大動脈弁原発の乳頭状弾性線維腫の2手術例

長谷川 朗 恒元 秀夫 野原 秀公

心臓原発の乳頭状弾性線維腫 (papillary fibroelastoma: PFE) は比較的希な腫瘍であり、心エコーなどで偶然発見されることが多い。今回、検診で精査をすすめられ、心エコーを施行したところ発見された、大動脈弁原発の PFE を2例経験した。症例1は56歳、男性、1998年の検診で高脂血症を指摘され精査目的に当院受診。心エコーで大動脈弁に疣贅様の腫瘤を認めた。自覚症状はないものの、塞栓予防および確定診断のため手術適応とした。腫瘍は大動脈弁右冠尖に存在し、大動脈弁を傷つけることなく摘出しえた。症例2は75歳、女性、1999年の検診で心雑音を指摘され、近医受診。心エコーで大動脈弁に腫瘍を認め、手術目的に当院紹介された。腫瘍は大動脈弁無冠尖に存在し、腫瘍切除術を施行した。いずれも病理組織学的には PFE であった。日心外会誌 31 巻 1 号: 65-67 (2002)

Keywords: 心臓腫瘍, 乳頭状弾性線維腫, 心臓超音波検査, 腫瘍切除術

Two Surgical Cases of Papillary Fibroelastoma of the Aortic Valve

Ryo Hasegawa, Hideo Tsunemoto and Hidemasa Nobara (Department of Cardiovascular Surgery, Matsumoto Kyoritsu Hospital, Matsumoto, Japan)

We report two operated cases of papillary fibroelastoma of the aortic valve. Case 1: A 56-year-old man was referred to our hospital with hyperlipidemia. On echocardiogram, he was found to have a mobile mass attached to the NCC of the aortic valve. At operation, a sea anemone-like tumor was found attached to the free edge of the RCC and resection of the tumor was performed without valve replacement. Case 2: A 75-year-old woman was referred with heart murmur, and echocardiogram showed a tumor of the NCC of the aortic valve. At operation, the tumor was attached to the NCC and resection of the tumor was performed. On each case, microscopic examinations showed typical findings of PFE. The patients' postoperative courses were unremarkable. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 31: 65-67 (2002)

心臓原発の乳頭状弾性線維腫 (papillary fibroelastoma: PFE) は比較的希な腫瘍である。心臓超音波検査などで偶然発見されることが多く、臨床的には無症状のことが多いが、腫瘍塞栓の原因となるため、外科的治療を要する。今回われわれは、検診で精査をすすめられ、心エコーを施行したところ発見された、大動脈弁原発の PFE 2例に対し、外科的治療を施行し、良好な結果を得たので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例 1

症例: 56歳、男性。

主訴: 心臓精査。

既往歴、家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1998年9月の検診で、高脂血症を指摘され、11月17日当院受診。心エコーにて大動脈弁無冠尖に6.5×10.6 mmの疣贅様の腫瘤を認めた。精査加療目的で当科入院となった。

入院時現症: 身長174 cm, 体重74 kg, 血圧146/90 mmHg, 心雑音は聴取せず。

入院時血液検査所見: 特記すべき異常なく、炎症反応は陰性であった。

胸部 X 線写真: 心胸郭比48%, とくに異常を認めず。

心電図: 洞調律で、左室肥大の所見を認めた。

心エコー: 大動脈弁無冠尖弁尖に付着する、11.5×10.9×8.2 mmの、辺縁不鮮明で、心収縮にあわせ振り子様運動を示す腫瘤を認めた (図1a)。大動脈弁逆流は認めなかった。

頭部 CT 検査: 塞栓症の所見は認めなかった。

熱発なく、炎症所見も陰性であったが、感染性心内膜炎として抗生剤 (ペニシリン G 1,500 万単位/日) による治療を開始した。しかし、エコー上著変なく、塞栓予防および確定診断のため手術適応とした。

手術所見: 1998年12月10日手術施行。腫瘍は無冠尖原発と思われていたが右冠尖弁尖より発生していた。腫瘍茎基部からの腫瘍切除術施行。大動脈弁に損傷のないことを確認し、手術終了した。

病理検査所見: 肉眼的には8 mm 大の短い茎を有する白色、イソギンチャク状の腫瘍であった (図2a)。病理

2000年11月17日受付, 2001年5月21日採用
松本協立病院心臓血管外科 〒390-8505 松本市市上9-26
本論文の要旨の一部 (症例1) は、第111回日本胸部外科学会
関東甲信越地方会 (1999年9月, 大宮) において発表した。

図1 術前経胸壁心臓超音波検査所見

a: 症例1; 大動脈弁無冠尖弁尖に付着する、辺縁不鮮明で心収縮にあわせ振り子様運動を示す腫瘤を認める。大きさは11.5×10.9×8.2 mmであった。

b: 症例2; 大動脈弁無冠尖弁尖に付着する高輝度の腫瘤を認める。大きさは6.4×5.9 mmであった。

組織学的には、茎の部分から、乳頭状に増生する腫瘍で、悪性像はなく、乳頭状の部分には茎から連続性に中心に膠原線維の芯がみられ、周囲に mucinous な間質成分や弾性繊維が取り囲み、表面を内皮細胞が覆っていた (図2 b)。以上より、PFE と診断された。

術後経過は順調で、第16病日退院した。

症 例 2

症例: 75歳、女性。

主訴: 心臓精査。

既往歴、家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1999年9月の検診で、心雑音を指摘され、近医受診。心エコーにて大動脈弁無冠尖に付着する5~7 mmの腫瘍を認めたため手術目的で当院紹介された。

入院時現症: 身長151 cm、体重55 kg、血圧126/76 mmHg。I/VIの収縮期雑音を聴取した。

入院時血液検査所見: 特記すべき異常なく、炎症反応は陰性であった。

胸部X線写真: 心胸郭比46%、とくに異常を認めず。

心電図: 洞調律で、左室肥大の所見を認めた。

心エコー: 大動脈弁無冠尖弁尖に付着する、6.4×5.9 mmの、高輝度な腫瘤性病変を認めた (図1 b)。大動脈弁逆流は認めなかった。

頭部CT検査: 多発性ラクナ梗塞を認めた。

以上より大動脈弁腫瘍として手術適応と判断した。

手術所見: 2000年3月3日手術施行。腫瘍は無冠尖弁尖より発生しており、肉眼的にもPFEが疑わしかった。大動脈弁は温存可能と判断、基部からの腫瘍切除術を施行した。

病理検査所見: 茎を基盤に乳頭状に増生し (図2 c)、乳頭状隆起は一層の内皮細胞で覆われ、中心に弾性線維が散見された (図2 d)。PFEに矛盾しない所見であった。

術後経過は順調で、第10病日退院した。

考 察

PFEは心臓原発性腫瘍のなかで、粘液腫、脂肪腫について3番目に多いとされている^{1,2)}。発生および病理組織学的にはその意義についていまだ定まった見解が出されていないが、多くは血流の持続的な刺激の加わる部分に発生すること、また腫瘍の構成成分は正常心内膜と一致することから過誤腫が最も示唆されている³⁾。発生部位としてはGrindaら⁴⁾によれば大動脈弁、僧帽弁、三尖弁の順に多いとされており、依田ら³⁾の報告にみられるように、希には左室中隔壁などにも発生する。

左心系に発生した腫瘍の場合、脳梗塞や心筋梗塞で発症し診断された例も報告されている⁴⁻⁷⁾が、臨床的に無症状で経過し、手術や剖検で発見されている例も多い。最近では心エコーによる診断技術の向上で、検診や他疾患の経過観察中に偶然発見される例も報告されてきている⁸⁻¹⁰⁾。

PFEの治療は、外科的切除が第一選択であり、塞栓症の予防を考慮し、可及的速やかな手術が望ましいと考えられる。また、良性腫瘍であることから自己弁温存を重視して腫瘍切除のみ、あるいは弁形成追加例の報告が多い^{7,8,11-13)}。われわれの経験した症例でも、2例とも術中所見で自己弁の温存が可能と判断し、腫瘍切除術のみ施行した。とくに症例1では年齢が若いこと、また2例とも定期的受診が可能な方々であること、心機能も良好でdrug freeが見込めることを考慮し、腫瘍切除のみにとどめた。われわれの検索しえた範囲では、PFE再発例の報告は認められないが、再発の可能性がないわけではなく、腫瘍茎の基部が広がったり、周囲への浸潤傾向がみられるような場合は切除しきれない可能性があり、弁置換を追加したほうが望ましいという意見もある^{9,10)}。今後の検討を要すと思われた。

図2 病理組織学的所見

- a：症例1 Macro：8 mm 大の短い茎を有する，白色，イソギンチャク状の腫瘍であった。
 b：症例1 Micro；茎の部分から乳頭状に増殖する腫瘍で，乳頭状の部分には茎から連続性に中心に膠原線維の芯がみられ，周囲に mucinous な間質成分や弾性線維が取り囲み，表面を内皮細胞が覆っている（PAS 染色， $\times 40$ ）。
 c：症例2 Macro；症例1 と同様，イソギンチャク状に増殖する腫瘍であった。
 d：症例2 Micro；乳頭状隆起は一層の内皮細胞で覆われ，中心に弾性線維が散見される（HE 染色 $\times 100$ ）
 いずれも，PFE に矛盾しない所見である。

文 献

- McAllister, H. A., Jr. and Fenoglio, J. J., Jr.: Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology, AFIP, Washington, D. C., 1978, pp. 20-25.
- Chitwood, W. R., Jr.: Cardiac neoplasm: current diagnosis, pathology, and therapy. J. Cardiac. Surg. **3**: 119-154, 1988.
- 依田真隆, 廣田 潤, 斉藤 聡ほか：連合弁膜症に合併し左室中隔壁に発生した乳頭状弾性線維腫の1手術例. 日心外会誌 **29**: 29-32, 2000.
- Grinda, J. M., Couetil, J. P. and Chauvaud, S.: Cardiac valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. **117**: 106-110, 1999.
- 今牧瑞浦, 中島昌道, 平山統一ほか：大動脈弁乳頭状弾性線維腫の1治療例. 日胸外会誌 **41**: 325-328, 1993.
- 神尾多喜浩, 須古修二, 今牧瑞浦ほか：可逆性虚血性神経障害を契機に発見された大動脈由来の乳頭状弾性線維腫の1例. 病理と臨床 **11**: 1093-1097, 1993.
- Brown, R. D., Khandheria, B. K. and Edwards, W. D.: Cardiac papillary fibroelastoma: A treatable cause of transient ischemic attack and ischemic stroke detected by transesophageal echocardiography. Mayo Clin. Proc. **70**: 863-868, 1995.
- 重信雅春, 黒住 要, 今井茂郎ほか：Cardiac papillary fibroelastoma の外科治療経験. 外科 **51**: 315-317, 1989.
- 高橋章之, 北浦一弘, 村山祐一郎ほか：直視下僧帽弁交連切開術後13年目に発見された papillary fibroelastoma の1例. 日胸外会誌 **41**: 2121-2125, 1993.
- 廣田 潤, 秋山一也, 大加戸彰彦ほか：無症候性大動脈弁乳頭状弾性線維腫の1例. 日胸外会誌 **44**: 705-708, 1996.
- Michael, P. M. and Lacy, J. R.: Intracardiac papillary fibroelastoma: An occult cause of embolic neurologic deficit. Ann. Thorac. Surg. **43**: 667-669, 1987.
- Uchida, S., Obayashi, N., Yamanari, H. et al.: Papillary fibroelastoma in the left ventricular outflow tract. Heart Vessels **7**: 164-167, 1992.
- Nishimura, Y., Naito, Y., Fujiwara, K. et al.: Surgical treatment of a cardiac papillary fibroelastoma developing from the chordae of the tricuspid valve. Surg. Today Jpn. J. Surg. **28**: 420-422, 1998.