

# Papilární fibroelastom aortální chlopně

Martin Troubil, Petr Němec, Petr Šantavý, Tomáš Tichý\*, Jiří Střelec\*\*

Kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařská fakulta Univerzity Palackého,

\*Ústav patologie, Lékařská fakulta Univerzity Palackého, Olomouc,

\*\*Interní klinika IPVZ, Krajská nemocnice Tomáše Bati, a. s., Zlín, Česká republika

Troubil M, Němec P, Šantavý P, Tichý T\*, Střelec J\*\* (Kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařská fakulta Univerzity Palackého, \*Ústav patologie, Lékařská fakulta Univerzity Palackého, Olomouc, \*\*Interní klinika IPVZ, Krajská nemocnice Tomáše Bati, a. s., Zlín, Česká republika). **Papilární fibroelastom aortální chlopně.** *Cor Vasa* 2006; 49(6):226–228.

Papilární fibroelastom je druhý nejčastější primární srdeční nádor; navzdory své benigní povaze může být zdrojem závažných, život ohrožujících embolizačních příhod. Díky širokému rozšíření echokardiografie se s tímto tumorem setkáváme stále častěji. Autoři prezentují případ papilárního fibroelastomu aortální chlopně u asymptomatické nemocné, který byl řešen operací při zachování chlopně.

**Číslová slova:** Papilární fibroelastom – Primární nádory srdce – Echokardiografie

Troubil M, Němec P, Šantavý P, Tichý T\*, Střelec J\*\* (Department of Cardiac Surgery, Olomouc University Hospital and Palacký University Medical School, \*Institute of Pathology, Palacký University Medical School, Olomouc, \*\*Department of Internal Medicine, Postgraduate Medical School, Tomáš Bata Regional Hospital, Comp., Zlín, Czech Republic). **Aortic valve papillary fibroelastoma.** *Cor Vasa* 2006;49(6):226–228.

Papillary fibroelastoma is the second most frequent primary cardiac tumor; despite its benign nature, it may be the source of serious, life-threatening embolic events. The rates of detection of this tumor increase with the increasing availability of echocardiography. The authors report the case of aortic valve papillary fibroelastoma in an asymptomatic female patient, which was managed by valve-sparing surgery.

**Key words:** Papillary fibroelastoma – Primary cardiac tumors – Echocardiography

**Adresa:** MUDr. Martin Troubil, Kardiologická klinika, Fakultní nemocnice Olomouc, I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc, Česká republika, e-mail: troubil@centrum.cz

## ÚVOD

Primární srdeční nádory se vyskytují vzácně, jejich incidence při pitvním nález je 0,001–3%.<sup>(1)</sup> Druhý nejčastější po myxomu je papilární fibroelastom,<sup>(2)</sup> který i přes benigní histologickou povahu může být zdrojem embolizace s fatálními důsledky.

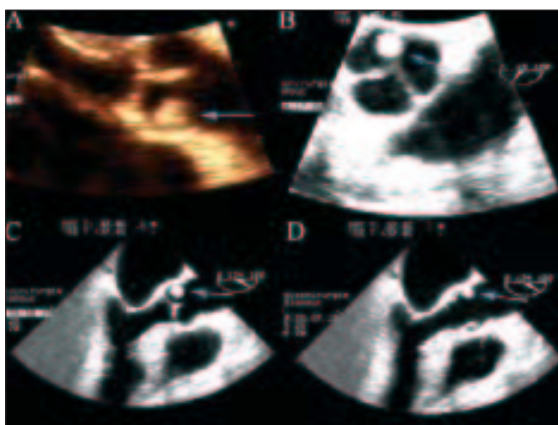
## POPIS PŘÍPADU

76letá žena, hypertonička, s paroxysmálním flutterem síní II. typu v léčbě amiodaronem, který způsobil hypotyreózu, byla odeslána na naši kliniku k posouzení exofytického útvaru na aortální chlopně. Pacientka byla poprvé echokardiograficky vyšetřena v lednu 2005 ošetřujícím kardiologem, kdy byl náhodně zjištěn echogenní útvar na nekoronárním cípu aortální chlopně o velikosti 6–8 mm, s podezřením na papilární fibroelastom. Vzhledem k asymptomatickému průběhu byla pacientka pravidelně sledována. V říjnu 2006 byla zjištěna mírná progresse velikosti – 8–9 mm a následně bylo konzultováno naše pracoviště.

Při transtorakálním echokardiografickým vyšetření byla potvrzena přítomnost kulovitěho útvaru velikosti 7–8 mm přisedlého na arteriální straně non-koronárního cípu aortální chlopně. Následně provedené transezofageální echokardiografické vyšetření nález potvrdilo, nebyla identifikována stopka; útvar byl přisedlý ve střední části cípu, byl mobilní a nezpůsobil poruchu funkce chlopně (obrázek 1).

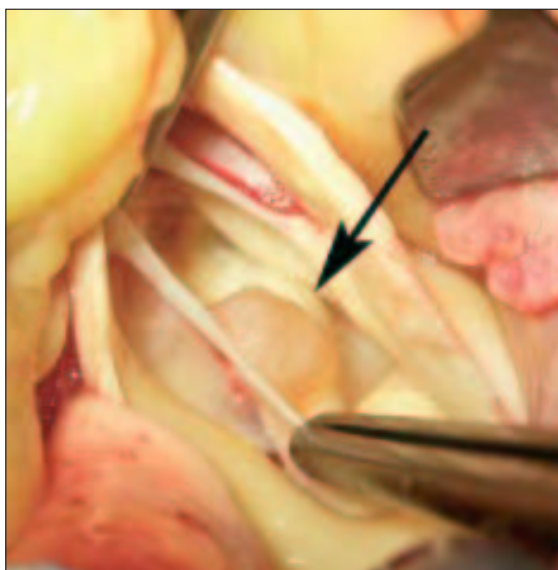
Nález jsme uzavřeli jako suspektní papilární fibroelastom aortální chlopně a pacientce byla navržena resekce tumoru a operace MAZE. V rámci předoperační přípravy byl namísto obvyklé koronární angiografie, která v tomto případě byla riziková pro možnost mechanické interakce s tumorem, proveden zátěžový SPECT myokardu s negativním výsledkem.

Během operace v mimotělním oběhu byl tumor pohledem zhodnocen jako pendulující vilózní útvar vycházející ze střední části nekoronárního cípu (obrázek 2), ve shodě s předoperačním vyšetřením. Byla provedena tangenciální excize tumoru se zachováním aortální chlopně a následně kryoblace MAZE III v pravé i levé síni. Pooperační průběh byl nekomplikovaný, pacientka byla propuštěna osmý pooperační



**Obr. 1** Kulovitá echogenita ve střední části nekoronárního cípu aortální chlopně odpovídající papilárnímu fibroelastomu; je označena šipkou

A – TTE v projekci PLAX, B – transezofageální echokardiografie: mid-ezofageální projekce v krátké ose na aortální chlopně, C – mid-ezofageální projekce v dlouhé ose v časné diastole, D – v systole komor s otevřenou aortální chlopní



**Obr. 2** Intraoperační nález papilárního fibroelastomu – typicky hrbokatý povrch

den, oběhově byla stabilní, se sinusovým rytmem a bez antiarytmické léčby. Byla jí předepsaná perorální antikoagulace warfarinem s výhledem na její vysazení. Histologické vyšetření diagnózu papilárního fibroelastomu potvrdilo (obrázek 3).

## DISKUSE

Papilární fibroelastom býval často pouze incidentálním nálezem při pitvě nebo srdeční operaci, ale díky širokému rozšíření echokardiografie je v současné době častěji náhodně diagnostikován u asymptomatických jedinců; vyvstává tak otázka, zda tyto nemocné operovat.



**Obr. 3** Histologický obraz excidovaného papilárního fibroelastomu v barvení PAS

Tento typ tumoru tvoří až 10 % primárních srdečních nádorů, je druhým nejčastějším po myxomu,<sup>(1,2)</sup> v 80–90 % případů vychází z endokardu srdečních chlopní, nejčastěji aortální nebo mitrální, ale může vyrůstat také z komorového endokardu či z pravostanných chlopní. Je většinou solitární, do velikosti 1 cm, nejčastěji se vyskytuje v osmém deceniu.<sup>(3,4)</sup>

Etiologie je neznámá, v tumoru však byly nalezeny zbytky cytomegaloviru, což naznačuje možnost virem indukovaného růstu.<sup>(3)</sup>

Makroskopicky působí jako kulovitý útvar s laločnatou strukturou, někdy je přisedlý krátkou stopkou do střední části chlopně, většinou na její arteriální, resp. síňové straně. Jádro tumoru je tvořeno řídkým pojivem s příměsí elastických vláken, povrch vybíhá do četných výběžků a je kryt jednovrstevným epitelem, někdy s nasedlým trombem.<sup>(5)</sup> Biologická povaha těchto nádorů je benigní, mohou být však příčinou život ohrožujících embolizací, projevujících se náhlou smrtí, mozkovou příhodou nebo srdečním infarktem, způsobeným okluzí koronárního ústí, resp. embolií do koronárního řečiště.<sup>(10–16)</sup> Riziko embolizace může být u asymptomatických jedinců, u kterých se jedná o náhodný nález až 6%.<sup>(6)</sup>

Diagnóza bývá stanovena většinou echokardiograficky, vyšší senzitivitu má jícnová echokardiografie – kolem 77 %.<sup>(2)</sup> V diferenciální diagnóze připadá v úvahu vegetace při infekční endokarditidě, gigantická Lamblova ekrescence, trombus či myxom.<sup>(6)</sup>

Symptomatictí pacienti by měli být operováni; ti kteří jsou kontraindikováni by měli mít antikoagulační, resp. antiagregační léčbu.

Z analýzy 725 pacientů autorů Gowdy a spol. vyplynulo, že prediktorem fatální i nefatální embolizace byla mobilita tumoru a lokalizace na aortální chlopně – proto by ti pacienti měli být operováni. U ostatních je možno postupovat konzervativně s nasazením antikoagulace a operaci zvolit tehdy, pokud se objeví symptomy, resp. když se tumor stane mobilním.<sup>(3)</sup> Většinou je možné při operaci chlopní zachovat, rekurence tumoru nebyla popsána.<sup>(2)</sup> V našem případě byla i přes asymptomatický průběh pacientce operace navržena, a to z důvodu mobility tumoru, lokalizace na aortální chlopně a také z možnosti provést MAZE proceduru s výhledem na vysazení amiodaronu, který způsoboval hypotyreózu.

## ZÁVĚR

Všechny symptomatické pacienty je třeba operovat; ti, kteří nemohou operaci podstoupit by měli být léčeni alespoň antikoagulací.<sup>(3)</sup> Názory na léčbu asymptomatických nemocných nejsou jednotné, někteří lékaři doporučují operaci pacientů s levostrannou lokalizací tumoru bez ohledu na velikost či tvar,<sup>(17–19)</sup> jiní navrhuji operovat jen ty pacienty, u nichž je tumor mobilní.<sup>(3)</sup>

## LITERATURA

1. Burke A, Virmani R. Atlas of tumor pathology. Tumors of the heart and great vessels. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996:47–54.
2. Sun JP, Asher CR, Yang XS, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: A retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001;103:2687–93.
3. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003;146:404–10.
4. Edwards FH, Hale D, Cohen A. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991;52:127–31.
5. Fishbein MC, Ferrans VJ, Roberts WC. Endocardial papillary elastofibromas: Histologic, histochemical, and electron microscopical findings. *Arch Pathol* 1975;99:335–41.
6. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, et al. Papillary fibroelastoma: Echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:784–90.
7. Eckstein FS, Schafers HJ, Grote J, Mugge A, Borst HG. Papillary fibroelastoma of the aortic valve presenting

with myocardial infarction. *Ann Thorac Surg* 1995;60:206–8.

8. McFadden PM, Lacy JR. Intracardiac papillary fibroelastoma: an occult cause of embolic neurologic deficit. *Ann Thorac Surg* 1987;43:667–9.
9. Israel DH, Sherman W, Ambrose JA, et al. Dynamic coronary ostial obstruction due to papillary fibroelastoma leading to myocardial ischemia and infarction. *Am J Cardiol* 1991;67:104–5.
10. Kasarskis EJ, O'Connor W, Earle G. Embolic stroke from cardiac papillary fibroelastomas. *Stroke* 1988;19:1171–3.
11. Grote J, Mugge A, Schafers HJ, et al. Multiplane transesophageal echocardiography detection of a papillary fibroelastoma of the aortic valve causing myocardial infarction. *Eur Heart J* 1995;16:426–9.
12. Etienne Y, Jobic Y, Houel JF, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve with myocardial infarction: echocardiographic diagnosis and surgical excision. *Am Heart J* 1994;127:443–5.
13. Tomsová M, Pohnětalová D. Papillary fibroelastoma of the aortic valve as a cause of sudden death: case report. *Cesk Patol* 2003;39:76–9.
14. Kuroczynski W, Hake U, Pruefer D, Peivandi A, et al. Aortic valve papillary fibroelastoma. *J Heart Valve Dis* 2005;14:140–2.
15. Bussani R, Silvestri F. Sudden death in a woman with fibroelastoma of the aortic valve chronically occluding right coronary ostium. *Circulation* 1999;100:2204.
16. Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:106–10.

Došlo do redakce 20. 2. 2007

Přijato k otištění 27. 2. 2007

**PRESTARIUM®**

**PRESTARIUM®COMBI**

**PREDUCTAL®MR**

**TENAXUM®**

**Procoralan®5mg**

