
Amyloid hjertesvulst

KORT KASUISTIKK

ADAM DHAYYAT

adam.dhayyat@so-hf.no

Kardiologisk avdeling

Sykehuset Østfold, Kalnes

Adam Dhayyat er spesialist i indremedisin og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

PETER S. DEEG

Kardiologisk avdeling

Sykehuset Østfold, Kalnes

Peter S. Deeg er spesialist i indremedisin og i hjertesykdommer og er overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

JACEK SROKOSZ

Kardiologisk avdeling

Sykehuset Østfold, Kalnes

Jacek Srokosz, er spesialist i indremedisin og i hjertesykdommer og er overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

GITTA TUROWSKI

Avdeling for patologi

Oslo universitetssykehus, Ullevål

Gitta Turowski, er ph.d., spesialist i patologi, overlege og leder for autopsi og barne- og svangerskapsrelatert patologi.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Kardiologisk avdeling

Akershus universitetssykehus

Kjetil Steine er ph.d., spesialist i indremedisin og i hjertesykdommer og er overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

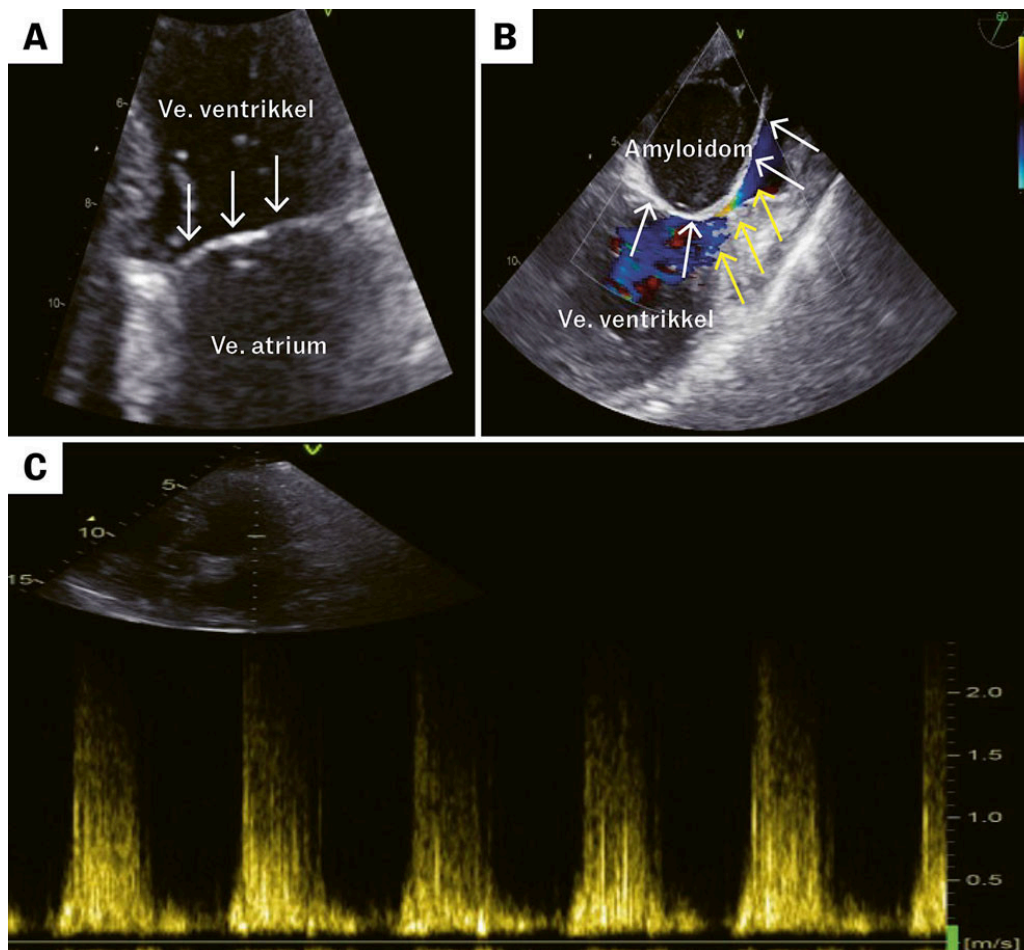
En svært sjelden gang kan man utvikle svulstlignende avleiring av amyloid i hjertet. Vi presenterer her en kasuistikk med amyloid hjertesvulst med alvorlige hemodynamiske konsekvenser som følge.

En tidligere frisk mann i 40-årene ble innlagt på lokalsykehuset etter tre uker med uttalt tretthet og redusert yteevne. Han hadde stort sett bare ligget sovende på sofaen, men anga både intermitterende inspiratoriske stikkende og klemmende brystmerter som forverret seg ved anstrengelse.

Ved innleggelsen var han våken, orientert og fremsto ikke som smertepåvirket. Temperaturen var 38,5 °C, blodtrykket 105/81 mmHg, oksygenmetningen 98 % og det var sinustakykardi på 112 slag/min. EKG viste ingen iskemitegn eller ledningsforstyrrelser. Han hadde heller ingen bilyd ved hjerтеаuskultasjon, og supplerende undersøkelser, inkludert EKG, røntgen toraks og håndholdt ultralyd av hjertet, viste ingen åpenbar patologi. Blodprøver viste lett forhøyede inflammasjonsmarkører: CRP 16 mg/L (< 5), leukocytter $15 \times 10^9/L$ ($3,5-10 \times 10^9/L$) og klart forhøyet troponin I på 308 ng/L (< 34). D-dimer var normal (< 0,5 mg/L). Øvrige laboratorieprøver var upåfallende.

Pasienten ble overført til hjerteavdelingen for videre diagnostikk og behandling. De neste timene utviklet han hypotensjon, som ble forsøkt stabilisert med ca. 2 500 mL Ringer-acetat intravenøst. På grunn av vedvarende feber og takykardi tok man høyde for mulig sepsisutvikling. Det ble derfor sikret blodkulturer og startet opp med bredspektret antibiotika intravenøst: penicillin 3 g \times 4 samt gentamicin 400 mg \times 1. Han utviklet deretter respirasjonssvikt med oksygenmetning på 89 %. Lungeødem ble bekreftet ved røntgen toraks ved sengen, og han ble derfor behandlet med kontinuerlig positivt luftveistrykk (CPAP).

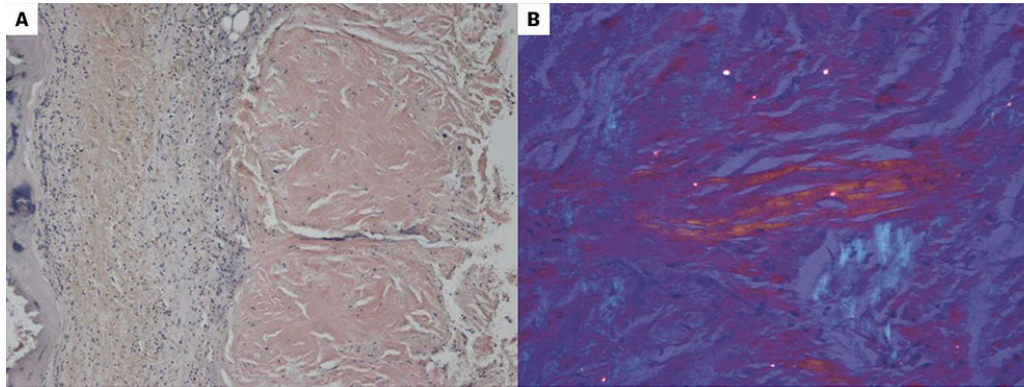
Fullstendig transtorakal ekkokardiografi (TTE) ble utført omtrent 14 timer etter innleggelsen (figur 1a). Denne viste en hyperekkogen struktur i mitralringen som dannet en bro mellom venstre atrium og ventrikkel med alvorlig forhøyede diastoliske trykkgradienter. Det var normal systolisk venstre ventrikkelfunksjon og normal størrelse på alle fire hjertekamrene uten tegn til pulmonal hypertensjon.



Figur 1 Ekkokardiografi. a) Transtorakalt ekkobilde som viser en broilignende struktur (hvite piler) nær mitralklaffen. b) Transøsofagealt bilde med fargedoppler som viser blodstrøm (gule piler) ved siden av atriesvulsten. c) Transtorakal kontinuerlig dopplermåling over mitralklaffutløpet som viser høye hastigheter og store trykkgradienter.

Tilstanden forverret seg med fallende blodtrykk under 90/60 mmHg (middeltrykk 65 mmHg), laveste målt til 74/49 mmHg (57 mmHg). I tillegg fikk pasienten økende sinustakykardi på 120–130 slag/min og anuri. Man startet derfor med noradrenalininfusjon med dosering opptil 0,3 µg/kg/min. CPAP-behandling førte ikke til respiratorisk stabilisering. Pasienten ble derfor sedert med fentanyl, midazolam og ketamin, intubert og lagt på respirator omtrent 18 timer etter innleggelsen. Han ble overført til intensivavdelingen. Her ble det raskt utført transøsofageal ekkokardiografi (TØE) (figur 1b), der man identifiserte en broilignende hyperekkogen struktur i mitralringen som det ytre laget av en oppfylling som utgjorde over 95 % av venstre atriums hulrom. Oppfyllingen etterlot lite plass for blodet til å passere fra lungevenene via venstre atrium inn i venstre ventrikkel (figur 1b). Den diastoliske trykkgradienten mellom venstre atrium og ventrikkel viste en betydelig økning med et middeltrykk på 18 mmHg (0–5) (figur 1c). Man mistenkte nå en kardial tumor, og pasienten ble transportert med luftambulans til universitetssykehuset for akutt operasjon. Under operasjonen ble det funnet store tumormasser i begge atriene, mest på venstre side. Dessverre forverret pasientens tilstand seg, og han døde under operasjonen omtrent et døgn etter innleggelsen på lokalsykehuset.

Hjertemuskelresektat med tumoren ble sendt til avdeling for patologi, hvor spesialfarging med kongorødt viste eplegrønn dobbeltbrytning. Immunhistokjemi for amyloid P var positiv, og transmisjonselektronmikroskopi avslørte homogen avleiring av amyloidproteiner, noe som understøttet diagnosen amyloidom (figur 2). Massespektrometri viste hovedsakelig proteiner av typen atrial natriuretisk peptid. Obduksjonen avslørte ingen amyloid avleiring i andre organer, men tegn til lungeødem, og dødsårsaken ble oppfattet som hjertesvikt utløst av atrial amyloidom.



Figur 2 a) Kongorødtfarget tumorsnitt (20× forstørrelse) som viser hjertemuskel med kondenserte eosinofile cytoplasmatiske avleiringer og fokale forkalkninger. b) Rød-gulgrønnaktig fluorescerende cytoplasmatiske avleiringer (20× forstørrelse).

Diskusjon

Den kardiaale massen viste seg å være et amyloidom, en tumorlignende avleiring av amyloid.

Mange tilstander kan opptre som kardiaale masser, slik som vegetasjoner, tromber, sarkoide avleiringer og myokardabscesser (1). Generelt sett er kardiaale metastaser mye mer vanlig enn primære hjertesvulster (20: 1-forhold). Blant de primære hjertetumorene er over 90 % benigne, med myksom som den vanligste og med venstre atrium som predileksjonssted. Disse kan føre til obstruksjon (2). Av de maligne primære hjertesvulstene utgjøres de fleste av sarkomer og lymfomer (2). Hjerteamyloidose opptrer oftest som restriktiv kardiomyopati forårsaket av ekstracellulær avleiring av proteiner i hjertemuskelen (2). Denne typen amyloidose kan være primær, assosiert med monoklonale plasmacelleforstyrrelser, eller den kan være sekundær, for eksempel knyttet til arvelige faktorer eller kroniske inflammatoriske tilstander. Amyloidom er en sjelden manifestasjon av amyloidose, som igjen representerer ulike avleiringssykdommer hvor ni av mer enn 30 forskjellige proteiner kan danne amyloidfibriller som avleires i hjertet (2). Amyloidom kan forekomme i mange anatomiske områder som hud, brystvegg og hjerne (3), men det er få rapporterte tilfeller av amyloidom i hjertet (4–7). Hos vår pasient var det hovedsakelig amyloid fra atrial natriuretisk peptid som ble identifisert, noe som sees hos pasienter med isolert atrial amyloidose der amyloidosen er lokalisert kun til atrier (8).

Under operasjonen ble det observert store tumormasser i begge atriene. Likevel viste det kardiale amyloidomet seg å være vanskelig å oppdage med transtorakal ekkokardiografi på grunn av reduserte akustiske forhold. Selv om dopplermålinger ved transtorakal ekkokardiografi ga mistanke om obstruksjon med manglende fylling av venstre ventrikel som ved en alvorlig funksjonell mitralstenose, kunne den atriale tumoren først visualiseres med transøsofageal ekkokardiografi. Transøsofageal ekkokardiografi som en innledende diagnostisk prosedyre utføres sjelden i akuttmottaket, men kunne ha identifisert strukturen tidligere. CT toraks kunne også vært et diagnostisk alternativ initalt ved innleggelsen før dekompensasjonen ble mer klinisk manifest og gjorde det vanskelig å gjennomføre en slik undersøkelse.

Det kan diskuteres hvorvidt en mer restriktiv behandling med inotropi, vasopressor og væske kunne ha redusert belastningen på hjertet og kanskje forhindret den raske utviklingen av hjertesvikt og lungeødem. På den annen side sto man overfor en diagnostisk uavklart pasient med et klinisk bilde som kunne ligne på septisk sjokk, der hemodynamisk støtte ofte er nødvendig for å opprettholde organperfusjon. Pasientens unge alder og gode fysiske form kan ha bidratt til å kompensere for de initiale hemodynamiske effektene.

Vi ønsker med denne kasuistikken å rapportere om et meget sjeldent funn. Internasjonalt er det rapportert få tilfeller av intrakardialt amyloidom (4–7). Vi ønsker også å poengtere viktigheten av god ultralyddiagnostikk og illustrere de alvorlige hemodynamiske konsekvensene en obstruerende masse i hjertet kan medføre uavhengig av tumorens etiologi. Dette er relevant, fordi selv om amyloidom i hjertet er svært sjelden, kan symptomatologien relateres til en større gruppe pasienter som regelmessig ses i klinisk praksis.

Forfatterne har forsøkt, men ikke lyktes med å komme i kontakt med pasientens nærmeste pårørende. Artikkelen er anonymisert så langt det lar seg gjøre og publiseres uten samtykke, da innholdet vurderes å ha stor samfunnsinteresse og det ikke er grunn til å tro at pasienten eller pårørende ville ha motsatt seg publisering.

Artikkelen er fagfellevurdert.

LITTERATUR

1. Gupta R, Meghrajani V, Desai R et al. Primary Malignant Cardiac Tumors: A Rare Disease With an Adventurous Journey. *J Am Heart Assoc* 2020; 9: e016032. [PubMed][CrossRef]
2. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2021; 42: 1554–68. [PubMed][CrossRef]
3. Desai SS, Rizzo MG, Rush AJ et al. Amyloidoma: a review and case report. *Skeletal Radiol* 2021; 50: 437–44. [PubMed][CrossRef]

4. Warner KJ, Blackwell GG, Herrera GA et al. Cardiac amyloidoma with IgM-kappa gammopathy. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118: 1148–50. [PubMed]
 5. Moles MP, Brousseau M, Rachieru AP et al. Tumor like presentation of primitive amyloidosis: amyloidoma. *Rev Med Interne* 2007; 28: 339–42. [PubMed][CrossRef]
 6. Yang K, Li CC, Li JH et al. Isolated left atrial amyloidosis: masquerading as a left atrial mass. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2023; 24: e30. [PubMed][CrossRef]
 7. Richter S, Jahnke C, Klingel K et al. Isolated atrial amyloidosis. *Eur Heart J* 2020; 41: 2695. [PubMed][CrossRef]
 8. Vergaro G, Aimo A, Rapezzi C et al. Atrial amyloidosis: mechanisms and clinical manifestations. *Eur J Heart Fail* 2022; 24: 2019–28. [PubMed][CrossRef]
-

Publisert: 30. oktober 2025. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.24.0654
Mottatt 9.12.2024, første revisjon innsendt 10.2.2025, godkjent 21.8.2025.
Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 24. juni 2026.