

*Р.М. Витовский  
В.П. Захарова  
В.М. Бешляга  
Е.В. Руденко  
А.А. Крикунов*

*Институт сердечно-  
сосудистой хирургии  
АМН Украины*

*Киевская медицинская академия  
последипломного образования  
им. П.Л. Шупика, МЗ Украины,  
Киев, Украина*

## ПАПИЛЛЯРНАЯ ФИБРОЭЛАСТОМА

**Резюме.** Рассмотрен случай диагностики и хирургического лечения больной с папиллярной фиброэластомой, прикрепляющейся к передней створке митрального клапана. Особое внимание уделено признакам заболевания, определяемым при эхокардиографии, проведенной при трансторакальном и чреспищеводном обследовании. Обобщены также данные литературы о гистогенезе, морфологии, диагностике и хирургическом лечении этого редкого опухолевого заболевания, поражающего клапанные структуры сердца.

**Ключевые слова:** опухоли сердца, папиллярная фиброэластома, морфология, диагностика, хирургическое лечение.

Среди доброкачественных новообразований сердца, помимо наиболее распространенных миксом, выделяют группу немиксоматозных доброкачественных опухолей (НОС), к которым относятся рабдомиомы, фибромы, липомы, гемангиомы, тератомы, мезенхимомы, невриномы, хондромы и др. [20, 23, 25, 28]. Несмотря на доброкачественный характер, эти опухоли в зависимости от локализации и характера роста (эндокардиальный, интрамуральный, эпикардиальный), размера и степени распространенности могут приводить к развитию тяжелых нарушений функции сердечной мышцы [2, 18, 19, 22, 28].

Одной из НОС является довольно редко встречающаяся папиллярная фиброэластома (ПФ), которая может располагаться в любом отделе сердца, однако чаще всего прикрепляется непосредственно к одному из клапанов сердца [1, 6, 7, 9, 24]. ПФ представляет собой заболевание, гистогенез, клинико-диагностические и хирургические аспекты которого до настоящего времени неясны [9, 10, 12] в силу чрезвычайной редкости данной патологии. Имеются сообщения лишь о единичных наблюдениях этого заболевания в клинике и выявляемых при патологоанатомическом исследовании [8, 13, 14]. Учитывая изложенное, мы сочли целесообразным представить наше наблюдение ПФ сердца.

По состоянию на 30.01.2002 г. в Институте сердечно-сосудистой хирургии АМН Украины под наблюдением находились 402 больных с первичными доброкачественными опухолями сердца: в большинстве случаев (389) диагностированы миксомы сердца, в остальных (13) — другие доброкачественные новообразования. ПФ была диагностирована только в одном случае, что составило 0,25% среди всех первичных опухолей сердца.

**Больная Ш.**, 42 лет, поступила 15.01.2002 г. с жалобами на незначительно выраженную одышку,

приступы сердцебиения и перебои в работе сердца, которые возникли в апреле 2001 г. и постепенно усилились. Больная отмечала зависимость возникновения тахикардии от положения тела, больше выраженной в положении лежа на левом боку.

Кожа бледная, при аускультации определяются умеренная тахикардия — до 100 в 1 мин, диастолический шум и резко усиленный I тон в проекции верхушки сердца. Признаков застойной сердечной недостаточности не выявлено. АД 130/80 мм рт.ст. Со стороны других органов и систем, а также показателей лабораторных исследований патологических изменений не отмечено. Предварительный диагноз опухоли левого предсердия был установлен по данным комплексного обследования, проведенного в поликлинике института.

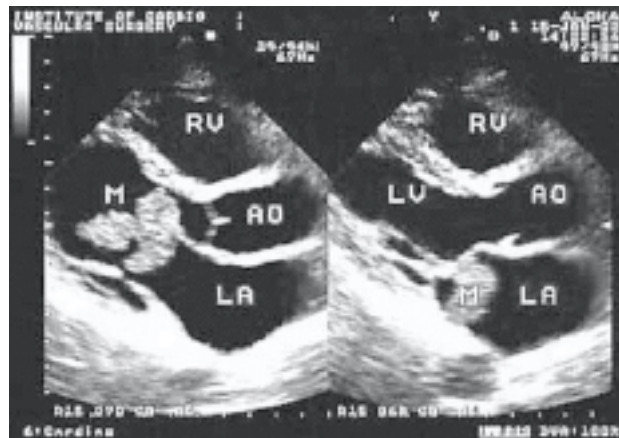
На рентгенологическом исследовании выявлено незначительное увеличение размеров сердца, которое имело митральную конфигурацию, отмечалось некоторое усиление легочного рисунка.

На ЭКГ — синусовый ритм с частотой 76 в 1 мин, гипертрофии нет, на ФКГ — низкоамплитудный систолический шум в проекции верхушки сердца, усиление I тона.

Основным методом диагностики ПФ была комплексная эхокардиография (эхоКГ), которую проводили по стандартной методике с индивидуальным подбором сечений. Метод включал в себя двухмерную трансторакальную и транспищеводную эхоКГ, цветное доплеровское картирование и непрерывную доплер-эхоКГ.

При двухмерной эхоКГ опухоль лоцировалась в просвете левых отделов сердца в виде эхопозитивных округлых образований с четкими границами, связанных между собой. В систолу опухоль визуализировалась в левом предсердии и исходила от предсердной поверхности передней створки митрального клапана.

В диастолу опухоль пролабировала в просвет митрального клапана, своей массой практически выполняя приточный отдел левого желудочка. Наиболее информативным было исследование в четырехкамерной верхушечной позиции или парастернально по длинной оси в движении из диастолы в систолу (рис. 1).



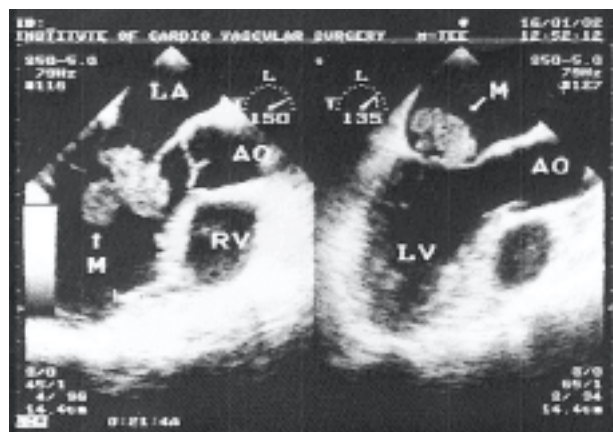
**Рис. 1.** Трансторакальная эхоКГ у больной с ПФ в парастернальной позиции по длинной оси: справа — движение опухоли в систолу, слева — в диастолу; М — фиброэластома, LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, АО — аорта

Опухоль имела аморфные контуры, меняющиеся в процессе движения, размеры — 3,5 x 2,5 см. Учитывая отсутствие признаков капсулы новообразования, возникло предположение о возможности его фрагментации с угрозой эмболии. Внутренняя структура была неоднородной с различными включениями в виде кист или участков фиброза. Согласно выявленным эхоКГ-критериям (прикрепление на ножке, высокая подвижность, неоднородная структура с включениями кист, кальциноза, неопределенная форма с множественными фрагментами) опухоль была диагностирована как атипичная миксома [1–4]. Левое предсердие было незначительно увеличено — до 3,7 см. Сократимость и размеры левого желудочка были в пределах нормы.

При проведении цветного доплеровского картирования по периметру опухоли обнаружен высокоскоростной диастолический турбулентный поток, возникающий в момент обтурации митрального клапана. Диастолический градиент давления между предсердием и желудочком, определенный во время непрерывной доплер-эхоКГ, был равен 22 мм рт. ст. и свидетельствовал о значительной обструкции митрального клапана [5]. Сопутствующая митральная недостаточность, возникшая вследствие травматизации створок митрального клапана опухолью, была оценена как незначительно выраженная.

Для уточнения места прикрепления опухоли, ширины ее ножки и определения степени сопутствующей митральной недостаточности была выполнена транспищеводная эхоКГ (рис. 2).

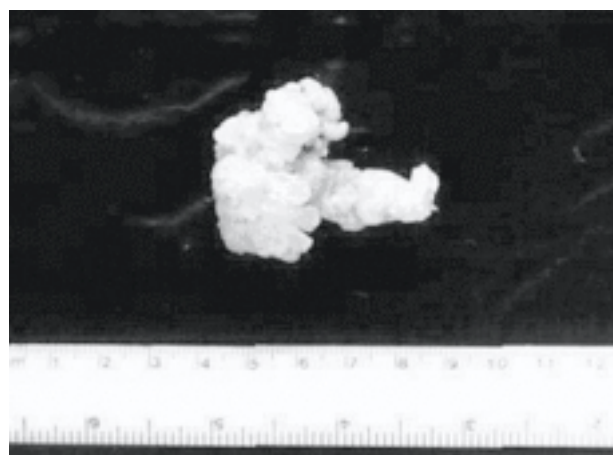
Опухоль прикреплялась широким основанием к центральному сегменту передней створки митрального клапана. Механическая нагрузка на переднюю



**Рис. 2.** Транспищеводная эхоКГ у больной с ПФ в позиции по длинной оси: справа — движение опухоли в систолу, слева — в диастолу; М — фиброэластома, LV — левый желудочек, RV — правый желудочек, LA — левое предсердие, АО — аорта

створку вызывала ее пролапс с незначительно выраженной недостаточностью клапана. Состояние митрального клапана позволило выполнить клапаносохраняющую операцию.

По экстренным показаниям в условиях искусственного кровообращения и умеренной гипотермии, а также холодовой фармакологической кардиopleгии 7.01.2002 г. выполнено оперативное вмешательство — удаление опухоли (хирург — Р.М. Витовский). При осмотре сердца выявлено умеренное увеличение его размеров за счет левого предсердия и правого желудочка. Удаление ПФ произведено доступом через правое предсердие и межпредсердную перегородку. Опухоль представляла собой белесоватое образование плотнотэластической консистенции, гроздевидной формы, размерами 4 x 3 x 3 см с ворсинчатой поверхностью (рис. 3).



**Рис. 3.** ПФ передней створки митрального клапана

Опухоль исходила из передней створки митрального клапана и прикреплялась в ее центральном сегменте на короткой ножке диаметром до 1 см. При этом створка клапана была фиброзирована, однако подвижность ее сохранена. Острым путем новообразование иссечено в пределах видимых здоровых тканей с последующей диатермией опухолевого ложа. При проведении гидравлической пробы на

определение состоятельности клапана отмечена его хорошая замыкательная функция. После герметизации камер сердца восстановлена сердечная деятельность. Время пережатия аорты составило 45 мин, искусственного кровообращения — 75 мин.

Ближайший послеоперационный период протекал без осложнений. На контрольной ФКГ патологических шумов не зарегистрировано. На контрольной эхоКГ выявлено отсутствие признаков опухоли, отмечена нормализация размеров левых отделов сердца. Признаки митральной недостаточности не обнаружены. Больная выписана в удовлетворительном состоянии на 11-е сутки после операции.

После фиксации операционного материала в формалине ПФ представляла собой опухоль гроздевидной формы, размерами 4,5 x 3,5 x 3,5 см. При проведении гистологического исследования обнаружено, что у основания опухоль состояла из достаточно густой сети коллагеновых и эластических волокон с небольшим количеством мелких вытянутых клеток. Центральная часть новообразования на большем протяжении некротизирована, периферическая — имела ворсинчатое строение. В каждой ворсине на фоне эозинофильного ШИК-положительного матрикса от центра в виде пальмовой ветви разрастались очень тонкие коллагеновые волокна, которые на периферии формировали чрезвычайно нежную, войлочноподобную сеть. Выраженность эластического компонента ворсин была очень переменной, во многих полях зрения он практически отсутствовал, в других зонах отмечались центрально расположенные очаговые скопления эластической ткани или неширокие мембраны, окаймляющие контур ворсин. Клетки villous разрастаний не отличались существенно от тех, которые располагались в основании опухоли. Но на границе между основанием и прилежащими к нему ворсинами в двух полях зрения обнаружены 2–5-ядерные клеточные элементы, напоминающие одиночные миксомные клетки. Однако, в отличие от миксомы сердца, в данной опухоли отсутствовали разветвленные клеточные синцитии, перицеллюлярные просветления и сосудистые структуры. Поверхность ворсин была выстлана слоем эндотелиоцитов, а не опухолевыми клетками, как это бывает в ворсинчатых миксомах сердца.

Пространства между ворсинами были выполнены организующимся или более свежим фибрином, что значительно сглаживало рельеф опухоли.

ПФ (син.: папиллома клапанов, гигантские разрастания Ламбла, миксофиброма, миксома клапанов, геолоидная фиброма, фиброма клапанов) — доброкачественное внутриполостное образование, исходящее из эндокарда [5, 15, 16, 21, 27]. Некоторые исследователи считают, что эта опухоль является разновидностью миксомы сердца. Однако большинство авторов верифицируют ее как самостоятельную форму новообразования, составляющую 7,9–10% всех первичных опухолей сердца [5, 22]. Ее

выявляют, как правило, у больных в возрасте старше 60 лет (55%) [4]. ПФ может поражать любой отдел сердца, но наиболее часто — хордальный аппарат и створки клапанов [1, 6, 7, 9]. В 10% случаев ПФ характеризуется множественным характером поражения. В абсолютном большинстве случаев поражаются левые отделы сердца [9].

Макроскопически ПФ представляет собой, как правило, небольшую опухоль (диаметром 1,5–2 см) бесцветного цвета, мягко- или плотноэластической консистенции, напоминающую сосочковые разрастания эндокарда Ламбла. Однако в литературе есть сообщения о более крупных размерах опухоли [10].

Гистологически опухоль состоит из коркового слоя и сердцевин. Корковый слой образует матрикс, содержащий кислые гликозаминогликаны; внутри него имеются коллагеновые волокна, эластиновые фибриллы и хаотически разбросанные вытянутые клетки, которые, по мнению некоторых авторов [21], относятся к гладкомышечным клеткам. Однако другие исследователи не исключают их принадлежность к фибробластам. Центральная часть сердцевин ПФ состоит из эластических волокон, окруженных небольшим количеством коллагеновых волокон, за которыми следует зона, состоящая из нежной сети эластиновых фибрилл. По данным большого числа наблюдений A. Viles, отмечает, что наличие эластического компонента в опухоли является очень переменной и в некоторых зонах может совсем отсутствовать, что наблюдалось и в нашем случае. Центральная часть ПФ неразрывно связана с эндокардом, является его прямым продолжением, а корковый слой покрыт гиперплазированными эндотелиальными клетками, незаметно переходящими в неизмененный эндотелий [21].

Гистогенез ПФ не установлен. До сих пор дискутируется вопрос, является ли истинной опухолью или гамартомой; не исключается также, что разрастания фиброзно-эластической ткани могут иметь вторичный характер, обусловленный дегенеративным процессом [10, 27]. В последнее время появились сообщения о возможном развитии ПФ вследствие вирусного поражения эндокарда. Ряд авторов расценивают ПФ как гигантский вариант разрастаний эндокарда Ламбла, что, однако, не проясняет вопрос о гистогенезе ПФ, поскольку природа разрастаний Ламбла также не установлена [10, 27].

Прогноз при ПФ может быть различным. Локализуясь в клапанном аппарате, ПФ может нарушать его функцию, вызывая сужение просвета клапана или его недостаточность [12, 16]. Кроме того, значительная подвижность внутрисердечной опухоли создает условия для возникновения фрагментации опухоли с последующей эмболией артериальных сосудов. Об этом свидетельствуют результаты наблюдений, в которых ПФ была непосредственной причиной клапанной дисфункции, эмболического синдрома или внезапной смерти [6–8, 10, 12, 14, 17]. В большинстве случаев ПФ развивается бессимптомно, ее обнаруживают случай-

но на аутопсии или во время выполнения кардиохирургических вмешательств [14].

Диагностика ПФ чрезвычайно трудна, поскольку отсутствуют ее патогномоничные клинические и лабораторные признаки [10, 12, 16]. Опухоль можно ошибочно интерпретировать как клапанное поражение, проявляющееся его стенозом или недостаточностью [10]. Комплекс клинических симптомов, зависящий от размеров и локализации опухоли, характеризуется застойной сердечной недостаточностью и аускультативными особенностями, связанными с характером поражения клапанов [18]. О возможности наличия этой опухоли необходимо помнить в тех случаях, когда есть подозрения в отношении инфекционного эндокардита или при выявлении вегетаций на клапанах сердца во время эхоКГ [3, 16, 26].

В настоящее время первостепенное значение в прижизненной диагностике внутриполостных опухолей сердца имеет двухмерная эхоКГ, позволяющая определить размеры, форму, локализацию опухоли, ее характер (солидный или кистозный), судить о наличии или отсутствии капсулы новообразования, а также о его взаимоотношении с клапанным аппаратом сердца [4, 11, 12, 14, 16]. Этому способствуют данные многоплоскостной, а при небольших опухолях — многократной эхоКГ. Немаловажную роль для точной диагностики ПФ играет чреспищеводная эхоКГ [3, 9].

В последнее время в литературе все чаще встречаются сообщения о возникновении эмболических осложнений вследствие развития ПФ, являющихся причиной инвалидности или гибели пациентов [6–8, 10, 12, 29, 30]. Следует отметить, что в абсолютном большинстве случаев эмболия является первым клиническим проявлением заболевания [8, 12, 14]. Учитывая высокую вероятность развития эмболических осложнений, проводить оперативное вмешательство необходимо сразу после выявления опухолевого поражения клапана, несмотря на бессимптомность течения заболевания [8, 11, 26]. Существующее множество способов выполнения пластических операций при поражении клапана опухолью позволяет в большинстве случаев удалить новообразование с сохранением функции клапана [12]. При этом рецидивирование удаленной ПФ отмечается крайне редко [11].

## ЛИТЕРАТУРА

1. Agaimy A, Mandl L. Papillary fibroelastoma of the aortic valve coincident with a cystic tumor of the atrioventricular node. *Pathologie* 2000; **21**: 250–4.
2. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol* 2000; **21**: 317–23.
3. Brown RD Jr, Khanderia BK, Edwards WD. Cardiac papillary fibroelastoma: A treatable cause of transient ischemic attack and ischemic stroke detected by transesophageal echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1995; **70**: 863–8.
4. Cha SD, Incarvito J, Chang KS, et al. Giant Lambli's excrescences of papillary muscle and aortic valve: Echocardiographic, angiographic, and pathologic findings. *Clin Cardiol* 1981; **4**: 51–4.

5. Edwards FH, Hale D, Cohen A, et al. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991; **52**: 1127–31.
6. Eckstein FS, Schafers HJ, Grote J, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve presenting with myocardial infarction. *Ann Thorac Surg* 1995; **60**: 206–8.
7. Takada A, Saito K, Ro A, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a sudden death case of coronary embolism with myocardial infarction. *Forensic Sci Int* 2000; **11**: 209–14.
8. Giannesini C, Kubis N, N'Guyen A, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a rare cause of ischemic stroke in the young. *Cerebrovasc Dis* 1999; **9**: 45–9.
9. Grote J, Mugge A, Schafers HJ, et al. Multiplane transesophageal echocardiography detection of a papillary fibroelastoma of the aortic valve causing myocardial infarction. *Eur Heart J* 1995; **16**: 426–9.
10. Grandmougin D, Fayad G, Moukassa D, et al. Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical, histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis. *J Heart Valve Dis* 2000; **9**: 832–41.
11. Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **117**: 106–10.
12. Grinda JM, Latremouille C, Berrebi A, et al. Cardiac fibroelastoma. Six operated cases and review of the literature. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000; **93**: 727–32.
13. Israel DH, Sherman W, Ambrose JA, et al. Dynamic coronary ostial obstruction due to papillary fibroelastoma leading to myocardial ischemia and infarction. *Am J Cardiol* 1991; **67**: 104–5.
14. Karaeren H, Ilgenli TF, Celik T, et al. Papillary fibroelastoma of the mitral valve with systemic embolization. *Echocardiography* 2000; **17**: 165–7.
15. Lee CC, Celik C, Lajos TZ. Excision of papillary fibroelastoma arising from the septal leaflet of the tricuspid valve. *Cardiac Surg* 1995; **10**: 589–91.
16. Lee KS, Topol EJ, Stewart WJ. Atypical presentation of papillary fibroelastoma mimicking multiple vegetations in suspected subacute bacterial endocarditis (review). *Am Heart J* 1993; **125**: 1443–5.
17. Lopez-Sanchez E, Munoz EF, et al. Central retinal artery occlusion as the initial sign of aortic valve papillary fibroelastoma. *Am J Ophthalmol* 2001; **131**: 667–9.
18. Majano-Lainez RA. Cardiac tumors: a current clinical and pathological perspective. *Crit Rev Oncogenesis* 1997; **8**: 293–303.
19. Miralles A, Bracamonte L, Soncul H, et al. Cardiac tumors: clinical experience and surgical results in 74 patient. *Ann Thorac Surg* 1991; **52**: 886–95.
20. Mathur A, Airan B, Bhan A, et al. Non-myxomatous cardiac tumours: twenty-year experience. *Indian Heart J* 2000; **52**: 319–23.
21. Fenoglio Jr, Diana DJ, Bowen TE, et al. Ultrastructure of a cardiac rhabdomyoma. *Hum Pathol* 1977; **6**: 700–6.
22. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors: Experience at the university of Minnesota. Tumors of the heart. Proceedings of the third symposium on cardiac surgery. Ed F.W. Hehrlein, F. Dapper. *Thorac, cardiovasc. Surg.* 1990; **38**: (Special Issue) 183–91.
23. Mathur A, Airan B, Bhan A, Sharma R, et al. Non-myxomatous cardiac tumours: twenty-year experience. *Indian Heart J* 2000; **52**: 319–23.
24. Okada K, Sueda T, Orihashi K, et al. Cardiac papillary fibroelastoma on the pulmonary valve: a rare cardiac tumor. *Ann Thorac Surg* 2001; **71**: 1677–9.
25. Ryan PE Jr, Obeid AI, Parker FB Jr. Primary cardiac valve tumors. *J Heart Valve Dis* 1995; **4**: 222–6.
26. Radermecker MA, Gach O, Henrottaux G, et al. Extensions of mitral valve repair techniques: surgery for endocarditis and valvular tumors. *Rev Med Liege* 2000; **55**: 950–3.
27. Shahian DM, Labib SB, Chang G. Cardiac papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 1995; **59**: 538–41.
28. Smith DN, Shaffer K, Patz EF. Imaging features of nonmyxomatous primary neoplasms of the heart and pericardium. *Clin Imaging* 1998; **22**: 15–22.

## ЛЕКЦИЯ

29. Sanchez Rodriguez A, Jimenez Moragas JM, Marin Gurrea M, *et al.* Sudden death as presentation form of papillary fibroelastoma of mitral valve. *Ann Med Interne (Paris)* 2000; **17**: 261–3.

30. Sastre-Garriga J, Molina C, Montaner J, *et al.* Mitral papillary fibroelastoma as a cause of cardiogenic embolic stroke:

### **PAPILLARY FIBROELASTOMA**

*R.M. Vitovsky, V.P. Zakharova, V.M. Beshliaga,  
E.V. Rudenko, A.A. Krikunov*

**Summary.** *A case of diagnosing and surgical treatment of a patient with papillary fibroelastoma (PF) attached to the anterior cusp of the mitral valve is reported. A special at-*

---

*ention is paid to the echocardiographic signs with demonstration of echocardiograms obtained in transthoracic and transesophageal investigation. Literature is summarized on the histogenesis, morphology, diagnosis, and surgical treatment of this rare neoplasm involving cardiac valves.*

---

**Key Words:** cardiac tumors, papillary fibroelastoma, morphology, diagnosis, surgical treatment.

#### **Адрес для переписки:**

Витовский Р.М.  
01001, Киев, ул. Антоновича, 164, кв. 45