

# Papillärt fibroelastom på aortaklaffen

## Ovanlig orsak till kardiell embolism



ANDERS ALBÅGE, med dr, överläkare, thoraxkliniken, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm  
 anders.albage@karolinska.se

Den vanligaste genesen till kardiell embolisering torde vara trombbildning till följd av förmaksflimmer eller hjärtinfarkt. Betydligt mer ovanliga orsaker är benigna tumörer i hjärtat. Artikeln beskriver en 51-årig tidigare frisk man som drabbades av en lindrig (minor) stroke. En akut ultraljudsundersökning av hjärtat visade en 2 cm stor förändring på aortaklaffen, sannolikt ett papillärt fibroelastom (PFE), som bedömdes utgöra embolikällan. Patienten gavs intravenöst heparin inför skyndsam kirurgi men utvecklade tyvärr en massiv hjärnblödning med behov av neurokirurgisk intervention och komplicerad eftervård. När patienten efter 4 månader återhämtat sig kunde han genomgå extirpation av tumören, och därmed bekräftades diagnosen.

### FALLBESKRIVNING

Patienten var en tidigare väsentligen frisk 51-årig man som insjuknade akut med lätt svaghet i vänster hand och apraxi där en initial datortomografi (DT) av hjärnan inte visade några tecken till infarkt eller blödning. Patienten lades in på sjukhus under diagnosen lindrig stroke. Ekokardiografi visade en slängande förändring på aortaklaffen som utseendemässigt gav intryck av en tumör, närmast ett papillärt fibroelastom. Detta bedömdes vara den troliga embolikällan, och kontakt togs direkt med thoraxkirurgisk klinik för skyndsam operation. I avvaktan på operation fick patienten intravenös behandling med heparin, först som bolusdos och sedan som kontinuerlig infusion. Efter cirka 10 timmar utvecklade han dock tilltagande neurologiska symtom, och en ny DT av hjärnan visade en stor högersidig parietooccipital blödning. Patienten överfördes då akut till neurokirurgisk klinik där han opererades med utrymning av hematomet. Det postoperativa förloppet var komplicerat med flera veckors intensivvård, respiratorbehov, ventrikeldränage, meningit, pneumoni och Clostridium-infektion i tarmen. Patienten kunde överföras till neurokirurgisk vårdavdelning med trakealkanyl och kvarstående vänstersidig hemipares.

Operationsindikation för avlägsnande av tumören på aortaklaffen fanns från första början och bedömdes kvarstå, men tidpunkten för ingreppet diskuterades flera gånger under vårdförloppet. Patienten hade ju tumören och därmed embolirisk kvar men ansågs initialt inte vara i kondition att klara en hjärtoperation. Dessutom bedömdes det som alltför farligt att fullheparinisera honom i samband med hjärtgreppet med tanke på den nyligen opererade hjärnblödningen. En månad efter insjuknandet kunde patienten överföras

till neurologisk rehabilitering där han successivt förbättrades. Han fungerade helt adekvat i kontakten och hade intakt talförmåga, men var fortsatt paretisk på vänster sida och hade behov av rullstol. Patienten var även undernärd med ett BMI kring 16–17, och det bedömdes rimligt att vänta ytterligare ett par månader med hjärtoperationen. Under väntetiden förbättrades patienten än mer och återfick sin normala vikt. Han behandlades med injektion av Fragmin 2500 E subkutant två gånger dagligen som trombemboliprofylax, och han utvecklade inga nya neurologiska symtom.

Förnyad ekokardiografi bekräftade att tumören satt kvar på aortaklaffen. Den beskrevs som lobulerad, stjälkad, relativt mobil och med en storlek på 17×12 mm. Ingen aorta-insufficiens kunde påvisas, och vänster och höger kammars systoliska funktion bedömdes som normal. Behovet av preoperativ koronarangiografi diskuterades, men eftersom patienten inte hade några tecken till ischemisk hjärtsjukdom bedömdes riskerna med manipulering av en kateter i närheten av tumören överstiga vinsten med en angiografi. En kontroll-DT av hjärnan tre månader efter insjuknandet visade resorption av det intracerebrala hematomet med viss kvarstående substansdefekt.

Patienten opererades via en median sternotomi med ekstrakorporeal cirkulation (hjärt-lungmaskin) och kardioplegi. Tumören bekräftades med intraoperativ transesofageal ekokardiografi (TEE) (Figur 1) och kunde lätt identifieras efter incision i aortaroten (Figur 2). Den befanns vara gelatinös, stjälkad och utgående från den non-koronara kusen på aortaklaffen. Stjälken kunde enkelt delas med kniv intill den fria randen på kusen utan att skada övrig klaffvävnad, varefter tumören togs ut med makroskopisk radikalitet (Figur 3). Aortaklaffen befanns i övrigt vara strukturellt normal och var helt kompetent vid TEE postoperativt. Det hjärtkirurgiska efterförloppet var okomplicerat utan tillkomst av nya neurologiska symtom, och patienten kunde skrivas ut efter 8 dagar för fortsatt rehabilitering. PAD på tumören visade benignt papillärt fibroelastom (Figur 4). Ny transtorakal ekokardiografi sex månader efter ingreppet visade ingen aortainsufficiens.

### DISKUSSION

Kardiell embolism är en viktig orsak till stroke. Uppskattningsvis 20 procent av alla ischemiska stroke kommer från förändringar i hjärtat och medför ofta en hög risk för recidiv [1]. En utökad användning av ekokardiografi har möjliggjort förbättrad diagnostik av intrakardiella förändringar som kan utgöra embolikällor. Primära hjärttumörer är ovanliga, med en incidens i obduktionsmaterial på 0,002–0,33 procent [2]. Den absoluta majoriteten är benigna, och cirka 50 procent utgörs av myxom, vanligen belägna på förmaksnivå. Papillära fibroelastom utgör cirka 17 procent av alla benigna tumörer i hjärtat och är den vanligaste tumören på klaffarna [3]. Upp till 85 procent av alla rapporterade PFE har återfunnits på klaf-

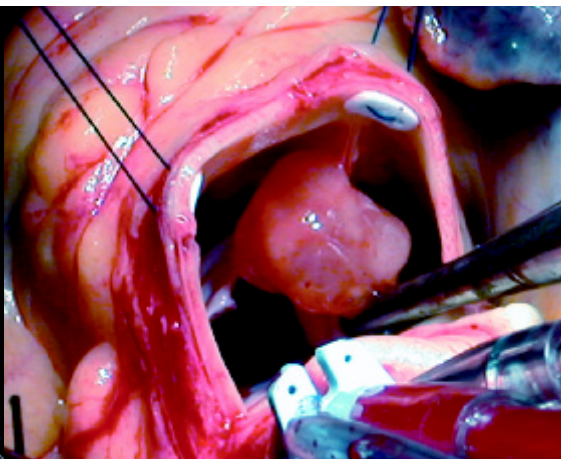
### SAMMANFATTAT

**Papillärt fibroelastom** är en ovanlig primär hjärttumör som oftast återfinns på klaffarna.  
**Tumören är benign** och ofta liten men kan orsaka allvarliga tromboemboliska komplikationer eller klaffobstruktion.

**Diagnos och karaktärisering** görs bäst med transesofageal ekokardiografi.  
**Rekommenderad behandling** är snar kirurgisk excision, som i regel kan göras utan att behöva reparera eller byta hjärtklaff.

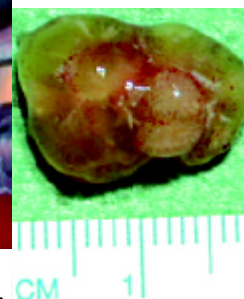


**Figur 1.** Intraoperativ transesofageal ekokardiografi visar tydligt tumören på aortaklaffen.



**Figur 2.** Aortaroten öppnad med exponeringen av tumören som fäster in på den non-koronara kusen av aortaklaffen.

**Figur 3.** Nedan. Exciderat papillärt fibroelastom. Själva tumören är havsanemonliknande med multipla utskott, omgiven av gelatinös vävnad.

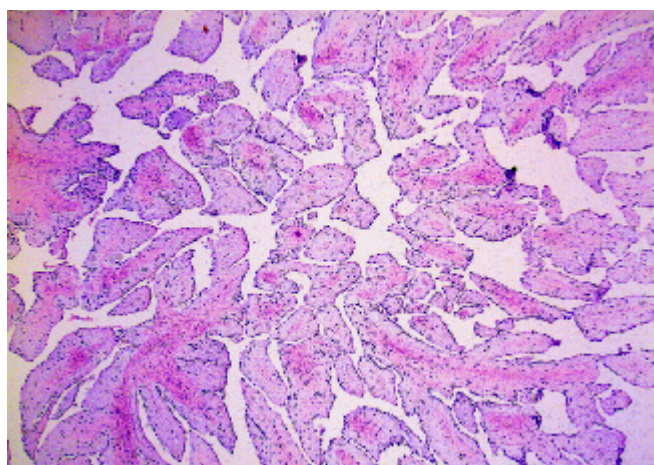


farna, majoriteten på aortaklaffen, men de kan även finnas på andra lokaler i hjärtat och kan till och med vara multipla [4]. Dessa tumörer är långsamväxande avaskulära strukturer utgående från endokardiet, där de flesta är stjälkade och mindre än 20 millimeter i diameter. Utseendet beskrivs ofta som havsanemon-liknande, och mikroskopiskt ses en kärna av bindväv och multipla papillära utskott täckta av ett lager av endoteliala celler [2, 5]. Etiologin är okänd, men det har spekulerats om huruvida det finns samband med cytomegalovirusinfektion (CMV-infektion) eller strålbehandling [4, 6].

PFE är oftast asymtomatiska och har därför historiskt rapporterats från obduktionsmaterial eller som överraskande fynd vid ekokardiografi, angiografi eller hjärtkirurgi. Det finns dock ett flertal fallrapporter som gäller symtomatiska PFE. I en sammanställning av 88 patienter med PFE opererade åren 1985–2002 på Mayo-kliniken i USA var aortaklaffen den vanligaste lokaliseringen för tumören (52 procent) följt av mitralisklaffen (16 procent), och de mest frekventa symtomen var neurologiska till följd av embolisering (cerebrala 38, retinala 9 och TIA 6 procent) [6].

Emboliseringsrisken vid PFE på en hjärtklaff är associerad antingen med tumörstrukturen i sig eller med trombmateriel som pålagras utanför tumören. Risken är sannolikt liten att själva huvudtumören släpper eftersom den normalt är fast förankrad i stjälk. Tromber kan dock bildas mellan de många utskotten som i sig kan vara fragila och embolisera. Tumörstorleken kan därför variera över tiden [6]. Prolaps av ett PFE in i ett koronarostium eller embolisering till ett kran-skärl kan vara fatal, och tumören kan också orsaka utflödesobstruktion över en klaff. Andra kliniska manifestationer av PFE kan därför vara hjärtinfarkt, angina, hjärtsvikt, synkope, tarmischemi, lungemboli och plötslig död [2, 4]. PFE diagnostiseras företrädesvis med ekokardiografi, som dessutom kan användas för att utvärdera behandlingsresultatet. Även MRI har beskrivits som en bra undersökningsmetod.

**Rekommenderad behandling.** Den rekommenderade behandlingen är i regel kurativ kirurgisk excision. Merparten av PFE kan tas bort med enkel »shaving«, det vill säga excision av tumör och stjälk med konservativa marginaler, utan att skada klaffapparaten. Bara i ett fåtal fall har man rapporterat om behov av klaffplastik eller klaffprotes [6]. Diskussion har dock förekommit i litteraturen om huruvida alla PFE bör tas bort oavsett storlek, lokalisering eller symtom, och det finns be-



**Figur 4.** PAD visar multipla papillära formationer med hyaliniserad fibrös vävnad centralt, myxoid förändring av stroma perifert och endoteliala celler på ytan. Bilden är förenlig med papillärt fibroelastom. Inga tecken till malignitet.

gränsade data över vilka faktorer som ökar risken för komplikationer. I en stor sammanställning som omfattade 725 patienter med PFE beskrevs tumörmotilitet som den enda oberoende riskfaktorn för PFE-relaterad död och embolism [4]. Det anses dock klart att även små tumörer kan innebära risk för embolisering [2]. De flesta författare rekommenderar därför att skyndsamt excision bör övervägas och eftersträvas hos alla patienter med PFE, framför allt hos symtomatiska patienter men även hos asymtomatiska patienter med en mobil eller på andra sätt hotande tumör.

Ett par rapporter rekommenderar antikoagulantibehandling och uppföljning hos symtomatiska patienter som har en hög allmän risk vid kirurgi och hos asymtomatiska patienter med små icke-mobila tumörer [4, 5]. Dessa råd baseras dock inte på randomiserade studier, vilket betonas av författarna. De i litteraturen beskrivna kirurgiska resultaten är mycket bra, inga recidiv finns hittills rapporterade, och den längsta uppföljningstiden är 11 år [4, 6].

Den aktuella patienten uppvisade stora likheter med tidigare fallrapporter om PFE: han hade ett stort mobilt papillärt fibroelastom på aortaklaffen med neurologiska symtom, där tumören kunde avlägsnas utan att påverka klaffen. Vänte-

tiden för operationen blev dock betydligt längre än vad som rekommenderas beroende på de komplikationer patienten utvecklade efter den inledande behandlingen. Om operationsindikation föreligger hos en patient med PFE eller annan hjärttumör bör operationen normalt göras med hög prioritet. En nyligen publicerad fallrapport beskriver en mycket likartad patient som framgångsrikt opererades subakut [7].

Tydliga riktlinjer saknas för antikoagulantia eller antitrombotisk behandling i väntan på kirurgi vid denna typ av ovanlig kardiell embolikälla. Hos den aktuella patienten fanns risk för ny cerebral blödning vid behandling med Waran under väntetiden, och efter samråd med neurologer fick patienten lågdos Fragmin, en strategi som visade sig fungera i detta fall.

Sammanfattningsvis är papillärt fibroelastom på en hjärtklaff ett ovanligt fynd som bäst diagnostiseras med transesofageal ekokardiografi. Tumören är benign men kan ge upphov till allvarliga emboliska och obstruktiva komplikationer. Rekommenderad behandling är snar kirurgisk excision som kan göras med goda resultat och utan att skada övrig klaffvävnad.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

■ *Den histologiska bilden har ställts till förfogande av dr Radmila Jovanovic-Ehrsson, Klinisk patologi och cytologi, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.*

## REFERENSER

- Zurrú MC, Romano M, Patrucco L, Cristiano E, Milei J. Embolic stroke secondary to cardiac papillary fibroelastoma. *Neurologist*. 2008;14(2):128-30.
- Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, D'Attellis N, Berrebi A, Fabiani JN, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117:106-10.
- Walkes JC, Smythe WR, Reardon MJ. Cardiac neoplasms. In: Cohn LH, editor. *Cardiac surgery in the adult*. 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 1479-509. <http://cardiacsurgery.ctsnetbooks.org>
- 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; 146:404-10.
- Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Mased AG, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation*. 2001;103:2687-93.
- Ngaage DL, Mullany CJ, Daly RC, Dearani JA, Edwards WD, Tazelaar HD, et al. Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: a single center experience with eighty-eight patients. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:1712-8.
- Akay MH, Seiffert M, Ott DA. Papillary fibroelastoma of the aortic valve as a cause of transient ischemic attack. *Tex Heart Inst J*. 2009;36(2):158-9.

**Nu finns Läkartidningens nya författaranvisningar på webben. Läs! Tävla om bokcheckar!**

[www.lakartidningen.se/forfattaranvisningar](http://www.lakartidningen.se/forfattaranvisningar)

Utmanande  
saklig

**Läkartidningen**