
Svulster i hjertet

KLINIKK OG FORSKNING

SVEIN TORE BAKSAAS

ODD R. GEIRAN

JAN L. SVENNEVIG

Thoraxkirurgisk avdeling
Hjerte- og lungeklinikken
Rikshospitalet
0027 Oslo

Svulster i hjertet forekommer sjelden, men de er av stor klinisk interesse siden de som oftest er godartede og tilgjengelige for radikal operativ behandling.

I perioden 1990 – 99 ble 30 pasienter med tumor i hjertet operert ved Thoraxkirurgisk avdeling, Rikshospitalet. 27 pasienter hadde benign tumor, hvorav 25 myksom, og samtlige ble radikaloperert. Én pasient med rabdomyosarkom og to pasienter med sekundær malign tumor gjennomgikk palliativ reseksjon.

Pasienter med benign tumor helbredes ved kirurgi, mens pasienter med primær malign tumor sjelden kan radikalopereres. Metastasekirurgi kan være aktuelt som symptomlindrende behandling.

Svulster i hjertet forekomme meget sjelden og kun hos 0,002 – 0,03 % av uselekterte pasienter i store obduksjonsmaterialer (1, 2). Ved Sintef Unimed, Norsk pasientregister, ble det i tiårsperioden 1990 – 99 registrert 82 pasienter med godartet svulst i hjertet, mens det i Kreftregisteret i tiårsperioden 1988 – 97 ble registrert ni pasienter med primær, ondartet svulst i hjertet.

Karakteristisk ved tumor cordis er at de fleste (80 – 90 %) svulstene er godartede. Tre firedeler av de benigne tumorformene utgjøres av myksomer, mens resten hovedsakelig består av rabdomyomer, papillære fibroelastomer,

teratomer og lipomer (3 – 6). Mens rabdomyomer er den hyppigst forekommende primære tumor hos barn, dominerer myksomer klart hos voksne.

De primære, maligne hjertetumorene utgjøres av ulike sarkomer (angio-, rabdomyo-, mykso-, lipo-) eller malignt fibrøst histiocytom (7, 8). Sekundære svulster i hjertet forekommer 20 – 40 ganger hyppigere enn de primære, og er som oftest metastaser fra adenokarsinomer, maligne melanomer eller sarkomer (9 – 11).

Materiale og metoder

Vi har retrospektivt gjennomgått data vedrørende alle pasienter med verifisert tumor cordis operert i tiårsperioden 1990 – 99 ved Rikshospitalet. Pasientene ble registrert i vår kliniske database (Datacor), og opplysningene fra denne databasen ble dobbeltsjekket manuelt mot operasjonsprotokollene for det aktuelle tidsrom.

Resultater

30 pasienter med tumor cordis ble identifisert, 16 kvinner og 14 menn. Gjennomsnittsalderen på operasjonstidspunktet var 42 år (spredning 2 – 76 år). 27 pasienter hadde benign tumor, mens tre hadde malign sykdom (tab 1). De benigne svulstene var hovedsakelig myksomer (n = 25), hvorav 24 var i venstre atrium og ett i høyre atrium. En pasient hadde papillært fibroelastom og en hadde rabdomyom, begge i høyre atrium. Den primære, maligne svulsten var et rabdomyosarkom, mens de to sekundære var metastaser fra malignt melanom, alle lokalisert i høyre atrium. Tumorstørrelsen i materialet var i snitt 5 cm (spredning 1,5 – 9,5 cm). Samtlige svulster ble diagnostisert ved transtorakal ekkokardiografi.

Tabell 1

Funn og behandling hos 30 pasienter med tumor cordis

Kvinner	16
Menn	14
Tumorlokalisasjon	
Venstre atrium	23
Høyre atrium	5
Multiple atriale svulster	1
Venstre ventrikkel	1
Tumorhistologi	

Myksom	25
Papillært fibroelastom	1
Rabdomyom	1
Rabdomyosarkom	1
Metastase (fra melanom)	2
Symptomer	
Dyspné	19
Cerebral emboli	8
Asteni	1
Asymptomatiske	2 ¹
Kirurgisk behandling	
Radikal eksisjon	27
Palliativ reseksjon	3 ²
¹ Tumor påvist ved rutinekontroll for annen hjertesykdom ² Inkludert reseksjon av atriaseptum, lapperekonstruksjon og implantasjon av trikuspidalventil	

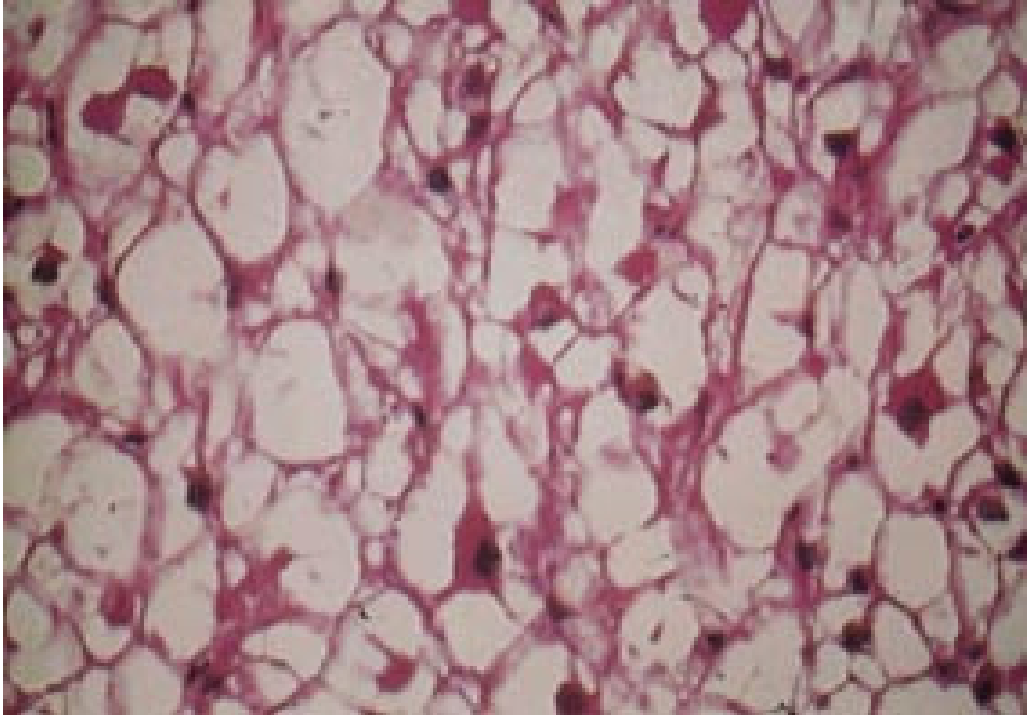
Alle pasientene ble operert med konvensjonell åpen hjertekirurgi. De benigne svulstene ble radikaloperert, mens de maligne ble behandlet med palliativ reseksjon. Det var ingen operasjonsmortalitet. Den hyppigste postoperative komplikasjonen var supraventrikulære arytmier.

Samtlige pasienter var i live 31.12. 1999 med en gjennomsnittlig observasjonstid på fire år (spredning fire måneder-ti år). En pasient med multiple myksomer ved første operasjon ble operert for residiv fire år senere. Pasienten som ble palliativt operert for primært rabdomyosarkom, fikk preoperativ cytostatikakur og postoperativ strålebehandling og er residiv- og symptomfri etter ett års observasjonstid. En av de to pasientene som fikk resecert en tumormetastase fra malignt melanom, fikk symptomresidiv tre måneder postoperativt, mens den andre ikke har fått symptomatisk residiv etter fem måneders observasjonstid.

Diskusjon

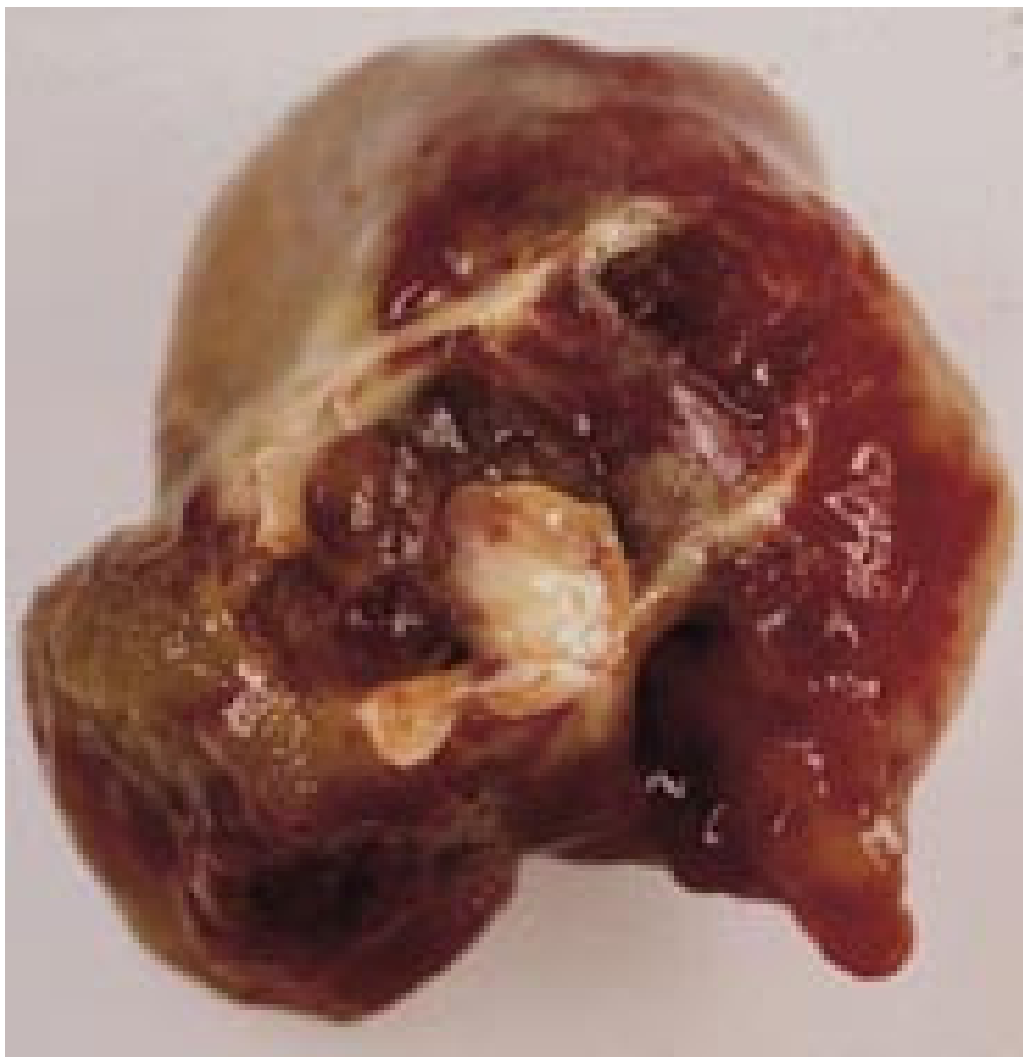
Våre funn bekrefter at myksom er den hyppigste tumorform i hjertet ved en thoraxkirurgisk avdeling. Myksomer har en karakteristisk lokalisasjon ved limbus fossae ovalis i venstre atrium. De dannes fra multipotente, mesenkymale celler. Myksomcellene er små og kjernene er runde eller ovale.

De ligger spredt i et geléaktig stroma med bindevev og glykogen, og myksomene er dekket av endotel. Mikroskopisk har myksomer et meget karakteristisk utseende (fig 1).



Figur 1 Mikroskopisk snitt av myksom med små cellekjerner spredt i et stroma med bindevev og glykogenvakuoler

Tumor er ofte pendulerende med smal og stilket basis. Størrelsen kan variere fra 1 cm til 15 cm. Myksomenes konsistens er som oftest myk og fragil med stor risiko for embolisering til hjerne og perifere arterier. Overflaten er gråhvit eller brunlig og ofte dekket med tromber (fig 2).



Figur 2 Foto av gjennomskåret myksom. Karakteristisk er den geléaktige konsistensen

Det er en liten overvekt av kvinner i alle myksommaterialer, og pasientene er oftest i 40-årsalderen. De kliniske symptomene er avhengig av myksomets lokalisasjon, størrelse og mobilitet. Tilstanden kan presentere seg enten med intrakardial strømningsobstruksjon, emboliseringsfenomener, konstitusjonelle symptomer, eller en kombinasjon av disse (12, 13).

To tredeler av våre pasienter hadde dyspné som et dominerende symptom på obstruksjon av mitralklaffen og manglende fylling av venstre ventrikkle. Graden av obstruksjon kan variere med kroppsstillingen. Hvis tumor er stor og mobil, kan den temporært obstruere hjertets mitral- eller trikuspidalklaff og forårsake synkope eller plutselig død (9).

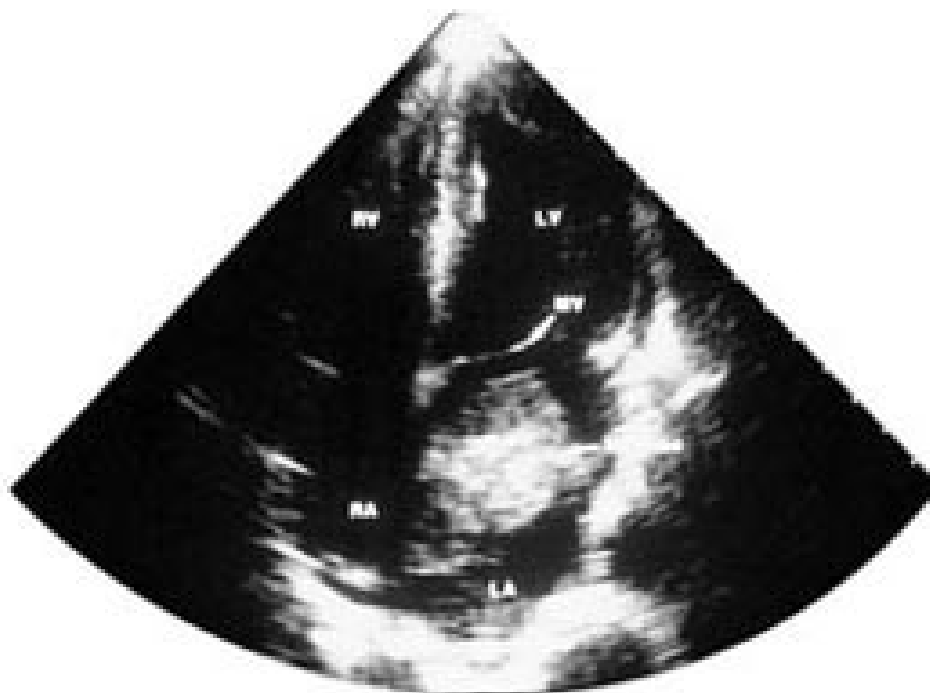
En tredel av pasientene i vårt materiale hadde preoperativ embolisering forenlig med litteraturangivelser (4, 6). Siden de fleste myksomene er lokalisert i venstre atrium, er systemisk embolisering hyppigst. De fleste får cerebrale symptomer (apoplexia cerebri, transitoriske iskemiske angrep (TIA)), men perifere arterier kan også okkluderes. Alle emboliske episoder hos våre pasienter var cerebrale. Differensialdiagnostisk bør man ved kirurgiske embolektomier undersøke embolus histologisk med tanke på eventuell myksomkilde i hjertet (3).

Sjeldnere forekommer konstitusjonelle symptomer som tretthet, feber, artralgi, myalgi og eksanтем kombinert med anemi og forhøyet SR. Studier tyder på at produksjon av interleukin-6 i myksomet er årsak til de inflammatoriske og autoimmune symptomene, idet disse symptomene forsvinner og interleukinnivået normaliseres når tumor er fjernet (14, 15). Kun en pasient i vårt materiale hadde uspesifikke symptomer.

Som oftest er myksomene solitære med svært liten residivfrekvens. Meget sjelden forekommer to varianter av myksommanifestasjoner. Noen pasienter har multiple tumorer i hjertets kammere med tendens til familiær opphopning (familiær type). Hos andre forekommer såkalte syndrommyksomer (Carneys kompleks) med multiple tumorer i hjertet og andre organer (mammar, hypofyse, hud). Begge disse myksomvariantene har ved strømningscytometrisk undersøkelse unormalt DNA-mønster i cellekjernene (DNA-tetraploiditet) og har økt risiko for residiv (16 – 18). En av våre pasienter hadde Carneys kompleks med residiv av myksom i venstre atrium fire år etter den initiale operasjonen.

Hos voksne er primær malign svulst i hjertet ekstremt sjeldent (7, 8). Ifølge Kreftregisteret ble det registrert ni pasienter med denne diagnosen i Norge i tiårsperioden 1988 – 97. I vårt materiale var det kun en voksen, som gjennomgikk en palliativ reseksjon for rabdomyosarkom. Hos barn er alle tumorformer i hjertet svært sjeldent. Rabdomyom er her den vanligste svulsttypen. I vårt materiale var det kun ett barn (to år gammelt) med svulst i hjertet (rabdomyom), som ble operert. Det er for øvrig beskrevet at rabdomyomer kan gå i spontan remisjon hos barn (19).

Transtorakal ekkokardiografi er avgjørende for diagnosen av tumor cordis (fig 3). Det kan være nødvendig med supplerende transøsofageal ultralydundersøkelse i den preoperative evalueringen for nøyaktig å lokalisere tumors utbredelse. Computertomografi og magnetisk resonanstomografi som ledd i utredningen er indisert hvor man ønsker ytterligere informasjon om tumorutbredelse og tumorinfiltrasjon ved mistanke om malignitet. Hos pasienter over 40 år har vi valgt å utføre preoperativ, selektiv koronarangiografi med tanke på ev. behandlingstrengende koronarsykdom. Angiografi kan også påvise patologiske karmønstre.



Figur 3 Ekkokardiografisk foto av myksom i venstre atrium (LA). Svulsten er smalstilket og pendulerende

De vanligste differensialdiagnosene ved romoppfyllende prosesser i hjertet er postinfarkttromber i venstre ventrikel, tromber relatert til endokavitære katetre eller elektroder, endokardittiske klaffepåleiringer og atrieseptumaneurismer (12, 13).

Ved tumor cordis er kirurgisk behandling praktisk talt eneste terapimulighet, både ved benign og malign tumor. Adjuvant kjemoterapi og stråling har liten dokumentert effekt, men unntak finnes (20). Hovedprinsippet er radikal eksisjon av tumor med fri reseksjonsrand (10, 21). Inngrepet krever åpen hjertekirurgi med bruk av hjerte-lunge-maskin, nedkjøling og hjertestans. Man må unngå manipulasjon av hjertet før det stanses for å hindre tumorembolisering fra fragile tumorer peroperativt. Transseptal tilgang fremfor konvensjonell venstre atriotomi kan være å foretrekke (22). Stilkede tumorer fjernes ved simpel eksisjon, men ved bred tilhefting må man foreta reseksjon av atrievegg og/eller ventrikkelvegg, og defekten lukkes med direkte sutur eller lapp. Meget sjelden kan det være nødvendig med klaffekirurgi (23). Ortotop hjertetransplantasjon er beskrevet ved ikke-resektabel tumor hvor tumor har et benignt biologisk forløp og radikal kirurgi er mulig (24).

Majoriteten av pasientene med sekundær tumor cordis har ikke spesifikke symptomer på hjerteaffeksjon. Imidlertid kan åpen hjertekirurgi være aktuell behandling for enkelte pasienter i god allmenntilstand med intrakavitære metastaser og akutte symptomer på utløpsobstruksjon, eller som ledd i utredningen ved ukjent histopatologisk diagnose, og som tumorreduserende behandling før adjuvant kjemoterapi og strålebehandling ved påvirkelig svulst (4, 7, 25).

Konklusjon

Tumor cordis er en sjelden sykdom. De fleste svulstene er benigne og domineres av myksomene. Tilstanden bør utelukkes ved emboliseringsfenomener og ved stillingsavhengig dyspné. Ekkokardiografi er diagnostisk. De benigne svulstene kan radikalopereres med godt resultat. Selekterte pasienter med malign sykdom kan vurderes for palliativ kirurgi.

LITTERATUR

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996; 77: 107.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20 year experience with a review of 12,485 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1027 – 31.
3. Castells E, Ferran V, Octavio de Toledo MC, Calbet JM, Benito M, Fontanillas C et al. Cardiac myxomas: surgical treatment, long-term results and recurrence. *J Cardiovasc Surg* 1993; 34: 49 – 53.
4. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB, Walker WE, Frazier OH, Ott DA et al. Surgical treatment of cardiac tumors: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 612 – 8.
5. Semb BKH. Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 251 – 9.
6. Sellke FW, Lemmer JH, Vandenberg GF, Ehrenhaft JL. Surgical treatment of cardiac myxomas: longterm results. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 557 – 61.
7. Hake U, Iversen S, Schmid FX, Febel R, Oelert H. Urgent indications for surgery in primary or secondary cardiac neoplasm. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 23: 111 – 4.
8. Poole GU, Meredith JW, Breyer RH, Mills SA. Surgical implications in malignant cardiac disease. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 484 – 91.
9. Cina SJ, Smialek JE, Burke AP, Virmani R, Hutchins GM. Primary cardiac tumors causing sudden death: a review of the literature. *Am J Forensic Med Pathol* 1996; 17: 271 – 81.
10. Bear PA, Moodie DS. Malignant cardiac tumors: the Cleveland Clinic experience 1956 – 86. *Chest* 1987; 92: 860 – 2.
11. Blondeau P. Primary cardiac tumors: French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 192 – 5.
12. Centofanti P, Rosa ED, Deorsola L, Dato GMA, Patane F, La Torre M et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91

patients. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1236 – 41.

13. Meyns SB, Vancleemput J, Flameng W, Daenen W. Surgery of cardiac myxoma: a 20 year experience with longterm follow-up. *Eur J Cardiovasc Surg* 1993; 7: 437 – 40.
 14. Mochizuki Y, Okamura Y, Iida H, Mori H. Interleukin-6 and complex cardiac myxoma. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 931 – 3.
 15. Wada A, Kanda T, Hayashi R, Imai S, Suzuki T, Murata K et al. Cardiac myxoma metastasized to the brain: potential role of endogenous interleukin-6. *Cardiology* 1993; 83: 208 – 11.
 16. McCarthy PM, Schaff HV, Winkler HC, Lieber MM, Carney JA. Deoxyribonucleic acid ploidy pattern of cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1083 – 6.
 17. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc* 1986; 61: 165 – 72.
 18. van Gelder HM, O'Brien DJ, Staples ED, Alexander JA. Familial cardiac myxomas. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 419 – 24.
 19. Takach TJ, Reul GJ, Ott DA, Cooley DA. Primary cardiac tumors in infants and children: immediate and longterm operative results. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 559 – 64.
 20. Sørli D, Myhre ES, Stalsberg H. Angiosarcoma of the heart: unusual presentation and survival after treatment. *Br Heart J* 1984; 51: 94 – 7.
 21. Poole GV, Breyer RH, Holliday RH, Hudspeth AS, Johnston FR, Cordell AR et al. Tumors of the heart: surgical considerations. *J Cardiovasc Surg* 1984; 25: 5 – 11.
 22. Ressler L, Grande AM, Gaeta R, De Pieri G, Aiello M, Vigano M et al. Superior transseptal approach for surgical removal of left atrial myxoma. *J Card Surg* 1997; 12: 431 – 3.
 23. Almdahl SM, Myrmel T, Gjestvang FT. Operativ behandling av et trikuspidalmyksom. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1996; 116: 2175.
 24. Babatasi G, Massetti M, Agostini D, Galateau F, Saloux E, Nataf P et al. Recurrent leftsided heart leiomyosarcoma: should heart transplantation be legitimate? *J Heart Lung Transplant* 1998; 17: 1133 – 8.
 25. Poole GV, Meredith JW, Breyer RH, Mills SA. Surgical implications in malignant cardiac disease. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 484 – 91.
-

Publisert: 30. august 2000. *Tidsskr Nor Legeforen*.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 21. februar 2026.