

Папиллярная фиброэластома (успешное удаление редкой формы папиллярной фиброэластомы клапана легочной артерии)

Т.Р. Рафаели*, И.В. Исаева, Р.Ю. Попов, А.Н. Рогатова, А.В. Степанов, Л.С. Барац,
А.А. Киряев, А.Н. Панков, А.Л. Родионов, А.З. Чачев

ГБУЗ “Научно-практический центр интервенционной кардиоангиологии ДЗ г. Москвы”,
Москва, Россия

Доброкачественные опухоли сердца относятся к редким патологиям. Диагностика в основном основана на случайном ЭхоКГ-обследовании больных. В работе даны сведения о диагностике, клиническом течении и возможных осложнениях папиллярной фиброэластомы и приведен случай успешного удаления редчайшей формы папиллярной фиброэластомы, расположенной на клапане легочной артерии.

Ключевые слова: новообразование сердца, папиллярная фиброэластома, клиника, диагностика, осложнения и хирургическое лечение папиллярной фиброэластомы сердца.

Первичные сердечные опухоли, включая данные аутопсии, встречаются примерно в 0,002–0,033% случаев (1, 2). Примерно в 80% случаев это доброкачественные новообразования (3). Папиллярные фиброэластомы (ПФЭ) занимают третье место по частоте после миксом и липом. На их долю приходится примерно 10% от всех первичных неоплазм сердца (4–6).

Несмотря на то что ПФЭ относятся к доброкачественным новообразованиям, они нередко являются источником фатальных эмболических осложнений (4–9), поэтому их раннее распознавание и своевременное хирургическое лечение имеет чрезвычайную важность (8–10).

Первое сообщение о хирургическом удалении ПФЭ было дано в работе Н.Л. Lichtenstien и соавт. в 1976 г. (11). К настоящему времени мировая литература располагает сведениями примерно об 1000 успешно выполненных операций по поводу ПФЭ (9, 15). При этом сообщения об успешном удалении данной опухоли с клапана легочной артерии (ЛА) единичны (9).

Отделение сердечной хирургии ГБУЗ “Научно-практический центр интервенционной кардиоангиологии ДЗ г. Москвы” располагает опытом успешного удаления первичных опухолей сердца у 23 больных. При этом в 21 случае это были миксомы левого предсердия и в 1 случае – “близнецы”, т.е. липомы, расположенные на свободной стенке правого предсердия (3).

Учитывая большую редкость ПФЭ на клапане ЛА, мы сочли целесообразным поделиться нашим опытом успешного ее удаления с сохранением анатомической и функциональной целостности створок.

Больная Н. поступила в отделение кардиохирургии НПЦ интервенционной кардиоангиологии 20.03.2014 с диагнозом: новообразование на клапане ЛА.

В анамнезе: гипертоническая болезнь II стадии. В последнее время беспокоят перебои в работе сердца, умеренно выраженная одышка при физической нагрузке. В связи с описанными жалобами больная обратилась в поликлинику по месту жительства. При ЭхоКГ-обследовании было обнаружено новообразование в области клапана ЛА, и больная была направлена в наш центр. При ЧПЭхоКГ-обследовании от 10.01.2014 выявлено следующее: сократимость левого желудочка удовлетворительная; фракция выброса 62%; полости сердца не расширены; аорта умеренно склеротически изменена, не расширена; ствол ЛА не расширен, его диаметр 26 мм. На клапане ЛА визуализируется подвижное, с четкими контурами новообразование, прикрепленное к задней створке широким основанием. Опухоль меняет форму в зависимости от сердечного цикла и

* Адрес для переписки:

Рафаели Теймураз Рафаилович
Научно-практический центр интервенционной
кардиоангиологии
Россия, 101000, Москва, Сверчков пер., 5
Тел. +7 495 624 96 36
Факс +7 495 624 67 33
E-mail: rafaeli50@yandex.ru
Статья получена 10 июня 2014 г.
Принята в печать 7 июля 2014 г.

имеет в среднем размеры $1,7 \times 1,7$ см. Максимальный раннесистолический градиент на клапане ЛА составил 21 мм рт.ст. при систолическом давлении в ЛА 27 мм рт.ст. На ЭКГ ритм синусовый. Рентгенологические и другие клинко-лабораторные исследования сопутствующих патологий не выявили. Коагулограмма в норме. Был выставлен диагноз: новообразование на клапане ЛА (ПФЭ?).

25.03.2014 в условиях нормотермического искусственного кровообращения (ИК) и модифицированной в нашем Центре антеградной “кустодиоловой” кардиopleгии была выполнена операция: иссечение новообразования клапана ЛА с сохранением целостности створок. ИК проводилось посредством отдельной канюляции полых вен и аорты. После остановки сердца ствол ЛА был вскрыт продольным разрезом длиной 3 см начиная примерно в 2 см от фиброзного кольца. Было обнаружено ворсинистое новообразование желто-белого цвета размерами примерно $2,0 \times 2,0$ см, которое своим основанием прикреплялось к задней створке клапана ЛА. Учитывая чрезвычайную хрупкость папиллярных отростков и возможность ятрогенной эмболизации, в ствол ЛА в сторону ветвей была положена марлевая салфетка, а сама опухоль была уложена на чайную ложку и только после этого острым путем отделена от самой створки и удалена. Произведенная водяная нагрузка показала полную сохранность анатомии и гемодинамической функции клапана ЛА. Ствол ЛА был ушит двухрядным обвивным швом. После снятия зажима с аорты сердечная деятельность восстановилась самостоятельно. Ритм синусовый. Время ИК составило 43 мин, время пережатия аорты – 32 мин. Послеоперационный период протекал гладко. Послеоперационное ЭхоКГ-исследование показало полную состоятельность клапана ЛА при отсутствии дополнительных эхосигналов на ее створках. На 12-е сутки после операции больная выписана в удовлетворительном состоянии.

Удаленный материал был направлен на гистологическое исследование в НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского. Макроскопическое исследование от 31.03.2014 – белесоватая мягкая тяжистая ткань $2 \times 2 \times 0,5$ см, гистология – ПФЭ.

Обсуждение

ПФЭ встречается примерно в 1 случае из 12 500 аутопсий (1–5). Вместе с тем в силу своих структурных особенностей она может являться источником чрезвычайно опасных осложнений (9). Это и вызывает необходимость своевременной диагностики и хирургического лечения.



Рис. 1. Эхокардиограмма. Видно новообразование размером $2 \times 1,8$ мм в области клапана ЛА.

Как правило, ПФЭ представляют собой одиночные новообразования (3). Множественность отмечается лишь в 7,5% случаев (5, 8, 12, 13). Размеры ПФЭ могут колебаться от $0,1-7,0$ см, но в большинстве случаев они не превышают 1,5 см (1, 2, 9).

ПФЭ имеют вид куста с многочисленными тонкими ветвями, прикрепленного одной ножкой к поверхности клапанов или к эндокарду сердца. Ножка является конечной частью характерного для данной опухоли стебля. Гистологически папиллярные ветки представлены центрально расположенным твердым соединительнотканевым телом, которое обернуто неплотной соединительной тканью и покрыто сверхпластичными эластическими эндотелиальными клетками (1,2).

При погружении в воду ПФЭ принимают вид морской анемоны (морская актиния – группа морских коралловых полипов, которые за их необычайную красоту называют анемонами) (1,2).

В 84–90% случаев (1, 3, 8, 10) ПФЭ расположена на клапанах сердца, при этом в основном на аортальном клапане (9). Она может с одинаковой частотой локализоваться на желудочковой или аортальной поверхности створок (1–3). Следующим по частоте местом ее появления является митральный клапан (10). При этом опухоль может находиться как на створках, так и на хордах или папиллярных мышцах (10). При расположении на створке опухоль чаще всего локализована в средней ее части и на предсердной поверхности. Редко встречаются ПФЭ на трехстворчатом клапане и клапане ЛА. В 15,7% случаев ПФЭ могут находиться на внутренней стенке желудочков и предсердий. 81% всех хирургически удаленных ПФЭ

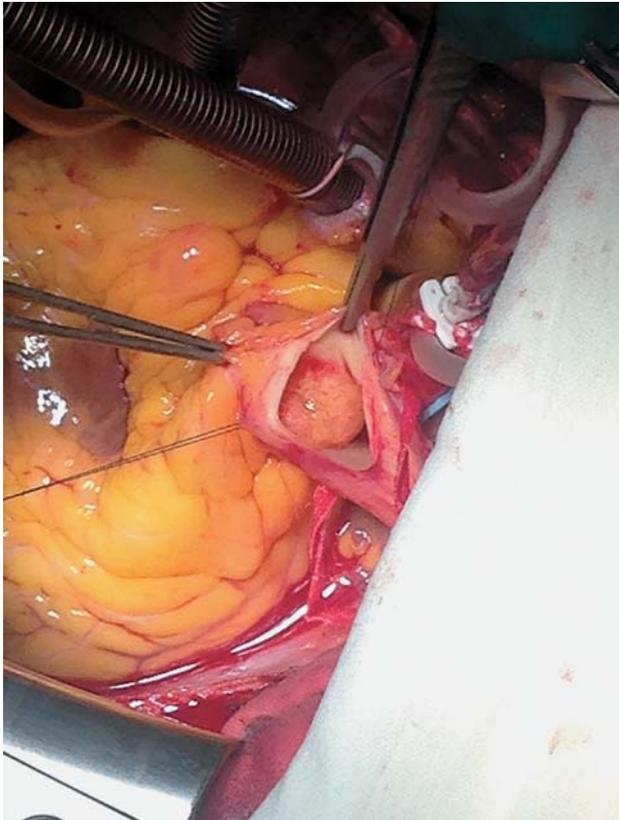


Рис. 2. Вскрыт ствол ЛА. Визуализируется ПФЭ, расположенная на клапане ЛА.

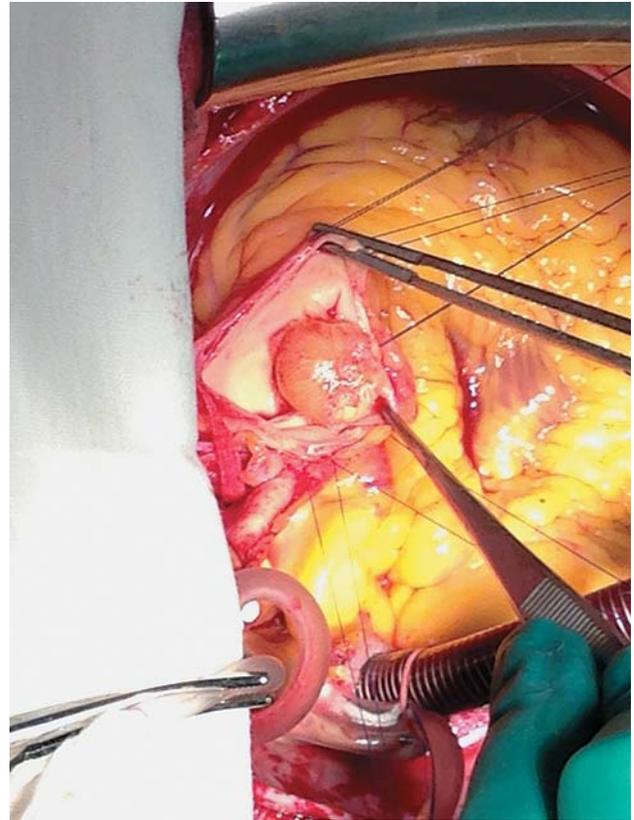


Рис. 3. Ножка новообразования отходит от задней створки легочного клапана.

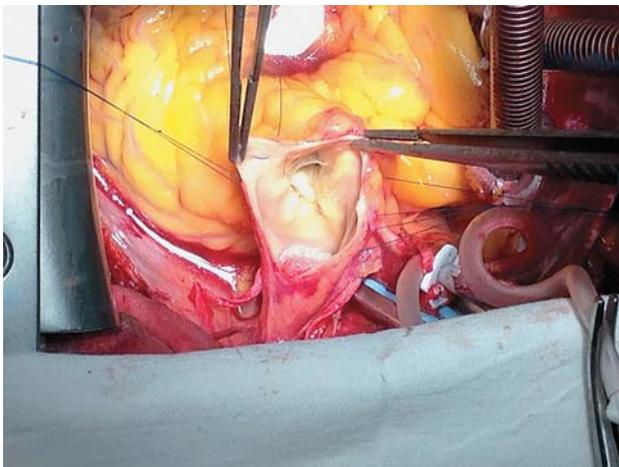


Рис. 4. Новообразование удалено. Водяная проба показывает сохранность запирающей функции клапана ЛА.



Рис. 5. ПФЭ в физиологическом растворе принимает характерную ворсинчатость.

находились в так называемой артериальной части сердца (1).

ПФЭ в основном диагностируются у больных после 60 лет, хотя имеются сообщения об обнаружении данной опухоли у младенцев и у больных старше 90 лет (7, 8, 10).

Специфических для ПФЭ симптомов нет. Как правило, эти опухоли характеризуются клиническими проявлениями осложнений,

которые сами же и вызывают. При этом в первую очередь это симптоматика эмболических повреждений сосудистых бассейнов, расположенных антеградно от опухоли. Так, при наиболее частом, так называемом артериальном (аортальный клапан, митральный клапан, стенка левого желудочка) расположении ПФЭ проявляется в виде транзиторных мозговых ишемических прис-

тупов и инсультов; острого инфаркта миокарда с явлениями сердечной недостаточности, внезапной смертью; пресинкопальными и синкопальными явлениями; внезапной слепотой и различными острыми периферическими ишемическими повреждениями (9, 10, 12, 18). В литературе описаны случаи закупорки устья ствола левой коронарной артерии от ПФЭ, расположенной на правой коронарной створке аортального клапана (14). При расположении ПФЭ в правых, так называемых венозных отделах (правое предсердие, трехстворчатый клапан, правый желудочек и клапан ЛА) налицо могут быть явления ТЭЛА и обструкции выводного тракта правого желудочка (5, 7, 8).

Причиной эмболизации является фрагментация папиллярных отростков самой опухоли или тромбов, которые могут формироваться вокруг неоплазмы. Фактически опухоль может стать гнездом для агрегации тромбоцитов и фибрина, которые впоследствии «выстреливаются» как эмболы (1, 2, 5).

ЭхоКГ является самым доступным методом диагностики ПФЭ (18). ЧПЭхоКГ дает возможность представить очертание, анатомию и топографию даже самых маленьких опухолей. ПФЭ проявляются в виде опухоли круглой, овальной или неопределенной формы с хорошими демаркационными краями и гомогенной структурой, чаще всего размером не более 2 см. В преобладающем большинстве случаев они одиночные и расположены на створках. Более чем в половине всех случаев опухоль отличается значительной подвижностью и имеет характерный небольшой стебель (2). Следует отметить, что даже ЧПЭхоКГ может дать ложноотрицательный результат в случаях, когда: 1) опухоль маскируется другим сочетанным заболеванием, 2) она очень маленького размера, 3) исследование проводилось невнимательно с низким индексом подозрения, 4) нет значимых характерных признаков, достаточных для дифференциальной диагностики от других дегенеративных изменений створок (7, 17).

Поэтому в случаях, когда в основе заболевания могут лежать тромбоэмболии неопределенного генеза, необходимо проводить ЭхоКГ. Особенно это касается молодых пациентов с транзиторными ишемическими инсультами или ишемическими сердечными приступами даже в отсутствие ЭКГ-признаков сердечной патологии. При обнаружении мобильного новообразования следует вы-

полнить тщательное ЧПЭхоКГ-исследование (3) с целью определения его размеров, конфигурации, локализации, количества и наличия специфического именно для ПФЭ стебля. Опухоль представлена в виде центрально расположенного высококонтрастного ядра, которое окружено менее контрастной частью новообразования. Дифференциальная диагностика должна включать: септический эндокардит с вегетациями на клапанах; наличие внутрисердечных тромбов; дегенеративные изменения на створках и другие опухоли. В большинстве своем все эти состояния имеют характерные клинико-лабораторные проявления и могут быть исключены.

Показания к операции зависят от локализации и клинической картины заболевания. Левосторонние опухоли должны быть оперированы urgently, кроме случаев, когда их размер не превышает 1 мм, если они фиксированы и не имеют стебля (2). Однако при этом они должны находиться под периодическим ЭхоКГ-наблюдением, и в случае появления симптомов или мобильности операция выполняется безотлагательно. Симптоматические больные должны быть оперированы в срочном порядке. Мобильность опухоли многократно увеличивает ее эмбологенность и является независимым фактором риска как фатальных, так и нефатальных осложнений. Поэтому подвижные опухоли должны быть удалены независимо от их размеров. Правосторонние новообразования надо безотлагательно удалять, если они подвижны, большого размера, вызывают обструкцию выводного тракта или эмболизацию сосудов системы ЛА (3). При расположении опухоли в правом предсердии и диагностируемом сбросе справа налево через открытое овальное окно она должна быть удалена в срочном порядке. Ввиду высокого кумулятивного риска эмболизации это показание особенно важно для молодых пациентов с низким операционным риском. Опухоль должна быть удалена во всех случаях, если намечена другая кардиохирургическая операция (16).

В литературе нет сведений о повторном появлении ПФЭ после ее удаления (9). Своевременная операция с соблюдением всех необходимых мер профилактики ятрогенной эмболизации и клапаносохраняющей тактики является гарантией успешности вмешательства и надежного отдаленного результата.

Список литературы

1. Иванов А.С., Белоян Г.М., Родионов А.С. и др. Папиллярная фиброэластома сердца. Кардиол. и сердечно-сосудистая хир. 2009, 4, 91–94.
2. Витовский Р.М., Захарова В.П., Бешляга В.М. и др. Папиллярная фиброэластома. Онкология. 2002, 4, 4, 306.
3. Рафаели Т.Р., Исаева И.В., Арабаджян И.С. и др. Хирургический доступ к опухоли при миксомах левого предсердия. Межд. журн. интервенц. кардиоангиол. 2009, 18, 61–65.
4. Рафаели Т.Р., Исаева И.В., Арабаджян И.С. и др. Редкий случай двойной липомы правого предсердия. Межд. журн. интервенц. кардиоангиол. 2011, 25, 33–35.
5. Abad C., De la Rosa P. Right atrial papillary fibroelastoma associated with atrial septal defect, persistent superior vena cava, and coronary artery disease. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2008, 136, 2, 538.
6. Edwards F., Hale D.B., Cohen A.B. et al. Primary cardiac valve tumors. Ann. Thorac. Surg. 1991, 52, 5, 1127–1131.
7. El-Mourad M., Yavari A., McWilliams E., Walker D. An unusual cause of severe dyspnoea—papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. Br. Med. J. Case Reports. 2010, doi:10.1136/bcr.10.2009.2376
8. Georgiou G.P., Erez E., Vidne B.A., Aravot D. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: an unusual cause of intermittent dyspnea. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2003, 23, 3, 429–431.
9. Gowda R.M., Khan I.A., Nair C.K. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. Am. Heart J. 2003, 146, 3, 404–410.
10. Grinda J.M., Couetil J.P., Chauvaud S., D'Attellis N. Cardiac valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1999, 117, 1, 106–110.
11. Lichtenstein H.L., Lee J.C., Stewart S. Papillary tumors of the heart: incidental findings at surgery. Hum. Pathol. 1979, 10, 473–475.
12. Hattori R., Oishi C., Iwasaka J. Multiple papillary fibroelastoma with quadricuspid aortic valve. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2009, 137, 5, 1280–1282.
13. Jonjev Zi.S., Torbica V., Mojasevic R. Multiple papillary fibroelastomas as a cause of recurrent syncope. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2013, 145, 5, e51–e52.
14. Kim K., Choi J.B. Papillary fibroelastoma in tricuspid valve: An unusual cause of atypical chest pain. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2013, 145, 4, 1131.
15. Law K., Phillips K., Cusimano R.J., Butany J. Multifocal “tapete” papillary fibroelastoma. J. Clin. Pathol. 2009, 62, 1066–1070.
16. Lotto A.A., Earl U.M., Owens W. Right atrial mass: Thrombus, myxoma, or cardiac papillary fibroelastoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2006, 132, 1, 159–160.
17. Roumya A., Gerellia S., Di Marco P., Mazzucotellia J.-P. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve: a perioperative diagnosis. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2014 doi: 10.1093/ejcts/ezt644
18. Saxena P., Konstantinov I., Lee A. Papillary fibroelastoma of aortic valve: Early diagnosis and surgical management. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2007, 133, 3, 849–850.
19. Sun J.P., Asher C., Yang X., Cheng G.G. Clinical and Echocardiographic Characteristics of Papillary Fibroelastomas. A Retrospective and Prospective Study in 162 Patients. Circulation. 2001, 103, 2687–2693.
20. Vagefi P.A., Bates N.R., Ptaszek L.M. et al. Valve-sparing excision of aortic valve papillary fibroelastoma. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2006, 131, 5, 1177–1178.
21. Kurup A.N., Tazelaar H.D., Edwards W.D. et al. Iatrogenic cardiac papillary fibroelastoma: A study of 12 cases (1990 to 2000). Hum. Pathol. 2002, 33, 12, 1165–1169.