大動脈弁に多発した Cardiac Papillary Fibroelastoma の 1 例

窪 田 武 浩* 新 宮 康 栄** 若 狭 哲**

大動脈弁原発の多発乳頭状弾性線維腫 (papillary fibroelastoma : PFE) の摘出手術を経験したので報告する。症例は 60 代女性で生来健康であったが、動悸を主訴に近医を受診し紹介され当院循環器内科にて精査目的に入院。体表心エコーにて腫瘍を発見され、可動性腫瘍であることから、本人の手術希望もあり当科紹介となり摘出手術を行った。当初 1 個の腫瘍と考えていたが、長さ 7 mm の左冠中央大動脈側に付着する有茎性腫瘍を摘出し、大動脈を閉鎖、心拍再開したところ、術中経食道エコーにて腫瘍が残存していることが判明した。再度心停止ののち観察すると、大動脈弁右冠尖の右冠尖-無冠尖 commissure 部心臓側に長さ 6 mm の疣贅様可動性腫瘍 1 個と無冠尖の弁腹心臓側に約 1.5 mm の棘様の腫瘍があり、いずれも大動脈弁からそぎ取るように摘出し大動脈弁を温存した。無冠尖の腫瘍が腫瘍である確証はなかった。病理学的にはこのいずれもが PFE であることが判明した。あたかも PFE の発育段階を追うような 3 つの腫瘍であった。再発することは非常に稀であることから、有茎性の場合は腫瘍をそぎ取り弁を温存することが可能とされる。しかしこの症例のように弁の表裏を丁寧に観察しなければ見逃していたことになる。疑わしければ切除することで再発による、新たな脳梗塞、心筋梗塞のリスクを回避し、再手術を回避できたと考えた。日心外会誌 50 巻 4 号 : 270-273 (2021)

キーワード : 心臓腫瘍 ; 乳頭状弾性線維腫 ; 再発

A Case of Multiple Cardiac Papillary Fibroelastoma in the Aortic Valve

Takehiro Kubota*, Yasushige Shingu** and Satoru Wakasa** (Department of Cardiovascular Surgery, NHO Hakodate National Hospital*, Hakodate, Japan, and Graduate School of Medicine, Hokkaido University**, Sapporo, Japan)

We report a case of multiple papillary fibroelastoma (PFE) on the aortic valve. A healthy woman in her 60s was referred to a nearby doctor with the chief complaint of palpitation and was admitted to our hospital for detailed examination. A mobile tumor was found by transthoracic echo, and she was introduced to us. We undertook excision surgery for her. Initially, it was thought to be a single tumor, and a pedunculated tumor adhering to the central aortic side of the left coronary cusp with a length of 7 mm was removed. After closing the aorta, we recognized a remaining mobile tumor by transesophageal echo. We decided to perform cardiac arrest again, and we recognized one tumor with 6 mm long string-like mobile mass on the right and non-coronary commissure of cardiac side, and a thorn-like mass of about 1.5 mm on the non-coronary cusp of the cardiac side. We removed both tumors from the aortic valve using shaving resection and preserved the aortic valve. All of these were found to be PFE pathologically as if they were three tumors that followed the developmental stage of PFE. After surgery, PFE recurrence is extremely rare. In the case of a pedunculated tumor, it is possible to remove the tumor and preserve the valve. However, as in this case, if both sides of the valve were not carefully inspected, it can be overlooked. In addition, small tumor resection could avoid the risk of new cerebral infarction and myocardial infarction due to recurrence and could avoid reoperation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 50 : 270-273 (2021)

Keywords : cardiac tumor ; papillary fibroelastoma ; recurrence

原発性心臓腫瘍は稀な腫瘍でありその発生率は 0.021% であり、乳頭状弾性線維腫 (papillary fibroelastoma : PFE) はその 10% を占める¹⁾。PFE は良性腫瘍であるが、脳梗塞

や心筋梗塞などの重篤な合併症を引き起こすことがある。経胸壁エコー (TTE)、経食道エコー (TEE) の進歩もありその検出は増えている^{2,3)}。今回、われわれは大動脈弁

2021 年 2 月 2 日受付, 2021 年 3 月 25 日採用

Corresponding author : Takehiro Kubota

Department of Cardiovascular Surgery, NHO Hakodate National Hospital, Hakodate, Japan

E-mail : kubota.takehiro.zx@mail.hosp.go.jp

* 国立函館病院心臓血管外科

〒 041-8512 函館市川原町 18-16

** 北海道大学大学院医学研究院循環器・呼吸器外科学教室

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

Preoperative transthoracic echocardiography. The arrow shows mobile mass on the aortic valve. Ao, aorta ; LV, left ventricle.

原発の多発する PFE に対し外科的治療を行ったので文献的考察を含め報告する。

症 例

60 代，女性，生来健康で特記すべき既往症はない。

現病歴：2019 年春より動悸を自覚するようになり，近医を受診し当院循環器内科を紹介され精査目的に入院。体表心エコーにて大動脈弁に付着する可動性腫瘍を認めた。

入院時現症：身長 162.5 cm，体重 53.4 kg。心雑音なく調律は整。神経学的異常は認めなかった。

入院時検査所見：胸部 X 線上 CTR 46.5%，心電図は洞調律，心拍数 56 回/分。白血球数 $5,700/\mu\text{l}$ ，CRP 0.02 mg/dl であり炎症を疑う所見はなかった。

TTE：LVDd 43 mm，LVDs 24 mm，LVFS 45%，LVEF 77%，心機能は正常で弁の狭窄，閉鎖不全の所見はなかった。大動脈弁無冠尖に 5.9×5.3 mm の可動性腫瘍を一個認めた。この腫瘍は PFE を疑った (Fig. 1)。

TEE：大動脈弁，左冠尖に 6 mm の一つの腫瘍が付着している (Fig. 2)。

TTE，TEE で腫瘍はそれぞれ 1 個指摘されていた。腫瘍の付着部位が異なっていることは術前は大きな問題にはしなかった。

胸部造影 CT：大動脈側に造影欠損像としての腫瘍を認めた (Fig. 3)。

脳 MRI：梗塞巣など異常はなかった。

手術所見：胸骨正中切開でアプローチし上行大動脈送血，右房からの 1 本脱血，右上肺静脈からの左室ベントで人工心肺を確立し，直腸温 33.4°C の mild hypothermia で順行性に cold blood cardioplegia で心停止を得た。上行大動脈を右冠動脈起始部より約 2 cm 上方で切開し大動脈弁

Fig. 2

Preoperative transesophageal echocardiography showed a mobile mass on the aortic valve. Ao, aorta ; LV, left ventricle.

Fig. 3

Preoperative computed tomography of the heart. CT showed a mobile mass in the aorta. LV, left ventricle.

を観察した。術前腫瘍は 1 個のみ指摘されていた。左冠尖中央部に有茎性の腫瘍があり，メスで弁より茎をそぎ取るように切離した。断端は肉眼的には遺残組織もなく弁の形成の必要もなかった。摘出した腫瘍は外見上ゼリー状であった。生理食塩水の中に入れるとイソギンチャク様の特徴的形態をとった (Fig. 4, PFE ①)。型のごとく大動脈切開線を縫合閉鎖，心拍を再開し，術中 TEE で観察すると右冠尖側に大動脈弁を境に左室流出路と大動脈内を動く可動性腫瘍が描出された。再度心停止，大動脈切開し観察した。大動脈側から観察しても腫瘍はなく，大動脈弁の裏側すなわち心臓側を見ると無冠尖と右冠尖の交連部に約 5 mm の紐状の腫瘍と無冠尖心臓側の弁腹中央部に約 1.5 mm の棘様の腫瘍があった。左冠尖の心臓側には異常はなかった。術前 TTE，TEE，術中 TEE では約 1.5 mm の棘様の腫瘍は認められなかった。再度大動脈を閉鎖し心拍再開し TEE で観察し腫瘍が見えないことを確認し手術を終

Fig. 4

Macroscopic view of the resected mass. PFE ① on the left coronary cusp. The size was 7×4 mm.

Fig. 5

PFE ① on the left coronary cusp (×20 Hematoxylin and Eosin stained). The size was 7 mm long.

Fig. 6

PFE ② on the right coronary cusp (×20 Hematoxylin and Eosin stained). The size was 6 mm long.

Fig. 7

PFE ③ on the non coronary cusp (×20 Hematoxylin and Eosin stained). The size was about 1.5 mm long.

了した。手術時間 210 分，人工心肺時間 95 分，心停止時間 55 分であった。

病理：左冠尖付着腫瘍：大きさは 7×4 mm 大 (Fig. 4)。全体にさまざまな太さと長さを示す大小の乳頭状の構造からなる腫瘍である。乳頭状構造は pink amorphous substance からなる core とその周囲の myxomatous substance，その表面を一層の内皮細胞が覆っている。Core の部分には fibroblast が密だが，乳頭状の部分では内皮細胞を除くと，細胞成分はほとんどみられず，間質成分のみからなる腫瘍である。乳頭状構造のなかには血管を含んでいない PFE の所見である (Fig. 5)。ほかの 2 つの腫瘍も PFE である (Fig. 6, 7)。

術後経過：術後は順調に経過し術後第 10 日自宅退院となり，現在 1 年経過し再発なく外来フォロー中である。

考 察

原発性心臓腫瘍は稀な腫瘍である¹⁾。これらは剖検時，心臓手術中，心臓エコー検査など，偶然に発見されるものがほとんどである。術前診断としては心エコー検査が有用で体表エコーで存在が疑われた後，経食道エコーがその他の部位の腫瘍の検索や vegetation, Lambl's excrescence, valvular thrombosis との鑑別に有用とする報告がある²⁾。Sun らは PFE の術前診断としてのエコー検査の有効性を述べている。PFE の大きさが 2 mm 以上での TTE の sensitivity, specificity は 88.9%, 87.8% と良好である。しかし PFE の大きさが 2 mm 以下のものは TTE, TEE で術前診断された例はないと述べている³⁾。Gowda らは多くは孤立性で多発するものは 725 例中 38 例のみ (5.2%) としている⁴⁾。大きさは 2 mm から 70 mm，年齢は新生児から 90

代まで幅広く 55% は男性であったと報告している⁴⁾。PFE の関連死、塞栓症リスク因子として、tumor mobility と aortic valve location をあげており、特に tumor mobility だけが腫瘍関連死と塞栓症の independent predictor であると述べている⁴⁾。手術適応についても Sun らは右心系の腫瘍や左心系であっても可動性のない小さな場合は経過観察を勧めている。1 cm 以上で可動性のある左心系 PFE や右左の交通、たとえば心房中隔欠損などが存在する右心系の PFE は手術を考慮するとし、他の心臓手術の必要性があるとき、その術式の難易度、患者の全身状態を勘案し手術的摘出を考慮することを勧めている³⁾。窪田らは心房中隔欠損が存在し脳梗塞の既往のある患者の三尖弁に発生した PFE の摘出の意義を報告している⁵⁾。手術は形態的特徴から細い茎をメスなどで削り取る方法 (Shaving resection, valve sparing approach^{6,7)}) でも再発例を見ることはなく、Myxoma のようにマージンを取る必要はないといわれる。しかし広基性のものに対しては弁置換を余儀なくされるケースも報告されている^{8,9)}。Belén ら⁸⁾は 6×5 mm の僧帽弁前尖 (A1) の PFE を切除後 2 年で突然の背部痛と腎梗塞を伴い再発した例を報告している。切除した前尖 (A1) の対側の後尖 (P1) に 4×4 mm の PFE の再発を経験し僧帽弁置換術を行ったと報告している。僧帽弁前尖と後尖が開閉の際に接触していたことが関係しているのではないかと述べているが、この場合も、今回の症例のような微細な棘様の腫瘍が存在していた可能性はある。PFE は緩徐に発育するといわれている。Ayabe らは三尖弁に付着した PFE が 16 年間で 13 mm から 28 mm に成長し切除に至った症例を報告している。この PFE の doubling time は 3.6 年であった¹⁰⁾。2 mm 以下の腫瘍を術前に診断することは困難であり³⁾、術中に腫瘍と認識することも容易ではない。本症例のように棘様の腫瘍の芽を摘出することも念頭に置く必要があると考えた。本症例において 1.5 mm の棘様のものから、いわゆるイソギンチャク様形態の腫瘍まで観察されたことは (Fig. 5~7)、あたかもこの腫瘍の成長過程を見るようで興味深い。イソギンチャク様形態のものも、ごく初期では棘様の芽のような形態を示す可能性もあ

るため、主要な病変の切除術の際に発見するべく小さな病変でも注意深く観察し診断的切除を行うべきである。

結 語

稀な PFE の多発症例を報告した。典型的なイソギンチャク様形態のもの以外に、ごく初期の棘様の芽のような形態を示すものもあり、注意が必要である。術前精査にて所在が判明していても 2 mm 以下の腫瘍が存在する可能性があることを念頭に置き、腫瘍の付着部位の周囲を含め弁の裏表を観察することで再発、再手術を回避できる可能性がさらに高くなると考えた。

文 献

- 1) McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Washington, DC : AFIP ; 1978, pp 20-5.
- 2) Scallia D, Basso C, Rizzoli G et al. Should right-sided fibroelastomas be operated upon?. J Heart Valve Dis 1997 ; 6 : 647-50.
- 3) Sun JP, Asher CR, Yang XS et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas : a retrospective and prospective study in 162 patients. Circulation 2001 ; 103 : 2687-93.
- 4) Gowda RM, Khan IA, Nair CK. et al. Cardiac papillary fibroelastoma : a comprehensive analysis of 725 cases. Am Heart J 2003 ; 9 : 404-10.
- 5) Kubota T, Motohashi M, Matsui Y et al. A case of cardiac papillary fibroelastoma in a tricuspid valve. Jpn J Cardiovasc Surg 2010 ; 39 : 226-9.
- 6) Ngaage LD, Mullany CJ, Daly RC et al. Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma : a single center experience with eighty-eight patients. Ann Thorac Surg 2005 ; 80 : 1712-8.
- 7) Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma : surgical excision for revealed or potential embolization. J Thorac Cardiovasc Surg 1999 ; 117 : 106-10.
- 8) Belén DN, Ángel GP, Francisco JP et al. Recurrent cardiac fibroelastoma. Is it really a benign tumor?. Sci Lett/Rev Esp Cardiol 2018 ; 71 : 673-88.
- 9) Zhang M, Liu X, Song Z et al. Cardiac papillary fibroelastoma : a retrospect of four cases. J Cardiothorac Surg 2013 ; 8 : 65.
- 10) Ayabe S, Hara K, Yamazaki I et al. Slowly growing cardiac tumor : a case of fibroelastoma. J Cardiol 2000 ; 36 : 129-32.