

Mitral Kapak Kaynaklı Papiller Fibroelastom

Papillary Fibroelastoma of the Mitral Valve: Case Report

Çağla CANBAY,^a
Didem Melis ÖZTAŞ,^a
Ekrem GÜLER,^b
Hüseyin KARATAY,^c
Gamze BABUR GÜLER,^b
Orhan ARASAN,^a
Yasemin ÖZLÜK,^c
Murat UĞURLUCAN^a

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,
^cPatoloji AD,
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
^bKardiyoloji AD,
İstanbul Medipol Üniversitesi
Esenler Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 31.05.2016
Kabul Tarihi/Accepted: 12.12.2016

Yazışma Adresil/Correspondence:
Didem Melis ÖZTAŞ
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
didemmelisoztas@gmail.com

ÖZET Papiller fibroelastom, nadir görülen benign kardiyak tümörlerdendir. Kardiyak deformite ya da emboliye sebep olmadıkları sürece, hastalar uzun yıllar tedavi ihtiyacı gerektirmeden takip edilebilmektedir. Genellikle asemptomatik bir seyir izleyen papiller fibroelastomlar sistemik veya pulmoner emboli riski taşımaktadır. Kalp kapak problemleri veya emboli gibi sorunlara yol açtıklarında veya herhangi başka bir nedenle açık kalp cerrahisi uygulanacak hastalarda benign bir patoloji olsa da fibroelastomların çıkarılması gereksinimi doğmaktadır. Bu çalışmada yaklaşık 20 yıldır asemptomatik olarak takip edilen, iskemik kalp hastalığı nedeni ile koroner arter baypas greftleme ihtiyacı doğduğunda cerrahi sırasında eksizyonu yapılan; mitral kapak anterior yaprakçık papiller kas kordalarından kaynaklanan fibroelastom olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kalp neoplazileri; cerrahi

ABSTRACT Papillary fibroelastoma is among the rare benign cardiac tumours. As long as they do not cause cardiac deformity or embolism, patients can be followed for many years without treatment. Papillary fibroelastomas, that usually follow an asymptomatic course, carry a systemic or pulmonary embolism risk. Fibroelastomas need to be removed, when they cause problems such as heart valve problems or embolism, or in patients who will undergo open heart surgery for any other reason although they are benign pathologies. In this report we present a surgical treatment of a papillary fibroelastoma arising from mitral valve anterior leaflet papillary muscle chordae. The patient was asymptomatic for 20 years and when coronary artery bypass grafting was needed due to ischemic heart disease, fibroelastoma was removed as a concomitant procedure.

Key Words: Heart neoplasms; surgery

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2016;28(3):118-22

Papiller fibroelastom, kalbin nadir görülen benign tümörlerindendir.¹⁻⁵ Kalp kapaklarının en sık görülen tümörüdür.¹ Genellikle asemptomatik olmakla birlikte sistemik veya pulmoner emboli riski taşımaktadır. Sol kalp kapaklarındaki papiller fibroelastomlar sistemik embolilere; sağ taraflı papiller fibroelastomlar ise tekrarlayan pulmoner embolilere neden olabilmektedir.^{1,3} Genellikle rastlantısal olarak ekokardiyografik (EKO) incelemede saptanırlar.⁶

Bu çalışmada uzun yıllar varlığı bilindiği hâlde herhangi bir komplikasyona yol açmaması nedeni ile takip edilen; ancak açık kalp cerrahisi prosedürü gerektiğinde cerrahi rezeksiyonu gerçekleştirilen, nadir görülen, papiller fibroelastom olgusu sunulmuştur.

doi: 10.5336/cardiosci.2016-52172

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

OLGU SUNUMU

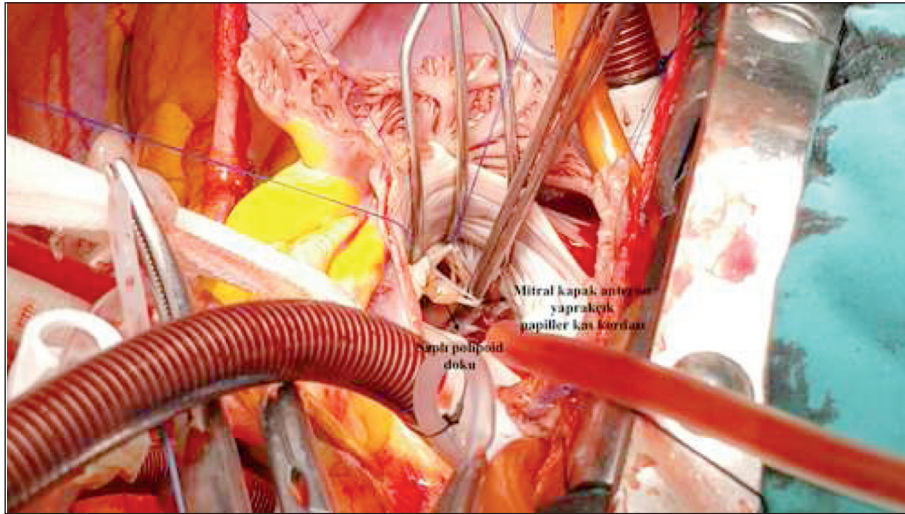
Altmış yaşındaki erkek olgu, yaklaşık altı aydır özellikle efor sırasında olan ve zaman içinde artan göğüs ağrısı şikâyeti ile kardiyoloji kliniğine başvurdu. Elektrokardiyografi (EKG)'de atriyal fibrilasyon mevcuttu. Olguya eforlu EKG yapıldı ve EKG'de D2, D3, aVF ve V1-6 segmentlerde ST segment yükselmeleri görülmesi üzerine koroner anjiyografi yapıldı. Koroner anjiyografide sol ön inen arter [Left anterior desendan (LAD)]'de %80 darlık ve sağ koroner arter [right coronary artery (RCA)]'de %70 darlık saptandı. Olgu, yaklaşık 20 yıldır mitral kapak anterior yaprakçık papiller kas kordalarından kaynaklanan kitle nedeni ile başka bir merkezde asemptomatik olarak takip edildiğini bildirdi. Olguya yapılan EKO'da mitral kapak anterior yaprakçık (leaflet) üzerinde 0,7x0,5 cm kitle ve hafif mitral yetmezliği saptandı (Resim 1). Koroner arter baypas greftleme operasyonu planlanan olguya eş zamanlı mitral kapak üzerindeki kitlenin de rezeksiyonu planlandı. Riskler ve yararlar anlaşıldıktan sonra enteresan bir vaka olabileceği düşü-

nülen olgudan, muhtemel akademik faaliyetlerde kullanılmak üzere operasyon sırasında görüntü alınıp patolojinin neşredilmesi konusunda onam alındı.

Operasyon, genel anestezi altında mediyan sternotomi sonrası plevra açılarak sol internal mammarian arter [left internal mammary artery (LIMA)] ve sağ bacadan safen veni çıkarıldıktan sonra aortik ve bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner baypasa girilerek yapıldı. Miyokard koruması için antegrad izotermik kan kardiyoplejisi kullanıldı. Kardiyak arrest sağlandıktan sonra superior septal yaklaşım ile mitral kapağa ulaşıldı. Anterior yaprakçığa sekonder kordaya tutunmuş yaklaşık 5 mm uzunluğunda saplı polipoid doku sekonder korda ile birlikte eksize edildi (Resim 2). Mitral kapak kontrol edildi ve minimal kaçak olduğu görülmesi üzerine mitral kapağa ek müdahaleye gerek duyulmadı. Sol atriyum tavanı, interatriyal septum ve sağ atriyum kapatıldıktan sonra Aorto-RCA (safen ve grefti ile) ve LIMA-LAD baypasları yapıldı. RCA yaklaşık 3 mm çapında idi. Proksimali plaklı bulunsa da anastomoz



RESİM 1: Ekokardiyografide mitral kapak anterior yaprakçık üzerinde gözlenen kitle lezyon.



RESİM 2: Kitlenin operasyon sırasındaki görüntüsü. Kitle anterior yaprakçık sekonder kordalardan birine tutunmuş vaziyette görülmekte.

yapılan “cruş” bölgesi temizlendi. LAD, proksimalindeki kritik lezyon dışında temizdi. Anastomoz yapılan birinci diyagonal arter sonrası segment yaklaşık 2 mm çapında idi. Baypas greftlerinde anastomozlar sonrası intraoperatif Doppler problemleri ile akım ölçümü yapılmadı. Operasyon uygun şekilde sonlandırıldı. Olgu operasyon sonrası sinüs ritminde idi.

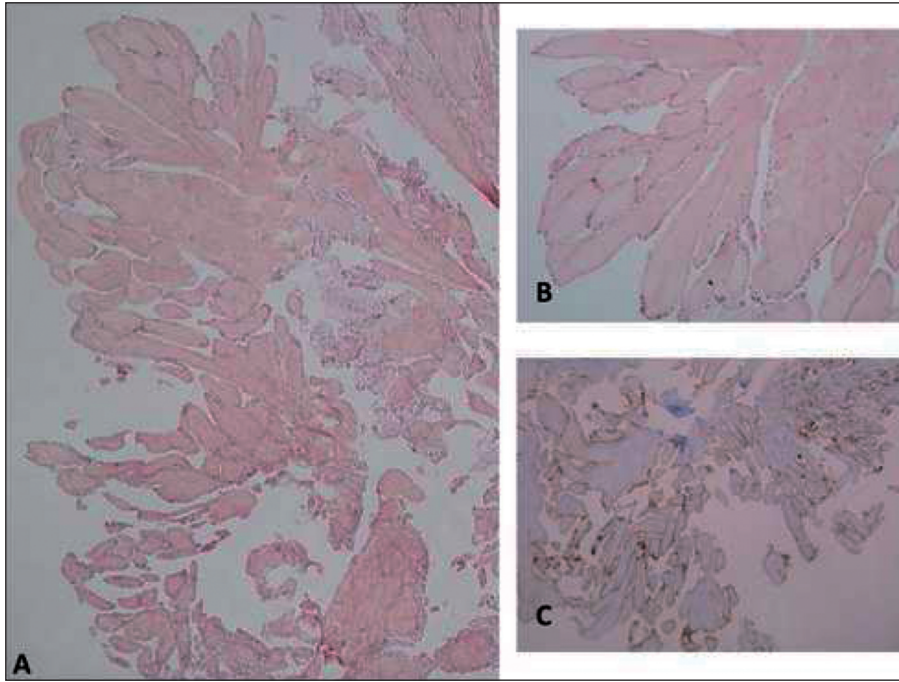
Mitral kapak anterior yaprakçıktan eksize edilerek patolojik inceleme için gönderilen kitlenin histopatolojik incelemesinde; yapraksı uzantılar şeklinde, villöz karakterli yapılardan oluşan tümöral bir lezyon saptandı. Villöz yapılar endotel hücreleri ile döşeli olup, hiyalinize mikroid korlar içermekte idi. Villöz yapıları döşeyen hücrelerde immünohistokimyasal olarak endotelial belirteç olan CD³⁴ ile kuvvetli pozitivite belirlendi. Mevcut morfolojik özellikler ile olgu papiller fibroelastom tanısı aldı (Resim 3 A-C).

Postoperatif dönemde herhangi bir problemi olmayan olgu, 7. günde sorunsuz olarak taburcu edildi. İzlemlerinde atriyal fibrilasyonun devam ettiği, mitral yetmezliğinin eser seviyeye gerilediği izlendi; herhangi bir yeni tümör oluşumu ya da tümörün eksize edildiği bölgede nüks görülmedi. Postoperatif birinci yılında hâlen poliklinik kontrollerine gelen olgu sorunsuz olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Papiller fibroelastom, nadir görülen benign kardiyak tümörlerdendir. Otopsi serilerinde %0,0017-0,33 sıklıkta bildirilmiştir.¹ Kalp kapaklarının en sık görülen tümörü olup, sıklıkla aort ve mitral kapaklarda izlenmekte; daha nadir olarak triküspit ve pulmoner kapaklarda görülebilmektedir. Mitral kapakta izlenen fibroelastom sıklıkla kapağın atriyum tarafında görülmektedir. Organize mobil trombüs ve pediküllü miksona ile karışabilmektedir.²

Fibroelastomlar çoğunlukla asemptomatik olmaları nedeni ile rastlantısal olarak saptanmaktadır. Fibroelastomu işaret edecek spesifik herhangi bir klinik ya da laboratuvar veri yoktur. Ancak sistemik veya pulmoner emboliye neden olma riskleri diğer bütün kardiyak tümörlerde olduğu gibi her zaman vardır.³ Papiller fibroelastomun neden olduğu emboliler tümörün kendisinden veya üzerinden gelişen trombüsten kaynaklanabilmektedir. Sol kalp kapaklarından kaynaklanan fibroelastomlar sistemik embolilere neden olabilmektedir. Mitral kapak kaynaklı fibroelastomlarda sistemik emboli riski, aort kapak üzerinde yerleşmiş olanlarla karşılaştırıldığında daha fazladır ve geçici iskemik atak, inme, tek taraflı körlüğe neden olabilmektedir.⁴ Aort kapaktan kaynaklanan koroner emboli sonucunda miyokard



RESİM 3: Santralinde hyalinize miksoid doku içeren ve yüzeyleri endotel hücreleri ile döşeli, dallanan papiller yapılardan oluşan tümör (A-B), endotel hücrelerinde CD³⁴ pozitifliği (C) (A, Hematoksilen & Eozin x100; B Hematoksilen & Eozin x200; C anti-CD³⁴ antikor, x100).

infarktüsü veya ani ölüme neden olabilmektedir. Sağ kalp kaynaklı olanlarda ise tekrarlayan pulmoner emboliler görülebilmektedir.

Papiller fibroelastomlar sıklıkla asemptomatik olup, çeşitli nedenlerle yapılan EKO'da tesadüfen saptanmaktadır. Genellikle çapları 1 cm'den küçük olup; aort ve mitral kapakta, kapak elemanlarına yapışık hâlde karşımıza çıkmaktadırlar. 1 cm'den büyük olanların sistemik emboli riski daha yüksektir. Bu nedenle bazı araştırmacılar, aort ve mitral kapak yerleşimli papiller fibroelastomlarda sistemik emboli riskini önlemek için tanı konulduğunda cerrahi endikasyon olduğunu bildirmektedirler.⁵ Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi kütatif bir tedavi yöntemi ve uzun dönem prognozunun iyi olması nedeni ile tercih edilmelidir. Asemptomatik hastalarda ise tümörün mobil olması hâlinde cerrahi tedavi tercih edilirken; mobil olmayanlar yakın periyodik klinik ve EKO takibi ile izlenebilmekte ve semptomatik hâle geldiklerinde veya tümörün mobil olduğu gözleendiğinde cerrahi kararı alınabilmektedir.⁶ Varfarin veya antitrombositler tedavi, küçük asemptomatik fibroelastomlarda tromboembolik olayları önlemek için

kullanılabilmektedir. Emboli, miyokard infarktüsü ve ani ölüm riski olabileceği için cerrahi kararı dikkatli bir değerlendirme sonrası verilmelidir.

Büyük kitle lezyonlarda ve koroner ostiuma yakın tümörlerde cerrahi tedavi sıklıkla önerilmektedir.⁵ Çalışmamızda, 1 cm'den küçük kitle nedeni ile 20 yıldır asemptomatik olarak takip edilen olguda, koroner lezyonları nedeni ile koroner baypas operasyonu uygulanması sırasında kitlenin eksize edilmesine karar verilmiştir. Operasyon sonrasında eksize edilen kitlenin papiller fibroelastom olduğu histopatolojik olarak doğrulanmıştır.

Papiller fibroelastomlar genellikle asemptomatik bir seyir izlemelerine rağmen özellikle çapları 1 cm'den büyük lezyonların sistemik veya pulmoner emboli riski vardır. Uzun yıllar asemptomatik olarak bile izlenseler, emboli ya da kalp kapak problemleri yarattıklarında ya da herhangi bir açık kalp cerrahisi uygulaması gerektiren hastalarda benign de olsa fibroelastomların çıkarılması gerekmektedir. Olgumuzda uzun yıllar asemptomatik olarak izlenen mitral kapak yerleşimli papiller fibroelastom, koroner baypas operasyonu yapılırken eş zamanlı eksize edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Öz K, Aktürk İF, Ulukan MÖ, Ersoy B, Ereğ E. An unusual presentation of a cardiac papillary fibroelastoma: a case report. *Turk Gogus Kalp Dama* 2014;22(4):826-9.
2. Hakim FA, Aryal MR, Pandit A, Pandit AA, Alegria JR, Kendall CB, et al. Papillary fibroelastoma of the pulmonary valve--a systematic review. *Echocardiography* 2014;31(2):234-40.
3. Ikegami H, Andrei AC, Li Z, McCarthy PM, Malaisrie SC. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: analysis of 21 cases, including a presentation with cardiac arrest. *Tex Heart Inst J* 2015;42(2):131-5.
4. Wang Y, Wang X, Xiao Y. Surgical treatment of primary cardiac valve tumor: early and late results in eight patients. *J Cardiothorac Surg* 2016;11:31.
5. Kuralay E. 3Papillary fibroelastoma located on tricuspid valve. *Turk Gogus Kalp Dama* 2015;23(1):137-9.
6. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003;146(3):404-10.