Nezvyčajná príčina náhlej mozgovej príhody – papilárny fibroelastóm a jeho chirurgické riešenie

Anton Bereš, Adrian Kolesár, Ján Luczy, Jana Jevčáková, František Sabol

Klinika srdcovej chirurgie UPJŠ LF a Východoslovenský ústav srdcových a cievnych chorôb, a.s., Košice, Slovenská republika

Bereš A, Kolesár A, Luczy J. **Nezvyčajná príčina náhlej mozgovej príhody – papilárny fibroelastóm a jeho chirurgické riešenie.** *Cor Vasa* 2011;53:726–728.

Papilárny fibroelastóm, taktiež známy pod označením Lamblov výrastok (pomenovanom po českom vedcovi Vilémovi Dušanovi Lamblovi) patrí medzi primárne nádory srdca nachádzajúci sa zväčša na jednej z jeho chlopni. Hoci výskyt primárnych srdcových nádorov sa pohybuje v rozmedzí 0,0017–0,28 %, papilárny fibroelastóm (PFE) je druhým najčastejším nezhubným nádorom chlopni po myxóme. V súčasnosti s nástupom dokonalejších zobrazovacích technológií sa dajú tieto nádory oveľa skôr diagnostikovať a zastihnúť v asymptomatickej forme. Napriek tomu, že je považovaný za benígny nádor, často sa prejavuje synkopou, bolesťou na hrudníku, infarktom myokardu, nekoronárnou mozgovou príhodou (NCMP) či náhlou smrťou. V nasledujúcej kazuistike predstavujeme chirurgické riešenie PFE na aortálnej chlopni 43-ročného pacienta, u ktorého sa papilárny fibroelastóm prejavil jednou z komplikácií pre neho typických, a to embolickou príhodou s následnou NCMP.

Kľúčové slová: Papilárny fibroelastóm – Nekoronárna mozgová príhoda

Bereš A, Kolesár A, Luczy J. **Unusual cause of stroke – papillary fibroelastoma – and its surgical management.** *Cor Vasa* 2011;53:726–728.

A papillary fibroelastoma (so called a Lambli excrescence, after Vilém Dušan Lambli) is a primary tumor of heart that typically involves one of the heart valves. Although the prevalence of primary cardiac tumors ranges from 0.0017–0.28%, the papillary fibroelastomas (PFE) are the second most common benign neoplasm of the cardiac valves after myxomas. Currently, with the advent of higher-resolution imaging technology, such cases are diagnosed more frequently. A papillary fibroelastoma is generally considered benign, however, it can be associated with syncope, chest pain, heart attack, stroke and even sudden death. In this case we report on surgical management of PFE placed on aortic valve in 43-year-old old hypertensive patient with manifestation of cardioembolic stroke.

Key words: Papillary fibroelastoma – Noncoronary stroke

Korešpondujúci autor: MUDr. Adrian Kolesár, Klinika srdcovej chirurgie UPJŠ LF a VÚSCH a.s., Košice, Ondavská 8, 040 11 Košice, e-mail: adriankolesar@seznam.cz

Popis prípadu

Triaštyricaťročný pacient, hypertonik, bol privezený do spádovej nemocnice s pravostrannou centrálnou symptomatológiou, prechodnou expresívnou afáziou, v.s. kardioembolickou NCMP. CT vyšetrenie mozgu potvrdilo hypodenzné ložisko temporálne vľavo – teritoriálny infarkt v povodí a. cerebri media l. sin. V deň prijatia bola započatá trombolytická liečba. Po stabilizácii stavu, pri pátraní po zdroji embolizácie, boli transtorakálnym echokardiografickým (TTE) vyšetrením zistené tumorózne útvary na cípoch aortálnej chlopne s vysokým embolizačným potenciálom. Pacient bol preložený k ďalšiemu došetreniu na naše pracovisko. Na základe TEE boli diagnostikované tumorózne útvary na okrajoch (v okolí nadír) nekoronárneho (NCC) a pravého koronárneho cípu (PCC) o veľkosti 9 mm, resp. 5 mm (obrázek 1). Velmi pravdepodobne išlo

o fibroelastomy, samotné cípy boli bez iných patologických zmien, pohyblivé, chlopňa bola kompetentná, bez aortálnej regurgitácie (AR). Koronarografický nález bol negatívny. Na základe symptomatológie a TTE nálezu bol pacient indikovaný k chirurgickému výkonu na aortálnej chlopni. Štandardným prístupom, mediánou sternotómiou, po napažení na mimotelový obeh (MO), bola vykonaná priečna aortotómia asi 10 mm nad sinotubulárnou junkciou. Pri revízii (kompetentnej) aortálnej chlopne bol na ľavom koronárnom cípe (LCC), v mieste nodus Arantii, potvrdený nález slabo fixovaného gelatinózneho útvaru, na NCC bol z komorovej strany širokou bázou prirastený tužší tumorózny útvar (obrázek 2). Tumor z LCC bol odstránený pomerne bez obtiaží, tumor z NCC obtiažne. Oba útvary sme odoslali na rýchlu biopsiu (obrázek 3). Po znesení tumoróznych útvarov boli cípy intaktné, bez perforácie, bez AR. Rýchlou

Obrázok 1 Predoperačný nálež – transezofageálna echokardiografia

histológiou bola potvrdená benignita tumoru, klasifikovaného ako papilárny fibroelastóm. Ďalší pooperačný priebeh bol bez pozoruhodností, pacient bol v stabilizovanom stave prepustený do ambulantnej starostlivosti (obrázek 4).

Diskusia

Srdcové papilárne fibroelastómy sú klasifikované ako primárne benígne endokardiálne nádory, teda histologicky obsahujú bežné zložky endokardu (väzivové tkanivá, elastické vlákna alebo hladké svalové bunky). Sú charakterizované krátkymi stopkami a papilárnymi výbežkami podobnými morskej sasanke.¹ Tieto nádory najčastejšie (85 %) pochá-

Obrázok 2 Peroperačný nálež PFE na aortálnej chlopni (šípka ukazuje na PFE na NCC)

Obrázok 3 Histologický obraz PFE aortálnej chlopne (acelulárny kolagénny stred papil, na periférii čiastočne myxoidný, na povrchu krytý endotelom).

dzajú z endokardu chlopní – u aortálnej chlopne v 29 %, u mitrálnej v 25 %, u trikuspidálnej chlopne v 17 % a u pulmonálnej chlopne v 13 % prípadov.¹ Frekvencia výskytu PFE na komorovej, resp. arteriálnej strane semilunárnej chlopne je identická. Extravalvulárny pôvod sa pozoroval približne v 16 % prípadov, ktoré zahŕňali endokard interventrikulárneho septa i voľnej steny oboch komôr, predsieňový endokard, papilárne svaly, závesný aparát (šlašinky) či intimu pravého koronárneho ústia.¹⁻³ Taktiež bol pozorovaný multifokálny lavokomorový (kobercovitý) výskyt.⁴

Pôvod PFE nie je celkom jasný. V rôznej literatúre sú považované za hamartómy, organizované tromby, neobvyklé reakcie endokardu na iatrogénne (ožarovanie, operácie), alebo zápalové podnety v dôsledku infekcie či hemodynamickej traumy.⁵ Avšak, niektorí autori sa domnievajú, že PFE sú predsa len pravé novotvary.^{1,5}

Klinicky sa PFE prejavujú od asymptomatických až po závažné formy s tromboembolickými komplikáciami, ischémiou myokardu, infarktom a mŕtvicou. Neobvyklá nie sú ani pľúcna embólia, srdcové zlyhanie, synkopa, fibrilácia komôr a náhla smrť.^{1,2} Embolizácia môže vzniknúť z fragmentov výbežkov nádoru alebo z nasadajúceho trombu,

Obrázok 4 Kontrolný pooperačný nálež – transezofageálna echokardiografia

Tabuľka 1 Predošle publikácie výskytu papilárneho fibroelastómu⁸

Autor	Počet pacientov	Vek (priemer)	Pohlavie	Veľkosť (mm)	Lokalizácia	Symptomatológia	Manažment
Grinda a spol., 1999	4	54	3 muži 1 žena	10	1 MV 1 TV 1 AV	CVA, afázia, synkopa, TIA	Excízia + MVR Excízia + TVR Excízia + AVR Excízia
Saw a spol., 2001	3	45	2 ženy	6–7	1 IVS 2 MV	NCMP, bolesti brucha, VSD	Excízia
Darvishian a spol., 2001	2	50	1 muž	10–15	2 MV	Dyspnoe, ataxia, dysfázia	MVR + excízia
Gowda a spol., 2003	725	70	56 % mužov	2–70	44 % AV, 35 % MV	32 % NCMP, 13 % angina pectoris	81 % excízia, 10 % AVR
Sato a spol., 2003	1	74	Muž	9	LVOT	AF, prekordálny diskomfort	Excízia
Ngaage a spol., 2005	88	62	71 % mužov	-	52 % AV, 18 % LVOT	52 % dyspnoe, 32 % TE	83 % excízia
Kumbala a spol., 2008	1	60	Muž	9	AV	TIA	Excízia
Law a spol., 2009	1	25	Muž	9	LVOT	NCMP	Excízia + MVRp
Bicer a spol., 2009	1	72	Muž	12	LA	NCMP	Excízia
Parthenakis a spol., 2009	1	29	Žena	12	AV	Asymptomatická	Excízia
Domenech a spol., 2010	1	59	Muž	11	LV	NCMP	Resekcia

AF – atrial fibrillation, AV – aortic valve, AVR – aortic valve repair, AVRp – aortic valve replacement, CVA – cerebrovascular accident, IVS – interventricular septum, LA – left atrium, LV – left ventricle, LVOT – left ventricular outflow tract, MV – mitral valve, MVR – mitral valve repair, MVRp – mitral valve replacement, TIA – transient ischemic attack, VSD – ventricular septal defect, TVR – tricuspid valve repair

ktorý často tvorí na nádore tzv. „nidus“ z krvných doštičiek alebo fibrinových náletov.

Diagnóza sa zvyčajne stanoví z dvojrozmernej TTE alebo TEE. Trojrozmerná echokardiografia, magnetická rezonancia a špirálová počítačová tomografia (CT) napomáhajú odlišiť podobné nádory.⁶ Medzi typické echokardiografické znaky patria malé (10–40 mm), výrazne mobilné tumorózne masy adherujúce k chlopňovému endokardu so stopkami vejárovitého vzhľadu. Multifokálny výskyt nie je nezvyčajný. Kontrastné CT charakterizuje tzv. „filling defekt“ v koreni aorty so zasahovaním do odstupu koronárnej artérie.⁶

Napriek benignite nádor so sebou nesie vysoké riziko embolickej komplikácie, vrátane neurologického deficitu. Náchylnosť k tromboembolizmu výrazne zvyšuje krehká povaha a papilárny charakter tkaniva nádoru.^{1,7} Preto, akonáhle sa potvrdí diagnóza fibroelastómu, je chirurgická liečba indikovaná i u asymptomatických pacientov.^{1,2,7,8} Manažment liečby týchto nádorov taktiež vyžaduje skorú antikoagulačnú liečbu. Pri chirurgickej liečbe je nevyhnutný MO, podobne ako pri typickej náhrade aortálnej chlopne. PFE sú zvyčajne stopkaté, preto sa dajú ľahko odstrániť spolu s príľahlým endokardiálnym tkanivom. Je treba predísť fragmentácii nádorového tkaniva a myslieť na zachovanie funkčnosti aortálnej chlopne. V prípade poškodenia chlopňového aparátu s následnou nedomykavosťou je vhodné v prvom rade chlopňu opraviť a zachovať, v prípade neúspechu nahradiť. Chirurgická resekcia je bezpečná a dobre tolerovaná.^{2,7} Peroperačnou TEE je potrebné posúdiť funkciu chlopne po resekcii tumoru. Exacerbácia nádoru nebola zatiaľ popisovaná.

Law a spol. prezentovali prehľad publikácií o PFE v anglickom jazyku od roku 1997 do roku 2008, ktorú tohto roku dopracoval Jha a spol. (tabuľka 1).^{3,4,7} Zistili 833 publiko-

vaných prípadov, s prevahou mužov (58 %) a priemerným vekom 56 rokov. Veľkosť nádoru bola v rozmedzí 2–70 mm. Najčastejšie sa PFE vyskytoval na aortálnej (44–52 %) a mitrálnej chlopni (35–40 %).

Záver

Srdcový PFE nie je nezvyčajný nádor a mal by mať svoje miesto v diferenciálnej diagnostike srdcových nádorov. Pri vážnom podozrení, podloženom vhodnou zobrazovacou metódou, je včasná antikoagulačná a následná operačná liečba nielen život zachraňujúca, ale i potenciálne komplikácie reduktujúca procedúra.

Literatúra

- Grinda JM, Couetil JP, Carpentier A, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:106–110
- Gopaldas RR, Atluri PV, Chu D, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve-operative approaches upon incidental discovery. *Tex Heart Inst J* 2009;36:160–163.
- Jha N, Khouri M, Augustin A, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve – a case report and literature review. *J Cardiothor Surg* 2010;5:84
- Law KB, Phillips KRB, Butany J, et al. Multifocal „tapete“ papillary fibroelastoma. *J Clin Pathol* 2009;62:1066–1070.
- Bicer M, Cikiricioglu M, Kalangos A, et al. Papillary fibroelastoma of the left atrial wall: a case report. *J Cardiothor Surg* 2009;4:28.
- Chia PL. Incidental finding of an aortic valve mass on 64-slice computed tomographic coronary angiography. *Ann Acad Med* 2009;38:926–927.
- Darvishian F, Farmer P. Papillary fibroelastoma of the heart: report of two cases and review of the literature. *Ann Clin Lab Sci* 2001;31:291–296.
- Domenech A, Arenaza DP, Bracco D, et al. Surgery for papillary fibroelastoma with uncommon location in left ventricle. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2010;18:174–176.

Došlo do redakcie: 25. 1. 2011

Prijato: 31. 5. 2011