

Валикулова Ф. Ю., Фомин И. В., Поляков Д. С., Анцыгина Л. Н., Мурадова Ф. Н., Козина М. Б.
 ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Россия

ПАПИЛЛЯРНАЯ ФИБРОЭЛАСТОМА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-КАРДИОЛОГА

В статье представлен разбор клинического случая диагностики и лечения пациента с редким заболеванием – множественной папиллярной фиброэластомой, сопровождающейся рецидивом заболевания и осложнением в виде кардиоэмболического инсульта. Авторы работы обращают внимание на трудности диагностики заболевания и на особую роль процесса взаимодействия врача и пациента.

Ключевые слова Опухоль сердца; папиллярная фиброэластома; кардиоэмболический инсульт

Для цитирования Valikulova F.Y., Fomin I.V., Polyakov D.S., Antsygina L.N., Muradova F.N., Kozina M.B. Papillary Fibroelastoma in the Cardiologist's Practice *Kardiologiya*. 2020;60(3):145–148. [Russian: Валикулова Ф. Ю., Фомин И. В., Поляков Д. С., Анцыгина Л. Н., Мурадова Ф. Н., Козина М. Б. Папиллярная фиброэластома в практике врача-кардиолога. *Кардиология*. 2020;60(3):145–148.]

Автор для переписки Валикулова Фарога Юсуфовна. E-mail: mumtos1951@list.ru

Первичную доброкачественную опухоль сердца или новообразование из соединительной ткани называют папиллярной фиброэластомой (ПФЭ). Она является второй по частоте выявления после миксомы как у детей младше 10 лет (8,5%), так и взрослых старше 60 лет (5%) [1–3].

ПФЭ имеет четкие границы, плотную консистенцию, овоидную форму с гладкой блестящей поверхностью, без капсулы, беловато-желтого цвета. Такие неоплазмы чаще характеризуются инфильтративным ростом, хотя могут фиксироваться на ножке или широком основании, в основном в области левого желудочка (ЛЖ), предсердия, в правых отделах сердца и реже в области межжелудочковой перегородки. Небольших размеров ПФЭ диаметром от 3 до 8 см может иметь признаки кальцификации [4, 5].

Гистологически ПФЭ состоит из зрелых фибробластов, мышечных и коллагеновых волокон. Отличительной особенностью ее является медленный рост, а клиническая картина и прогноз зависят от размера и расположения опухоли. Очень часто ПФЭ не вызывает симптомов и выявляется случайно при эхокардиографии (ЭхоКГ), коронарографии (КГ), катетеризации сердца, операции на сердце или при аутопсии [2, 6]. Клиническими проявлениями опухоли сердца могут быть неконтролируемая застойная сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости, обусловленные поражением проводящей системы сердца. Возможны опасные для жизни эмболии в большой и малый круг кровообращения в зависимости от расположения ПФЭ. Редко эмболии обнаруживаются в коронарных артериях или имеется прямое прорастание опухоли в коронарные сосуды с их окклюзией, что формирует развитие стенокардии или инфаркта миокарда [2, 5, 7, 8].

Несмотря на то что ПФЭ является доброкачественной опухолью, она увеличивает риск внезапной смер-

ти и нередко становится причиной фатальных эмболических осложнений [1, 9–13].

По данным мировой литературы, примерно выполнено более 1000 успешных операций по поводу ПФЭ [1, 14]. Учитывая редкость данного заболевания, мы решили поделиться практическим опытом выявления ПФЭ, проведения оперативного лечения и последующего ведения пациента в амбулаторной практике.

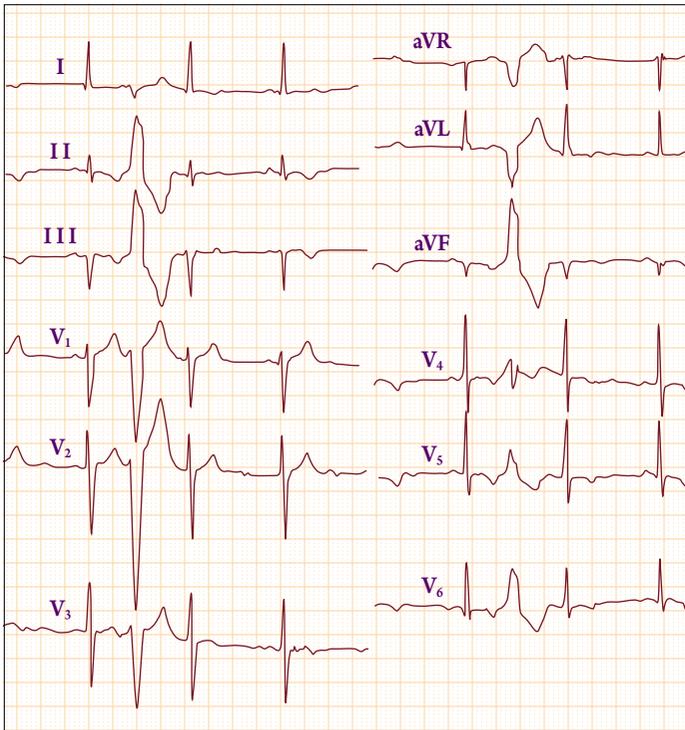
Пациент Ф. в апреле 2014 г. обратился к врачу по поводу ноющих болей в области сердца длительностью 30–40 мин. По результатам амбулаторного обследования, данным электрокардиографии был поставлен диагноз: ишемическая болезнь сердца, рубцовые изменения в заднебазальной области. Пациент направлен на дополнительное обследование в кардиологическую клинику Нижнего Новгорода.

Результаты обследования

На электрокардиограмме (ЭКГ) синусовый ритм, частота сердечных сокращений (ЧСС) 67 уд/мин, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, нарушение процессов реполяризации диффузного характера (рис. 1). ЭхоКГ: дилатация ЛЖ, снижение глобальной систолической функции, конечный диастолический объем (КДО) 286 мл, фракция выброса (ФВ) ЛЖ 36%. В полости ЛЖ лоцируются два подвижных эхо-позитивных образования (предположительно «тромбы»), размером 4,4×1,4 см с прикреплением в задневерхушечной области и 2,5×1,6 см с местом прикрепления в области передней стенки.

Назначено консервативное лечение: ацетилсалициловая кислота 75 мг, клопидогрел 75 мг, периндоприл 8 мг, бисопролол 2,5 мг, индапамид 2,5 мг, аторвастатин 20 мг/сут. Проведение терапии не привело к положительной клинической динамике; по данным контрольной ЭхоКГ не зафиксировано уменьшения КДО и размеров «тромбов».

Рисунок 1. Электрокардиограмма больного Ф.



В июле 2014г. пациент консультирован в ГБУЗ НО «Специализированная кардиохирургическая клиническая больница», после чего было решено госпитализировать пациента в названный стационар для уточнения диагноза.

При ЭхоКГ визуализировались два массивных гиперэхогенных флотирующих образования, фиксированные на ножках к верхушке (20×20 мм), конечно-диастолический объем (КСО) 129 мл, КДО 212 мл, ФВ 39% (рис. 2).

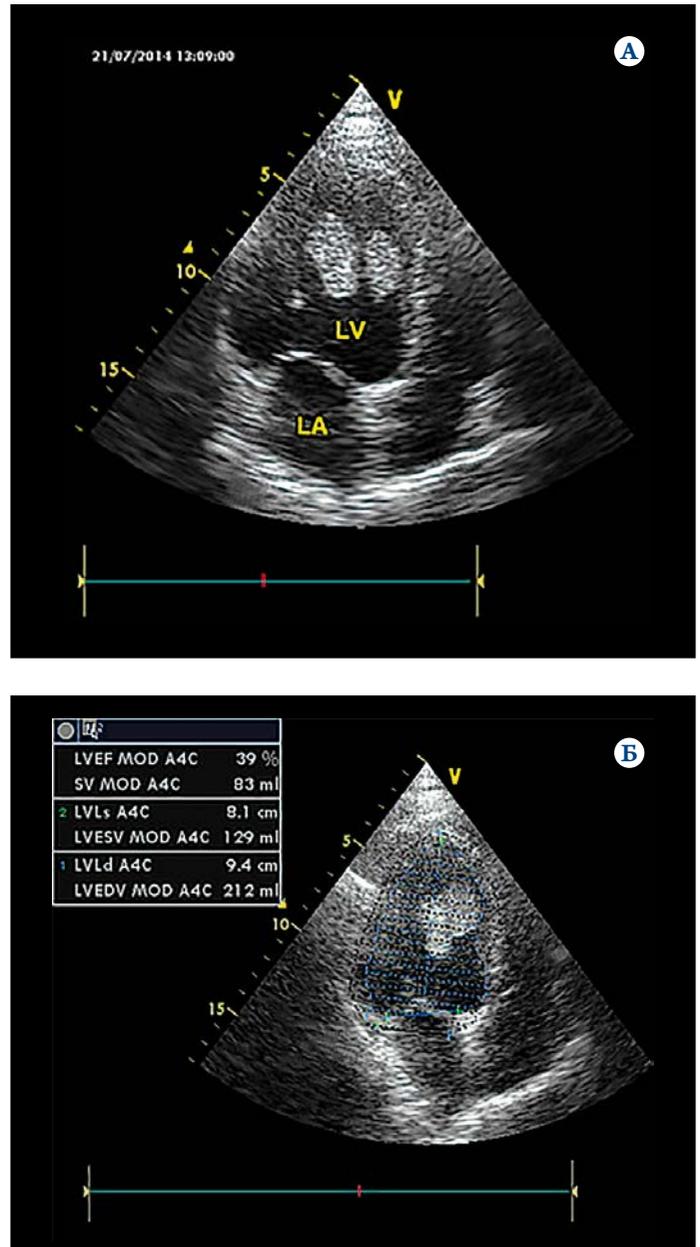
С целью проведения дифференциального диагноза между миксомой и тромбами выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) сердца. Картина более соответствовала флотирующим тромбам в полости ЛЖ (рис. 3). При КГ выявлены признаки вазоспастической стенокардии без гемодинамически значимых сужений коронарных артерий (стеноз III степени в проксимальном сегменте правой коронарной артерии на введение диагностического катетера, после введения нитратов – стеноз I степени).

30.07.14 выполнена операция: удаление двух овальных новообразований (опухоли) из полости ЛЖ сердца. При гистологическом исследовании получены данные о фиброэластоме обоих образований.

При ЭхоКГ в послеоперационном периоде выявлена сохраняющаяся дилатация ЛЖ (КДО 199 мл, КСО 92 мл, ударный объем – УО 107 мл), гипокинезия верхушки, ФВ 54%.

На 22-е сутки после операции пациент был выписан из стационара и направлен на реабилитацию в местный санаторий кардиологического профиля. В по-

Рисунок 2. Эхокардиограмма пациента Ф. до операции.

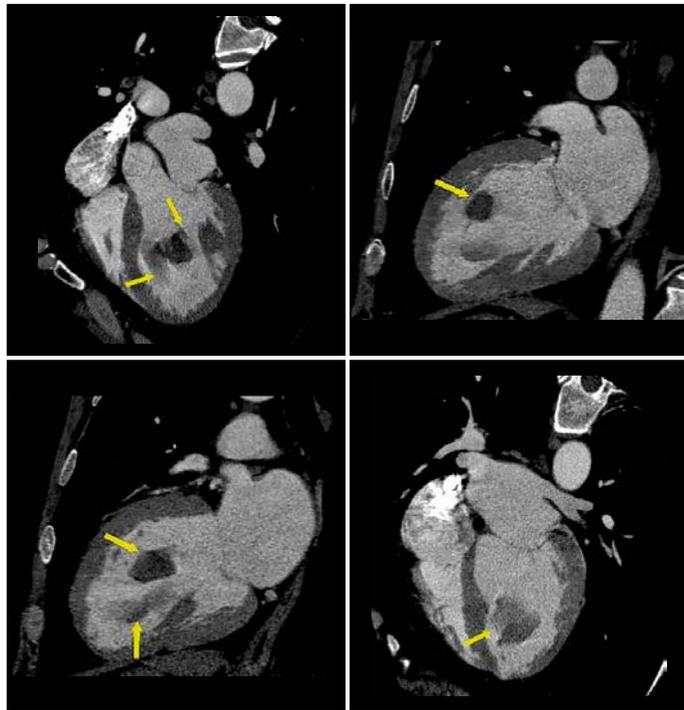


А – два массивных флотирующих гиперэхогенных образования, фиксированных к верхушке на ножках; Б – дилатация ЛЖ, снижение систолической функции ЛЖ – КДО 212 мл, КСО 129 мл, УО 83 мл, ФВ 39%. ЛЖ – левый желудочек; КДО – конечный диастолический объем; КСО – конечный систолический объем; УО – ударный объем; ФВ – фракция выброса.

следующем наблюдался кардиологом в поликлинике по месту жительства. Продолжалась базисная терапия (клопидогрел 75 мг, бисопролол 10 мг, варфарин 6,75 мг/сут), проводился лабораторный контроль анализов крови, контроль электрокардиограммы и результатов ЭхоКГ.

Через 6 мес после операции по данным ЭхоКГ сохранились КДО 216 мл, ФВ 46% и гипокинезия верхушки. Гиперэхогенные образования в полости ЛЖ не визуализировались. Признаков рецидива ПФЭ не обнаружено.

Рисунок 3. Мультиспиральная компьютерная томограмма сердца больного от 27.07.14



Стрелками указаны опухолевые образования.

В течение года у больного сформировался синдром сердечной недостаточности с выраженной одышкой, сердцебиениями и гипотонией. В августе 2016 г. по результатам ЭхоКГ в динамике отмечалось прогрессирование дилатации ЛЖ (КДО до 306 мл) и снижение его глобальной систолической функции с ФВ 30%. От предложенной контрольной КГ пациент отказался.

В марте 2017 г. при плановом обследовании по данным ЭхоКГ диагностирован рецидив ПФЭ размером 3,1×1,1 см.

В процессе амбулаторного наблюдения после операции возникали сложности ведения больного, обусловленные халатным отношением пациента к своему заболеванию и нарушениями в медикаментозной терапии: несвоевременный прием препаратов или их самостоятельная отмена, несоблюдение диеты, чрезмерные физические нагрузки, сохранение вредных привычек (курение, злоупотребление алкоголем).

16.10.17 пациент был госпитализирован по экстренным показаниям в сосудистый центр Нижнего Новгорода по поводу кардиоэмболического инсульта в бассейне правой средней мозговой артерии с формированием очага ишемии в височной области справа с грубым гемипарезом слева. ЭхоКГ от 07.11.17: признаки атеросклероза аорты, выраженное снижение систолической функции миокарда ЛЖ, ФВ 27%, в полости ЛЖ наличие дополнительного пристеночного образования неоднородной эхоструктуры, размером 44,0×18,0 мм, выступающее вер-

хушку (рецидив фиброэластомы), дилатация всех полостей сердца (КДО 319,0 мл, КСО 232,0 мл, УО 86,0 мл), умеренная атриовентрикулярная недостаточность, умеренная легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии – СДЛА 44,0 мм рт. ст.).

В январе 2018 г. пациент умер внезапно.

Рассматривая представленный случай, следует отметить, что ведение и лечение таких пациентов требует от врача больших усилий и настойчивости. Пациент, не испытывающий выраженных клинических проявлений заболевания, не может оценить опасность данной патологии, возможных осложнений и фатального исхода.

ПФЭ сердца, по данным литературы, является редким заболеванием (1 случай на 12500 аутопсий) и представлена в основном одиночными новообразованиями. Множественные ПФЭ встречаются в 7,5% случаев от всех аутопсий и размеры ее не превышают 1,5 см² [1, 10, 13, 15, 16].

Мы описали наиболее редкий случай ПФЭ, представленной двумя массивными новообразованиями размером 3,2×1,9 и 3,4×1,6 см. Локализация опухоли в области верхушки ЛЖ встречается в 15,7% случаев по данным литературы [15].

Специфических для ПФЭ симптомов нет. Как правило, эти опухоли характеризуются клиническими проявлениями осложнений: транзиторные мозговые ишемические приступы и инсульты, острый инфаркт миокарда с явлениями сердечной недостаточности, внезапная смерть, пресинкопальные и синкопальные явления, внезапная слепота и другие ишемические повреждения [1, 17–20]. Причинами эмболии могут быть папиллярные отростки самой опухоли или тромбы, формирующиеся вокруг неоплазмы [10, 15, 16].

Основным и наиболее доступным методом диагностики ПФЭ является трансторакальная ЭхоКГ, чувствительность которой достигает 89%, и чреспищеводная ЭхоКГ. Целесообразно также проведение МСКТ.

Высокая степень тяжести осложнений, являющихся причиной инвалидизации и даже летальных исходов, служит показанием к неотложному хирургическому лечению после установления диагноза [20]. Удаление любой доброкачественной опухоли, растущей в полость предсердия или желудочка, требует иссечения не только самой опухоли, но и площадки, из которой исходит новообразование. Такой хирургический подход значительно снижает риск рецидивов, которые могут диагностироваться у отдельных больных [2, 3, 12, 21].

Прогноз при опухолях сердца благоприятный в случае своевременного хирургического лечения. При несвоевременном хирургическом лечении или при множественных опухолях 5-летняя выживаемость составляет 15% [1, 21].

В нашем случае установление диагноза и оперативное лечение было проведено своевременно (30.07.14). Рецидив опухоли (размер 31×11 мм) через 3 года потребовал второй операции, которая была отсрочена из-за отказа пациента. В 2017 г. размер ПФЭ достиг до 44,0×18,0 мм. Отсутствие повторной операции спровоцировало кар-

диоэмболическое осложнение и внезапную коронарную смерть в 2018 г.

Авторами не заявлен конфликт интересов.

Статья поступила 29.12.19

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *American Heart Journal*. 2003;146(3):404–10. DOI: 10.1016/S0002-8703(03)00249-7
- Bokeriya L.A., Malashenkov A.I., Kavvadze V.E., Serov R.A. Cardiooncology. -М.: NCSH им. А.Н. Бакулева RAMN;2003. -254 p. [Russian: Бокерия Л.А., Малашенков А.И., Кавсадзе В.Э., Серов Р.А. Кардиоонкология. - М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. - 254с]. ISBN 978-5-7982-0108-2
- Boodhwani M, Veinot JP, Hendry PJ. Surgical approach to cardiac papillary fibroelastomas. *Canadian Journal of Cardiology*. 2007;23(4):301–2. DOI: 10.1016/S0828-282X(07)70759-6
- McAllister H.A., Fenoglio J.J. Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of tumor pathology. 2nd series. Fascicle 15. -Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology;1978. -20–25 p. [Av. at: https://books.google.ru/books?hl=ru&lr=&id=Ec1I9g082AgC&oi=fnd&pg=PA1&ots=Ij8jB2ueKw&sig=FilLubDgH-fjWJXIE1NF8oiEDA&redir_esc=y#v=onepage&q&f=false]
- Akay MH, Seiffert M, Ott DA. Papillary fibroelastoma of the aortic valve as a cause of transient ischemic attack. *Texas Heart Institute Journal*. 2009;36(2):158–9. PMID: 19436814
- Wolfe JT, Finck SJ, Safford RE, Persellin ST. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: Echocardiographic characterization. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1991;51(1):116–8. DOI: 10.1016/0003-4975(91)90464-2
- Gopaldas RR, Atluri PV, Blaustein AS, Bakaeen FG, Huh J, Chu D. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: operative approaches upon incidental discovery. *Texas Heart Institute Journal*. 2009;36(2):160–3. PMID: 19436815
- Yerebakan C, Liebold A, Steinhoff G, Skrabal CA. Papillary Fibroelastoma of the Aortic Wall With Partial Occlusion of the Right Coronary Ostium. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2009;87(6):1953–4. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.11.039
- Rafaeli T.R., Isaeva I.V., Arabadzhyan T.S., Barats L.S., Popov R.Yu., Abildinova A.Zh. et al. A rare case of double lipoma of the right atrium. *International Journal of Interventional Cardioangiography*. 2011;25:33–5. [Russian: Рафаели Т.Р., Исаева И.В., Арабаджян Т.С., Барац Л.С., Попов Р.Ю., Абилядинова А.Ж. и др. Редкий случай двойной липомы правого предсердия. *Международный журнал интервенционной кардиоангиологии*. 2011;25:33-5]
- Abad C, De la Rosa P. Right atrial papillary fibroelastoma associated with atrial septal defect, persistent superior vena cava, and coronary artery disease. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2008;136(2):538. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2008.01.042
- Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzella AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumors. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1991;52(5):1127–31. DOI: 10.1016/0003-4975(91)91293-5
- El-Mourad M, Yavari A, McWilliams E, Walker D. An unusual cause of severe dyspnoea-papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. *BMJ Case Reports*. 2010;2010:bcr10.2009.2376. DOI: 10.1136/bcr.10.2009.2376
- Georghiou G. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: an unusual cause of intermittent dyspnea. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2003;23(3):429–31. DOI: 10.1016/s1010-7940(02)00761-3
- Law KB, Phillips KRB, Cusimano RJ, Butany J. Multifocal 'tapete' papillary fibroelastoma. *Journal of Clinical Pathology*. 2009;62(12):1066–70. DOI: 10.1136/jcp.2009.070243
- Ivanov A.S., Baloyan G.M., Rodionov A.S., Malikova M.S., Aksyuk M.A., Revunenkov G.V. et al. Papillary fibroelastoma of the heart. *Cardiology and cardiovascular surgery*. 2009;2(4):91–4. [Russian: Иванов А.С., Балоян Г.М., Родионов А.С., Маликова М.С., Аксюк М.А., Ревуненков Г.В. и др. Папиллярная фиброэластома сердца. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2009;2(4):91-4]
- Rafaeli T.R., Isaeva I.V., Arabadzhyan I.S., Barats L.S., Kiryaev A.A., Stepanov A.V. et al. Surgical access to the tumor with myxomas of the left atrium. *International Journal of Interventional Cardioangiography*. 2009;18:61–5. [Russian: Рафаели Т.Р., Исаева И.В., Арабаджян И.С., Барац Л.С., Киряев А.А., Степанов А.В. и др. Хирургический доступ к опухоли при миксомах левого предсердия. *Международный журнал интервенционной кардиоангиологии*. 2009;18:61-5]
- Grinda J-M, Couetil JP, Chauvaud S, D'Attellis N, Berrebi A, Fabiani J-N et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1999;117(1):106–10. DOI: 10.1016/S0022-5223(99)70474-5
- Hattori R, Oishi C, Iwasaka J, Iwasaka T, Okada T, Johno H et al. Multiple papillary fibroelastoma with quadricuspid aortic valve. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2009;137(5):1280–2. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2008.04.015
- Jonjev ŽS, Torbica V, Mojašević R. Multiple papillary fibroelastoma as a cause of recurrent syncope. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2013;145(5):e51–2. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2013.01.008
- Saxena P, Konstantinov IE, Lee A, Newman MAJ. Papillary fibroelastoma of aortic valve: Early diagnosis and surgical management. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007;133(3):849–50. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.11.009
- Lotto AA, Earl UM, Owens WA. Right atrial mass: Thrombus, myxoma, or cardiac papillary fibroelastoma? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2006;132(1):159–60. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.03.038