

Fibroelastoma papillare zastawki aortalnej u 67-letniej pacjentki po przebytych zawale serca

Papillary fibroelastoma of the aortic valve in a 67-year-old patient after myocardial infarction

Izabela Neska-Długosz¹, Wojciech Pawliszak², Wojciech Ogorzeja²,
Lech Anisimowicz², Andrzej Marszałek^{3,4}

¹Zakład Patomorfologii Klinicznej, Szpital Uniwersytecki nr 1, Bydgoszcz

²Katedra i Klinika Kardiologii, Szpital Uniwersytecki nr 1, Bydgoszcz

³Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, *Collegium Medicum*, Bydgoszcz

⁴Katedra i Zakład Patomorfologii, Uniwersytet Medyczny, Poznań

Abstract

We present a case of a 67-year-old female patient with diagnosed papillary fibroelastoma (PFE) of the aortic valve. Eight months before the tumour discovery a non-ST segment elevation myocardial infarction without essential coronary artery restriction was diagnosed. The tumour was excised (during the aortotomy under cardiopulmonary bypass at systemic hypothermia) without any aortic valve injury. The main symptoms of PFE along with diagnostic techniques and treatment were described.

Key words: papillary fibroelastoma, benign heart tumour

Kardiol Pol 2012; 70, 8: 830–832

WSTĘP

Pierwotne guzy serca stanowią 0,0017–0,28% wszystkich guzów [1]. *Fibroelastoma papillare* (FEP) jest wg jednych źródeł drugim (po śluzaku), a wg innych trzecim (po śluzaku i tłuszczaku) łagodnym guzem serca [1–5]. Lokalizuje się głównie w zastawce aortalnej (29%), mitralnej (25%), trójdzielnej (17%) i płucnej (13%). Poza zastawkami może występować w jamach serca [1, 2, 5]. Opisano także przypadek FEP aorty wstępującej [6]. Zwykle jest to pojedynczy uszypułowany guzek. Donoszono także o rzadkim występowaniu „dywanowego” FEP lewej komory [7]. Może pojawiać się w szerokim zakresie wieku (od noworodkowego do późnej starości), a średni wiek wykrycia zmiany wynosi 60 lat; nie ma predylekcji do płci [3, 5].

OPIS PRZYPADKU

Pacjentkę w wieku 67 lat przyjęto do Katedry i Kliniki Kardiologii Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy z powodu narastającej od 1,5 miesiąca męczliwości i nawraca-

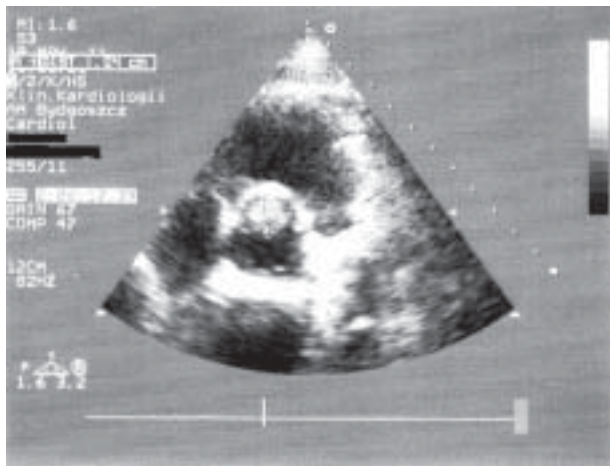
jących omdleń z utratą przytomności. W wywiadzie zanotowano: zawał serca bez uniesienia odcinka ST 8 miesięcy przed przyjęciem (bez istotnych zwężeń tętnic wieńcowych w koronarografii, leczony zachowawczo), nadciśnienie tętnicze, przewlekłą obturacyjną chorobę płuc, niedoczynność tarczycy, przewlekłą chorobę nerek w III^o niewydolności, żylaki odbytu i podudzi. W badaniu echokardiograficznym przezklatkowym (TTE) stwierdzono m.in. dodatkowe echo widoczne w obrębie płątka prawowierćowego zastawki aortalnej (ryc. 1). W badaniu echokardiograficznym przezprętykowym (TEE) wykonanym w Klinice Kardiologii zaobserwowano: przepływ lewo-prawy o szerokości 0,6 cm w 1/3 górnej przegrody międzyprzedsionkowej i dodatkowe kuliste, niejednorodnie wysyczone, prawdopodobnie uszypułowane echo o średnicy ok. 1,2 cm, z widocznymi na jego obwodzie dodatkowymi, linijnymi, słabo wysyconymi echemi o szerokości 0,2 cm w obrębie płątka prawowierćowego zastawki aortalnej (ryc. 2).

Adres do korespondencji:

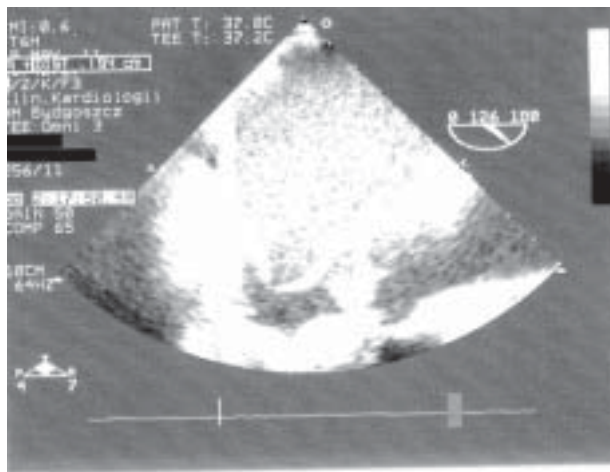
lek. Izabela Neska-Długosz, Zakład Patomorfologii Klinicznej, Szpital Uniwersytecki nr 1, ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 85–094 Bydgoszcz, e-mail: iznes@poczta.onet.pl

Praca wpłynęła: 12.08.2011 r. Zaakceptowana do druku: 21.09.2011 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

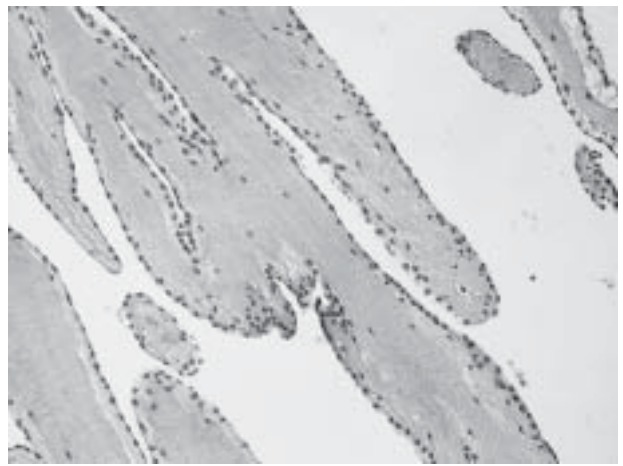


Rycina 1. Badanie echokardiograficzne przezklatkowe; dodatkowe echo widoczne w obrębie płatka zastawki aortalnej



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne przezprzetykowe; kuliste, niejednorodnie wysyczone, uszypułowane echo o średnicy 1,2 cm, z linijnymi, cienkimi, słabo wysyconymi obwodowymi echami w obrębie zastawki aortalnej

Pacjentka została skierowana do Katedry i Kliniki Kardiologii Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy w celu wykonania operacji w trybie pilnym. W powtórnym, przeprowadzonym rutynowo przed zabiegiem TEE stwierdzono kulistą, niejednorodnie wysyczoną zmianę o „kosmatej” powierzchni i wymiarach 1,2 × 1,2 cm na powierzchni komorowej brzegu prawego płatka wieńcowego. Wykonujący badanie echokardiografista nie potwierdził natomiast obecności ubytku przegrody międzyprzedsionkowej opisanego w pierwszym TEE. Po uprzedniej heparynizacji przeprowadzono operację usunięcia guza zastawki aortalnej podczas aortotomii w krążeniu pozaustrojowym



Rycina 3. Obraz mikroskopowy, HE, 10×; uszypułowana zmiana z licznymi brodawkowatymi gałęziami zbudowana z ubogokomórkowego, zhialinizowanego zrębu pokrytego hiperplastycznym śródbłonkiem endokardium

w hipotermii (34°C). Na powierzchni komorowej płatka prawowieńcowego zastawki aortalnej stwierdzono guzek wielkości ok. 1,5 cm, o galaretowatej konsystencji i wąskiej, 1–2 mm szerokości, szypule. Guzek wycięto w całości, bez pozostawienia ubytku zastawki aortalnej. W trakcie operacji zdecydowano o otwarciu prawego przedsionka. Umożliwiło to odessanie kardiopleginy z zatoki wieńcowej i kontrolę przegrody międzyprzedsionkowej. Nie potwierdzono obecności (rozpoznanego w TEE na Oddziale Kardiologii) ubytku w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Po operacji przekazano pacjentkę na Pododdział Kardiologii, skąd po dobie hospitalizacji powróciła do Katedry i Kliniki Kardiologii. W związku z wystąpieniem pooperacyjnego bloku przedsionkowo-komorowego wszczepiono jej stymulator serca DDD i wypisano w stanie ogólnym dobrym.

Wycięty i utrwalony w 10% buforowanej formalinie guzek zastawki aortalnej przekazano do Katedry i Zakładu Patomorfologii Klinicznej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy. Po przeprowadzeniu rutynowych procedur laboratoryjnych, 5- μ m skrawki tkankowe zostały zabarwione hematoksyliną i eozyną. Badanie w mikroskopie świetlnym ujawniło uszypułowaną zmianę z licznymi brodawkowatymi odgałęzieniami. Zmiana była zbudowana z ubogokomórkowego, zhialinizowanego zrębu pokrytego hiperplastycznym śródbłonkiem endokardium (ryc. 3). Na podstawie obrazu mikroskopowego i danych klinicznych zdiagnozowano *fibroelastoma papillare* zastawki aortalnej.

OMÓWIENIE

Fibroelastoma papillare stanowi 7,9–10% łagodnych pierwotnych guzów serca. Jest najczęstszym guzem zastawek serca [3]. Histogeneza zmiany nie jest znana. Sugerowano etiologię

jatrogeną, hamartomatyczną, skrzeplinową, zapalną, nowotworową lub wrodzoną [1, 2].

Zmiana jest bardzo często bezobjawowa, dlatego też częściej rozpoznaje się ją podczas autopsji. Może jednak powodować poważne powikłania zatorowe związane z odrywaniem się części guza lub skrzeplin powstających na guzie. Do powikłań tych można zaliczyć: stwierdzony u opisanej pacjentki zawał serca, a także dławicę piersiową, przemijający atak niedokrwienny i udar mózgu; rzadsze to: zator tętnicy płucnej, przewlekła niewydolność serca, migotanie komór i nagła śmierć sercowa [1, 3, 4, 6]. Ngaage et al. [8] podają, że 43% leczonych operacyjnie pacjentów miało przedoperacyjne objawy systemowej embolizacji.

Do wykrycia FEP można wykorzystać TTE, TEE, tomografię komputerową i rezonans magnetyczny. W diagnostyce różnicowej FEP, w badaniu echokardiograficznym należy uwzględnić skrzepliny, śluzaki i ziarninę zapalną [1]. Opisano cechy echokardiograficzne pomagające w różnicowaniu FEP ze skrzepliną, do których należą: okrągły, owalny lub nieregularny kształt, dobre odgraniczenie i homogenność [5].

Makroskopowo zmiana jest najczęściej pojedyncza, o średnicy do 2 cm, posiada 1–3-mm szypułkę warunkującą jej ruchomość. Umieszczona w wodzie przypomina ukwiał (*sea anemone*) [2, 3]. Mikroskopowo składa się z uszypułowanego rdzenia, od którego odchodzą liczne brodawkowate wyrostki. Ubogokomórkowy, zbiałkowany zrzęb zmiany jest pokryty rozrastającym się śródbłonkiem bez cech złośliwości. Komórki śródbłonka wykazują ekspresję CD34 i CD31 [2].

Istnieją rozbieżności, co do postępowania leczniczego w FEP. Większość źródeł podaje konieczność pilnego usunięcia guza, nawet u bezobjawowych pacjentów. Usunięcie guza z zastawki aortalnej wiąże się z wykonaniem aortotomii w krążeniu pozaustrojowym w hipotermii. Konieczne jest przedoperacyjne postępowanie antykoagulacyjne [1, 9]. Niektóre źródła sugerują, że asymptomatyczne FEP powinny być jedynie obserwowane (co 6 miesięcy TTE) [4]. Danielson et al. [9] podają jednak, że aż 50% z 25 pacjen-

tów, którzy nie poddali się zabiegowi usunięcia guza, zmarło z powodu powikłań FEP.

Dodatkowo warto zwrócić uwagę na problem fałszywie dodatniego rozpoznania w TEE ubytku przegrody międzyprzedsionkowej. Rozpoznanie to mogło stać się powodem niepotrzebnej interwencji chirurgicznej bądź przeznaczonej. W opisanym przypadku potwierdzono zasadność rutynowego, powtórnego wykonywania TEE w klinikach i na oddziałach kardiologii. Jest to działanie chroniące pacjentów przed nieuzasadnionymi zabiegami leczniczymi.

Podsumowując, trzeba podkreślić, że w przypadku pacjentów z objawami zatorowości systemowej i dodatkowym echem stwierdzanym w echokardiografii, należy pamiętać o możliwości istnienia FEP.

Konflikt interesów: nie zgłoszono

Piśmiennictwo

1. Jha NK, Khouri M, Murphy DM et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve – a case report and literature review. *J Cardiothorac Surg*, 2010; 5: 84.
2. Agaimy A, Strecker T. Left atrial myxoma with papillary fibroelastoma-like features. *Int J Clin Exp Pathol*, 2011; 4: 307–311.
3. Sugimoto A, Ohzeki H, Aoki K et al. A papillary fibroelastoma of the aortic valve that presented with repeated chest pain. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2010; 58: 630–632.
4. Kurobe H, Yoshida H, Sugano M et al. Successful early resection of cardiac papillary fibroelastoma. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2011; 59: 191–194.
5. Nwiloh J, Hernandez E, Mercado A. Right atrial papillary fibroelastoma. *J Card Surg*, 2011; 26: 39–41.
6. Rolf T, Iglesias JF, Tozzi P et al. Acute myocardial infarction caused by coronary embolization of a papillary fibroelastoma of the thoracic ascending aorta. *Interact Cardio Vasac Thorac Surg*, 2010; 11: 676–678.
7. Law KB, Phillips KRB, Cusimano RJ et al. Multifocal „tapete” papillary fibroelastoma. *J Clin Path*, 2009; 62: 1066–1070.
8. Ngaage DL, Mullany CJ, Daly RC et al. Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: A single center experience with eighty-eight patients. *Ann Thorac Surg*, 2005; 80: 1712–1718.
9. Danielson DS, Zheng DJ, Mayberg SC et al. Complex aortic valve repair following excision of papillary fibroelastoma. *J Card Surg*, 2011; 26: 175–177.