

ПАПИЛЛЯРНАЯ ФИБРОЭЛАСТОМА – СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ.

Р.М. Витовский, В.В. Исаенко, Мари Ахмед,
А.В. Кривенький, Е.В. Сатмари, И.Г. Яковенко, В.М. Рябица
Национальный Институт сердечно-сосудистой хирургии
им. Н.М. Амосова АМН Украины,
Национальная медицинская академия последипломного образования
им. П.Л.Шупика

Неопределенность в причинах гистогенеза, клинико-диагностических и хирургических аспектах папиллярной фиброэластомы определяется чрезвычайной редкостью этого новообразования.

В статье представлены данные об очередном случае диагностики и хирургического лечения папиллярной фиброэластомы, локализовавшейся на передней створке митрального клапана. Несмотря на значительные размеры новообразования, клинические проявления заболевания были достаточно скудными.

Ключевые слова: злокачественные опухоли сердца.

Неопределенность в причинах гистогенеза, клинико-диагностических и хирургических аспектах папиллярной фиброэластомы (ПФ) определяется чрезвычайной редкостью этого новообразования [1,2,4,6,8]. Имеются сообщения лишь о единичных наблюдениях этого заболевания как в клинике, так и при патологоанатомических исследованиях [3,5,7,8]. Учитывая сказанное, интерес к этому новообразованию свидетельствует о необходимости описания каждого выявленного случая заболевания. В связи с этим публикация результатов диагностики и хирургического лечения очередного наблюдения ПФ представляет

определенный интерес для специалистов, занимающихся хирургической патологией сердца.

Целью настоящей работы явилось демонстрация особенностей клинического течения, диагностики и хирургического лечения папиллярной фиброэластомы сердца у пациентки 49 лет.

Материалы и методы. В Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М.Амосова АМН Украины (НИССХ АМНУ) за период с 1.01.1969 года до 01.01.2010 года наблюдалось 598 больных с первичными доброкачественными опухолями сердца. В подавляющем большинстве случаев (581 пациент) это были миксомы сердца, в остальных 17 случаях – другие доброкачественные новообразования. ПФ была диагностирована в трех случаях, что составило 0,5% среди всех первичных доброкачественных опухолей сердца.

Методы исследования, кроме клинических и рутинных включали ЭКГ и комплексную эхокардиографию (ЭхоКГ). Она включала двухмерную трансторакальную (ТТ) и чреспищеводную (ТП) ЭхоКГ, цветное доплеровское картирование (ЦДК) и непрерывноволновую доплер-ЭхоКГ, которые позволяли выявить наличие новообразования и определить объем поражения сердечных структур и степень нарушения гемодинамики. Представленное клиническое наблюдение демонстрирует результаты хирургического лечения пациента с ПФ, поражающей митральный клапан.

Результаты и обсуждения. Больная К., 49 лет поступила в НИССХ АМН Украины 22.06.2009 года с жалобами на периодическую боль в области сердца, умеренную одышку при физической нагрузке, периодически возникающие приступы сердцебиения и перебои в работе сердца, которые постепенно усилились с апреля 2009 г. Перебои в работе сердца, повидимому приступы экстрасистолии, пациентка отмечала в течении нескольких лет, периодически возникающие, вызывающие дискомфорт. При очередной консультации кардиолога было проведено эхокардиографическое исследование, при котором выявили новообразование на передней створке митрального клапана. Это явилось

неожиданной находкой, потребовавшей консультации в кардиохирургическом центре.

При поступлении у больной наблюдались: небольшая бледность кожных покровов, частота сердечных сокращений при аускультации 90 ударов в минуту, небольшой диастолический шум на верхушке сердца и усиленный первый тон в проекции верхушки. Признаков застойной сердечной недостаточности не было. АД – 125/80 мм рт.ст.

Со стороны других органов и систем, а также результатов лабораторных исследований патологических изменений не отмечено.

При рентгенологическом исследовании размер сердца в пределах нормы. Отмечено некоторое усиление легочного рисунка (рис.1)



Рис.1 Б-я К. Рентгенограмма органов грудной клетки, прямая проекция.

На ЭКГ – синусовый ритм, частота сердечных сокращений 82 в 1 мин. Признаков гипертрофии различных отделов сердца, коронарной недостаточности, нарушений ритма сердца не отмечено.

В результате комплексного обследования в НИССХ поставлен диагноз: фиброэластома митраного клапана.

Основным методом диагностики ПФ была комплексная ЭхоКГ, которая

проводилась по стандартной методике с индивидуальным подбором сечений. Метод включал в себя двухмерную трансторакальную и транспищеводную ЭхоКГ, цветное доплеровское картирование и непрерывную доплерэхокардиографию.

При двухмерной ЭхоКГ опухоль лоцировалась в просвете левых отделов сердца в виде эхопозитивного округлого образования с четкими контурами. В систолу опухоль визуализировалась в левом предсердии и исходила от предсердной поверхности центрального сегмента передней створки митрального клапана. В диастолу опухоль пролабировала в просвет митрального клапана, частично перекрывая приток крови в левый желудочек. При этом отмечены колебательные движения опухолевидного образования вместе с передней створкой митрального клапана, подтверждающие прикрепление новообразования к этой створке. Новообразование имело аморфные контуры, меняющиеся в процессе движения, размером 1,9x1,1 см. Отсутствие признаков капсулы новообразования предполагало возможность его фрагментации с угрозой эмболии. Диаметр левое предсердие 3,5 см. Сократимость и размеры левого желудочка были в пределах нормы. Диастолический градиент давления между предсердием и желудочком, определенный при непрерывной доплерэхокардиографии, был равен 5 мм. рт. столба и свидетельствовал о незначительной обструкции митрального клапана. Сопутствующая митральная недостаточность, возникшая из-за деформации передней створки митрального клапана опухолью, была оценена как небольшая, не вызывающая нарушение гемодинамики

Для уточнения места прикрепления опухоли, ширины ее ножки и степени сопутствующей митральной недостаточности была выполнена транспищеводная ЭхоКГ. Результаты проведенных исследований подтвердили данные трансторакального исследования. Опухоль прикреплялась тонкой ножкой к центральному сегменту передней створки митрального клапана. Значительная механическая нагрузка на переднюю створку вызывала ее пролапс с небольшой недостаточностью клапана. Состояние митрального клапана позволяло выполнить клапансохраняющую операцию.

Исходя из результатов проведённых методов исследования, был поставлен клинический диагноз: папиллярная фиброэластома митрального клапана. Учитывая выраженную подвижность новообразования, возможность его частичного или полного отрыва, а также имеющиеся признаки деформации створки клапана, оперативное лечение решено проводить незамедлительно. 24.06.2009 года в условиях искусственного кровообращения, умеренной гипотермии и холодовой фармакологической кардиopleгии (кустодиол), выполнено оперативное лечение - удаление папиллярной фиброэластомы центрального сегмента передней створки митрального клапана доступом через правое предсердие и межпредсердную перегородку. Она представляла собой белесоватое образование дольчатой формы с множеством округлых разрастаний, плотноэластической консистенции, размером 2,5x2x1,8 см. (рис. 2)

Опухоль исходила из передней створки митрального клапана и прикреплялась в ее центральном сегменте на короткой и тонкой ножке диаметром до 0,5см. Ее подвижность относительно створки была ограничена за счет практически интимной связи между ними. При этом створка была фиброзирована, однако подвижность ее сохранена (рис. 2).

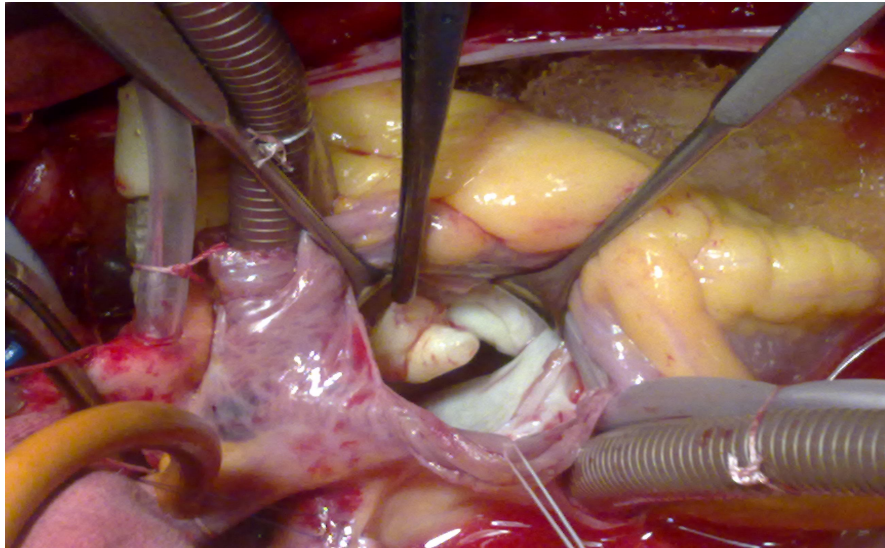


Рис. 2 Б-я К. ПФ фиксированна к центральному сегменту передней створке митрального клапана. Доступ через правое предсердие и межпредсердную перегородку. Пинцет направлен на тело новообразования, прикрепленное к передней створке митрального клапана, расположенной правее от опухоли.

Захватив пинцетом плотное тело опухоли и несколько оттянув его от створки, скальпелем новообразование отсечено от створки в пределах видимых здоровых тканей с последующей щадящей обработкой опухолевого ложа диатермией. Удаленное новообразование представлено на рис. 3. Гидравлическая проба на компетентность клапана показала его хорошую замыкательную функцию.



Рис. 3 Б-я К. Папиллярная фиброэластома передней створки митрального клапана.

Пациентка переведена на самостоятельное дыхание через 3 часа после операции.

Ближайший послеоперационный период протекал без осложнений. Контрольная ЭхоКГ выявила отсутствие признаков опухоли, отмечалась нормализация размеров левых отделов сердца. Признаков митральной недостаточности не было. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии на 10 сутки после операции.

После фиксации операционного материала в формалине ПФ представляла собой опухоль круглой формы, размерами 2,5x2x1,8см.

При гистологическом исследовании выявлено двукомпонентное строение опухоли, представленное наружным миксоматозным слоем и плотной сердцевиной. Кортикый слой был образован матриксом, содержащим большое количество гликопротеидов и сульфатированных гликозамингликанов. В этом матриксе выявлены малочисленные одиночные клетки, напоминающие эндотелиальные и имеющие много общих гистологических черт с миксомными клетками. Между

такими клетками были хаотично расположены тонкие единичные эластиновые волокна. Количество эластиновой ткани широко варьировало в различных участках опухоли. Центральная часть опухоли представлена сердцевинным стержнем, состоящим из плотно и продольно расположенных пучков эластиновых волокон, среди которых выявлена примесь коллагеновых волокон. Этот эластиновый стержень напоминал строение сухожильных нитей атриовентрикулярных клапанов. Центральная часть папиллярной фиброэластомы была неразрывно связана с клапанным эндокардом или эндокардом сухожильных нитей. Поверхность опухолей была выстлана крупными эндотелиальными клетками, постепенно переходящими в неизмененный эндотелий.

Выводы

1. Папиллярная фиброэластома является редким доброкачественным внутриполостным опухолевым новообразованием, которое может развиваться на эндокарде в любой полости сердца, но в большинстве случаев, поражающее его клапаны.
2. Клинические проявления заболевания могут быть крайне скудными, чаще проявляясь нарушением функции пораженных клапанов в результате механического их повреждения.
3. Лидирующая роль в прижизненной диагностике папиллярной фиброэластомы отводится двухмерной эхокардиографии, позволяющей выявить новообразование и определить степень повреждения клапанного аппарата и глубину гемодинамических нарушений.
4. Больным с ПФ показано экстренное оперативное вмешательство, направленное на удаление опухоли, по возможности с сохранением клапанного аппарата.

Литература

1. Agaimy A, Mandl L. Papillary fibroelastoma of the aortic valve coincident with a cystic tumor of the atrioventricular node // Pathologie.- 2000.-Vol. 21.- P. 250-4.
2. Ciucci A, Orlandi A, Ferlosio A, Angeloni C, Giusto Spagnoli L. Cardiac tumors // Pathologica. - 2005. - Vol. 97. - P. 115-23.

3. Edwards F. H., Hale D., Cohen A. et al. Primary cardiac valve tumors // Ann. thorac. Surg.-1991.-Vol. 52.-P. 1127-1131.
4. Hindupur S, Schwabe JL. Papillary fibroelastoma of the right atrium: an atypical presentation. A case report and review of the literature // J Cardiovasc Surg (Torino). – 2005. – Vol. 46. – P. 589-91.
5. Kurian KC, Edwards FH, Jacob B, Monteiro C, Chiong Papillary fibroelastoma presenting as left ventricular mass // Tex Heart Inst J. – 2006. – Vol. 33. – P. 63-5.
6. Karaeren H, Ilgenli TF, Celik T, Deveci S, Kuralay E, Barcin C, Uzun M, Genc C, Demirtas E. Papillary fibroelastoma of the mitral valve with systemic embolization // Echocardiography.- 2000.- Vol. 17.- P. 165-7.
7. Singh H, Alam M, Schwartz D, Martin JR. Right atrial papillary elastoma: an uncommon location // Echocardiography. – 2004. – Vol. 21. – P. 273-4.
8. Sanchez Rodriguez A, Jimenez Moragas JM, Marin Gurrea M, Ravina Sanz J, Sanchez Heredia A. Sudden death as presentation form of papillary fibroelastoma of mitral valve. An. Med. Interna.- 2000.- Vol.17.- P. 261-3.

ПАПІЛЯРНА ФІБРОЕЛАСТОМА – ВИПАДОК ДІАГНОСТИКИ І ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ

**Р.М. Вітовський, В.В. Ісаєнко, Марі Ахмед,
А.В. Кривенькій, Е.В. Сатмарі, І.Г. Яковенко, В.М. Рябіца**

Невизначеність в причинах гістогенезу, клініко-діагностичних і хірургічних аспектах папілярної фіб्रोеластомы (ПФ) визначається надзвичайною рідкістю цього новоутворення.

У статті представлені дані про черговий випадок діагностики і хірургічного лікування папілярної фіб्रोеластомы, що локалізувалася на передній стулці мітрального клапана. Не дивлячись на значні розміри новоутворення, клінічні прояви захворювання були досить мізерними

Ключові слова: злоякісні пухлини серця.

**PAPILLARY FIBROELASTOMA – CASE OF DIAGNOSIS
AND SURGICAL TREATMENT.**

**R.M. Vitovskiy, V.V. Isaenko, Мари Ахмед, A.V. Krivenkiy,
E.V. Satmary, I.G. Yakovenko, V.M. Ryabica**

Uncertainty in the causes of histogenesis, clinical diagnostic and surgical aspects of papillary fibroelastoma is defined by extreme rarity of this neoplasm. The article presents data on the next case of diagnosis and surgical treatment of papillary fibroelastoma localized at the anterior leaf of the mitral valve . Despite the considerable size of tumors, the clinical manifestations of disease were quite meager.

Key words: malignant heart tumors/