

Papilární fibroelastom aortální chlopně

Eva Pašková, Hana Línková, Pavel Gregor

III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha, Česká republika

Pašková E, Línková H, Gregor P. **Papilární fibroelastom aortální chlopně.** *Cor Vasa* 2011;53:282–284.

Papilární fibroelastom je vzácný primární nádor srdce, který se může stát zdrojem embolizací. V práci je popisován případ mladého asymptomatického muže s papilárním fibroelastomem aortální chlopně, který byl indikován k operačnímu řešení. Operací byl tumor zcela odstraněn při zachování aortální chlopně.

Klíčová slova: Papilární fibroelastom – Aortální chlopeň – Embolizace – Echokardiografie

Pašková E, Línková H, Gregor P. **Papillary fibroelastoma of the aortic valve.** *Cor Vasa* 2011;53:282–284.

Papillary fibroelastoma of the aortic valve is a rare primary cardiac tumor which may potentially become a source of embolization. Our paper reports the case of a young asymptomatic man with papillary fibroelastoma of the aortic valve indicated for surgery. The procedure was successful in removing the tumor while sparing the aortic valve.

Key words: Papillary fibroelastoma – Aortic valve – Embolization – Echocardiography

Adresa: MUDr. Eva Pašková, III. interní-kardiologická klinika, Kardiocentrum, 3. LF UK a FNKV, Šrobárova 50, 100 34 Praha 10, e-mail: eva.paskova@seznam.cz

Úvod

Papilární fibroelastom je vzácný primární benigní tumor srdce, který představuje riziko z důvodu možné fatální i nefatální embolizace.^{1–3} V tomto sdělení popisujeme případ papilárního fibroelastomu u mladého asymptomatického muže.

Kasuistika

Triatřicetiletý asymptomatický nemocný s nedávným záchytem hypertenze byl ambulantně vyšetřen na našem pracovišti k upřesnění nálezu na aortální chlopně. V rámci screeningového vyšetření bylo provedeno transthorakální echokardiografické vyšetření, při kterém byl zjištěn echogenní útvar na levém koronárním cípu aortální chlopně. Transezofageálním echokardiografickým vyšetřením byl potvrzen kulovitý útvar velikosti 9×8 mm, přisedající malou stopkou na levý koronární cíp morfologicky normální trojčepé aortální chlopně (obrázky 1, 2). Na aortální chlopně byla patrna pouze stopová regurgitace, dále byla zjištěna méně významná mitrální regurgitace, normální kinetika a systolická funkce levé srdeční komory.

Nemocný byl klinicky bez známek srdečního selhání, poslechově byl patrný tichý systolický šelest nad aortálním

ústím, na EKG sinusový rytmus bez ložiskových změn a s normálními převodními intervaly. Při nezvýšených zánětlivých parametrech v laboratoři a negativních hemokulturách se infekční endokarditida jevila jako méně pravděpodobná, vzhledem k riziku embolizace bylo pacientovi doporučeno chirurgické odstranění tumoru.

Během operace byl z aortální chlopně exstirpován tumor tuhé konzistence velikosti 9×6×4 mm (obrázky 3, 4). Histopatologicky byly popsány papily kryté plochým epitelem, vyplněné centrálním denzním acelulárním kolagenním stromatem s naznačené myxomatózní matrix. Nález byl uzavřen jako papilární fibroelastom (Patologicko-anatomické oddělení, FNKV, doc. MUDr. Zdenka Vernerová, CSc.).

Pacient byl po operaci bez inotropní podpory, časné extubován, po celou dobu hospitalizace hemodynamicky stabilní. Echokardiograficky byl po exstirpaci tumoru zjištěn dobrý efekt bez rezidua na aortální chlopně, stopová aortální a mitrální regurgitace, středně velký cirkulární perikardiální výpotek. Pro postperikardiotomický syndrom byla přechodně podávána účinná nesteroidní antirevmatika (NSA). Nemocný byl propuštěn 16. pooperační den afebrilní, kardiopulmonálně kompenzovaný. Po čtyřech letech od operace stále přetrvává dobrý výsledek po exstirpaci tumoru bez recidivy.



Obrázek 1 Jícnová echokardiografie – papilární fibroelastom na levém koronárním cípu aortální chlopně

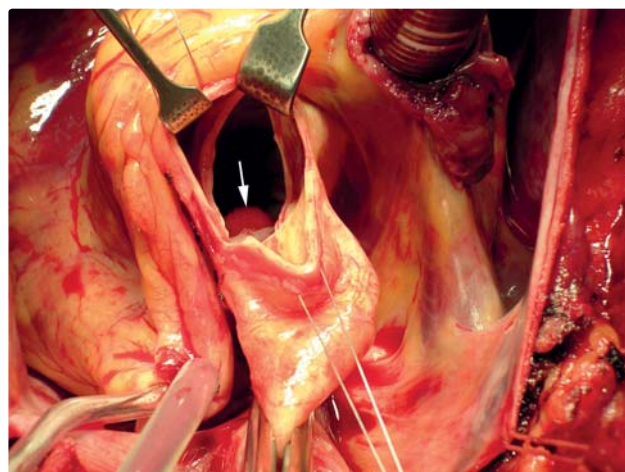
Diskuse

Papilární fibroelastom je vzácný primární benigní tumor srdce, podle některých zdrojů druhý nejčastější po myxomu,^{1,4,5} dle jiných až třetí nejčastější benigní tumor srdce u dospělých.⁶ Incidence primárních tumorů srdce je 0,001–0,03 %, z nich je 75 % benigních, zbývajících 25 % je maligních tumorů.^{7–9} Papilární fibroelastom postihuje stejně obě pohlaví,⁶ častěji ve vyšším věku, jeho průměrná velikost je 8 mm a ve více než 90 % je solitární.^{1,5} Tumor postihuje predominantně endokard chlopní, a to nejčastěji aortální a mitrální chlopeň, méně často pak ostatní chlopně nebo endokard levé komory.^{1,2,10} U dětí bývá nejčastěji postižena trikuspidální chlopeň.⁶

Histologicky je centrální část tumoru tvořena řídkým pojivem s příměsí elastických vláken, povrch vybíhá do četných výběžků a je kryt jednovrstevným epitelem. Papilární fibroelastom představuje riziko z hlediska možné fatální i nefatální embolizace, a to buď částí samotného tumoru, nebo na něj nasedajícího trombu.^{1–3,10} V závislosti na lokalizaci tumoru se pak embolizace projeví jako transitorní ischemická ataka, ischemická CMP, infarkt myokardu, plicní embolie, periferní embolizace nebo i náhlá smrt.^{2,7} Fibroelastomy v levostranných oddílech bývají více symptomatické než v pravostranné lokalizaci.⁶



Obrázek 2 Jícnová echokardiografie – papilární fibroelastom nasedající malou stopkou na morfologicky normální aortální chlopni



Obrázek 3 Perioperační nález fibroelastomu na aortální chlopni

(obrázek poskytl s laskavým svolením prof. MUDr. Zbyněk Straka, CSc., Kardiochirurgická klinika, 3. LF UK a FNKV)

Diferenciální diagnóza zahrnuje vegetace při infekční endokarditidě, trombus a dále jiný primární či sekundární tumor.⁵ Základní diagnostickou metodou je transthorakální a transezofageální echokardiografie, dále laboratorní testy a zobrazovací metody (CT, MR).

Všichni symptomatictí pacienti by měli být operováni, kompletní odstranění tumoru má výborné krátkodobé i dlouhodobé výsledky a vede zpravidla k úplnému uzdravení nemocného.^{4,7} Až 90 % tumorů je možné resekovat při zachování chlopně.^{1,10} Pokud jsou nemocní k operaci kontraindikováni, měli by být dlouhodobě léčeni p.o. antikoagulancii.^{4,5,7} Na operační řešení asymptomatických tumorů nejsou názory jednotné. Platí však, že asymptomatictí pacienti by měli být operováni v případě přidruženého kardiovaskulárního onemocnění a v případě vysokého kumulativního rizika embolizace. Týká se to zejména mobility tumoru, která je nezávislým prediktorem smrti i nefatální embolizace.⁴



Obrázek 4 Resekát tumoru po exstirpaci

(obrázek poskytl s laskavým svolením prof. MUDr. Zbyněk Straka, CSc., Kardiochirurgická klinika, 3. LF UK a FNKV)

Závěr

V kasuistice popisujeme případ mladého asymptomatického pacienta indikovaného k operaci pro suspektní tumor aortální chlopně. Po exstirpaci byl histologicky potvrzen papilární fibroelastom, pacient je po výkonu dlouhodobě bez recidivy tumoru.

Symptomatictí pacienti s papilárním fibroelastomem by měli být operováni vždy, pokud jsou k operaci kontraindikováni, měli by být dlouhodobě léčeni perorálními antikoagulancii. Asymptomatictí nemocní by měli být jednoznačně operováni v případě přidružených kardiovaskulárních onemocnění a při vysokém riziku embolizace mobilního tumoru.^{4,7}

Literatura

1. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's Heart Disease. 7th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005:1750–1751.
2. Sydow K, Willems S, Reichenspurner H, Meinertz T. Papillary fibroelastomas of the heart. Thorac Cardiovasc Surg 2008;56:9–13.
3. Kuroczynski W, Hake U, Pruefer D, et al. Aortic valve papillary fibroelastoma. J Heart Valve Dis 2005;14:140–142.
4. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. Am Heart J 2003;146:404–410.
5. Troubil M, Němec P, Šantavý P, et al. Papilární fibroelastom aortální chlopně. Cor Vasa 2007;49:226–228.
6. Táborská K, Linhart A. Primární benigní nádory. In: Aschermann M, et al. (ed.) Kardiologie. Praha: Galén, 2004:1061–1065.
7. 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;103:2687–2693.
8. Rivera-Dávila AD, Rodríguez-Ospina L. Primary cardiac and pericardial tumors. Bol Asoc Med P R 2008;100:48–54.
9. Riberi A, Gariboldi V, Grisoli D, Collart F. Cardiac tumors. Rev Pneumol Clin 2010;66:95–103.
10. Vageli PA, Bates NR, Ptaszek LM, et al. Valve-sparing excision of aortic valve papillary fibroelastoma. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:1177–1178.

Došlo do redakce 22. 3. 2011

Přijato 22. 3. 2011