Lambl 疣贅切除例の検討

山 本 暢 子 岡 村 吉 隆 西 村 好 晴 打 田 俊 司
戸 口 幸 治 本 田 賢 太 朗 仲 井 健 朗

Lambl 疣贅は弁接合部に発生する線維性構造物であり、通常は経過観察が適当であるが、脳塞栓症例の報告もあり、その手術適応については賛否両論である。われわれは Lambl 疣贅を合併した 3 例を経験したので、切除の意義について検討した。2 例は重度僧帽弁閉鎖不全症 (MR) に Lambl 疣贅を合併しており、重度 MR への手術と同時に Lambl 疣贅切除を行った。他の 1 例は慢性心不全加療中、心臓超音波検査で 7 mm 大の Lambl 疣贅を発見したが、手術適応となる心病変を認めなかったため保存的に経過観察している。手術を施行した 2 例中 1 例は、術前心エコーにて感染性心内膜炎 (IE) が疑われたが、経過中の血液培養は陰性で炎症反応も軽度上昇にとどまっており、切除した組織の病理学的検査にて Lambl 疣贅であることが診断できた。また Lambl 疣贅を切除しなかった 1 例では既往歴に原因不明の脳梗塞があり、Lambl 疣贅が原因となっていることは否定できないが、抗血小板薬内服により塞栓症を発症することなく 10 年経過している。Lambl 疣贅は、疣贅そのものより周囲に付着した血栓が原因で脳塞栓を発症するとの報告もあり、Lambl 疣贅単独で手術適応とするのは躊躇されるが、同時手術施行例では積極的な切除を検討することが有用と考える。日心外会誌 41 巻 3 号：135-138 (2012)

キーワード：Lambl 疣贅，脳梗塞

Three Cases of Lambl's Excrescence

Nobuko Yamamoto, Yoshitaka Okamura, Yoshiharu Nishimura, Shunji Uchita, Koji Toguchi, Kentaro Honda and Takeo Nakai (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Wakayama Medical University, Wakayama, Japan)

Lambl's excrescences are the fibrous structures which are attached to the heart valve, and usually the presence of Lambl's excrescences alone is not an indication of operation. The operative indications of isolated Lambl's excrescence is still controversial, because some reports indicated cross relationship between Lambl's excrescences and cerebral embolism. Based on these facts, we discussed our 3 cases of Lambl's excrescences. Two of the cases had been complicated with severe mitral regurgitation and Lambl's excrescences were resected at the time of mitral valve plasty. In another case, Lambl's excrescence was found with echocardiography during chronic heart failure therapy. This patient had a past history of cerebral infarction, but no relationship of cerebral infarction was suggested. In this case, cardiac surgery was not required, so we followed isolated Lambl's excrescence without resection in this case. One operated case, which had infective endocarditis was suspected by echocardiography, had slighted inflammatory reaction but blood culture was negative. Diagnosis of Lambl's excrescence was made by histopathological examination. One report suggested that the cause of the cerebral infarction is not Lambl's excrescence itself but the thrombi around Lambl's excrescence. However, we hesitate to operate on isolated Lambl's excrescence. Based on some reports, it is useful to resect Lambl's excrescence when a concurrent cardiac operation is carried out to avoid cerebral embolic events. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 41: 135-138 (2012)

Keywords : Lambl's excrescence, cerebral infarction

Lambl 疣贅は弁接合部に発生する線維性構造物で、通常 Lambl 疣贅単独で手術適応となることはないが、脳塞栓症発症の報告もあり¹⁾、Lambl 疣贅の手術適応についてはさまざまな意見がある。

われわれは、3 例の Lambl 疣贅合併例を経験し、僧帽弁手術を要した 2 例は同時手術として切除した。非手術例 1

例を含めた 3 例について報告する。

症 例

症例 1

86 歳の女性。初発症状は夜間咳嗽で、しだいに症状増悪し心エコーでの僧帽弁逆流を認めた。数日後、うっ血性心不全症状で緊急入院となった。入院時心エコーにて僧帽弁の腱索断裂と大動脈弁の疣贅を認めた。IE の診断で抗生剤投与を行ったが、経過中の最高 CRP は 1.5 mg/dl に

図1 症例1：術前経食道心エコー
大動脈弁弁尖に紐状の構造物を認めた。

図4 症例2：術前経食道心エコー
大動脈弁弁尖に紐状構造物を認めた。

図2 症例1：切除した Lambl 疣贅
7～10 mm の紐状構造物を4本切除した。

図5 症例2：切除標本の病理組織
線維性弾性組織を中心に周囲を内皮細胞で覆われた乳頭状の構造を認め Lambl 疣贅と診断した。

図3 症例1：切除標本の病理組織
線維性弾性組織を中心に周囲を内皮細胞で覆われた乳頭状の構造を認め Lambl 疣贅と診断した。

とどまり、血液培養も陰性であった。発症約1カ月で心不全コントロールの後、僧帽弁形成術（MVP）施行時に Lambl 疣贅切除を行った。

術前心エコーでは、僧帽弁後尖の腱索断裂と、経食道心エコー（TEE）にて大動脈弁弁尖に有茎可動性の紐状の構造物（図1）を認めた。

手術は、P2逸脱によるMRに対し三角切除術と Physio ring を用いて MVP を施行した後、大動脈弁の右冠尖・無冠尖に7～10 mm の紐状構造物を4本認め切除した（図2）。形態から Lambl 疣贅と考えられた。

切除標本の病理組織所見では、線維性弾性組織を中心に周囲を内皮細胞で覆われた乳頭状の構造をしており（図3）、Lambl 疣贅と確定診断できた。

症例2

67歳の女性。労作時息切れを自覚し近医で心拡大を指摘され経過観察されていた。1年6カ月経過観察された後、重度MR・中等度三尖弁閉鎖不全症・巨大左房を認めためたため当科へ紹介された。術前のTEEにて大動脈弁に紐状構造物を認め（図4）、Lambl 疣贅と考えられたため、同時に切除を行う方針となった。

手術は左心耳閉鎖、左房縫縮、僧帽弁置換、三尖弁形成を施行した後、大動脈を開閉して左冠尖に認められた4 mm の Lambl 疣贅を切除した。

また、組織学的にも線維性弾性組織を中心に周囲を内皮細胞で覆われた乳頭状の構造を認め Lambl 疣贅であることが証明された（図5）。

症例3

86歳の女性。肥大型閉塞性心筋症（HOCM）による心不全で入退院を繰り返しており、心不全の急性増悪で入院となった。入院時の心電図に心房細動（Af）を認め、電気

図6 症例3：経食道心エコー
大動脈弁 LCC 弁尖に約 7 mm の Lambl 疣贅を認めた。

的除細動の方針となった。経食道心エコー施行時に、大動脈弁左冠尖に約 7 mm の Lambl 疣贅を認めた (図 6)。脳梗塞の既往があり、抗血小板薬の投与が行われていた。脳梗塞の既往はあるが、Lambl 疣贅が原因か Af が原因かは明らかではなく、他の心臓手術の適応がないため、Lambl 疣贅に関しても抗血小板療法にて経過観察の方針となった。

考 察

Lambl 疣贅は自己弁や人工弁の弁尖の接合部付近に認められる乳頭状構造物で、日常の心エコー検査でしばしば認められる。一般的には心内の正常構造物とされており、単独で手術適応となることはない。発生機序としては心内膜損傷部にフィブリンが沈着し周囲に内皮細胞が増殖することによって形成され、大きさは 10×1 mm 程度であるといわれている²⁾。組織学的には線維性弾性組織の周囲を単層性の内皮細胞で覆われた構造をしており、内部は avascular になっている。Lambl 疣贅自体は avascular なため成長することはないが、表面にさらにフィブリンが沈着することによって大きくなる場合があり、フィブリン沈着を伴うといわゆる巨大 Lambl 疣贅となることがある。またこれが複数の紐状になった場合には、papillary fibroelastoma と同様な所見となるため、鑑別が困難となる。

Lambl 疣贅の頻度は、1856 年に Lambl ら³⁾により報告されており、1,000 人の剖検施行例のうち 2% に大動脈弁に認めたと述べられている。また、Magarey ら⁴⁾によると剖検で僧帽弁を検索した 250 例のうち 85% で Lambl 疣贅を認め、年齢別では 1 歳以下では認めず、1～60 歳で 90%、60 歳以上ではすべての症例で Lambl 疣贅を認めたとの報告もある。

しかし、実際の臨床で Lambl 疣贅を確認するためには TEE が有用であり、Feedberg ら⁵⁾によると TEE を施行した 1,559 人中 86 人 (5.5%) で Lambl 疣贅を認めたと報告されている。このうち 70% が僧帽弁に、27% が大動脈弁

に、3% が僧帽弁と大動脈弁の両弁に認められ、全体の 3% は人工弁であった。また、これら以外にも肺動脈弁や乳頭筋・腱索に認めたとの報告もあるが、原則としては高圧系に多く認め、肺動脈弁に認めたものも肺高血圧合併例であった²⁾。われわれが経験した 3 例は、全例大動脈弁に認められており、文献的な頻度とは異なった結果となった。

TEE での Lambl 疣贅との鑑別として血栓・IE の疣贅・粘液腫・線維弾性腫等があげられる²⁾。鑑別点として、Lambl 疣贅は弁尖から連続した線状の細い構造で、内部はエコーを反射し心拍に合わせて間欠的に見えるのに対し、その他の構造物はより大きな塊として描出される。さらには IE の疣贅の場合は大きく不規則な構造をしており、可動性を持って弁を逸脱する結果、弁を破壊し逆流を生じる。また粘液腫は心房内の心内膜に発生することが多く、心内膜との間には明瞭な茎をもっている。Lambl 疣贅と最も近い構造物として線維弾性腫があげられるが、線維弾性腫は平均サイズ 12×9 mm の複数の突起をもった構造物で弁への付着部には茎をもっている。また発生学的には原発性の新生物と考えられており、より塞栓症を発症する傾向を持っているため、外科的切除が推奨される。ただ厳密には“Lambl 疣贅”は組織学的な診断に基づいた名称であり、エコー上の所見としては“valvular strands”と表現されるのが正しい。しかし実際にはそれらが Lambl 疣贅のことを指しているといっても過言ではない²⁾。

Lambl 疣贅は心内の正常構造物とされているが、塞栓症を生じたとの報告もされており、この場合は臨床的に重大な問題となる。Freedberg ら⁵⁾によると、TEE にて Lambl 疣贅を認めた 86 人中 38% で何らかの全身性塞栓症を合併していたとされ、また全身性塞栓症を発症した 597 人中 63 人 (10.6%) で Lambl 疣贅を認めたと報告されている。なかでも脳梗塞は日常生活動作に大きな影響を与えるが、Kirk Roberts ら⁶⁾によると Lambl 疣贅を認めた場合、認めない患者と比べ脳梗塞または一過性脳虚血発作発症リスクは 4.4 倍高くなる。また、60 歳以下ではそのリスクはさらに高くなりオッズ比 12.5 となる。

Lambl 疣贅は、基本的には何らかの合併症を起こしていない限り治療の対象とはならないが、脳梗塞など塞栓症を発症した場合は治療が必要と考えられる。アスピリンやワーファリンを用いて二度目の脳梗塞の予防とすることもあるが、Homma ら⁷⁾によると Lambl 疣贅を保持し脳梗塞後の患者でアスピリンやワーファリンを内服しても、Lambl 疣贅を保持しない脳梗塞後の患者と比べ脳梗塞の再発頻度は変わらないとの報告もある。また、Nighoghossian ら¹⁾によると巨大 Lambl 疣贅を持ち脳梗塞を発症した 3 例中 2 例に対して抗凝固療法と TEE での経過観察を行ったが、それぞれ 3 カ月後と 6 カ月後に脳梗塞の再発を認

めたため、手術により Lambl 疣贅を切除したとの報告もある。

症例 1 および 2 に関しては明らかな先行する脳梗塞は認めなかったが、Lambl 疣贅保有時の脳梗塞のリスクを考えると、その他の心臓手術の適応があったため同時に Lambl 疣贅を切除することで今後の脳梗塞発症リスクを減らすことができたと考えられる。症例 3 に関しては、以前の脳梗塞の原因が Lambl 疣贅であったかは不明であり、また抗血小板薬の内服を継続しその後の脳梗塞再発は認めていないことより、Lambl 疣贅の外科的切除が積極的に必要であるとは考えられなかった。また、本例は HOCM を合併しているが他の心臓手術の適応もなかったため、Lambl 疣贅切除は行わなかった。

以上より、われわれは Lambl 疣贅単独では手術適応としないが、他の心臓手術が必要な症例に対しては積極的に Lambl 疣贅切除も同時に行う方針としている。しかし、脳梗塞発症頻度や治療方針・手術適応についてより明確な見

解を得るために、今後も更なる検索が必要と考えられる。

文 献

- 1) Nighoghossian, N., Derex, L., Loirem, R. et al. : Giant lambl excrescences. An unusual source of cerebral embolism. *Arch. Neurol.* **54** : 41-44, 1997.
- 2) Voros, S., Navin, C., Abhash, C. et al. : Lambl's excrescences (valvular strands). *Echocardiography* **16** : 399-414, 1999.
- 3) Lambl, V.A. : Papillarexkreszenzen an der semilunarklappe der aorta. *Wien Med. Wachr.* **6** : 244-247, 1856.
- 4) Magarey, F.R. : On the mode of formation of Lambl's excrescences and their relation to chronic thickening of the mitral valve. *J. Pathol. Bacteriol.* **61** : 203-208, 1949.
- 5) Freedberg, R.S., Goodkin, G.M., Perez, J.L. et al. : Valve strands are strongly associated with systemic embolization : A transesophageal echocardiographic study. *J. Am. Coll. Cardiol.* **26** : 1709-1712, 1995.
- 6) Roberts, J.K., Omarali, I., Di Tullio, M.R. et al. : Valvular strands and cerebral ischemia. *Stroke* **28** : 2185-2188, 1997.
- 7) Homma, S., Di Tullio, M.R., Sciacca, R.R. et al. : Effect of aspirin and warfarin therapy in stroke patients with valvular strands. *Stroke* **35** : 1436-1442, 2004.