

---

# Lipomatózní hypertrofie mezisiňového srdečního septa

---

Laco, J., Šteiner, I., Tomšová, M.

Fingerlandův ústav patologie LF UK a FN, Hradec Králové

---

## Souhrn

Lipomatózní hypertrofie mezisiňového septa (LHMS) je vzácná léze nejasné etiologie, která je nejčastěji diagnostikována jako náhodný nález při pitvě. Může být však spojena se supraventrikulárními arytmiemi, obstrukcí žilního návratu či náhlou srdeční smrtí. V posledních 31 letech bylo zastiženo 5 nekroptických případů (4 ženy, 1 muž) s touto lézí; pouze v jednom případě byla diagnóza stanovena již ante mortem. Průměrný věk pacientů byl 68 let; průměrný BMI byl 28,4. Průměrná velikost léze byla 31 mm. Ve třech případech byla LHMS asymptomatická, ve dvou byla spojena s recidivujícími multifokálními síňovými tachykardiemi, resp. se sick sinus syndromem. Histologicky se ve všech případech jednalo o zralou tukovou tkáň, s příměsí buněk hnědého tuku a s menším množstvím kardiomyocytů.

Znalost LHMS je pro patologa důležitá zejména pro vzrůstající možnosti její diagnostiky ante mortem pomocí zobrazovacích metod a následné endomyokardiální biopsie a dále jako možná příčina náhlé srdeční smrti.

**Klíčová slova:** srdce – mezisiňové septum – tuková tkáň – arytmie – lipomatózní hypertrofie

## Summary

### Lipomatous Hypertrophy of the Cardiac Interatrial Septum

Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum (LHIS) is a rare lesion of unknown origin usually diagnosed as an incidental finding during autopsy. It can be associated with supraventricular arrhythmias, venous return obstruction and sudden cardiac death.

Five necropsy cases (4 females, 1 male) of LHIS were encountered during the last 31 years; only one case from this series was diagnosed ante mortem. The patients' mean age was 68 years; their mean BMI was 28.4. The mean size of the lesion was 31 mm. In three patients the LHIS was asymptomatic, two patients experienced relapsing multifocal atrial tachycardia and sick sinus syndrome, respectively. Histologically, all cases consisted of a mixture of mature and brown adipose tissue with foci of cardiomyocytes.

For a pathologist the knowledge of LHIS is important because of an increasing possibility of its ante mortem diagnosis by imaging methods with a following endomyocardial biopsy, and also because it may appear as a cause of sudden cardiac death.

**Key words:** heart – interatrial septum – adipose tissue – arrhythmia – lipomatous hypertrophy

*Čes.-slov. Patol., 42, 2006, No. 4, p. 182–185*

Lipomatózní hypertrofie (též pseudohypertrofie) mezisiňového septa (LHMS) je vzácná léze, jejíž etiopatogeneze není v současné době zcela objasněna. Častěji se vyskytuje u starších a u obézních pacientů (4, 9, 17). Ačkoli bývá ve většině případů asymptomatická, může být příčinou supraventrikulárních arytmií, sníženého žilního návratu k srdci či dokonce náhlé srdeční smrti (15). V minulosti byla LHMS diagnostikována téměř výlučně jako náhodný nález při pitvě; v současné době je v důsledku zlepšení zobrazovacích metod možná její diagnostika za života

pacientů a materiál odebraný z LHMS se tak může stát předmětem bioptického vyšetření.

---

## Materiál a metody

Za 31 let (7/1975 – 3/2006) bylo v archivu Fingerlandova ústavu patologie v Hradci Králové zastiženo pět případů LHMS. Ve čtyřech případech se jednalo o náhodný nález při standardní kompletní pitvě. Pouze v jednom případě byla

**Tab. 1. Klinická data**

Případ	Pohlaví	Věk (r.)	BMI	Kardiologická anamnéza	Základní nemoc
1	žena	60	30,1	negativní	cirhóza jater
2	žena	64	19,2	síňová tachykardie, sinoatriální blok	LHMS
3	muž	72	23,1	negativní	CHOPN
4	žena	72	32,1	sick sinus syndrom	infarkt myokardu
5	žena	72	37,7	negativní	CHOPN

Pozn.: LHMS = lipomatózní hypertrofie mezišíňového septa, CHOPN = chronická obstrukční plicní nemoc

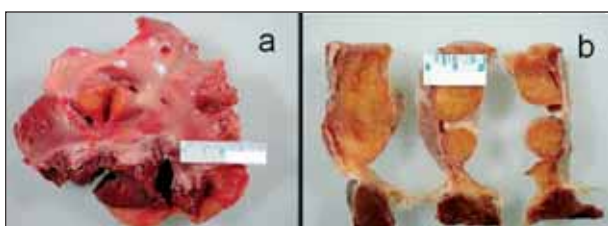
diagnóza stanovena bioptickým vyšetřením částečně resekovaného ložiska LHMS, jehož rezidua byla prokázána při následné pitvě.



**Obr. 1.** Léze imponuje jako tukové ztlustění septa siní (případ 1)

### Výsledky

Soubor tvoří 4 ženy a 1 muž věku 60-72 let (prům. 68 let) s body mass indexem (BMI) v rozmezí 19,2-37,7 (prům. 28,4). Relevantní klinické a patologické údaje pacientů jsou uvedeny v tabulkách 1 a 2. V případech 1, 3 a 5 byla LHMS asymptomatická a byla tak náhodným nálezem při pitvě (obr. 1, 2, 3).



**Obr. 2.** Léze vyklenující se do pravé síně (a). Na sagitálním řezu je zřejmý její „činkovitý“ tvar s vynecháním fossa ovalis (b) (případ 3)

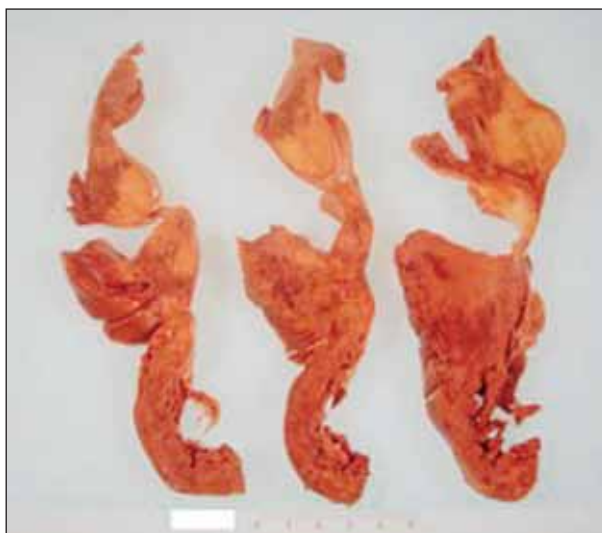


**Obr. 3.** Léze vyklenující se do pravé síně (a). Na sagitálním řezu je zřejmý její tukový charakter (b) (případ 5)

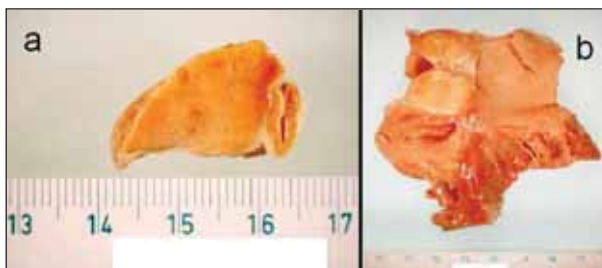
**Tab. 2. Patologická data**

Případ	Hmotnost srdce (g)	Velikost LHMS (mm)	Foramen ovale
1	390	30	uzavřené
2	600	25*	uzavřené
3	600	15	uzavřené
4	410	25	otevřené
5	570	60	otevřené

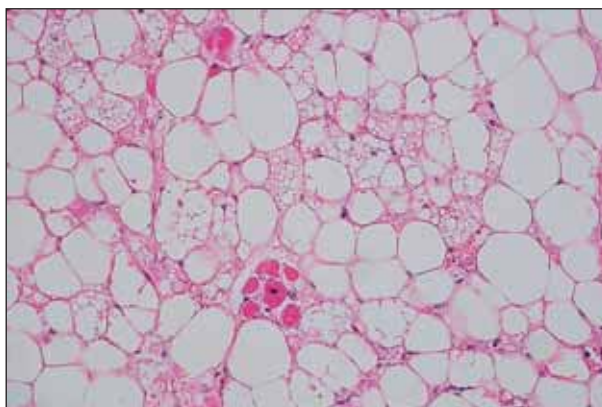
Pozn.: \* rozměr největšího rezidua při pitvě



**Obr. 4.** Ohraničená tuková léze na sagitálním řezu (případ 4)



**Obr. 5.** Částečně resekovaná léze, bioptický vzorek (a). Uzlovité reziduum při pitvě (b) (případ 2)



**Obr. 6.** Léze je tvořena zralou a hnědou tukovou tkání s nečtenými zavzatými kardiomyocyty (HE, 200krát)

V případě 4 byla LHMS spojena se sick sinus syndromem, který byl pro palpitace řešen implantací kardiostimulátoru 5 let před smrtí. I v tomto případě byla však LHMS jako možná příčina těchto potíží diagnostikována až při pitvě (obr. 4). Příčinou smrti zde bylo srdeční selhání při subakutním infarktu myokardu. V případě 2 bylo 2 roky před smrtí pro recidivující multifokální síňové tachykardie provedeno ultrasonografické vyšetření srdce se závěrem susp. myxom pravé síně. Léze byla následně částečně resekována a diagnóza LHMS byla tak stanovena biopticky (obr. 5a). Pro přetrvávající ataky supraventrikulární tachykardie a sinoatriální blok byl těsně před smrtí implantován kardiostimulátor. Při pitvě byla prokázána uzlovitá rezidua LHMS (obr. 5b); tuková tkáň se dokonce šířila i do mediastina podél velkých cév. Příčinou smrti byl těžký minerálový rozvrat při nutriční karenci.

Makroskopicky imponovala LHMS ve všech případech jako ohraničený nádorovitý útvar pružné konzistence pod nástěnným endokardem mezisíňového septa, největšího rozměru v rozmezí 15–60 mm (prům. 31 mm), vyklenující se vždy do pravé síně srdeční. Fossa ovalis nebyla nikdy do léze zavzata. Na řezu se jednalo o solidní tkáň tukového charakteru žluté barvy, s menšími okrsky barvy světle hnědé.

Mikroskopicky byla LHMS vždy tvořena vzájemně promísenými strukturami zralé tukové tkáně, hnědé tukové tkáně a menším množstvím kardiomyocytů (obr. 6). Zralá tuková tkáň sestávala z objemných univakuolárních adipocytů s oploštělými pravidelnými, periferně lokalizovanými jádry. Mezi adipocyty byly přítomny objemné multivakuolární buňky hnědé tukové tkáně s centrálně umístěným jádrem. Kardiomyocyty byly obvyklého vzhledu, některé se zvětšenými, lehce nepravidelnými jádry jako známkou hypertrofie.

---

## Diskuse

---

LHMS je vzácná léze srdce, jejíž etiologie není v současné době zcela objasněna; nejčastěji se o ní uvažuje jako o vývojové anomálii či o hamartogenní, příp. nádorové lézi (15). Ačkoli LHMS nevzniká v důsledku hypertrofie, nýbrž hyperplazie buněk, vžil se v názvu léze termín „hypertrofie“, někdy i „pseudohypertrofie“ (4, 19).

LHMS byla poprvé popsána Priorem v roce 1964 na souboru pěti autoptických případů (16). Od té doby bylo publikováno cca 200 případů, přičemž vzrůstá počet nálezů diagnostikovaných pomocí zobrazovacích metod za života pacienta. V rozsáhlé prospektivní studii zahrnující 1292 pacientů byla LHMS pomocí počítačové tomografie diagnostikována ve 28 případech, což odpo-

vídá prevalenci 2,2 % (9). LHMS se častěji vyskytuje u starších pacientů (kolem 70. roku věku; prům. věk našeho souboru 68 let) a u obézních osob (4, 9, 17); tato skutečnost se vysvětluje vzrůstajícím množstvím tukové tkáně (včetně subepikardiální) se stoupajícím věkem (18). LHMS se však může vyskytovat i u osob neobézních; dva pacienti z našeho souboru (případ 2 a 3) měli BMI v mezích normy (19–25). Uvažuje se o vztahu LHMS k cerebrotendinózní xantomatóze (6); LHMS byla také popsána jako vzácná komplikace totální parenterální výživy (2).

Klinicky bývá LHMS ve většině případů asymptomatická a je tak náhodným nálezem při pitvě.

Byla však prokázána statisticky významná souvislost mezi přítomností této jednotky a výskytem arytmií (19). Tato skutečnost může být vysvětlena lokalizací léze v místě průběhu svazků převodního systému srdečního, které zajišťují šíření vzruchu ze sinoatriálního uzlu do uzlu atrioventrikulárního (10). U pacientů s LHMS byly popsány různé typy arytmií, např. fibrilace síní, ektopické síňové stahy, supraventrikulární tachykardie a junkční rytmus (9, 17, 19). V našem souboru byla LHMS symptomatická u dvou pacientů (případ 2 a 4); jednalo se o síňovou tachykardii, resp. sick sinus syndrom. Objemná léze může také způsobit snížení žilního návratu k srdci obstrukcí pravé síně srdeční, příp. ústí horní duté žíly (3, 13); tento stav může být komplikován vznikem perikardiálního výpotku s příznaky konstriktivní perikarditidy (22). LHMS může být také příčinou náhlé srdeční smrti, a to zřejmě jako příčina fatální arytmie (15).

V současné době stoupá počet případů LHMS diagnostikovaných za života pomocí zobrazovacích metod; poprvé byla tato léze ante mortem diagnostikována v roce 1982 (11). Lze ji detekovat pomocí transtorakální či transezofageální echokardiografie, počítačové tomografie a nukleární magnetické rezonance (1, 12, 14, 20). Přítomnost hnědé tukové tkáně je zřejmě příčinou zvýšeného zachytu fluorodeoxyglukózy při vyšetření pomocí pozitronové emisní tomografie (7). Tumoriformní ztlustění síňového septa může být závažnou překážkou při transeptální katetrizaci (5).

Makroskopicky LHMS imponuje jako ohraničená, avšak neopouzdržená tuková tkáň v mezisíňovém septu, vyklenující se většinou do pravé síně (4). Ojediněle může promínavat i do levé síně (5). Někdy bývá patrna spojitost LHMS se subepikardiální či až mediastinální tukovou tkání. Fossa ovalis není do ložiska nikdy zavzata a léze tak nabývá „činkovitého“ tvaru (angl. *dumbbell shape*) (16). V současné době nejsou stanovena přesná minimální „rozměrová“ kritéria LHMS, ačkoli většinou se tak označuje stav, kdy je tloušťka mezisíňového septa v důsledku



zmnožení tukové tkáně větší než 20 mm (4, 10); někteří autoři však považují za minimum již tloušťku 10 mm (8). Ve studii zkoumající 38 případů se velikost LHMS pohybovala v rozmezí 15–50 mm (17). V našem souboru byla největší velikost 60 mm (případ 5).

Histologicky je léze tvořena zralou tukovou tkání s četnými buňkami hnědého tuku a zavzatými kardiomyocyty (15). Příležitostně mohou být přítomna kolagenní vlákna a ložiskový chronický zánětlivý infiltrát (4).

Mikroskopicky je diferenciatně diagnosticky třeba vyloučit především myxom, lipom a liposarkom. Myxom je v srdci lokalizován, na rozdíl od LHMS, nejčastěji v levé síni. Mikroskopický vzhled myxomu může být variabilní; v typickém případě je tvořen buňkami hvězdicového tvaru rozptýlenými v myxoidním stromatu. Tuková tkáň ani kardiomyocyty nejsou v myxomu přítomny. Lipom imponuje, na rozdíl od LHMS, jako opouzdřený nádor mikroskopicky sestávající pouze z pravidelných univakuolárních adipocytů. LHMS může být v důsledku přítomnosti multivakuolárních adipocytů zaměněna za dobře diferencovaný liposarkom, charakterizovaný přítomností lipoplastů. Lipoplasty však mají, na rozdíl od buněk hnědého tuku, indentovaná a hyperchromní jádra.

Léčba LHMS není ve většině případů nutná. Pouze u symptomatických pacientů je možné provést její částečnou resekci při kardiokirurgické operaci (5).

Znalost LHMS je pro patologa důležitá pro vzrůstající možnosti její bioptické diagnostiky a její možné záměny za jinou lézi srdce. Jako příčina náhlé srdeční smrti může být LHMS také diagnostikována až při pitvě, a to jak patologicko-anatomické, tak soudní.

**Práce byla finančně podpořena výzkumným záměrem MZO ČR 00179906.**

## Literatura

1. **Applegate, P. M., Tajik, A. J., Ehman, R. L., Julsrud, P. R., Miller, F. A.:** Two-dimensional echocardiographic and magnetic resonance imaging observations in massive lipomatous hypertrophy of the atrial septum. *Am. J. Cardiol.*, 59, 1987, s. 489-491. – 2. **Beau, P., Michel, P., Coisne, D., Morichau-Beauchant, M.:** Lipomatous hypertrophy of the cardiac interatrial septum: an unusual complication in long-term home parenteral nutrition in adult patients. *J. Parenter. Enteral. Nutr.*, 15, 1991, s. 659-662. – 3. **Breuer, M., Wippermann, J., Franke, U., Wahlers, T.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum and upper right atrial inflow obstruction. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 22, 2002, s. 1023-1025. – 4. **Burke, A. P., Litovsky, S., Virmani, R.:** Lipomatous hypertrophy of the atrial septum presenting as a right atrial mass. *Am. J. Surg. Pathol.*, 20,

1996, s. 678-685. – 5. **Christiansen, S., Stypmann, J., Baba, H. A., Hammel, D., Scheld, H. H.:** Surgical management of extensive lipomatous hypertrophy of the right atrium. *Cardiovasc. Surg.*, 8, 2000, s. 88-90. – 6. **Dotti, M. T., Mondillo, S., Plewnia, K., Agricola, E., Federico, A.:** Cerebrotendinous xanthomatosis: evidence of lipomatous hypertrophy of the atrial septum. *J. Neurol.*, 245, 1998, s. 723-726. – 7. **Fan, C. M., Fischman, A. J., Kwek, B. H., Abbara, S., Aquino, S. L.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: increased uptake on FDG PET. *Am. J. Roentgenol.*, 184, 2005, s. 339-342. – 8. **Gay, J. D., Guileyardo, J. M., Townsend-Parchman, J. K., Ross, K.:** Clinical and morphologic features of lipomatous hypertrophy ("massive fatty deposits") of the interatrial septum. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.*, 17, 1996, s. 43-48. – 9. **Heyer, C. M., Kagel, T., Lemburg, S. P., Bauer, T. T., Nicolas, V.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: a prospective study of incidence, imaging findings, and clinical symptoms. *Chest*, 124, 2003, s. 2068-2073. – 10. **Hutter, A. M., Page, D. L.:** Atrial arrhythmias and lipomatous hypertrophy of the cardiac interatrial septum. *Am. Heart J.*, 82, 1971, s. 16-21. – 11. **Iser, J. M., Swan, C. S., Mikus, J. P., Carter, B. L.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: in vivo diagnosis. *Circulation*, 66, 1982, s. 470-473. – 12. **Kozelj, M., Angelski, R., Pavcnik, D.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: diagnosis by echocardiography and magnetic resonance imaging. A case report. *Angiology*, 46, 1995, s. 863-866. – 13. **McNamara, R. F., Taylor, A. E., Panner, B. J.:** Superior vena caval obstruction by lipomatous hypertrophy of the right atrium. *Clin. Cardiol.*, 10, 1987, s. 609-610. – 14. **Munoz, J., Losada, A., Ibanez, M., Chorro, F. J., Llacer, A.:** Lipomatous hypertrophy of the atrial septum: complementary diagnosis by transoesophageal echocardiography and nuclear magnetic resonance imaging. *Eur. Heart J.*, 17, 1996, s. 1290-1291. – 15. **O'Connor, S., Recavarren, R., Nichols, L. C., Parwani, A. V.:** Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: an overview. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 130, 2006, s. 397-399. – 16. **Prior, J. T.:** Lipomatous hypertrophy of cardiac interatrial septum. A lesion resembling hibernoma, lipoblastomatosis and infiltrating lipoma. *Arch. Pathol.*, 78, 1964, s. 11-15. – 17. **Reyes, C. V., Jablow, V. R.:** Lipomatous hypertrophy of the cardiac interatrial septum. A report of 38 cases and review of the literature. *Am. J. Clin. Pathol.*, 72, 1979, s. 785-788. – 18. **Roberts, W. C., Roberts, J. D.:** The floating heart or the heart too fat to sink: analysis of 55 necropsy patients. *Am. J. Cardiol.*, 52, 1983, s. 1286-1289. – 19. **Shirani, J., Roberts, W. C.:** Clinical, electrocardiographic and morphologic features of massive fatty deposits ("lipomatous hypertrophy") in the atrial septum. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 22, 1993, s. 226-238. – 20. **Silverman, P. M., Guadalajara, J. F., Kisslo, J. A., Godwin, J. D., Korobkin, M.:** Lipomatous hypertrophy of the atrial septum: diagnosis by combined two-dimensional echocardiography and computerized tomography. *Am. J. Cardiol.*, 54, 1984, s. 1156-1157. – 21. **Tatli, S., O'Gara, P. T., Lambert, J., Kwong, R., Byrne, J. G., Yucel, E. K.:** MRI of atypical lipomatous hypertrophy of the interatrial septum. *Am. J. Roentgenol.*, 182, 2004, s. 598-600. – 22. **Tschirkov, A., Stegaru, B.:** Lipomatous hypertrophy of interatrial septum presenting as recurring pericardial effusion and mistaken for constrictive pericarditis. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 27, 1979, s. 400-403.

MUDr. Jan Laco, PhD.  
Fingerlandův ústav patologie  
Fakultní nemocnice  
500 05 Hradec Králové  
e-mail: lacoj@lfhk.cuni.cz  
tel.: 495 832 548