafia. Kinnitatud leiu korral on kiirendatud korras näidustatud tuumori kirurgiline eemaldamine, et vältida emboolilisi tüsistusi ja äkksurma. Kirurgiline ravi on SMi ainuke definitiivne ravimeetod.

Tuumori eduka resektsiooni järel on retsidiivide tõenäosus väike ning patsiendi elulemus sarnane üldrahvastikuga. Kõikidele patsientidele soovitatakse siiski teha järelkontrolli. Erilist tähelepanu tuleks pöörata perekondlikele vormidele, sest sel juhul on retsidiveerumise oht kuni neli korda suurem.

## VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON

Autoritel puudub huvikonflikt seoses artiklis käsitletud teemaga.

## SUMMARY

### Cardiac myxoma

Markus Kiili<sup>1</sup>, Raili Ermel<sup>2</sup>

Primary cardiac tumours are rare, being found in up to 0.03% autopsies. The most common primary cardiac tumour is cardiac myxoma (CM).

Although histologically benign, CM may lead to serious complications owing to its location and embolic potential. While some patients are asymptomatic, CMs can present with a wide spectrum of clinical manifestations, including ischemic stroke and sudden cardiac death.

Most CMs occur sporadically, while familial forms are encountered in up to 10% of cases. Echocardiography remains the diagnostic method of choice and urgent surgical removal is indicated following diagnosis. Follow-up is recommended for all patients undergoing surgical treatment. The risk of recurrence remains low following adequate resection with survival rates similar to that of general population. Special attention should be paid to familial forms with recurrences being up to four times more common in this population.

## KIRJANDUS/REFERENCES

- Singhal P, Luk A, Rao V, Butany J. Molecular basis of cardiac myxomas. *Int J Mol Sci* 2014;15:1315–37.
- Nehaj F, Sokol J, Mogan M, et al. Outcomes of patients with newly diagnosed cardiac myxoma: A retrospective multicentric study. *Biomed Res Int* 2018;2018:1–5.
- Shah IK, Dearani JA, Daly RC, et al. Cardiac myxomas: a 50-year experience with resection and analysis of risk factors for recurrence. *Ann Thorac Surg* 2015;100:495–500.
- Columbus MR. *De Re Anatomica, Liber XV*. Venice: N Bevilacqua; 1559,269.
- Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001;80:159–72.
- Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;333:1610–7.
- Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, et al. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. *Circulation* 2008;118:S7–S15.
- Lone RA, Ahanger AG, Singh S, et al. Atrial myxoma: trends in management. *Int J Health Sci (Qassim)* 2008;2:141–51.
- Ekström M, Svenarud P. Atrial myxoma: a rare but well-described cause of increased erythrocyte sedimentation rate and anaemia. *BMJ Case Rep* 2015;2015:bcr2015209820.
- Karabinis A, Samanidis G, Khoury M, Stavridis G, Perreas K. Clinical presentation and treatment of cardiac myxoma in 153 patients. *Medicine (Baltimore)* 2018;97.
- Gošev I, Paić F, Đurić Ž, et al. Cardiac myxoma the great imitators: Comprehensive histopathological and molecular approach. *Int J Cardiol* 2013;164:7–20.
- Bordalo AD, Alves I, Nobre AL, et al. New clinical aspects of cardiac myxomas: A clinical and pathological reappraisal. *Rev Port Cardiol* 2012;31:567–75.

13. Stefanou M-IF, Rath DP, Stadler VM, et al. Cardiac myxoma and cerebrovascular events: a retrospective cohort study. *Front Neurol* 2018;9:823.
14. Shinfeld A, Katsumata T, Westaby S. Recurrent cardiac myxoma: seeding or multifocal disease? *Ann Thorac Surg* 1998;66:285–8.
15. Li Y, Pan Z, Ji Y, et al. Herpes simplex virus type 1 infection associated with atrial myxoma. *Am J Pathol* 2003;163:2407–12.
16. NiDhonnchu T, Daly A, Ogbo S, et al. 31 Cardiac myxoma in the republic of Ireland: a national incidence study. *Heart* 2016;102:A16–A17.
17. Amano J, Nakayama J, Yoshimura Y, Ikeda U. Clinical classification of cardiovascular tumors and tumor-like lesions, and its incidences. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013;61(8):435–47.
18. Mahilmaran A, Seshadri M, Nayar PG, Sudarsana G, Abraham KA. Familial cardiac myxoma. *Tex Heart Inst J* 2003;30:80–2.
19. He DK, Zhang YF, Liang Y, et al. Risk factors for embolism in cardiac myxoma: a retrospective analysis. *Med Sci Monit* 2015;21:1146–54.
20. Santillo E, Migale M, Marini L, Fallavollita L, Massini C, Balestrini F. Left atrial myxoma development after radiofrequency ablation of an atrial flutter substrate. *J Cardiol Cases* 2015;11:124–6.
21. Nolan JJ, Carder PJ, Bloomfield PJ. Atrial myxoma: tumour or trauma? *Br Heart J* 1992;67:406–8.
22. Yap WW, Bhattacharya K, Pathi V. Left atrial myxoma in transplanted heart. *Heart (British Cardiac Society)* 2005;91:e49.
23. Baronciani D, Angelucci E, Polchi P, et al. An unusual marrow transplant complication: cardiac myxoma. *Bone Marrow Transplant* 1998;21:825–7.
24. Bandettini WP, Karageorgiadis AS, Sinaii N, et al. Growth hormone and risk for cardiac tumors in Carney complex. *Endocr Relat Cancer* 2016;23:739–46.
25. Kontogiorgi M, Kalodimou VE, Samanidis G, et al. Recurrent cardiac myxoma in a 25 year old male: a DNA study. *World J Surg Oncol* 2013;11.
26. Stratakis CA, Kirschner LS, Carney JA. Clinical and molecular features of the Carney complex: diagnostic criteria and recommendations for patient evaluation. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:4041–6.
27. Pehlivan SŞ, Akcan RŞ, Yildirim MŞ, Gökmen AŞ, Yöndem MŞ. Atypical location of extracardiac myxoma: A case report. *Eur J Gen Med* 2017;14:76–8.
28. Yuan SM, Yan SL, Wu N. Unusual aspects of cardiac myxoma. *Anatol J Cardiol* 2017;17:241–7.
29. Darwazah AK, Eida M, Batrawy M. Myxoma at junction of inferior vena cava and right atrium: surgical excision. *Tex Heart Inst J* 2011;38:591–3.
30. Rendón F, Agosti J, Llorente A, Rodrigo D, Montes K. Intramural cardiac myxoma in left ventricular wall: An unusual location. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:170–2.
31. Satish OS, Aditya MS, Rao MA, Mishra RC. Sporadic cardiac myxoma involving all the cardiac chambers. *Circulation* 2013;127:360–1.
32. Yuda S, Nakatani S, Yutani C, Yamagishi M, Kitamura S, Miyatake K. Trends in the clinical and morphological characteristics of cardiac myxoma. *Circ J* 2002;66:1008–13.
33. St. John Sutton MG, Lise-Andre M, Guilianeri ER, Lie JT. Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 1980;55:371–6.
34. Orlandi A, Ciucci A, Ferlosio A, Pellegrino A, Chiariello L, Spagnoli LG. Increased expression and activity of matrix metalloproteinases characterize embolic cardiac myxomas. *Am J Pathol* 2005;166:1619–28.
35. Yüksel A, Saba D, Velioglu Y, Ener S, Özkan H. Biatrial approach provides better outcomes in the surgical treatment of cardiac myxomas. *Braz J Cardiovasc Surg* 2016;31:309–17.
36. Yuan SM. Infected cardiac myxoma: an updated review. *Braz J Cardiovasc Surg* 2015;30:571–8.
37. Wilbring M, Wiedemann S, Kappert U, Matschke K. A complicated case of Carney complex: Fifth reoperative cardiac surgery for resection of recurrent cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;146:22–4.
38. Kewcharoen J, Prasongdee K, Sinphurmsukskul S, et al. Recurrent cardiac myxoma treated by orthotopic heart transplantation: A case report and literature review of heart transplantation for primary cardiac tumor. *Case Rep Transplant* 2018;2018:1–7.

## LÜHIDALT

### Taani uuringu andmeil on väiksema sissetulekuga vanurid sagedamini dementsed

Seoses rahvastiku vananemisega suureneb dementsete isikute arv. Hinnanguliselt elab maailmas umbes 50 miljonit dementset ja ekspertide hinnangul nende arv kolmekordistub aastaks 2050. Dementsuse kujunemist soodustavad mitmed riskitegurid, nii geneetiline eelsoodumus, eluviis, mitmesugused haigused, aga ka sotsiaal-majanduslik staatus (haridustase, sissetulek, töö iseloom jms).

Taanis korraldatud uuringus leiti, et suurema sissetulekuga isikutel diagnoositi dementsus harvemini kui keskmise ja madala sissetulekuga inimestel. Samuti oli

suurema sissetulekuga dementsuse diagnoosiga isikutel haigus kliiniliselt kergemalt väljendunud.

Uuringus olid vaatluse all 8844 isikut, kellel diagnoositi kõrgemas ravietapis aastatel 2017–2018 dementsuse mingi vorm (Alzheimeri tõi, vaskulaarne dementsus. Lewy kehakestega dementsus ja muud vormid). Uuritute keskmine vanus oli 75 aastat, 53,7% neist olid naised. Andmed leibkonnaliikme sissetuleku kohta aastatel 2015–2016 saadi statistikaametilt ning need jaotati kolme tertsiili: suurem, keskmine ja madal.

Autorite hinnangul on sissetulek kompleksne sotsiaal-majandusliku staatus näitaja. Suurema sissetulekuga isikud on haritumad ning leiavad paremini tasustatud töö. Haritud inimene on intellektuaalses tegevuses aktiivsem ja

sellega kompenseerib paremini vanusega seonduvat kognitiivset allakäiku. Haritud inimene on terviseteadlikum, oskab leevendada terviseriske ja on altime otsima meditsiiniabi. On teada, et Taanis on meditsiiniabi heal tasemel ja kõigile kättesaadav.

Eeltoodut arvestades näitas uuring, et suurema sissetulekuga (paremas sotsiaal-majanduslikus staatuses) isikutel on väiksem dementsuse kujunemise risk ja neil diagnoositakse dementsus varajasemas staadiumis, mis võimaldab paremini haigust kontrollida.

### REFEREERITUD

Petersen JD, Wehberg S, Packness A, et al. Association of socioeconomic status with dementia diagnosis among older adults in Denmark. *JAMA Netw Open* 2021;4:e2110432.