

Eldri kona með sögu um heilablóðfall og fyrirferð í ósæðarrót

• Sjúkratilfelli mánaðarins •

Matthías Löve¹ læknanemi

Steinar Guðmundsson² læknir

Tómas Guðbjartsson^{1,3} læknir

¹Læknadeild Háskóla Íslands, ²hjartadeild og ³hjarta- og lungnaskurðeild Landspítala

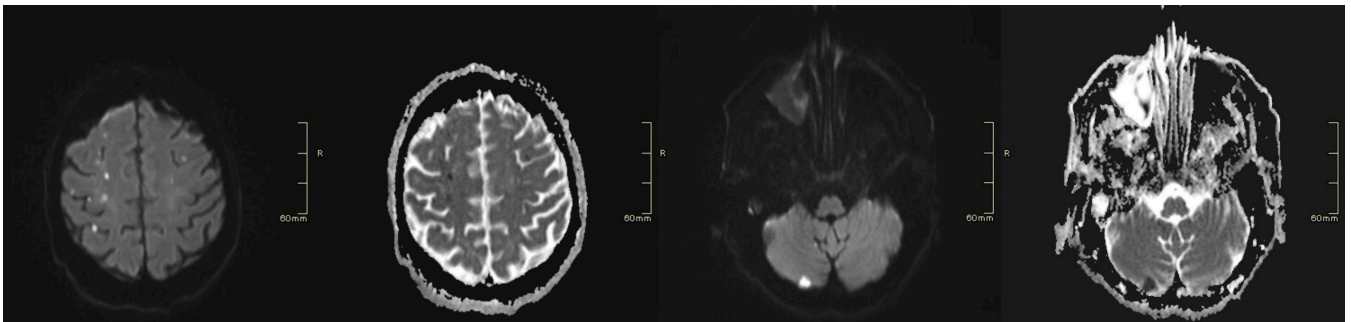
Fyrirspurnum svarar Tómas Guðbjartsson, tomasgud@landspitali.is

Greinin barst 26. janúar 2025,
samþykkt til birtingar 28. febrúar 2025

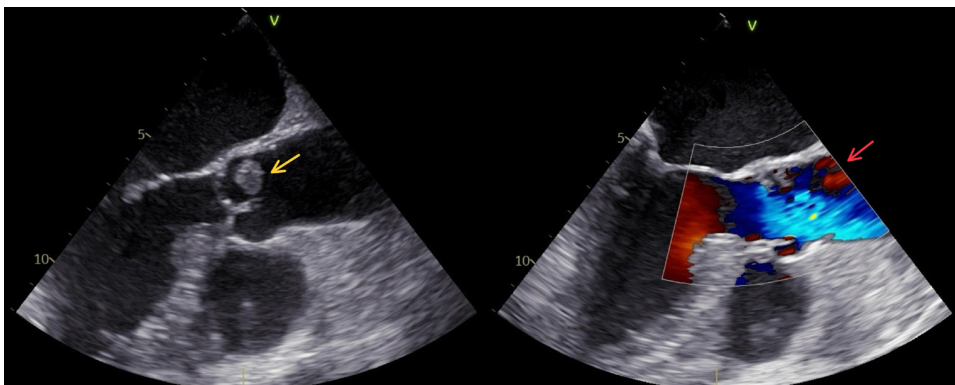
Tilfelli

Kona á miðjum áttæðisaldri með áralanga sögu um gáttatíf, kransæðasjúkdóm, fjölvöðvagigt og sykursýki af gerð tvö fannst meðvitundarlítill á heimili sínu. Við skoðun á bráðamóttöku Landspítala kom fram máttminnkun í vinstri handlegg og málstol. Segulómun af heila sýndi fjölda ferskra blóðpurrdardrepa (mynd 1). Þau voru talin stafa af segareki frá hjarta en ómskoðun af hjarta hafði ekki sýnt fram á

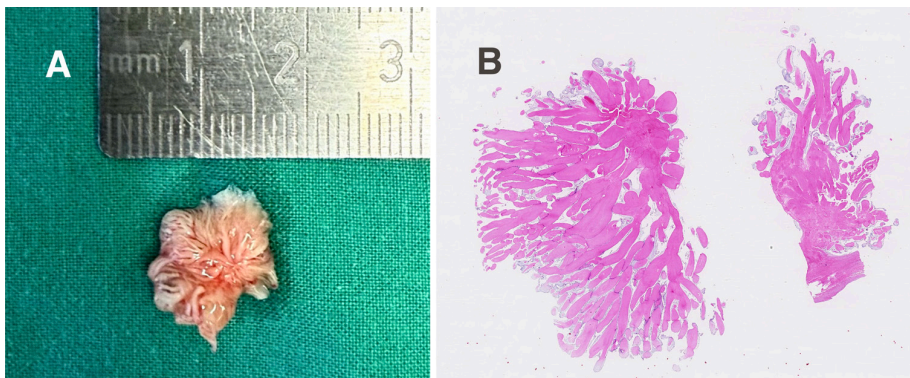
blóðsega. Við tók fjögurra mánaða endurhæfing á taugadeild og Landakoti. Mánuði eftir heimkomu var hún lögð inn á hjartadeild Landspítala með hjartabilun sökum hægatakts. Fékk hún ígræddan gangráð en bati stóð á sér. Var því stefnt að rafvendingu gáttatífs og til undirbúnings gerð vélindaómun sem sýndi hreyfanlega fyrirferð við ósæðarloku (mynd 2). Hver er líklegasta greiningin og hver er besta meðferðin?



Mynd 1. Segulómun af heila þar sem fjöldi blóðpurrdardrepa sjást í báðum heilahvolum og litla-heila á DWI (diffusion weighted imaging) og ADC (apparent diffusion coefficient) myndum. Myndir/Landspítali.



Mynd 2. Vélindaómun af hjarta sem sýnir 1x1 cm fyrirferð við ósæðarloku (gul ör), sem veldur iðufilæði á litadoppler (raud ör). Myndir/Landspítali.



Mynd 3. A) Æxlið eftir brottnáám; yfirborðið var óreglulegt og loðið og líktist æxlið litlum netapoka ofnum úr hvítleitum grönnum öngum. **B)** H & E vefjalitun sýnir totur úr frumusnaudu grunnefni, þaktar flatrí ímpækju, sem teygja sig upp frá sameiginlegum kjarna. Einnig sést heilbrigður lokuvefur við skurðbrún sem staðfestir hreinar skurðbrúnir. Myndir/Landspítali.

Svar við tilfelli mánaðarins: Totutrefjafrumuæxli á ósæðarloku

Hér reyndist um svokallað totutrefjafrumuæxli, eða *papillary fibroelastoma*, á ósæðarloku að ræða. Á vélindaómskoðun (mynd 2) sést vel hvernig æxlið vex út frá einu ósæðarloku-blaðinu, sem er dæmigert fyrir þessi æxli. Hætt var við rafvendingu og á sameiginlegum hjartafundi var ákveðið að bjóða sjúklingnum upp á opna hjartaaðgerð þar sem æxlið væri fjarlæggt. Áður var gerð kransæðaþræðing sem sýndi eðlilegar kransæðar. Í aðgerðinni var sjúklingur tengdur við hjarta- og lungnavél, hjartað stöðvað og ósæðarrótin opnuð. Sást þá 1 x 1 cm stórt æxli vaxið frá brún „non-coronary“ blöðku ósæðarlokunnar. Fjarlægja varð hluta úr ósæðarblöðkunnni næst festingu hennar við ósæðarvegginn og til að fyrirbyggja ósæðarlokuleka var gerð viðgerð á henni með nælonsaumi og teflonbót. Aðgerðin gekk að óskum og sést æxlið eftir brottnámið á mynd 3A, og vefjalitun á því á mynd 3B. Einnig var vinstra gáttareyra fjarlæggt með AtriClip®-hefti áður en töngin var fjarlægð og hjartanu komið aftur af stað. Sjúklingurinn var sólarhring á gjörgæslu og útskrifaðist við góða líðan heim til sín eftir endurhæfingu, á sömu blóðþynningarmeðferð og fyrir aðgerð (apixaban).

Nokkrar mismunagreiningar koma til álita í þessu tilfelli, einkum slímvefjaæxli (*myxoma*) sem langoftast greinast í vinstri gátt,¹ en stundum þeirri hægri.² Fyrirferð við ósæðarloku getur einnig verið blóðsegi, sérstaklega ef um stálgerviloku er að ræða hjá sjúklingi með ónæga warfarin-meðferð, en slíkt átti ekki við í þessu tilviki. Loks getur blóðsýking með hjartaþelsbólgu (*endocarditis*) valdið lokuhrúðri (*vegetation*) á ósæðarlokublöðkum, en útlit á ómskoðun var ekki dæmigert fyrir hjartaþelsbólgu. Auk þess reyndust blóðræktanir neikvæðar og sjúklingur var hvorki með hita né önnur sýkingareinkenni.

Frumkomin æxli í hjarta eru afar sjaldgæf með algengi í kringum 0,02% og eru langflest þeirra (>75%) góðkynja.³ Slímvefjaæxli, upprunnin í hjartavöðvanum, eru algengust (50%).^{1,3} Í íslenskri rannsókn var aldursstaðlað nýgengi þeirra 0,11/100.000 íbúa.¹ Þau finnast hins vegar afar sjaldan á ósæðarloku.^{1,2} Næstalgengust (20%) frumkominna hjartaæxla eru fituæxli,⁴ sem stundum finnast á hjartalokum,² og loks

totutrefjafrumuæxli (*papillary-fibroelastoma*) í 15% tilvika.⁴ Nýlegar rannsóknir benda þó til hærra algengis totutrefjafrumuæxla,² og eru flestir sjúklingar á sjötugsaldri.^{2,5} Algengast er að þau greinist á ósæðarloku,² en þau geta einnig greinst í gáttum og sleglum hjarta.⁶

Totutrefjafrumuæxli í hjarta geta valdið ósértækum einkenum eins og hita og blóðflögufæð,² en algengari eru einkenni vegna reks, einkum til heila.^{2,7} Blóðþurrðarheiladrep er fyrsta merki totutrefjafrumuæxla í um 17% tilfella.⁶ Líklegt má telja að æxlið hafi í okkar tilfelli verið orsök heilablóðfallsins níu mánuðum áður. Þó er ekki hægt að útiloka gáttatíf sem mismunagreiningu. Góðkynja æxli í hjarta geta einnig truflað lokustarfsemi og stærri æxlin jafnvel valdið leka í lokunni eða þrengslum.² Loks geta totutrefjafrumuæxli stundum valdið leiðslutruflunum og taktbrenslunum.² Þó teljum við ólíklegt að það hafi valdið hægatakti sem leiddi til gangráðsisetningar í þessu tilfelli.

Skurðaðgerð er helsta meðferðin og er aðallega gerð til að fyrirbyggja rek, sérstaklega til heila.^{5,6,8} Í tilfellinu sást að totutrefjafrumuæxlið var hreyfanlegt, sem eykur hættu á blóðsegareki og dauðsfalli.⁶ Langtímahorfur sjúklinga eru mjög góðar eftir aðgerð,^{5,6} þar sem innan við 2% sjúklinga fá heilablóðfall í aðgerð og 5 ára lifun er yfir 80%.⁵ Endurkomutiðni er 12% og 15,8% eftir 5 og 10 ár,^{5,8} sem sýnir mikilvægi hreinna skurðbrúna.

Þetta tilfelli undirstrikar mikilvægi þess að hafa æxli í huga við uppvinnslu sjúklinga með grun um blóðsegarek frá hjarta. Okkur er ekki kunnugt um að totutrefjafrumuæxli á ósæðarloku hafi áður verið lýst á Íslandi og vekur það spurningar um hvort þessi æxli séu vangreind hér á landi. Er það von okkar að þetta tilfelli verði til þess að lækna sem koma að greiningu og meðferð sjúklinga með heilablóðfall vegna hugsanlegs reks frá hjarta, eða þeirra sem greinast með fyrirferð í ósæðarrót og hjarta, hafi totutrefjafrumuæxli í huga.

Sjúklingur gaf skriflegt samþykki fyrir birtingu þessa tilfellis.

Þakkir fær Sýlvía Oddný Einarsdóttir meinafræðingur fyrir vefjamyndir.

Heimildir

1. Sigurjonsson H, Andersen K, Gardarsdottir M, et. al. Cardiac myxoma in Iceland: a case series with an estimation of population incidence. *APMIS*. 2011; 119(9):611-617.
2. Maleszewski JJ, Bois MC, Bois JP, et. al. Neoplasia and the Heart: Pathological Review of Effects With Clinical and Radiological Correlation. *J Am Coll Cardiol*. 201; 72(2):202-227.
3. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*. 1996 Jan 1;77(1):107.
4. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart*. 2001; 85(2):218-22.
5. Mazur P, Kurmann R, Klarich KW, et. al. Operative management of cardiac papillary fibroelastomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2024 Mar;167(3):1088-1097.e2.
6. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et. al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J*. 2003; 146(3):404-10.
7. Elbardissi AW, Dearani JA, Daly RC, et. al. Embolic potential of cardiac tumors and outcome after resection: a case-control study. *Stroke*. 2009; 40(1):156-62.
8. Sorour AA, Kurmann RD, El-Am EA, et. al. Recurrence of Pathologically Proven Papillary Fibroelastoma. *Ann Thorac Surg*. 2022; 113(4):1208-1214.

ENGLISH SUMMARY

doi 10.17992/ibl.2025.04.836

Elderly woman with a history of stroke and a mass in the aortic root. Papillary fibroelastoma. – Case report

Matthias Loeve¹Steinar Gudmundsson²Tomas Gudbjartsson^{1,3}

¹Faculty of Medicine, University of Iceland, ²Cardiology, Landspítali University Hospital, Reykjavík, Iceland,

³Cardiothoracic Surgery, Landspítali University Hospital, Reykjavík, Iceland

Correspondence: Tomas Gudbjartsson, tomasgud@landspitali.is

Key words: *Fibroelastoma; cardiac tumor; benign, aortic valve; embolic stroke; case report.*

A woman in her mid-seventies with a history of chronic atrial fibrillation (AF), coronary artery disease, polymyalgia rheumatica, and type 2 diabetes was found in a semi-comatose state in her home. In the emergency room, she presented with left arm weakness and aphasia. Magnetic resonance imaging of the brain revealed multiple acute infarcts attributed to cardiac emboli, although transthoracic echocardiography (TTE) did not detect cardiac thrombi. Following extensive rehabilitation, she was readmitted with chest pain and dyspnea, which were thought to be related to a bradycardia-induced heart failure. She received a pacemaker, but her clinical state did not improve. Therefore, cardioversion of her AF was planned; however, prior to the procedure, transesophageal echocardiography (TEE) revealed a mass in the aortic root. The mass, which was attached to the non-coronary aortic valve cusp, was surgically removed via open-heart surgery, and the valve was repaired to prevent aortic insufficiency. The patient fared well postoperatively. Histological analysis confirmed papillary fibroelastoma, which is the third most common benign heart tumor after myxoma and lipoma. This case, which is the first documented report of a papillary fibroelastoma of the aortic valve in Iceland, demonstrates the importance of considering cardiac tumors in patients with embolic stroke.