大動脈弁三尖より発生した心臓乳頭状線維弾性腫に対する手術経験

平田 雄一郎* 田山 慶一郎* 下石 光一郎* 新谷 悠介*
堀 英嗣* 岡崎 悌之* 小須賀 健一*

乳頭状線維弾性腫は心臓良性腫瘍のなかで粘液腫に次ぐ発生頻度をもっている。良性ではあるが、塞栓症による合併症の予防のため、可及的な外科的手術が推奨されている。しかし、再発や弁閉鎖不全症の発生の可能性もあり、心臓弁膜より発生した乳頭状線維弾性腫に対する切除範囲に関しては一定の見解を得ていない。われわれは大動脈弁の三尖より発生した乳頭状線維弾性腫に対する手術を行ったので報告する。症例は66歳の女性。腹部大動脈瘤に対する術前精査にて発見された。この症例に対し、弁形成術や弁置換術を行わずに、腫瘍の単純切除のみを行った。術後18カ月を経過したが、腫瘍の再発や、大動脈弁閉鎖不全症の発症は認めていない。われわれは、たとえ大動脈弁のすべての弁尖から乳頭状線維弾性腫が発生している症例であっても、注意深い切除を行えば、弁膜手術を行わずとも、良好な予後が得られると考える。日心外会誌45巻1号：41-44 (2016)

キーワード：心臓乳頭状線維弾性腫；大動脈弁腫瘍；心臓腫瘍

Simple Excision for Cardiac Fibroelastomas Arising from Three Leaflets of the Aortic Valve
Yuichiro Hirata*, Keiichiro Tayama*, Koichiro Shimoishi*, Yusuke Shintani*, Hidetsugu Hori*, Teiji Okazaki* and Kenichi Kosuga* (Department of Cardiovascular Surgery, Munakata Suikokai General Hospital*, Fukutsu, Japan)

Cardiac papillary fibroelastomas are rare but are still the second most common benign cardiac tumor ; after myxoma. While cardiac papillary fibroelastomas are benign, there is the potential for severe complications related to embolism. Consequently, a surgical treatment approach is generally recommended. Nevertheless, from the risk of the recurrence of tumor and the valve insufficiency, the excision range is still controversial, particularly with tumors arising from the valve. We report the case of a 66-year-old woman who underwent resection of cardiac papillary fibroelastomas arising from three leaflets of the aortic valves. We performed simple excision without valve surgery and obtained an uneventful prognosis. At 18 months after surgery, no recurrence of tumors was recognized. We consider that it is possible to resect cardiac papillary fibroelastomas without performing valve repair or replacement if they are removed carefully even if the tumors arise from three leaflets of an aortic valve. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 45 : 41-44 (2016)

Keywords : cardiac papillary fibroelastoma ; aortic valve tumor ; cardiac tumor

乳頭状線維弾性腫（PFE）は稀な疾患ではあるが、心臓良性腫瘍のなかでは粘液腫に次ぐ発生頻度をもっている。良性腫瘍ではあるものの、致死性ともなる塞栓症を引き起こす可能性があることから、診断後は可及的速やかに外科

的摘出を行うことが推奨されている。しかし、腫瘍再発や弁閉鎖不全症の発生の可能性から、特に弁尖発生症例での腫瘍切除範囲については、統一された見解はない、弁尖を温存するのか、弁膜症手術を行うのかは術者・施設ごとに異なっている。われわれは今回、大動脈弁の三尖より発生した乳頭状線維弾性腫に対する手術を行った。弁形成術や弁置換術を行わずに、腫瘍の単純切除のみを行い、良好な予後を得ることができた。

症 例

症例は66歳の女性。腹部大動脈瘤（径45mm）に対する手術目的に当科入院となっていた。腹部大動脈瘤が径は小さいものの、拡大傾向にあり、本人の強い希望があり、手術を行う方針となっていた。特記すべき既往歴はない。

2015年6月10日受付、2015年10月1日採用
Corresponding author : Yuichiro Hirata
Department of Cardiovascular Surgery, Munakata Suikokai General Hospital, Fukutsu, Japan
E-mail : hirata-yuichirou@med.kurume-u.ac.jp
*宗像水光会総合病院心臓血管外科
〒811-3298 福津市日蔭野5-7-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig.1 The tumors were small movable pedicle masses that were attached to the aortic valves

Fig.2 The tumors arising from each of the three leaflets of the aortic valve
Valves were not affected.

聴診では心雑音を聴取せず、また頸静脈怒張や四肢浮腫などの心不全徴候も認めなかった。手術前精査として行った経胸壁心エコー図検査 (TTE) にて、大動脈弁に付着する小さな線状の軟性構造物を認めた (Fig. 1)。大動脈弁狭窄症や閉鎖不全症の所見は認めていない。また心腔内や他弁尖に同様の腫瘍性病変は認められなかった。われわれは、この構造物を心臓 PFE と診断した。身体所見上、腫瘍塞

Fig.3 Three tumors resected from each of the three leaflets aortic valves
These exhibited a sea-anemone like appearance in saline.

栓を疑う所見は認められず、また CT 検査にても脳梗塞や臓器虚血を示す所見は認められなかった。血液検査では RBC 406 万/ μ l, Hb 12.8 g/dl, Ht 39.4% と貧血は認めず、WBC 5,500/ μ l, CRP 0.28 mg/dl と炎症反応の上昇も認めなかった。肝機能や腎機能、血液凝固能にも異常は認めなかった。腫瘍塞栓を認めず、無症状であるが、今後の腫瘍塞栓の発生の危険性から、腹部大動脈瘤手術に先立ち、PFE 切除術を行うこととした。

患者を仰臥位とし、全身麻酔下に胸骨正中切開を行い縦隔に到達した。上行大動脈に送血管を、右心房に脱血管 (2 段脱血) を挿入し、体外循環を確立した。軽度低体温下に大動脈遮断を行い、大動脈基部より順行性に心筋保護液を注入し、速やかに心停止を得た。上行大動脈を切開し、以降は左右冠動脈より選択的に順行性に心筋保護液を

Fig. 4 Microscopic appearance
(A) Hematoxylin eosin stain (40×). (B) Elastica van Giessen stain (40×)

間欠的に注入した。大動脈弁を直視下に観察するに、白色、乳頭状の腫瘍が、大動脈弁の三尖いずれからも発生していた (Fig. 2)。腫瘍径は左冠尖では 10 mm, 右冠尖と無冠尖では 5 mm ほどの大きさであった。注意深く観察するに、腫瘍は弁尖から発生していたが、弁尖への浸潤、破壊はなく、弁尖自体は正常構造を保っていた。弁尖を切除せず、腫瘍の単純切除のみで手術可能と判断し、単純腫瘍切除術を行うこととした。剪刀を用いて腫瘍のみを注意深く切除し、弁尖を温存した。腫瘍は非常に柔らかく、生理食塩水中に入れると、“sea anemone-like appearance”を呈した (Fig. 3)。病理学的検査では、これらの腫瘍はいずれも乳頭状、乏血性であり、表面は一層の内皮細胞で覆われており (hematoxylin eosin 染色, Fig. 4A), また多くの弾性線維を含んでいた (Elastica van Giessen 染色, Fig. 4B)。

術後経過は非常に良好であり、術当日に人工呼吸器から離脱し、術翌日より経口摂取を開始、術後 10 日目に自宅退院となった。術後 5 カ月後に腹部大動脈瘤に対し人工血管置換術を行い、術後合併症を起こすことなく経過した。現在術後 18 カ月が経過したが、TTE では腫瘍の再発や、弁膜症の発生は認めていない。

考 察

PFE の多くの症例は無症状であり、また特異的な症状や身体的所見に乏しく、機会的に発見されることが多い。しかし、Chavason らの報告では、塞栓症の症状は認めないものの、PFE の切除標本の乳頭状突起に微小血栓が多数付着していた¹⁾。Albuquerque らは、脳神経症状症例のうち、PFE が原因と考えられた症例を報告している²⁾。また Bruno らは、腫瘍自体 (14×10 mm) が右冠動脈口を塞ぎ、狭心症症状を呈した症例を報告している³⁾。PFE はほとんどが無症状で経過するが、一過性脳虚血発作や脳梗塞、狭心症、心筋梗塞、末梢塞栓症などの重篤な塞栓症を起こす危険性を含んでいるため、その臨床的意義は大き

い。

PFE の臨床症状は、粘液腫に類似するものが多い。しかし、発生部位や、多発性の頻度などは、粘液腫とは大きく異なる。粘液腫は通常、左房から発生することが多く (75%), また孤発性であることが多い⁴⁾。しかし、PFE では弁膜発生がほとんどであり (83.6%), 多発症例も多い (31%)⁵⁾。腫瘍表面の乳頭状突起や、sea-anemone like appearance など、乳頭状線維弾性腫に特徴的な所見も多いが、全例がその特徴を所持しているのではないため、病理組織で確認するまでは確定診断は得られない。左房内に腫瘍性病変を確認した際には特に、弁膜を含め、他心腔内に腫瘍が存在しないかを十分に検索する必要がある。

PFE の治療に関するガイドラインは現在作成されていない。腫瘍に付着した微小血栓による塞栓症予防のために、抗凝固療法を行うことがあるが、十分な効果を裏付けるデータがなく、いまだ共通の見解は得られていない。たとえ無症状であっても、重篤な塞栓症の危険性から、診断されしだい可及的速やかに外科的切除を行うことが勧められている^{5,6)}。しかしながら、特に弁膜発生の症例では、腫瘍の切除範囲に関しては術者・施設ごとに異なっている。切除範囲は粘液腫と同様、心内膜ごとの切除であるが、弁膜発生の症例では、腫瘍の再発と弁閉鎖不全症の発生の危険性から、腫瘍の単純切除から、弁膜切除まで、術式が複数存在する。われわれの症例では、腫瘍の切除範囲を肉眼的に同定した。他報告を見るに、いずれの報告例でも切除範囲は肉眼的に決定しており、観察期間中の再発を認めていない⁷⁻⁹⁾。

Gowda ら、Ngaage らは心臓乳頭状線維弾性腫に対する手術症例について検討している。これらの報告では、術式では単純切除がおおの 81%, 83% と多数を占めており、術後の再発は認めていなかった。しかしながら、41.7% の PFE 患者に慢性心臓弁膜症が存在したとする報告もある¹⁰⁾。本症例では、大動脈弁 3 尖ともに発生するという非常に稀な症例であったが、単純切除のみを行い、短期間な

がら再発は認めず、また弁膜症の発症も認めず経過している。Kireyev らも同様の症例に対し、腫瘍の単純切除のみを行い、良好な予後を得ている⁸⁾。Sato らは右冠尖と左冠尖から発生した PFE に対して大動脈弁置換術を行い、弁膜発生の PFE に対しては弁置換術を行うのが好ましいのではないかと考察している¹¹⁾。Gowda らのまとめた報告によると、切除後最大 11 年間の観察期間の中で、単純切除例を含め再発例は認められていない⁵⁾。PPFs は良性腫瘍であり、発育も遅いと推察されており、数十年間での再発に関する観察が必要であるが、現在そのような超長期間での観察報告はされていない。そのため、高齢者では単純切除でも十分と考えられるが、若年者に対する術式としては、弁置換術も考慮すべきであろう。

PFE 症例では弁膜破壊は著しくなく、複数の弁尖から発生している症例であっても、丁寧に切除すれば、弁形成や弁置換術の必要なく手術が可能と考える。

結 語

大動脈弁の三尖より発生した乳頭状線維弾性腫に対し、腫瘍の単純切除のみを行い、腫瘍の再発や、弁膜症の発生を認めることなく経過している。複数の弁尖から発生している症例であっても、弁形成や弁置換術の必要なく手術が可能と考える。

文 献

- 1) Chavanon, O., Hlal, M., Boignard, A. et al.: Multiple microthrombi on a papillary fibroelastoma of the aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* **93**: 304-306, 2012.
- 2) Albuquerque, L.C. and Trindade, V.B.: Heart valve papillary fibroelastoma associated with cardioembolic cerebral events. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.* **26**: 670-672, 2011.
- 3) Bruno, V.D., Mariscalco, G., Sala, A. et al.: Aortic valve papillary fibroelastoma: A rare cause of angina. *Texas Heart Inst. J.* **38**: 456-457, 2011.
- 4) Reynen, K.: Cardiac myxomas. *N. Engl. J. Med.* **333**: 1610-1617, 1995.
- 5) Gowda, R.M., Khan, I.A., Sacchi, T.J. et al.: Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am. Heart J.* **146**: 404-410, 2003.
- 6) Ngaage, D.L., Mullany, C.J., Zehr, K.J. et al.: Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: a single center experience with eighty-eight patients. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 1712-1718, 2005.
- 7) Jha, N.K., Khouri, M., Augstin, D.M. et al.: Papillary fibroelastoma of the aortic valve—a case report and literature review. *J. Cardiothorac. Surg.* **5**: 84, 2010.
- 8) Kireyev, D., Ashraf, M.H. and Wilson, M.F.: Triple papillary fibroelastomas in an asymptomatic patient. *Cardiovasc. J. Afr.* **23**(7): e7-9, 2012.
- 9) Harling, L., Athanasiou, T., Casula, R. et al.: Minimal access excision of aortic valve fibroelastoma: a case report and review of the literature. *J. Cardiothorac. Surg.* **7**: 80, 2012.
- 10) Val-Bernal, J.F., Mayorga, M., Nistal, J.F. et al.: Cardiac papillary fibroelastoma: retrospective clinicopathologic study of 17 tumors with resection at a single institution and literature review. *Pathol. Res. Pract.* **209**: 208-214, 2013.
- 11) Sato, M., Nagaya, K. and Komatsu, T.: Multiple papillary fibroelastoma: report of a case and implications for management. *Gen. Cardiothorac. Surg.* **62**: 122-124, 2014.