



Лурье Т.В.^{1,2}, Федулов А.С.¹, Лихачева И.Ю.³, Юдина О.А.^{1,4}

¹Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь;

²9-я городская клиническая больница, Минск, Беларусь;

³22-я городская детская поликлиника, Минск, Беларусь;

⁴Городское клиническое патологоанатомическое бюро, Минск, Беларусь

Lurye T.^{1,2}, Fedulov A.¹, Likhachova I.³, Yudina O.^{1,4}

¹Belarusian State Medical university, Minsk, Belarus

²9th Clinical Hospital, Minsk, Belarus;

³22th city children's clinic, Minsk, Belarus;

⁴Postmortem city offices, Minsk, Belarus

Папиллярная фиброэластома как причина ишемических поражений головного мозга у пациентов молодого возраста

Papillary fibroelastoma as a cause of ischemic brain lesions in young patients

Резюме

Представлено клиническое наблюдение мужчины 30 лет с папиллярной фиброэластомой аортального клапана. Необходимо помнить, что эта патология может протекать бессимптомно. Решающим в ранней диагностике папиллярной фиброэластомы является эхокардиография (как трансторакальная, так и чреспищеводная).

Ключевые слова: инсульт, папиллярная фиброэластома, аортальный клапан, молодой возраст.

Resume

The article describes the main characteristic manifestations of papillary fibroelastoma. It is important to know that these anomalies can be present and not produce any symptoms. Crucial in early diagnosis of papillary fibroelastoma is as transthoracic and transesophageal echocardiography. The clinical supervision of 30-year-old man with papillary fibroelastoma aortic valve. is presented.

Key words: stroke, papillary fibroelastoma, the aortic valve, a young age.

Считаем важным рассмотреть редкие причины острых ишемических нарушений мозгового кровообращения у людей молодого возраста с целью повышения настороженности к данной проблеме у врачей.

В последние годы неуклонно растет частота выявления как первичных, так и вторичных опухолей сердца. Частично это объясняется применением современных, более точных методов диагностики.

Среди доброкачественных опухолей сердца помимо наиболее распространенных миксом выделяют группу немиксоматозных доброкачественных опухолей, к которым относятся рабдомиомы, липомы, хондромы, тератомы, мезенхимомы, невриномы. Несмотря на доброкачественный характер, эти опухоли в зависимости от локализации, характера роста, распространенности, объема могут вызывать значительные нарушения функций клапанного аппарата и соответственно внутрисердечной гемодинамики и коронарного кровотока. Одной из таких опухолей является редко встречающаяся папиллярная фиброэластома (ПФ) [2, 3].

Учитывая редкость патологии, мы сочли целесообразным привести собственное клиническое наблюдение.

Больной Б. 30 лет поступил в неврологическое отделение № 3 (отделение патологии сосудов мозга) УЗ «9-я городская клиническая больница» 1 октября 2009 г. с жалобами на нечеткость зрения, чувство онемения в левой половине тела.

Из анамнеза заболевания следует, что пациент заболел остро 28.09.2009, когда впервые появились вышеописанные жалобы, на фоне нормального артериального давления. Имел место генерализованный судорожный приступ. Приступ потери сознания наблюдался около месяца назад. За медицинской помощью Б. не обращался. Из перенесенных заболеваний отмечал только простудные, язвенную болезнь двенадцатиперстной кишки. Наследственный анамнез не отягощен.

Неврологический статус при поступлении: в сознании, ориентирован в месте, времени, собственной личности. Функции памяти, внимание несколько снижены. Глазные щели, зрачки D=S. Реакция зрачков на свет в норме. Нистагма, глазодвигательных нарушений нет. Легкая асимметрия оскала справа. Язык по средней линии. Глотание, фонация, речь в норме. Симптомы орального автоматизма не выявляются. Сухожильно-периостальные рефлексы S>D, оживлены, расширены рефлексогенные зоны; клonusы стоп. Парезов нет. Положительные патологические рефлексы – верхний Россолимо и Якобсона-Ласка слева. Патологические стопные знаки отсутствуют. Мышечный тонус не изменен. Брюшные рефлексы отсутствуют. Левосторонняя гемигипестезия. В позе Ромберга легкое пошатывание; сенсibilизированная поза – неустойчив, падает влево. Пальце-носовую пробу выполняет с легкой интенцией слева, пяточно-коленную пробу – удовлетворительно. Дисдиадохокинез. Походка не нарушена. Менингеальные симптомы не определяются.

Пациенту были проведены следующие обследования:

Общий и биохимический анализ крови, липидограмма, коагулограмма и D-димеры, гликемический профиль, общий анализ мочи от 01.10.2009: в пределах возрастано-половой физиологической нормы.

Анализ спинномозговой жидкости от 05.10.2009: бесцветная, прозрачная, общий белок – 0,298 г/л; глюкоза – 3,5 ммоль/л; С1 – 109,8 ммоль/л; цитоз – $0,33 \times 10^6$ /л; нейтрофилы – 0; лимфоциты – $0,33 \times 10^6$ /л. ДНК вируса Эпштейна-Барра, цитомегаловируса, вируса простого герпеса типов 1, 2 и вируса герпеса человека типа 6 не обнаружены.



Серологический анализ крови на антитрепонемные антитела методом ИФА от 03.10.2009: отрицательный.

Лабораторные обследования на антифосфолипидный синдром от 12.10.2009: отрицательные.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга от 30.09.2009 (амбулаторно): межполушарные щели расположены по срединной линии. Мозг и мозжечок с акцентированным кортикальным рисунком за счет атрофических изменений в веществе головного мозга. Желудочки мозга обычных размеров, окружены небольшим лейкоареозом, симметричны, с нормальной циркуляцией ликвора. В задне-латеральном отделе правого зрительного бугра визуализируется очаг цитотоксического отека до 10 мм в диаметре. Дорзальнее его в перивентрикулярном белом веществе правой затылочной доли выявлен небольшой округлый участок глиоза. Аналогичные участки щелевидной формы до 16 мм обнаружены в левом полушарии мозжечка. При МРТ краниальных артерий внутренние сонные артерии расположены симметрично, обычных хода и калибра. Интенсивность внутрисосудистого сигнала гомогенна. Средние мозговые артерии отходят от стандартного участка внутренней сонной артерии и формируют нормально обособленные петли. Признаков ограниченного сужения либо дилатации сосудов не выявлено. Интенсивность внутрисосудистого сигнала гомогенна. Передняя мозговая артерия – без признаков сужения и дислокации. Основная артерия демонстрирует нормальный ход и калибр, разветвляясь на обычных размеров задней мозговой артерии. Передняя и задняя соединительные артерии с обеих сторон нормально развиты, стандартных размеров, без признаков стенозирования и дилатации. При МР-венографии отмечается асимметрия МР-сигнала от поперечного и сигмовидного синусов, а также внутренних и яремных вен ($D > S$) без признаков тромбоза. Верхний сагиттальный синус нормального калибра с обычным формированием дренажа в поверхностные церебральные вены. Прямой и нижний сагиттальные синусы визуально – без особенностей. Остальные видимые глубокие мозговые вены – без аномалий развития, особенностей строения. Дефектов наполнения участков кровотока во всех визуализируемых венозных сегментах не наблюдается.

Заключение: МР-признаки острого ишемического инфаркта правого зрительного бугра. Остаточные изменения после перенесенных инсультов вышеописанной локализации. МР-признаки краниальной венозной дисциркуляции с затруднением оттока справа (рис. 1).

Электрокардиограмма от 01.10.2009: ритм синусовый, частота сердечных сокращений – 62 удара в минуту. Умеренная синусовая брадикардия. Диффузные изменения миокарда левого желудочка.

Рентгенография органов грудной клетки от 01.10.2009: легкие без очаговых и инфильтративных теней. Рентген-признаки нарушения гемодинамики в малом круге кровообращения.

Электроэнцефалография от 03.10.2009: незначительные диффузные изменения корковой активности в виде дезорганизации коркового ритма и снижения амплитуды коркового ритма.

Осмотр окулиста от 08.10.2009: диагноз «Сосудистая оптическая нейропатия».

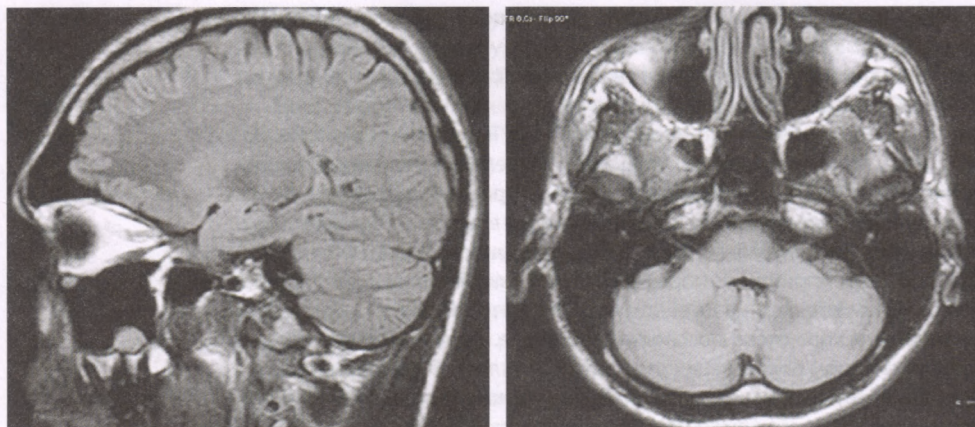


Рис. 1. МРТ-картина головного мозга

Примечание: Стрелки указывают на очаг цитотоксического отека в заднелатеральном отделе правого зрительного бугра и в левом полушарии мозжечка.

Ультразвуковое исследование прецеребральных сосудов от 08.10.2009: кровотоков магистрального типа. Умеренный гипертонус по наружной сонной артерии с обеих сторон.

Эхокардиография (ЭхоКГ) от 16.10.2009: камеры сердца не расширены, стенки левого желудочка не утолщены. Регургитация на митральном клапане (МК) 0–I ст., трикуспидальном клапане (ТК) 0–I ст., легочной артерии (ЛА) – 0–I ст. В луковице аорты регистрируется образование диаметром 6,5×6 мм, подвижное. Тромб? Vegetации? Атеросклеротическая бляшка? Рекомендовано: чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ).

Регистрация вызванных потенциалов (ВП) от 16.10.2009: по данным зрительных ВП на вспышки света и шахматный паттерн, поражения обоих зрительных нервов не выявлено. По данным акустических стволовых ВП, нарушения стволового проведения на уровне 8-й пары нижних бугров четверохолмия не выявлено. По данным сомато-сенсорных ВП верхних конечностей, отмечается умеренное замедление проведения возбуждения на уровне церебральных отделов при стимуляции слева, справа – без патологии. Транскраниальная магнитная стимуляция – признаки заинтересованности кортикоспинального тракта к мышцам левых конечностей, к мышцам правых конечностей – без патологии. Полученные вызванные потенциалы – данные, не типичные для рассеянного склероза: изменения не грубые, соответствуют клиническому, неврологическому дефициту и его клинической степени. Сохранна проба на фасилитацию.

Фиброгастродуоденоскопия от 16.10.2009: хроническая язва луковицы двенадцатиперстной кишки в фазе обострения. Рубцово-язвенная деформация луковицы двенадцатиперстной кишки. Хронический бульбит в фазе обострения. Хронический поверхностный гастрит 0–I ст.

МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием (Омнискан 20 мл) от 19.10.2009: по сравнению с данными предыдущего исследования описанный ранее очаг в заднелатеральных отделах правого зрительного бугра кистозно трансформировался, имеет четкие контуры и вытя-



-ую форму протяженностью ~15,2 мм, диаметр до 6 мм. По периферии слабо гиперинтенсивный сигнал, масс-эффекта нет. В остальном данные в головном мозге прежние. При внутривенном контрастировании выявлено, что накопления в веществе головного мозга очагового характера нет. По результатам выполнения сосудистых программ можно отметить асимметрию экстракраниальной части позвоночных артерий (D~2,5 мм, S~5 мм). Интракраниально справа позвоночная артерия резко истончена, на некоторых участках практически не видна, ее диаметр ~1,5 мм. Слева артерия без изменений (~3 мм). Заключение: формирующаяся постинсультная киста в правом зрительном бугре. Асимметрия позвоночной артерии (стеноз? тромбоз?) интракраниальной части справа (рис. 2).

На основании жалоб пациента, данных анамнеза и объективных данных, а также учитывая данные лабораторных и инструментальных исследований, был выставлен клинический диагноз: Повторный кардиоэмболический инфаркт мозга в правом каротидном бассейне (28.09.2009) вследствие патологии аортального клапана; на фоне восстановительного периода инфарктов мозга в ЛКБ, ВББ, легкие мнестические и координаторные нарушения, двусторонняя пирамидная недостаточность. Острый период. Сопутствующий диагноз: Язвенная болезнь луковицы ЛДПК, обострение.

Ишемические очаги в левом полушарии мозжечка и правой затылочной доле, вероятно, обусловлены патологией правой позвоночной артерии (по данным магнитно-резонансной ангиографии). Селективная ангиография с целью уточнения характера поражения данной артерии пациенту не выполнялась вследствие высокого риска эмболии.

Пациент был направлен на консультацию к кардиохирургу РНПЦ «Кардиология», где были выполнены следующие исследования:

ЧПЭхоКГ от 27.10.2009: в просвете восходящей аорты лоцируется флотирующее образование размерами 12 × 12 мм с капсулой на ножке. Ножка исходит из области комиссуры между некоронарной створкой аортального клапана (АК) и левой коронарной створкой АК. Размеры

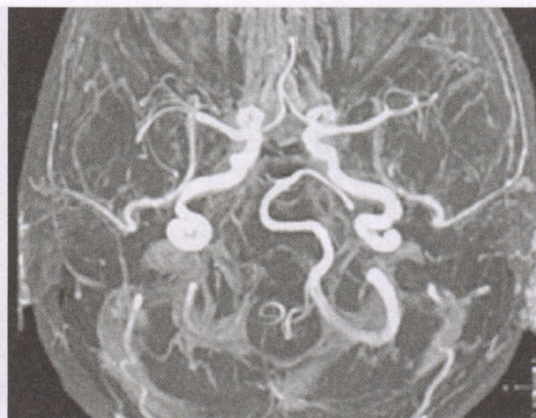


Рис. 2. МРТ-картина головного мозга с внутривенным контрастированием

Примечание: Стрелка указывает на истонченную правую позвоночную артерию.

ножки – высота 5 мм, основание 4 мм. Это образование неоднородной структуры с участками фиброза. Створки АК не изменены, избыточны по краю. Регургитации с АК не выявлено (рис. 3).

Трансторакальная эхоКГ от 26.01.2010: в восходящем отделе аорты лоцируется флотирующее образование округлой формы на ножке. Размер образования 11 × 12 мм с участками фиброза, контур бугристый. Ножка размером 5 мм крепится в области комиссуры между некоронарной и левой коронарной створками АК, основание ножки 4 мм. Образование не препятствует закрытию АК, аортальной регургитации не выявлено. Аорта в восходящем отделе 27 мм, на уровне синусов Вальсальвы – 35мм. АК: створки не изменены, S ак = 3,6 см², аортальной регургитации нет. Левое предсердие не расширено. МК: умеренный фиброз створок, фиброз головки папиллярной мышцы, пролабирование передней створки A2=4,8 мм, I степени. Митральная регургитация I степени. Полость левого желудочка не расширена, зон нарушения локальной сократимости миокарда не выявлено, фракция выброса = 67%. Правый желудочек не расширен. Правое предсердие не расширено. ТК: пролабирование септальной створки 3,7 мм, I степени, трикуспидальная регургитация I степени. Систолическое давление в легочной артерии = 19 мм рт. ст. Давление в легочной артерии среднее = 25 мм рт. ст.

11.02.2010 пациент был прооперирован в условиях РНПЦ «Кардиология»: удаление новообразования; пластика аортального клапана. Диагноз – «Папиллярная фиброэластома аортального клапана».

При световой микроскопии объемного образования: фиброэластома построена из трех компонентов – ножки или ядра, слабо выраженного и гиалинизированного соединительнотканного матрикса и слоя эндотелиальных клеток. Ножка представлена скоплением эластических и коллагеновых волокон. В слое эндотелиальных клеток, положительно маркированных при иммуногистохимическом окрашивании CD34, покрывающих все эти структуры, имело место чешуйчатое расположение клеток и их гиперплазия (рис. 4).

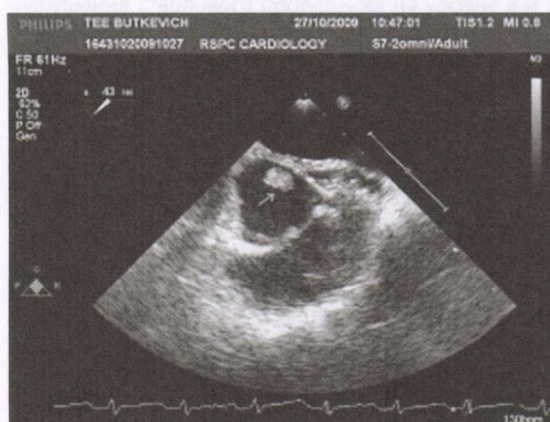


Рис. 3. УЗИ-картина камер сердца

Примечание: Стрелка указывает на образование в просвете восходящей аорты.



Дифференциальный диагноз в процессе нахождения пациента в ОПСМ УЗ «9-я городская клиническая больница» проводился между инфарктом мозга, демиелинизирующим и воспалительным заболеванием центральной нервной системы. Отсутствие воспалительных изменений в цереброспинальной жидкости позволило исключить поражение головного мозга воспалительного генеза, а данные МРТ головного мозга с контрастированием и данные вызванных потенциалов – демиелинизирующее заболевание.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Папиллярная фиброэластома (папиллома клапанов, гигантские разрастания Ламбла, миксофиброма, миксома клапанов, геоплиповая фиброма, фиброма клапанов) – доброкачественное внутрисердечное образование сердца, исходящее из эндокарда [2, 4, 10, 14, 15]. Она обнаруживается при аутопсиях в 0,0017–0,33% случаев. Некоторые исследователи считают, что эта опухоль является разновидностью миксомы заболеванием, вызванным сосудистым заболеванием, кардиогенной эмболией, гематологическими нарушениями, злоупотреблением алкоголем, оральными контрацептивами, мигренью и другими более редкими причинами [7].

Макроскопически ПФ представляет собой, как правило, небольшую опухоль (диаметром 1,5–2 см) белесоватого цвета, мягко- или плотно-эластической консистенции, напоминающую сосочковые разрастания эндокарда. Однако в литературе есть сообщения и о более крупных размерах опухоли (рис. 5).

Диагностика ПФ чрезвычайно трудна, так как патогномичных клинических признаков она не имеет [9]. В настоящее время первостепен-

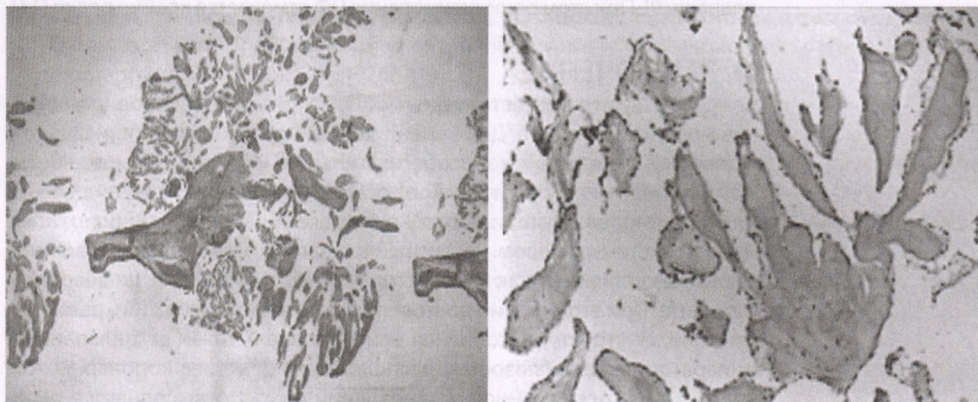


Рис. 4. Гистологическая картина удаленной папиллярной фиброэластомы

Примечание: Окраска гематоксилином и эозином. Ув. × 50 и 200.

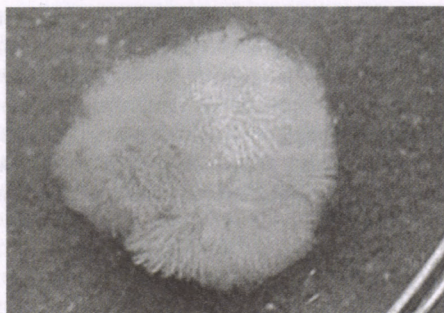


Рис. 5. Данные патоморфологического исследования опухоли (внешний вид опухоли после отмывания в физиологическом растворе) [1]

ное значение в прижизненной диагностике внутриполостных опухолей сердца имеет двухмерная многоплоскостная ЭхоКГ. Она позволяет определить размеры, форму, локализацию опухоли, ее характер (солидный или кистозный), судить о наличии или отсутствии капсулы новообразования, а также о его отношении к клапанному аппарату сердца [9, 11, 13]. Уточнить диагноз позволяет ЧПЭхоКГ [12].

Прогноз при ПФ может быть различным. Локализуясь в клапанном аппарате, ПФ может нарушать его функцию, вызывая сужение просвета клапана или его недостаточность [2, 4, 14]. В последнее время в литературе все чаще встречаются сообщения об эмболических осложнениях ПФ, которые служат причиной инвалидности или гибели пациентов [13]. В абсолютном большинстве случаев эмболия является первым клиническим проявлением заболевания [9, 13]. В связи с высокой вероятностью эмболических осложнений показания к проведению оперативного лечения при ПФ возникают сразу же после ее выявления, несмотря на бессимптомное течение заболевания [11]. Большой арсенал пластических операций на клапанах сердца позволяет в большинстве случаев клапанного поражения ПФ удалить новообразование с сохранением функции клапана [9]. При этом рецидивирование ПФ отмечается крайне редко [11].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Существуют трудности в диагностике причин инсультов у пациентов молодого возраста. Дифференциальный диагноз причин инсульта в молодом возрасте требует особо тщательного изучения анамнеза больного, прицельного соматического обследования и применения специальных методов изучения мозгового кровообращения и кардиоваскулярной системы в целом. Решающей в ранней диагностике ПФ является ЭхоКГ, выполненная как в трансторакальном, так и чреспищеводном варианте. При этом можно достоверно судить о локализации, размерах опухоли, ее структуре (солидная или кистозная), связи ее с клапанным аппаратом сердца, близостью расположения от устьев коронарных сосудов. При своевременном установлении диагноза выполняется радикальная операция, которая избавляет пациента от риска эмболических осложнений, обеспечивая хорошее качество жизни (особенно при сохранении клапана) с благоприятным прогнозом [17].



■ ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов, А.С., Балоян, Г.М., Родионов, А.С., Маликова, М.С., Аксюк, М.А., Ревуненков, Г.В., Федоров, Д.Н., Иванова, А.Г. Папиллярная фиброэластома сердца // *Kardiol. serdecno-sosud. hir.* – 2009; 4: 91–95.
2. Серов, Р.А., Кавсадзе, В.Э., Гогичаишвили, И.К., Бокерия, Л.А. Папиллярная фиброэластома сердца. Патоморфология и морфогенез // *Бюллетень научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания.* – 2005. – Т. 6. – № 5. – С. 49–57.
3. Таричко, Ю.В., Черкасов, И.Ю., Безотечество, В.Е., Доронин, С.В. Первичные опухоли сердца // *Вестник Российского университета дружбы народов. Серия: Медицина.* – 2001. – № 1. – С. 61–67.
4. Трисветова, Е.Л., Юдина, О.А., Стриженов, Д.П. Папиллярная фиброэластома: взгляд клинициста и морфолога // *Здравоохранение.* – 2007. – № 5. – С. 68–72.
5. Agaimy, A., Mandl, L. Papillary fibroelastoma of the aortic valve coincident with a cystic tumor of the atrioventricular node // *Pathologie.* – 2000. – № 21. – P. 250–254.
6. Cha, S.D., Incarvito, J., Chang, K.S. et al. Giant Lambl's excrescences of papillary muscle and aortic valve // *Echocardiographic, angiographic, and pathologic findings. Clinical Cardio.* – 1981. – № 4. – P. 51–54.
7. Ebrahim, S. *Clinical Epidemiology of Stroke. Clinical Epidemiology of Stroke / S. Ebrahim // Oxford: Oxford University Press.* – 1990. – Vol. 42. – P. 2476–2479.
8. Edwards, F.H., Hale, D., Cohen, A. et al. Primary cardiac valve tumors // *Thoracal. Surgery.* – 1991. – № 52. – P. 1127–1131.
9. Hindupur, S., Schwabe, J.L. 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. 589–591.
10. 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. – P. 45–49.
11. Grinda, J.M., Couetil, J.P., Chauvaud, S., D'Attellis, N., Berrebi, A., Fabiani, J.N., Deloche, A., Carpentier, A. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1999. – Vol. 117. – P. 106–110.
12. Grote, J., Mugge, A., Schafers, H.J., Daniel, W.G., Lichtlen, P.R. Multiplane transesophageal echocardiography detection of a papillary fibroelastoma of the aortic valve causing myocardial infarction // *Eur. Heart. J.* – 1995. – Vol. 16. – P. 426–429.
13. Karaeren, H., Ilgenli, T.F., Celik, T., Devenci, 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. 165–167.
14. Majano-lainez, R.A. Cardiac tumors: a current clinical and pathological perspective // *Crit. Rev. Oncogenesis.* – 1997. – № 8. – P. 293–303.
15. Molina, J.E., Edwards, J.E., Ward, H.B. Primary cardiac tumors: Experience at the university of Minnesota. Tumors of the heart // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1990. – № 38. – P. 183–191.
16. Ryan, P.E.Jr., Obeid, A.I., Parker, F.B.Jr. Primary cardiac valve tumors // *J. Heart. Valve Dis.* – 1995. – № 4. – P. 222–226.
17. Shahian, D.M., Labib, S.B., Chang, G. Cardiac papillary fibroelastoma // *Ann. Thorac. Surg.* – 1995. – № 59. – P. 538–541.

Поступила в редакцию 08.10.2012 г.

Контакты:

e-mail: lurye@tut.by