

Heikki Mäkynen ja Marko Virtanen

# Eteis-kammiokatkos primaarisen sydänlymfooman manifestaationa

Sydänlymfooma on harvinainen kasvain. Kuvaamme tapauksen, jossa potilaalla todettiin eteis-kammio-  
katkos, joka johti tahdistimen asennukseen. Perussairauden diagnoosi paljastui vasta myöhem-  
mässä vaiheessa, kun oireet jatkuivat. Sydämen kasvaimiin liittyvät oireet ovat epäspesifisiä. Eri  
kuvantamismenetelmät ovat avainasemassa pyrittäessä diagnoosiin. Lopullinen taudinmääritys  
perustuu kudoksenäytteeseen, joka saadaan kirurgisen hoidon yhteydessä tai ottamalla kudoksenäyte  
kasvaimesta verisuoniteitse. Sydänkasvaimet ovat useimmiten hyvänlaatuisia. Etäpesäkkeenä ilmaan-  
tuva pahanlaatuinen kasvain on yleisempi kuin primaarinen pahanlaatuinen sydänkasvain. Sydän-  
lymfoomaan liittyy usein johtoradan vaurioituminen, ja äkillisen eteis-kammiokatkoksen etiologiaa  
selvitettäessä pitäisi muistaa myös harvinaiset tautitilat.

**A** ikuisen täydellisen eteis-kammiokatkok-  
sen (AV-katkos) syynä on yleisimmin  
johtoradan ja sitä ympäröivän kudoksen  
degeneraatio idiopaattisen fibrotisoitumisen  
seurauksena. Fibroosin muodostumisen pe-  
rimmäinen syy on epäselvä. Joskus taustalta  
löytyy sarkoidoosi, muu tulehduksellinen sai-  
raus tai infiltratiivinen prosessi. Ikääntyminen,  
verenpainetauti, tyypin 2 diabetes, sydämen  
tai munuaisten vajaatoiminta sekä eteisvärinä  
lisäävät AV-katkoksen riskiä. Ensin mainittuja  
tulehduksellisia syitä tulisi etsiä erityisesti nu-  
oremilta henkilöiltä. Myös iskeeminen sydän-  
sairaus ja akuutti sydäninfarkti voivat aiheuttaa  
täydellisen AV-katkoksen (1,2). Kuvaamme po-  
tilaan, jolla oli harvinainen AV-katkoksen syy,  
sydämen primaarinen lymfooma.

## Oma potilas

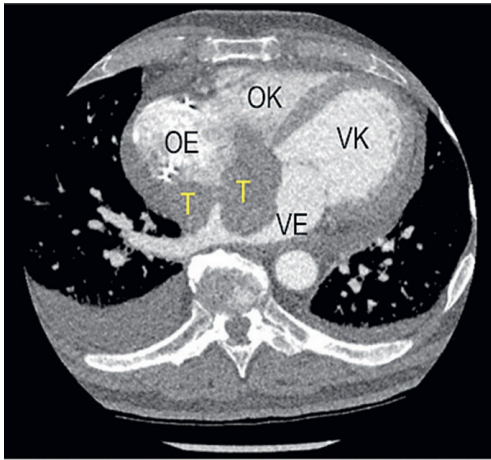
Kuusikymmentäseitsemänvuotiaalla miespotilaalla oli  
aikaisemmin todettu astma ja uniapnea, ja hän oli saa-  
nut CPAP-hoitoa. Joitakin vuosia aiemmin häntä oli tut-  
kittu ja seurattu lisäläyöntisyysoireiden vuoksi. Sydämen  
kaikukuvauslöydös oli normaali. Sydämen magneettiku-  
vaus oli tehty muutaman kuukauden kuluttua kaikuku-  
vauksesta, ja se osoitti sydämen rakenteet ja toiminnan  
normaaleiksi.

Reilun vuoden kuluttua magneettikuvauksesta po-  
tilas hakeutui sairaalan ensiapuun hengenahdistuksen  
ja rasisutväsäsymyksen vuoksi. Sairaalaantulovaiheessa

otetussa EKG:ssä todettiin täydellinen AV-katkos sekä  
kapeakompleksinen korvausrytmi, 38/min. Potilas siirtyi  
sydänsairauksien osastolle, ja hänelle tehtiin osastokier-  
ron yhteydessä sydämen kaikukuvaus, jossa ei todet-  
tu erityistä. Plasman troponiini T -pitoisuus oli 91 ng/l  
(normaali alle 15 ng/l). Kaksi vuorokautta myöhemmin  
potilaalle asennettiin fysiologinen tahdistin ja hänet ko-  
tiutettiin.

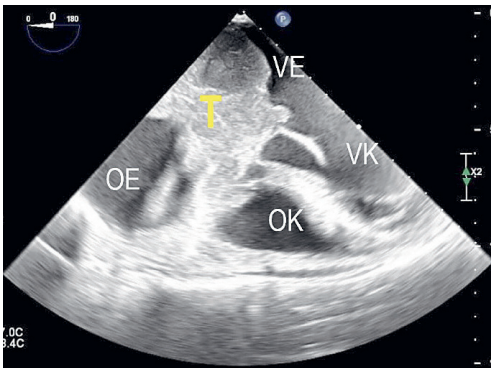
Kuukautta myöhemmin potilas hakeutui lisäänty-  
neen hengenahdistuksen vuoksi jälleen sairaalan päi-  
vystykseen. Keuhkojen röntgenkuvassa havaittiin sydä-  
nvarjon suurentuneen ja keuhkopusseissa arvioitiin  
olevan nestettä. Tehdyssä sydämen kaikukuvaus-  
havaittiin sydänpussissa nestettä. Edettiin sydämen tie-  
tokonetomografiaan (TT), jossa eteisten väliseinä näytti  
olevan voimakkaasti paksuuntunut ja vasempaan etei-  
seen työntyä massaa (KUVA 1). Poikkeavan massan ar-  
vioitiin olevan joko hematoomaa tai kasvainmuutosta.  
Lisäksi havaittiin nestettä sydänpussissa ja keuhkopus-  
sissa. Sydämen ulkopuolisissa elimissä ei näkyviltä osin  
todettu poikkeavaa. Päätettiin tehdä sydämen kaikuku-  
vas ruokatorven kautta (KUVA 2).

Kasvainlöydöksen vuoksi tehtiin vartalon TT. Sydä-  
menulkoisia poikkeavuuksia ei todettu. Edettiin oikean  
eteisen kasvainmaisen muutoksen biopsiaan kaikuku-  
vausohjauksessa oikean reisilaskimon kautta. Lisäksi  
sydänpussi tyhjennettiin. Histologinen tulkinta biopsia-  
näytteistä oli suurisoluihin B-solulymfooma. Kaulan  
alueen kaikukuvaus ei todettu poikkeavaa. Varta-  
lon positroniemissiotomografia (PET) -TT:ssä sydämen  
eteisten alueella kuvautui voimakkaasti aktiivinen mas-  
sa (KUVA 3). Muualla ei havaittu poikkeavaa aktiivisuut-  
ta. Lymfooman vuoksi potilas siirtyi onkologin hoitoon.



**KUVA 1.** Päivystyspoliklinikassa tehdyssä tietokonetomografiassa todettiin sydämen eteisväliseinän alueella kookas kasvain (T).

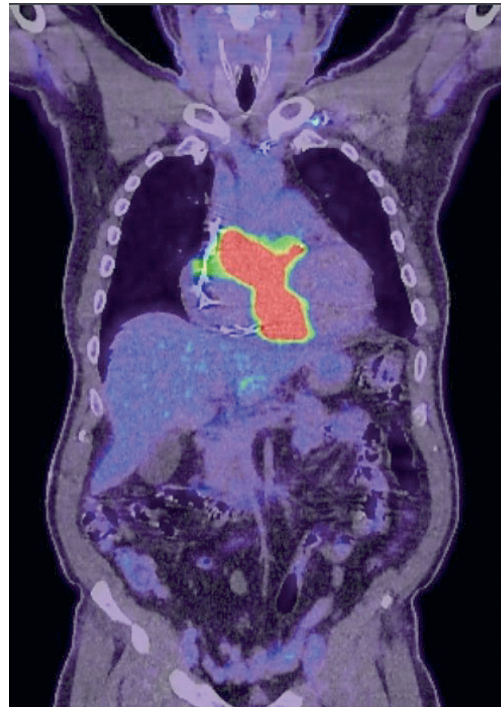
OE = oikea eteinen; OK = oikea kammio; VE = vasen eteinen; VK = vasen kammio



**KUVA 2.** Ruokatorven kautta tehdyssä sydämen kaikukuvauksessa eteisväliseinän alueella todettiin kaikutiiviydeltään heterogeeninen suurikokoinen kasvainmuutos (T).

OE = oikea eteinen; OK = oikea kammio; VE = vasen eteinen; VK = vasen kammio

Lymfooman hoito aloitettiin kahdella R-COEP-hoidolla (prednisoloni, rituksimabi, syklofosfamidi, vinkristiini, etoposidi). Hoitojen jälkeen vartalon TT:ssä sydämen kasvainmainen muodostuma oli selvästi pienentynyt. Sydämen ulkopuolella ei todettu lymfoomaan viittaavaa. Nestelisiä oli hävinnyt sydän- ja keuhkopussista. Hoitoa jatkettiin R-CHOP- (rituksimabi, syklofosfamidi, doksorubisiini, vinkristiini, prednisoloni) ja metotrekstaatikuurein. Syöpähoitojen jatkuttua 4,5 kuukautta tehtiin vastearviona sydämen TT. Siinä ei todettu mitään kasvainmaista ja eteisten välisenä näytti normaalilta. Hieman aiemmin ruokatorven kautta tehdyssä sydämen kaikukuvauksessakaan ei havaittu enää kasvainmuutoksia. PET-TT:ssä oli nähtävissä metabolinen remissio sydämen alueella.



**KUVA 3.** Vartalon positroniemissiotomografiassa todettiin eteisväliseinän alueella voimakkaasti aktiivinen massa.

Viisitoista kuukautta diagnoosin jälkeen potilaan vointi oli seurantakäynnillä hyvä. Ohimenevästi heikentynyt vasemman kammion pumppauskyky oli sydämen kaikukuvauksen perusteella korjautunut vain lievästi heikentyneeksi, kun tukena oli angiotensiinikonvertaasin (ACE) estäjä. AV-katkos ei korjaantunut, joten kammiotahdistuksen tarve jatkui edelleen. Kasvaimesta ei havaittu viitteitä.

## Pohdinta

Potilaamme hakeutui tutkimuksiin hengenhädistyksen ja rasisitusväsymyksen vuoksi. Tulovaiheessa otettu EKG osoitti AV-katkoksen, joka sopi selittämään hänen kokemansa oireet. Aiemmat sydämen kuvantamistutkimukset sekä osastokierrolla tehty sydämen kaikukuvaus eivät tarjonneet spesifistä syytä AV-katkokselles. Kuukautta myöhemmin oireiden uusittua AV-katkoksen syyksi osoittautui tarkemmissa tutkimuksissa sydämen primaarinen lymfooma.

Tahdistimen asennuksen yhteydessä otetuis- sa sydämen kaikukuvissa voitiin jälkiltarkaste- lussa nähdä poikkeavuutta eteisten väliseinässä. Vaikka laajalti saatavilla oleva transtorakaalinen

kaikukuvaus on hyvä ensisijainen diagnostinen väline sydäntilanteen arviointiin, saattaa näkyvyyden rajoittuneisuus sekä muutoksen sijainti tavanomaisten tarkasteluikkunoiden ulkopuolella vaikeuttaa diagnosoimista. Tämän lisäksi sydämen rakenteet (oikean eteisen harjanteet, Eustachin läppä tai Chiarin verkko, eteisväliseinä lipomatoottinen hypertrofia, sydänpussin rasva), sydänonteloiden verihyytymät, vegetaatiot, iatrogeniset rakenteet (tekoläpät, sulku-laitteet, tahdistinjohdot, katetrit) sekä kuvantamismenetelmään liittyvät virheelliset löydökset saattavat tuottaa erotusdiagnostisia haasteita.

Sydämen primaarinen lymfooma on harvinainen sydämen pahanlaatuinen kasvain, ja useimmin kyseessä on laajemmalle vartalon alueelle levinnyt tauti, joka vaurioittaa myös sydäntä. Sydämen lymfooma sijaitsee tyypillisimmin eteisessä ja kasvaa eteisten tai kammioiden väliseinän sisään johtoratajärjestelmän alueella. Histologisesti sydänlymfoomat edustavat B-solulymfoomien laajaa kirjoa, kuten omalla potilaallammekin. Taudin hoitoon käytetään solunsalpaajia ja sädehoitoa. Kirurginen hoito on harvemmin tarpeellista ja tulee vaihtoehdoksi usein vasta palliatiivisena hoitona (3,4). Sydämen lymfooman ennuste on huonompi kuin sydämenulkokaisen lymfooman mutta parempi kuin sarkoomien. Selvitysten mukaan elinajan odotteen mediaani on 23–45 kuukautta (5,6).

Sydänkasvaimista vähintään 75 % on hyvänlaatuisia, joista yleisimpiä ovat myksooma ja papillaarinen fibroelastooma. Myksooma on sydämen ontelonsisäinen kasvain, kun taas fibroelastooma on useimmiten kiinnittyneenä sydämen vasemmanpuoleisiin läppärakenteisiin. Muita hyvänlaatuisia kasvaimia ovat lipooma ja fibrooma (3,4,7,8).

Pahanlaatuisista sydänkasvaimista etäpesäkkeet ovat huomattavasti yleisempiä kuin primariset sydänkasvaimet. Sydämen primariset pahanlaatuiset kasvaimet ovat melkein aina sarkoomia: angiosarkoomia, leiomyosarkoomia tai erilaistumattomia sarkoomia. Yleisimmin sydämeen leviävät kasvaimet ovat keuhkosyöpä, rintasyöpä ja hematologiset syövät (3,7). Myös muualta levinneitä kasvaimia on kuvattu (9).

Kaikukuvaus ruokatorven kautta, TT, PET-TT tai magneettikuvaus tuovat kasvainepäily

yhteydessä arvokasta lisätietoa diagnosointiin. Biopsiaa muutoksesta ei aina tarvita, mutta se on avainasemassa sydänlymfoomaa epäiltäessä (10). Oman potilaamme tutkimuksissa päädyimme etenemään kudoksen ottoon jo sydämen kaikukuvausten ja TT:n löydösten pohjalta, sillä muutoksen huomattavan poikkeava luonne kuvantamistutkimuksissa johti ajatukset pahanlaatuisen taudin epäilyyn, eikä kirurginen lähestymistapa vaikuttanut tässä vaiheessa perustellulta.

## Lopuksi

Sydänkasvaimet ovat usein oireettomia ja löytyvät sattumalta. Oireet ovat ilmaantuessaan usein epäspesifisiä. Yleisoireina voi esiintyä huonovointisuutta, hengenahdistusta, väsymystä, laihtumista, nivelkipuja ja kuumeilua. Verenkiertoelimistön oireina esiintyy muun muassa johtumis- ja rytmihäiriöitä, ulosvirtauskanavien ahtautumista, läppien toiminnan poikkeavuutta, sydänlihaksen pumppauksen vajausta ja sydänpussin nestekertymää. Sydänkasvaimiin voi liittyä myös embolisella mekanismilla aivoverenkiertohäiriö, keuhkoveritulppa tai akuutti sepelvaltimotukos. Hyvänlaatuisenkin kasvain voi aiheuttaa henkeä uhkaavia oireita (11).

Lymfooman sydänlihakseen infiltroitumisesta seuraa usein johtoratajärjestelmän vaurio. Tapauselostusten perusteella eteis-kammiojohtumisen vaurio saattaa olla korjautuva, jos hoitotoimet saadaan nopeasti käynnistetyksi (12). Harvinaisen sydänkasvaimenkin mahdollisuus tulisi pitää mielessä, kun potilaalla todetaan äkillinen AV-katkos. ■

**HEIKKI MÄKYNEN**, dosentti, sisätautien- ja kardiologian erikoislääkäri

Tays, Sydänsairaala

**MARKO VIRTANEN**, LT, kardiologian erikoislääkäri

Tays, Sydänsairaala

**VASTUUTOIMITTAJA**

Jussi Naukkarinen

**SIDONNAISUUDET**

Heikki Mäkynen: Apuraha (Bayer, Boston Scientific), luentopalkkio/ asiantuntijapalkkio (Bayer, BMS-Pfizer, Boston Scientific, Biosense Webster), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Boston Scientific, Biosense Webster)

Marko Virtanen: Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Edwards Lifesciences, Medtronic, Boston Scientific)

## KIRJALLISUUTTA

1. Kerola T, Eranti A, Aro AL, ym. Risk factors associated with atrioventricular block. *JAMA Netw Open* 2019;2:e194176. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2019.4127.
2. Haxha S, Halili A, Malmborg M, ym. Type 2 diabetes mellitus and higher rate of complete atrioventricular block: a Danish Nationwide Registry. *Eur Heart J* 2022;26:ehac662. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac662.
3. Burke A, Jeudy J, Virmani R. Cardiac tumors: an update. *Heart* 2008;94:117–23.
4. Gowda R, Khan I. Clinical perspectives of primary cardiac lymphoma. *Angiology* 2003;54:599–604.
5. Oliveira GH, Al-Kindi SG, Hoimes, C ym. Characteristics and survival of malignant cardiac tumors: a 40 year analysis of >500 patients. *Circulation* 2015;132:2395–402.
6. Sultan I, Aranda-Michel E, Habertheuer A, ym. Long-term outcomes of primary cardiac lymphoma. *Circulation* 2020; 142:2194–5.
7. Nomoto N, Tani T, Konda T, ym. Primary and metastatic cardiac tumors: echocardiographic diagnosis, treatment and prognosis in a 15-years single center study. *J Cardiothorac Surg* 2017;12:103. DOI: 10.1186/s13019-017-0672-7.
8. Jokinen V, Lepojärvi M, Airaksinen J. Papillaarinen fibroelastooma – harvinainen sydänkasvain. *Duodecim* 2003;119:329–31.
9. Kaarne M, Tarkkanen M. Kasvain sydämessä. *Duodecim* 2018;134:1196–200.
10. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, ym. Cardiac tumors. *JACC CardioOncol* 2020; 2:293–311.
11. Poterucha T, Kochav J, O'Connor DS, ym. Cardiac tumors: clinical presentation, diagnosis and management. *Curr Treat Options Oncol* 2019;20:66. DOI: 10.1007/s11864-019-0662-1.
12. Jang GW, Chung H, Kim WS, ym. Primary cardiac lymphoma manifesting as an atrioventricular block in a renal transplantation recipient. *JACC Case Rep* 2020;4:600–3.