

Ісаєнко В. В., д-р мед. наук, доцент, кардіохірург відділення хірургічного лікування патології серця з поліорганною недостатністю, доцент кафедри, <https://orcid.org/0000-0002-7209-358X>

Вітовський Р. М., д-р мед. наук, професор, завідувач відділу хірургічного лікування поліорганної патології та кардіохірургії професор кафедри хірургії серця та магістральних судин, <https://orcid.org/0000-0001-5318-6708>

Дядюн Д. М., PhD, старший науковий співробітник відділу хірургічного лікування патології серця з поліорганною недостатністю, <https://orcid.org/0000-0002-3350-2758>

Піщурін О. А., канд. мед. наук, кардіохірург відділу хірургічного лікування патології серця з поліорганною недостатністю, доцент кафедри, <https://orcid.org/0000-0001-5931-9970>

Захарова В. П., д-р мед. н., завідувач відділу патології із патанатомією, <https://orcid.org/0000-0003-3139-0366>

Сердюк М. М., кардіохірург, завідувачка відділення хірургічного лікування патології серця з поліорганною недостатністю, <https://orcid.org/0000-0003-0908-6077>

Береговий О. А., канд. мед. наук., заст. мед. директора з медичних питань, <https://orcid.org/0000-0001-8639-6058>

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова НАМН України»

Папілярні фіброеластоми серця: спірні питання гістогенезу, діагностики та хірургічної тактики

Резюме

Вступ. Папілярна фіброеластома (ПФЕ) – невелика пухлина ендокарда, зазвичай клапанної локалізації з високим емболічним ризиком. Попри класичний опис на ЕхоКГ, дискусії тривають щодо походження (реактивна vs «тромбо-ендотеліальна» природа, похідна від Ламблівських екресценцій – Lambl's excrescences), показань до операції у безсимптомних пацієнтів та ролі мінімально інвазивної/перкутанної резекції.

Мета. Проаналізувати місце ПФЕ серед пухлин серця на основі власних даних та сучасної літератури, обговорити спірні питання та узгодити хірургічну тактику за локалізацією новоутворення.

Матеріали та методи. У Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М.М.Амосова НАМН України (НІССХ) за період з 1 січня 1969 року по 1 січня 2025 року проведено 1046 оперативних втручань з приводу пухлин серця. Міксоми становили 89,4 % доброякісних пухлин серця, тоді як ПФЕ становили 1,3 % усіх випадків та 34,2 % неміксоматозних доброякісних пухлин.

Результати. Більшість ПФЕ були на клапанній основі, переважно в аортальній та мітральній позиціях. Хоча ПФЕ часто були безсимптомними, вони були пов'язані з емболічними подіями. Хірургічне «виділення» зі збереженням клапана забезпечило повну резекцію з мінімальною захворюваністю. У великих серіях (Маю та інших центрів) оперативні результати відмінні; однак віддалена частота «повторної появи/рецидиву» в нових даних суттєво вища для аортальної позиції, ніж вважалося раніше, та сягає 15-16 % протягом 10 років, що зумовлює потребу довготривалого ЕхоКГ-контролю [13]. Перкутанне видалення з'являється як опція для безсимптомних пацієнтів, але доказів ще мало.

Висновки. ПФЕ є невеликою за розміром, але клінічно значущою пухлиною з потенційно тяжкими наслідками. Оптимальна стратегія включає своєчасне розпізнавання, клапанозберігальне хірургічне видалення та системний післяопераційний моніторинг. Питання гістогенезу, показань до операції у безсимптомних пацієнтів і можливості перкутанних втручань потребують подальших досліджень.

Ключові слова: папілярна фіброеластома, пухлина, Ламблівські екресценції, хірургічне лікування, рецидив, перкутанна резекція.

Вступ. Останні десятиліття засвідчили зсув у сприйнятті первинних пухлин серця (ППС): попри їхню загальну рідкість, у структурі звернень до кар-

діохірургічних центрів переважають доброякісні новоутворення, серед яких історично домінує серцева міксома (СМ); водночас зростає питома вага клапанних уражень, насамперед папілярної фіброеластоми (ПФЕ). Така «емергенція» ПФЕ, імовірно, є наслідком кращої ЕхоКГ-візуалізації та підвищеної клінічної настороженості, а не справжнього вибуху захворю-

ваності: великі серії підтверджують, що до 75-90 % первинних пухлин є доброякісними, причому міксома залишається найчастішою, але ПФЕ стабільно посідає одне з провідних місць серед клапанних утворів [1,2].

Клінічна «вага» ПФЕ непропорційна її розмірам: це часто невеликі (від 3 мм до 5 см) педункульовані, високомобільні ураження клапанного ендокарда, здатні спричинити великі події – ішемічний інсульт, інфаркт міокарда або тромбоемболію легеневої артерії. У ретроспективному дослідженні Mayo Clinic показано, що пацієнти з ехокардіографічно підозрюваною ПФЕ, яким не виконували резекцію, мали вищі частоти цереброваскулярних подій і смертності; натомість хірургічне видалення зазвичай можливе зі збереженням нативного клапана і низькою періопераційною ризикованістю [3].

Водночас нові довготривалі спостереження вносять корективи у стратегічне бачення цієї патології: за даними сучасної операційної когорти Mayo (1998-2020), 10-річна імовірність повторної появи/«рецидиву» може сягати $\approx 15,8\%$ (насамперед для аортальної позиції), що обґрунтовує необхідність тривалого ЕхоКГ-нагляду й ретельного вибору тактики у безсимптомних пацієнтів [4].

На цьому тлі формулюються ключові питання сучасної дискусії: гістогенез – чи є ПФЕ істинною неоплазмою, чи реактивним «тромбо-ендотеліальним» розростанням, спорідненим із *Lambl's excrescences* (Ламблівськими екресценціями, або розростаннями – ЛЕ); порогові показання до операції у безсимптомних хворих (розмір, мобільність, локалізація, професійні ризики); вибір хірургічного доступу залежно від анатомічного сценарію з пріоритетом клапанозбереження; місце перкутанних стратегій у високоризикових або правобічних локалізаціях [5]. Сучасні огляди та порівняльні роботи з диференціації ПФЕ й ЛЕ підкреслюють не лише морфологічну близькість, а й клінічні наслідки для оцінки емболічного ризику та вибору лікування [6].

Таким чином, ПФЕ – «мала» за розміром, але «велика» за наслідками пухлина, яка потребує зваженого поєднання високоякісної візуалізації, індивідуалізованих хірургічних рішень і довготривалого спостереження [6,16].

Мета. Проаналізувати місце ПФЕ серед пухлин серця на основі власних даних та сучасної літератури, обговорити спірні питання, та узгодити хірургічну тактику за локалізацією.

Матеріали та методи. У Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України (НІССХ) за період з 1 січня 1969 року по 1 січня 2025 року проведено 1046 оперативних втручань з приводу пухлин серця. Переважну більшість становили серцеві міксоми (СМ) – 935 випадків (89,4 %), що підтверджує їх провідну роль у структурі первинних доброякісних новоутворень серця.

Серед неміксоматозних доброякісних пухлин (НДПС) зареєстрованих у 41 пацієнта (4 %), най-

більш поширеними виявилися папілярні фіброеластоди (34,2 %), які за частотою істотно переважали інші типи НДПС. Рідше зустрічалися рабдоміоми та гемангіоми (по 19,5 %), поодинокі – фіброми, ліпоми, лейоміофіброми та незріла тератома. Окрім того, злоякісні пухлини серця виявлено у 70 пацієнтів (6,9 %), переважно саркоматозної природи.

Вік оперованих хворих коливався від 1 доби до 78 років (у середньому $48,5 \pm 4,3$ року), що підкреслює широкий віковий спектр цієї патології. Таким чином, папілярні фіброеластоди (ПФЕ) становили 1,3 % від усіх пухлин серця, однак серед неміксоматозних доброякісних утворень саме вони були найпоширенішими (34,2 %).

Результати. Отримані результати узгоджуються з тенденціями, наведеними у провідних світових кардіохірургічних центрах, проте відображають специфіку тривалого періоду спостереження, коли можливості неінвазивної діагностики були суттєво обмежені. Сьогодні, у добу високороздільної ЕхоКГ та магнітно-резонансної візуалізації, ПФЕ дедалі частіше виявляються прижиттєво, іноді як випадкова знахідка, але зі значним клінічним потенціалом чезр ризик емболічних ускладнень.

У цьому контексті постає необхідність переосмислення місця ПФЕ серед ППС – не лише як рідкісного морфологічного феномену, а як клінічно значущої патології з непередбачуваним перебігом.

Макроскопічно ПФЕ є округлими чи анемоноподібними новоутвореннями білястого кольору, м'якоеластичної консистенції, розмірами від 3 мм до 5 см, із тонковорсинчастою поверхнею (рисунок 1).

При дослідженні гістологічної структури ПФЕ в основі новоутворення визначається наявність фіброзно-еластичних структур у вигляді фіброзного стрижня з/або без зони рихлої клітковини, від якої відходять багаточисленні ворсини [3,7].

Кількість сполучнотканинних клітин у ворсинках та виразність еластичних волокон у ПФЕ у пацієнтів різного віку та при різних ступенях розвитку пухлини можуть бути доволі варіабельними. Наявність судин у тканині ПФЕ сумнівна. Інколи ПФЕ має вигляд



Рисунок 1. Макропрепарат ПФЕ м'якоеластичної консистенції з ворсинками

невеличкої групи ворсинок на поверхні стулок клапанів, що зазвичай виявляється випадково при видаленні останніх з приводу вади клапану.

ПФЕ можуть бути вродженими та набутими. В деяких дослідженнях описані ПФЕ у новонароджених дітей [8]. Існують декілька теорій формування ПФЕ: в одних розглядається походження ПФЕ як доброякісних пухлин, в інших перевага віддається механізму травмування ендокарду (також і як результат опромінення) – постійне подразнення ендокарду призводить до посиленої його проліферації та формування сосочкових розростань; або внаслідок хронічного запалення (ендокардита); або в результаті організації тромбів, аналогічно походженню ЛЕ (потовщення на краях змикання клапанних стулок) [9,17].

На користь даного припущення можуть бути наведені приклади випадкового виявлення нами мікроскопічних ворсин на гістологічних препаратах, отриманих із висічених при хірургічних операціях клапанів (рисунок 2).

Остання теорія частково підтверджується імуногістохімічними дослідженнями, які не виявляють відмінності в структурі ЛЕ та ПФЕ, хоча перші спостерігаються тільки по краю стулок, а другі – у різних їх частинах [10,11,16].

Оцінка поширеності ПФЕ значною мірою залежить від джерела даних – патоморфологічних досліджень, ЕхоКГ-баз чи хірургічних серій – та від часової епохи, у якій проводився аналіз. Історично ПФЕ вважалися вкрай рідкісними знахідками, однак упродовж останніх двох десятиліть їхня частота неухильно зростає, що, ймовірно, зумовлено не стільки реальною зміною захворюваності, скільки вдосконаленням методів візуалізації та зростанням настороженості лікарів.

Клінічні прояви при ПФЕ доволі скудні. Якщо прийняти до уваги здебільшого невеликі розміри ПФЕ (в середньому 10-30 мм у діаметрі), стає зрозумілою невиразність, інколи – відсутність клінічної картини

або невелика ступінь проявів серцевої недостатності (задишка при навантаженні, серцебиття). Враховуючи переважну частоту локалізації ПФЕ на стулках клапанів лівих відділів серця, в клінічній картині можуть спостерігатися ознаки недостатності чи стенозу МК або АК. В той же час можливі емболічні ураження судин головного мозку рухливими фрагментами ПФЕ, яка кріпиться на стулках цих клапанів, або тромботичними нашаруваннями на поверхні новоутворення. В літературі описані випадки перекриття вінців коронарних артерій мобільною ПФЕ, яка кріпилася довгою ніжкою до стулок АК [2,9,13].

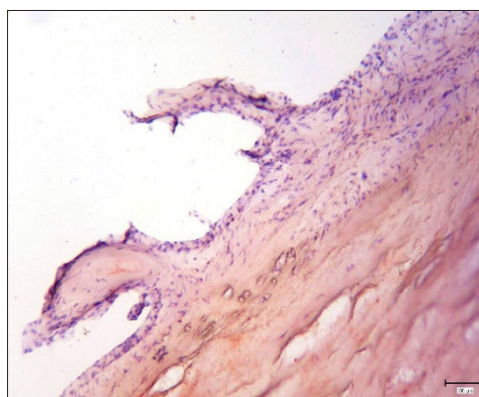
Наші спостереження підтверджують наявність скудних клінічних проявів ПФЕ, які проявлялися тільки у трьох хворих з ураженням мітрального клапана (МК) і у одного пацієнта з локалізацією утворення на аортальному клапані (АК). При цьому помірна задишка у двох пацієнтів виникала у зв'язку з наявністю деформації МК. Ще у одного пацієнта виникла емболія коронарної артерії після фрагментації пухлини МК, що викликало інфаркт міокарда. А у випадку ураження стулки АК стенокардитичні болі виникали в результаті попадання пухлини у вічко лівої коронарної артерії.

Великий інтерес становить аналіз досвіду Mayo Clinic, який залишається найбільшим одноцентровим дослідженням папілярних фіброеластом серця [3]. У ретроспективну базу були включені 511 пацієнтів, у яких ПФЕ була виявлена при ехокардіографії в період 1995-2010 рр. Пацієнтів поділено на дві основні групи. Група 1 (n=185) – особи, яким пухлину було хірургічно видалено та гістологічно підтверджено діагноз. Група 2 (n=326) – пацієнти, у яких ПФЕ була виявлена ехокардіографічно, але операцію не проводили.

Середній вік оперованих пацієнтів становив 63 ± 14 років, більшість – жінки (63 %). У 78 % випадків (n=400) пухлина локалізувалася на клапанах серця, найчастіше на аортальному або мітральному



А



Б

Рисунок 2. Поодинокі розрізнені ворсинчасті розростання на поверхні стулок мітрального (А) та аортального (Б) клапанів

Примітки: Збільшення $\times 100$, забарвлення: А – гематоксилін-еозин, Б – судан III-IV.

клапані. Клінічно транзиторна ішемічна атака (ТІА) або інсульт були первинним проявом у 32 % оперованих пацієнтів, що підтверджує емболічний потенціал навіть невеликих ПФЕ.

Хірургічне лікування виявилось високоефективним: збереження нативного клапана було можливим у 98 % випадків, при цьому рівень ускладнень був мінімальний. Протягом подальшого спостереження ризик повторного інсульту після операції становив лише 8 % через 1-5 років, тоді як у пацієнтів без втручання – 6 % через 1 рік і 13 % через 5 років.

Рецидив пухлини був зафіксований лише у трьох пацієнтів (1,6 %), що свідчить про надзвичайно низьку частоту повторного росту після повного видалення.

У більш сучасній серії Mayo Clinic (1998-2020), опублікованій у 2024 р., проаналізовано 294 послідовних хворих [4]. Автори підтвердили надзвичайно низьку операційну летальність і збереження нативного клапана у 96-98 % пацієнтів. Водночас було вперше звернено увагу на несподівано високий рівень пізньої повторної появи пухлин – до 15,8 % протягом 10 років, переважно в аортальній позиції, що суттєво контрастує з попередніми даними і зумовлює необхідність тривалого ехокардіографічного нагляду.

Дані Лейпцизького кардіохірургічного центру (1994-2014) також свідчать про значну частку ПФЕ серед первинних пухлин серця – 20,8 %, що поступається лише СМ. Автори наголошують на доцільності повного хірургічного видалення та розвитку малоінвазивних технік, які дозволяють зберегти клапанну структуру при мінімальній травматичності [6].

У дослідженні S.K. Suvara (2013) зазначено, що у більшості пацієнтів ПФЕ перебігає безсимптомно й часто виявляється випадково – під час операцій із приводу іншої кардіальної патології або при ЕхоКГ-скринінгу [8]. Проте така «тиша» є оманливою: автор підкреслює, що емболічні ускладнення виникають у близько 34 % випадків, причому як у судинах великого кола кровообігу, так і у легеневій артерії. Механізм цих ускладнень полягає у фрагментації пухлини або тромбоутворенні на її поверхні, що робить навіть невеликі утвори потенційно небезпечними.

Частота емболій при ПФЕ, за даними Suvara, перевищує аналогічні показники при СМ (24 %) і може виступати безпосереднім чинником летальності у частини пацієнтів. Крім того, описані випадки, коли мобільні ПФЕ перекривали атріовентрикулярні отвори або вустя коронарних артерій, спричиняючи гостру клапанну дисфункцію чи ішемічні події. Такі сценарії демонструють, що навіть «невеликі» за розмірами пухлини можуть мати «великі» гемодинамічні наслідки.

У класичній монографії В. М. McManus ПФЕ описана як пухлина, що нагадує морський анемон, коли її занурити у воду: численні ворсинчасті вирости коливаються у різних напрямках, створюючи характерний «бахромчастий» вигляд [9]. Ця метафора

збереглася у більшості морфологічних описів і точно відображає анатомічну структуру ПФЕ – центральне фіброеластичне ядро з радіально розташованими папілами, вистеленими ендотелієм. За даними автора, розподіл ПФЕ за локалізацією має такий вигляд: аортальний клапан (АК) – близько 28 %, мітральний клапан (МК) – 18 %, трикуспідальний клапан (ТК) – 8 %, клапан легеневої артерії – 5 %, множинна клапанна локалізація – ще 5 % випадків. Таким чином, ураження переважно мають лівобічну клапанну локалізацію, що пояснює високий ризик системних емболічних подій.

В роботі також підкреслюється, що ПФЕ можуть бути безпосередньою причиною раптової серцевої смерті, особливо при ураженні клапанів лівих камер, коли пухлина перекриває вустя коронарних артерій або порушує відтік крові через клапанний отвір. Крім того, можливі міокардіальні ішемічні атаки внаслідок емболізації фрагментів пухлини чи тромбів, що формуються на її поверхні.

У роботі A.S. Karoor (1986), присвяченій онкопатології серця, наведено дані, що ПФЕ становлять близько 7,9 % серед 408 доброякісних пухлин серця, поступаючись лише СМ [10]. Автор підкреслює, що вік пацієнтів із ПФЕ варіює від третьої до дев'ятої декади життя. Окрему увагу він приділяє диференційній діагностиці ПФЕ з інфекційним ендокардитом, оскільки в обох випадках можуть спостерігатися вегетаційні утвори на клапанах і подібна ехокардіографічна картина. Однак на відміну від вегетацій, тканина ПФЕ не містить ознак запалення, не має мікроорганізмів або гнійно-некротичних мас, а її структура має ворсинчасту поверхню, зумовлену численними папілярними виростами, що відходять від фіброеластичного стрижня.

У фундаментальній праці A. Burke (1995), що узагальнює досвід Університету Міннесоти, представлено одні з найповніших на той час статистичних даних щодо спектра пухлин серця [10]. За результатами комбінованого аналізу хірургічних випадків та аутопсій, міксоми становили 42 % усіх новоутворень, ПФЕ – 9 %, а злоякісні пухлини серця – близько 15 %.

Однак при аналізі виключно хірургічного матеріалу (1000 операцій за десятирічний період) частка ПФЕ була суттєво меншою – лише 1 %, тоді як міксоми становили 77 %, а злоякісні новоутворення – 10 %. Така розбіжність між операційними та секційними даними відображає діагностичні зсуви: значна кількість дрібних або безсимптомних ПФЕ залишається нерозпізнаною прижиттєво і виявляється лише під час аутопсій, тоді як міксоми, частіше симптомні, потрапляють до хірургічної статистики.

В цьому ж дослідженні наведено важливі дані Armed Forces Institute of Pathology (AFIP, США), що узагальнюють 94 роки спостережень і включають 76 випадків ПФЕ. Найчастіше пухлини локалізувалися на АК (37 %), рідше – на трикуспідальному (17 %), мітральному (14 %) та клапані легеневої артерії

(13 %); у передсердях і шлуночках ПФЕ траплялися по 7 % та 2 % відповідно. Ці результати підтверджують переважно клапанну локалізацію ПФЕ, особливо в лівих камерах серця, що пояснює високий ризик системних емболій. Водночас частота їх виявлення істотно залежить від методу дослідження й періоду спостереження, тому пряме порівняння між центрами є умовним.

Отримані результати НІССХ добре узгоджуються з тенденціями, описаними у провідних світових центрах, зокрема в Mayo Clinic та Лейпцизькому кардіохірургічному інституті, хоча абсолютна частка ПФЕ у нашій серії нижча. Це пояснюється тривалим часовим діапазоном спостережень, коли діагностичні можливості – особливо щодо ЕхоКГ візуалізації малих клапанних утворень – істотно відрізнялися від сучасних. Сьогодні, завдяки розвитку високороздільної трансторакальної та черезстраховідної ЕхоКГ, частота виявлення ПФЕ зростає, що відображає не стільки збільшення реальної захворюваності, скільки покращення діагностики та підвищення клінічної настороженості щодо цієї патології.

Більшість ПФЕ виявляють випадково – під час ЕхоКГ з інших причин, у ході кардіохірургічних втручань або на розтині [3,12]. Сучасна діагностика папілярних фіброеластом (ПФЕ) ґрунтується на мультиmodalьному підході, у якому провідну роль відіграє ЕхоКГ [3,15].

Трансторакальна ехокардіографія (ТТЕ) вважається методом первинного вибору, оскільки є неінвазивною, доступною і дозволяє виявляти більшість ПФЕ розміром понад 2 мм. За даними Tamin та співавт., чутливість і специфічність ТТЕ становлять 88,9 % та 87,8 % відповідно. Якщо клінічні або неїровізуалізаційні ознаки вказують на високу ймовірність кардіоемболічного джерела інсульту, показано проведення черезстраховідної ехокардіографії (ТЕЕ), яка має значно вищу просторову роздільну здатність і краще візуалізує малі, високомобільні або лівобічні утвори. Для ПФЕ менше 2 мм чутливість ТЕЕ сягає 76,6 %, тоді як ТТЕ – лише 61,9 %. У серії Tamin та ін. 47 % пацієнтів обстежували обома методами, 27 % –

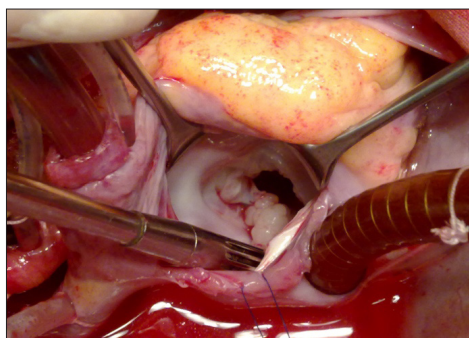
лише ТЕЕ, що підкреслює комплементарність цих підходів [3,17].

Типові ЕхоКГ-ознаки ПФЕ досить характерні: дрібне педунккульоване утворення округлої або анемоподібної форми з ворсинчастими краями та незалежною від стулки рухливістю. За даними Mayo Clinic, такі пухлини однаково часто локалізуються як на аортальній, так і на шлуночкової поверхні стулок АК або МК [4,20]. Однак інші автори повідомляють про переважання уражень саме аортальної сторони стулок, що, ймовірно, пов'язано з гемодинамічними особливостями турбулентного потоку в зоні клапана [12,18].

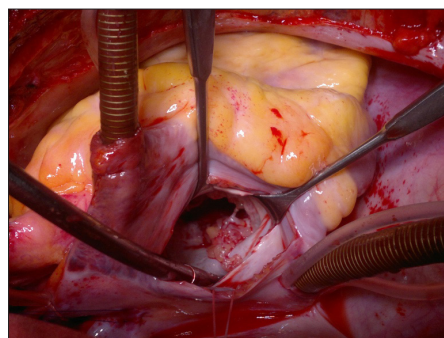
Наш клінічний досвід свідчить, що папілярна фіброеластома переважно уражала клапанний апарат серця: у 11 пацієнтів – мітральний, у 3 – аортальний клапан. Причому з 11 випадків ураження мітрального клапана у трьох місцях фіксації утворення виявились хорди передньої стулки, а ще в одному випадку – верхівка папілярного м'яза (рисунок 3). У інших семи випадках ПФЕ фіксувались на передній стулці мітрального клапана з крайовою (4 випадки) або передсердноповерхневою (3 випадки) локалізацією (рисунок 4).



Рисунок 3. ЕхоКГ зображення ПФЕ на верхівці папілярного м'яза МК



А



Б

Рисунок 4. ПФЕ на МК: А – крайова локалізація на передній стулці МК; Б – прикріплення до хорди передньої стулки МК

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) серця та комп'ютерна томографія є цінними допоміжними методами, особливо для уточнення анатомії та планування оперативного втручання. МРТ забезпечує високу тканинну контрастність, дозволяє відрізнити ПФЕ від тромбу, міксоми або вегетацій, тоді як КТ дає змогу отримати детальну тривимірну модель клапанного апарату та визначити взаєморозташування утвору з навколишніми структурами. Проте ці методи залишаються додатковими через більшу вартість і потребу у спеціалізованій експертизі.

Незважаючи на високі можливості сучасної візуалізації, остаточний діагноз встановлюється патоморфологічно. Гістологічне дослідження підтверджує типову будову з центральним фіброеластичним стрижнем і ворсинчастою поверхнею, вистеленою ендотелієм, що дозволяє впевнено диференціювати ПФЕ від інших уражень ендокарда.

У клінічній практиці ліва клапанна локалізація ПФЕ має особливе значення, оскільки навіть невеликі утвори можуть бути джерелом криптогенних інсультів (embolic stroke of undetermined source – ESUS). У таких випадках ідентифікація ПФЕ за допомогою ЕхоКГ набуває етіологічного значення, визначаючи показання до хірургічного втручання навіть за відсутності інших симптомів [12,15].

Таким чином, оптимальна стратегія діагностики ПФЕ передбачає покрокове використання ТТЕ як методу скринінгу, доповнення ТEE для уточнення анатомічних деталей, а у складних випадках – МРТ або КТ для передопераційного планування. Ключем до правильної тактики є ретельна диференціація з іншими внутрішньосерцевими утворами, оскільки саме вона визначає як ризик емболічних ускладнень, так і необхідність та обсяг хірургічного втручання.

Вибір оптимальної тактики лікування ПФЕ – одне з найбільш дискусійних питань сучасної кардіохірургії. Попри доброякісну гістологічну природу, ці утвори характеризуються потенційно летальним ризиком емболічних ускладнень, тому межа між «спостерігати» і «оперувати» залишається предметом активних дебатів [2,4,12].

Більшість авторів дотримуються думки, що хірургічне лікування є методом вибору у таких клінічних ситуаціях:

- наявність емболічних подій (транзиторна ішемічна атака, інсульт, інфаркт міокарда, емболія в периферичні артерії);
- висока мобільність пухлини, особливо за наявності ніжки;
- лівобічна локалізація (аортальний або мітральний клапани), яка створює прямий ризик системної емболії;
- розмір понад 1 см або ознаки прогресуючого росту за даними послідовних ехокардіографічних досліджень.

У таких випадках резекція ПФЕ вважається золотим стандартом лікування, причому метою є повне «shave-excision» з максимальним збереженням клапанного апарату, що передбачає повне видалення ПФЕ разом із місцем прикріплення (ніжкою або вузькою ділянкою ендокарду), з мінімальним ушкодженням клапанної стулки чи хорди, без потреби у протезуванні клапана.

Тобто хірург буквально «збриває» пухлину з поверхні клапана або хордального апарату, зберігаючи максимальний обсяг нативних тканин.

За даними Mayo Clinic і ряду інших центрів, клапанозберігаюча операція технічно можлива у 95-98 % пацієнтів, а післяопераційна летальність практично нульова [4,15].

Наш досвід збереження клапанів.

Найбільше суперечностей викликає ведення безсимптомних хворих, у яких ПФЕ є випадковою знахідкою при ЕхоКГ або під час операцій з іншого приводу.

Частина авторів вважає, що невеликі (до 1 см), немобільні та правобічні ПФЕ не потребують негайного видалення. У таких пацієнтів доцільним вважають динамічне спостереження з антиагрегантною терапією (аспірин, клопидогрель) за умови відсутності факторів ризику емболії, задовільного клапанного гемодинамічного профілю та високої прихильності до регулярного контролю [14,20]. Цей підхід особливо застосовують у літніх пацієнтів із високим операційним ризиком або тяжкою супутньою патологією.

Tamir та ін. (2015) зазначають, що розмір пухлини не завжди корелює з імовірністю ускладнень: навіть 5-6 мм новоутворення у лівих камерах серця ставали причиною ішемічних інсультів [3].

Додатковим аргументом є складність оцінки мобільності: ЕхоКГ-візуалізація може недооцінювати амплітуду рухів пухлини, особливо у випадках із тонкою ніжкою. Тому частина авторів закликає до «превентивної резекції» навіть у безсимптомних пацієнтів із лівобічною локалізацією, якщо операційний ризик мінімальний.

Згідно з даними Mazur та співавт., після резекції відзначається суттєве зниження ризику мозкових інсультів, а виживаність через 10 років перевищує 78 %, що є вагомим аргументом на користь активної тактики [4,17].

Дані про природний ріст ПФЕ залишаються обмеженими. Більшість авторів зазначає, що пухлина зростає повільно, але епізоди раптового збільшення розмірів також описані, що підсилює аргумент на користь раннього видалення. Нові багаторічні спостереження засвідчують, що ПФЕ не є абсолютно «разовим» процесом: ймовірність повторної появи («рецидиву» чи *de novo* утвору) сягає 15-16% протягом 10 років, особливо при аортальній локалізації [13]. Це свідчить або про неповну резекцію мікроскопічних залишків, або про мультицентричне походження пухлин.

У зв'язку з цим більшість дослідників рекомендує довготривале ЕхоКГ спостереження навіть після повного видалення: щонайменше щороку впродовж перших 3-5 років, а далі – за клінічними показами.

Отже, у літературі окреслюються три основні позиції:

1. Активна хірургічна тактика – операція показана всім пацієнтам із ПФЕ, незалежно від симптомів, якщо ризик втручання мінімальний.
2. Індивідуалізований підхід – втручання рекомендоване при наявності симптомів або емболічних подій, а також при лівобічній або високомобільній пухлині; дрібні немобільні утвори допускають спостереження під антиагрегантами.
3. Консервативна стратегія – динамічне спостереження при малих, правобічних або випадково виявлених ПФЕ в пацієнтів із високим хірургічним ризиком.

Більшість сучасних клінік дотримуються другого – індивідуалізованого підходу, який поєднує оцінку анатомічних характеристик пухлини (розмір, локалізація, мобільність) із клінічними факторами (вік, коморбідність, професійні ризики, соціальна активність).

Таким чином, попри значний прогрес у розумінні природного перебігу папілярних фіброеластом, остаточне рішення щодо хірургічного втручання має прийматися індивідуально, на основі міждисциплінарного обговорення за участю кардіолога, невролога та кардіохірурга. Водночас накопичення даних про рецидиви й мультифокальні форми, особливо при аортальній локалізації, підтримує думку про необхідність активної хірургічної тактики з подальшим довготривалим ЕхоКГ як оптимальної стратегії ведення пацієнтів із ПФЕ.

Попри доброякісний характер ПФЕ, її належність до клапанного апарату та ризик емболічних ускладнень зумовлюють необхідність чітко спланованого хірургічного втручання. Основна мета операції – повне видалення пухлини з мінімальним ураженням клапанних структур, відновлення їхньої функціональної компетентності та запобігання емболії. Вибір хірургічного доступу визначається локалізацією, розмірами, глибиною прикріплення та анатомічними особливостями клапана.

Аортальна локалізація є найпоширенішою (28-45 %) [4,6,20]. Зазвичай застосовується середина стернотомія з транс-аортальним доступом. Після кардіоплегії пухлину ідентифікують і видаляють шляхом обережного «збривання» (shave-excision) разом із ділянкою прикріплення; ложа обробляють діатермокоагуляцією або біоклеєм для профілактики рецидиву. Клапан, як правило, вдається зберегти – у 96-98 % випадків операції завершуються без протезування [4,21]. У вибраних пацієнтів описано ефективно застосування міністернотомії та відеоасистованого транс-аортального підходу [15,19,22].

ПФЕ мітрального клапана становлять 25-35 % випадків і можуть походити як з атріальної, так і з вентрикулярної поверхні стулок або хордальних структур. При атріальній локалізації оптимальним є трансептальний або лівопередсердний доступ, тоді як при вентрикулярному прикріпленні – трансаортальний, що забезпечує добру візуалізацію сегментів передньої стулки (А2). У серіях *Mayo Clinic* та *Cleveland Clinic* ці підходи визнані безпечними й відтворюваними [5,6,18]. При потребі виконують крайову пластику чи анулопластику, проте у більшості випадків клапан зберігає повну компетентність. У сучасних центрах також застосовують малоінвазивні та роботизовані резекції, які показали відмінні результати у відібраних пацієнтів молодого віку [13,16,23].

Правобічні локалізації зустрічаються значно рідше (до 10 %) і здебільшого є випадковими знахідками. Стандартним залишається правоатріальний доступ із делікатним «збривальним» видаленням пухлини. В окремих випадках високого хірургічного ризику повідомляється про використання катетерної аспірації або системи *AngioVac*, проте ці методики поки що залишаються експериментальними [12,17,24].

Під час хірургічного видалення папілярних фіброеластом (ПФЕ) ключовим принципом є максимальна обережність маніпуляцій, щоб запобігти фрагментації пухлини, оскільки навіть незначне відривання ворсинчастих структур може призвести до емболічних ускладнень.

Після завершення резекції проводять гідропробу клапана, що дає змогу визначити наявність або відсутність регургітації та, за потреби, виконати корекцію клапанного апарату. Ложе пухлини зазвичай обробляють діатермокоагуляцією або покривають біологічним клеєм для профілактики рецидиву. У післяопераційному періоді рекомендовано проводити ЕхоКГ контроль через 6-12 місяців, а надалі – щорічно, особливо у випадках аортальної локалізації ПФЕ, де ризик повторного росту чи залишкових змін вважається найвищим.

У більшості центрів у післяопераційному періоді застосовують короткий курс антиагрегантів (аспірин до 3 місяців), антикоагуляцію – лише при супутніх показаннях (фібриляція передсердь, штучні клапани, ТІА в анамнезі).

Для ілюстрації типового перебігу, діагностики та хірургічного лікування ПФЕ наводимо останнє спостереження з нашої клінічної практики.

Пацієнт К., 40 років, госпіталізований до НІССХ імені М.М. Амосова НАМН України зі скаргами на задишку при фізичному навантаженні та періодичні болі в ділянці серця. При трансторакальній ехокардіографії виявлено рухоме новоутворення розмірами 16×14 мм, що виходило зі шлуночкової поверхні передньої стулки мітрального клапана (МК) із залученням хорд другого порядку (рисунк 5). Спостерігалася легка мітральна недостатність, фракція викиду лі-



Рисунок 5. ЕхоКГ пацієнта К. (№ і.хв. 3463): пухлина на шлуночковій поверхні передньої стулки мітрального клапана

вого шлуночка становила 58 %. За морфологічними ознаками утвір відповідав папілярній фіброеластомі.

З огляду на високу мобільність пухлини та потенційний ризик системної емболії пацієнту було показано хірургічне втручання. Операція виконана 24 червня 2025 р. під загальною анестезією та із застосуванням штучного кровообігу (помірна гіпотермія, гемодилуція). Після кардіоплегічної зупинки серця проведено транс-аортальний доступ: розсічено висхідну аорту, стулки аортального клапана відведено ретракторами. У полі зору – білувате, бахромчасте новоутворення розміром 1,6×1,5 см на шлуночковій поверхні передньої стулки МК (сегмент A2), фіксоване до хори другого порядку (рисунок 6).

Видалення пухлини здійснено делікатно за допомогою двох пінцетів. Ніжка ПФЕ відділилася від хорди без залишків пухлинної тканини. Проведена гідропроба показала повну компетентність клапана, регургітація відсутня. Серцева діяльність відновила-

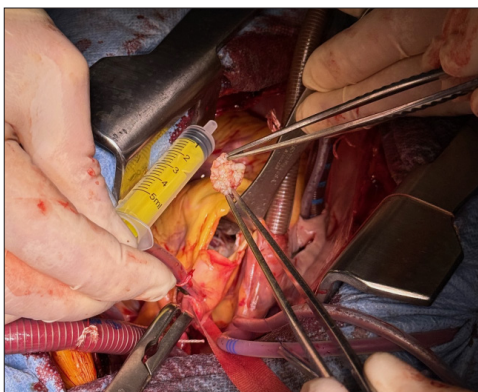
ся самостійно, гемодинаміка залишалася стабільною протягом усього періоду перфузії. Післяопераційний перебіг пройшов без ускладнень. Пацієнт виписаний на 8-му добу у задовільному стані. Через 6 місяців при контрольному ЕхоКГ обстеженні мітральний клапан залишався інтактним, регургітація не виявлена, рецидиву немає.

Гістологічне дослідження підтвердило діагноз папілярної фіброеластоми: виявлено характерну ворсинчасту структуру з центральним фіброеластичним стрижнем, вистеленим одношаровим ендотелієм.

Представлений випадок є типовим прикладом перебігу та хірургічного лікування папілярної фіброеластоми мітрального клапана з вентрикулярною локалізацією. Застосування транс-аортального доступу виявилось оптимальним у цій ситуації, оскільки забезпечило пряму візуалізацію зони прикріплення пухлини без потреби додаткової атріотомії. Такий підхід мінімізує ризик травматизації передсердних структур, зберігає анатомічну цілісність клапанного апарату й дозволяє уникнути післяопераційної мітральної регургітації.

Таким чином, папілярна фіброеластома – невелика, переважно клапанна пухлина ендокарда з непропорційно високим емболічним ризиком. Частота її виявлення зростає насамперед завдяки сучасній ехокардіографії (ТТЕ/ТЕЕ). Гістогенез лишається дискусійним (неоплазія vs реактивне/тромбоендотеліальне розростання; походження з Lambl's excrescences). Діагноз базується на характерній ЕхоКГ-картині та остаточному патоморфологічному підтвердженні; критично важлива диференційна діагностика з вегетаціями при ендокардиті, міксомомою та тромбами.

Оптимальним методом лікування залишається радикальне хірургічне видалення з максимально можливим збереженням клапанних структур. Досвід провідних світових клінік, а також власні спостереження свідчать, що така стратегія забезпечує низьку операційну летальність, відмінні функціональні результати й практично нульову частоту ранніх реци-



А



Б



В

Рисунок 6. ПФЕ, видалена з хорд МК (пацієнт К., № і.хв. 3463): А – момент операції видалення ПФЕ з хорди передньої стулки МК; Б – макропрепарат ПФЕ; В – ПФЕ у фізіологічному розчині

дивів. Водночас сучасні дані про можливість пізнього повторного росту вказують на необхідність довготривалого ехокардіографічного моніторингу навіть після повного видалення пухлини.

Наш центр (НІССХ) підтверджує: ПФЕ становлять 1,3 % усіх пухлин серця, але 34,2 % серед неміксоматозних доброякісних – з добрими результатами клапанозберігаючих втручань.

Висновки

1. Папілярна фіброеластома (ПФЕ) є найпоширенішою серед неміксомних доброякісних пухлин клапанного ендокарда, має високий емболічний потенціал, що визначає її клінічну значущість. Діагностика ПФЕ базується переважно на ЕхоКГ (трансторакальній і черезстравохідній). Морфологічне підтвердження залишається необхідним для остаточної верифікації діагнозу.
2. Гістогенез пухлини залишається дискусійним: обговорюється як неопластична, так і реактивно-фіброендотеліальна природа, споріднена з Lambl's excrescences.
3. Основним методом лікування є хірургічне видалення з максимально можливим збереженням клапана (техніка *shave-excision*). Показаннями до операції є ризик емболічних подій, висока мобільність, лівобічна локалізація або розмір пухлини понад 1 см; у безсимптомних, немобільних ПФЕ можливе динамічне спостереження.
4. Прогноз післяопераційний загалом сприятливий: рецидиви трапляються рідко, проте можливі (до 15-16 % упродовж 10 років, переважно при аортальній локалізації). Тривалий ЕхоКГ нагляд (щорічно протягом перших 3-5 років) є обов'язковим.
5. Оптимальна стратегія ведення пацієнтів із ПФЕ полягає у поєднанні своєчасної діагностики, індивідуалізованого вибору хірургічної тактики та системного післяопераційного моніторингу для запобігання пізнім ускладненням і повторним утворам.

Прикінцеві твердження

Конфлікт інтересів. Автори рукопису свідомо засвідчують відсутність фактичного або потенційного

конфлікту інтересів щодо результатів цієї роботи з фармацевтичними компаніями, виробниками біомедичних пристроїв, іншими організаціями, чиї продукти, послуги, фінансова підтримка можуть бути пов'язані з предметом наданих матеріалів або які спонсорували проведені дослідження.

Дотримання етичних норм. Автори рукопису свідомо засвідчують, що підготовка рукопису здійснювалась виключно на основі відкрито опублікованих наукових джерел. У роботі не використовувались персоніфіковані дані пацієнтів, результати первинних клінічних або доклінічних досліджень. У зв'язку з цим отримання схвалення комісії з питань біоетики не вимагалось. Дослідження виконане з дотриманням принципів належної наукової практики та відповідно до міжнародних етичних стандартів, зокрема рекомендацій Комітету з публікаційної етики «COPE» (Committee on Publication Ethics).

Використання штучного інтелекту. Автори рукопису свідомо засвідчують, що у процесі проведення дослідження та підготовки цього рукопису не використовували жодних інструментів або сервісів генеративного штучного інтелекту для виконання будь-яких завдань, перелічених у Таксономії делегування завдань генеративному штучному інтелекту (GAIDeT, 2025 р.). Усі етапи роботи – від концептуалізації до фінального редагування – виконані без залучення генеративного штучного інтелекту, виключно авторами.

Первинні дані та матеріали. Автори рукопису свідомо засвідчують, що первинна медична документація (історія хвороби, амбулаторні картки, протоколи обстежень, результати лабораторних та інструментальних досліджень конкретних пацієнтів) та статистичні бази даних у роботі не використовувалися. Усі твердження та узагальнення підкріплені посиланнями на першоджерела, доступні у відкритому доступі або через наукові бібліотечні ресурси. Додаткові матеріали, що стосуються процесу відбору джерел чи деталізації методології аналізу, можуть бути надані автором-кореспондентом за обґрунтованим запитом.

Фінансування відсутнє.

Список літератури

References

1. Knyshov GV, Vitovsky RM, Zakharova VP. Pukhlyny sertsia. Kyiv: Presa Ukrainy; 2005. 256 p.
2. Vitovsky RM, Zakharova VP, Dyadyun DM, Isaenko VV, Semeniv PM. Papillary fibroelastoma of unusual localization: a case from practice. Visnyk sertsevo-sudynnoi khirurhii. 2018;1(30):79–84. [https://doi.org/10.30702/ujcvts/18.30/17\(079-084\)](https://doi.org/10.30702/ujcvts/18.30/17(079-084))
3. Tamin SS, Maleszewski JJ, Scott CG, Khan SK, Edwards WD, Bruce CJ, Oh JK, Pellikka PA, Klarich KW. Prognostic and bioepidemiologic implications of papillary fibroelastomas. J Am Coll Cardiol. 2015;65(22):2420–9. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.569>
4. Mazur P, Kurmann R, Klarich KW, Dearani JA, et al. Operative management of cardiac papillary fibroelastomas. J Thorac Cardiovasc Surg. 2024;167(3):1088–1097.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.06.022>
5. Verma R, Nwakoby A, Yanagawa B. Commentary: Papillary fibroelastoma resection—one and done? J Thorac Cardiovasc Surg. 2024;167(3):1098–9. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.07.009>

6. Jawad K, Owais T, Feder S, Lehmann S, Misfeld M, Garbade J, Borger M. Two decades of contemporary surgery of primary cardiac tumors. *Surg J* (N Y). 2018;4(4):e176–e181. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1673333>
7. Shepard MN. Pediatric cardiovascular pathology. London: Hodden Education; 2011. p. 323–4.
8. Suvara S Kim. Cardiac pathology: A guide to current practice. London: Springer-Verlag; 2013. p. 204–5. <https://doi.org/10.1007/978-1-4471-2407-8>
9. McManus BM. Atlas of cardiovascular pathology for the clinician. 2000. p. 15.
10. Kapoor AS. Cancer and the heart. New York: Springer-Verlag; 1986. p. 22–63.
11. Burke A. Tumors of the heart and great vessels. Atlas of tumor pathology. Washington; 1995. p. 6–8, 47–51.
12. 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. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(03\)00249-7](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(03)00249-7)
13. Rana D, Pietrandrea P, Isaac R, Husain A, Rainear K. Lambl's excrescences and cardiac papillary fibroelastoma: an unusual cause of embolic strokes. *Cureus*. 2025;17(7):e89162. <https://doi.org/10.7759/cureus.89162>
14. Boone SA, Campagna M, Walley VM. Lambl's excrescences and papillary fibroelastomas: are they different? *Can J Cardiol*. 1992;8(4):372–6. PMID: 1617520
15. Bouhzam N, Kurtz B, Doguet F, Eltchaninoff H, Bauer F. Incidental papillary fibroelastoma: multimodal imaging and surgical decisions in two patients. *Tex Heart Inst J*. 2012;39(5):731–5. PMID: PMC3461690 PMID: 23109781
16. Sorour AA, Kurmann RD, El-Am EA, Bois MC, Scott CG, Lee AT, Dearani JA, Maleszewski JJ, Klarich KW. Recurrence of pathologically proven papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg*. 2022;113(4):1208–14. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.03.114>
17. Alozie A, Zimpfer A, Erbersdobler A, Neßelmann C, Öner A, Dohmen PM. Surgery for valvular and nonvalvular papillary fibroelastomas. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;34(2):560–8. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2021.03.037>
18. Zoltowska DM, Sadic E, Becoats K, Ghetiya S, Ali AA, Sattiraju S, Missov E. Cardiac papillary fibroelastoma. *J Geriatr Cardiol*. 2021;18(5):346–51. <https://doi.org/10.11909/j.issn.1671-5411.2021.05.009>
19. Ahmed R, Moaddab A, Graham-Hill S. A case of papillary fibroelastoma of the aortic valve causing an embolic ischemic stroke. *Cureus*. 2022;14(8):e28208. <https://doi.org/10.7759/cureus.28208>
20. Bashir H, Ahmed A, Mahalwar G, Lane J, Alquthami A. Tricuspid papillary fibroelastoma: a rare tumor in an uncommon location. *Cureus*. 2024;16(6):e61709. <https://doi.org/10.7759/cureus.61709>
21. Al-Sarraf N, Maher A, Agzamov Y, Hasan M, Alhumaidan A. Incidental aortic valve papillary fibroelastoma diagnosed by transesophageal echocardiography in a patient undergoing CABG: a case report. *J Surg Case Rep*. 2024;2024(10):rjae679. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjae679>
22. Ismaiel MA, Shehata MS, Taha AK, Elagha A. Accidentally discovered aortic valve papillary fibroelastoma in a patient with inferior myocardial infarction. *Cureus*. 2024;16(10):e72783. <https://doi.org/10.7759/cureus.72783>
23. Piber N, Nöbauer C, Voss B, Krane M, Voss S. Unexpected finding of a papillary fibroelastoma in the left ventricle: a case report. *Reports*. 2025;8(2):90. <https://doi.org/10.3390/reports8020090>
24. Hasan A, Nehal A, Turab UA. Papillary fibroelastoma: a significant lesion in cardiac medicine. *J Pak Med Assoc*. 2024;74(7):1410. <https://doi.org/10.47391/JPMA.10953>

Papillary Fibroelastoma of the Heart: Controversies in Histogenesis, Detection, and Surgical Strategy

Volodymyr V. Isaienko, Rostyslav M Vitovskyi, Dmytro M. Dyadyun, Oleksandr A. Pishchurin,
Valentina P. Zaharova, Marina M. Serdyuk, Oleksandr A. Beregovyi

National M. M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery National Academy of Medical Sciences of Ukraine,
Kyiv, Ukraine

Abstract

Background. Papillary fibroelastoma (PFE) is a small endocardial tumor, typically located on heart valves, with a disproportionately high embolic risk. Despite classic echocardiographic descriptions, debate continues regarding its origin (reactive vs. “thrombo-endothelial,” potentially arising from Lambl’s excrescences), the indications for surgery in asymptomatic patients, and the role of minimally invasive or percutaneous resection.

Aim. To analyse the prevalence and characteristics of PFE among cardiac tumors based on our institutional experience and current literature, to address controversial aspects, and to outline surgical strategies according to neoplasm localization.

Materials and Methods. Between 1969 and 2025, 1046 patients with cardiac tumors underwent surgery at the Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery (Kyiv, Ukraine). Myxomas accounted for 89.4 % of benign cardiac tumors, while PFE accounted for 1.3 % of all cases and 34.2 % of non-myxomatous benign tumors.

Results Most PFEs were valvular, predominantly located in the aortic and mitral positions. Although frequently asymptomatic, they were associated with embolic events. Surgical “shave excision” with valve preservation enabled complete resection with minimal morbidity. In large series (Mayo Clinic and other centres), surgical outcomes are excellent; however, recent data show a significantly higher long-term recurrence rate for aortic PFEs than previously

reported, reaching 15-16 % over 10 years, underscoring the need for prolonged echocardiographic follow-up [13]. Percutaneous ablation is emerging as an option for selected asymptomatic patients, though robust evidence remains limited.

Conclusions. PFE is a small but clinically significant tumor with serious embolic potential. Optimal management includes timely recognition, valve-sparing surgical excision, and structured postoperative surveillance. Further studies are needed to clarify its histogenesis, establish operative thresholds for asymptomatic patients, and define the role of percutaneous interventions.

Keywords: *papillary fibroelastoma, tumor, Lamblivski excrescences, surgical treatment, recurrence, percutaneous resection.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 30.11.2025

Після доопрацювання / Revised: 04.12.2025

Прийнято до друку / Accepted: 08.12.2025