Transient ischemic attack を初発症状とした 僧帽弁乳頭状弾性線維腫の 1 治験例

鈴木 健夫 井 本 浩 鶴 原 由 一
王 幼 平 前 田 肇

心臓原発乳頭状弾性線維腫は比較的希な疾患であり、良性腫瘍であるが、重篤な塞栓症を併発する可能性のある重要な疾患である。症例は 62 歳の女性で、TIA によると思われる突然の一過性左下肢麻痺を初発症状とし、近医で心臓エコー検査により心臓腫瘍と診断された。当科に手術目的で紹介され、腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は僧帽弁前尖左房側に付着しており、腫瘍摘出により前尖の半分が欠損となると考え人工弁置換術を施行した。病理診断により乳頭状弾性線維腫と確定診断した。患者は 3 年半後の現在も再発を認めることなく経過良好である。日心外会誌 31 巻 2 号：163-166 (2002)

Keywords：心臓腫瘍，乳頭状弾性線維腫，TIA，塞栓症

A Case of Mitral Valve Papillary Fibroelastoma Leading to Transient Ischemic Attack (TIA)
Takeo Suzuki, Yutaka Imoto, Yoshikazu Tsuruhara, You-Ping Wang and Hajime Maeta (First Department of Surgery, Kagawa Medical University, Kagawa, Japan)

We report a case of surgical treatment for mitral valve papillary fibroelastoma which is an uncommon and rare benign tumor. The patient was a 62-year-old woman who had TIA (paralysis of left leg) and was admitted with the diagnosis of cardiac tumor. Before operation, the tumor was detected in the left atrium two-dimensional echocardiography, attached to the anterior leaflet of the mitral valve. At operation, the tumor was 11×8 mm in size, with a yellow jelly-like and fragile appearance, attached to the same position as indicated by echocardiography. As the tumor occupied over one third of the leaflet, it was excised including all the anterior leaflet of the mitral valve and a prosthetic valve was replaced leaving the posterior leaflet intact. The tumor was diagnosed as papillary fibroelastoma by pathological examination. The post-operative course was uneventful. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 31: 163-166 (2002)

原発性心臓腫瘍は剖検例の約 0.2% にみられる希な疾患であり、乳頭状弾性線維腫 (PFE) はそのうち約 8% を占めるとされている¹⁾。PFE は良性腫瘍であるが、合併症として塞栓症 (脳梗塞、心筋梗塞など) があげられ、これにより致命的となることがあるため、臨床的に重要な疾患であると考えられる。

PFE は無症状に経過して偶然発見される例も珍しくないが、今回、transient ischemic attack (TIA) を契機に発見された心臓腫瘍 (PFE) に対して外科治療を施行し、良好な結果を得たため、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：62 歳，女性。

主訴：突然の一過性左下肢麻痺。

既往歴，家族歴：特記事項なし。

現病歴：1992 年，動悸発作を 1 度認めた。1997 年 11 月 4 日，軽い頭重感を伴い，左下肢が突然動かなくなり，安静にしていたところ 20 分後症状が消失した。近医を受診し，心臓エコー検査を施行したところ僧帽弁前尖に腫瘍を認め，当院へ紹介された。

入院時現症：身長 156.5 cm，体重 50.3 kg。血圧 120/64 mmHg，脈拍 60/分，整。心雑音は聴取せず。運動，知覚障害なし。意識清明。

血液一般検査：高コレステロール血症 (T-Chol: 241 mg/dl) を認める以外，特記することなし。

心電図：正常洞調律，不完全右脚ブロック。

胸部単純レントゲン写真：心胸郭比 51%，肺野に異常所見なし。

心エコー検査：僧帽弁前尖，左房側に有茎の腫瘍 (10×15 mm) を認める。内部はモザイク様であった。左房，左室内に血栓を疑う所見は認めなかった。心機能は正常，僧帽弁閉鎖不全はわずかに認めるのみで，その他の弁には異常を認めなかった (図 1)。

頭部 CT：とくに異常を認めず。

図1 僧帽弁前尖に腫瘤（矢印部）を認める
（左）僧帽弁口レベル短軸断面像、（右）心尖部第2斜位断面像（拡張期）。

図2 僧帽弁前尖の中央より前交連よりの弁先端付近に11×8 mmの黄色ゼリー状で、脆弱な腫瘤を認める

手術：1997年12月3日施行。全身麻酔下、胸骨正中切開で心臓に到達した。心臓の外観には特に異常は認めなかった。上行大動脈送血、上下大静脈脱血として体外循環を確立した。右側左房切開により左房内を観察したが、左房内血栓は認めなかった。僧帽弁には前尖中央から前交連よりに11×8 mmの黄色ゼリー状で脆弱な腫瘤を認め、血栓の付着は認めなかった（図2）。前尖の腫瘤周囲にアテローム様黄褐色に肥厚する部分を認めた。僧帽弁前尖の腫瘤周囲2～3 mmを含め腫瘤の切除を予定した。しかし、前尖の半分が欠損となることがわかり、弁形成は不能と判断した。後尖を温存して前尖全体を切除し、弁置換術

（CarboMedics # 25 使用）を施行した。術中迅速病理検査で確定診断し、切除断端に腫瘍の残存がないことを確かめた。

病理所見：表層は1層のendothelial cellで覆われ、部分的に弾性線維が混じるmyxoid基質を有する有茎性の乳頭状病変を認める。茎部組織は正常と思われる弁組織が隆起し、それより先端に腫瘍組織が形成されている（図3、黒矢印）。茎部周辺の弁表面には明らかに正常弁組織とは異なる腫瘍細胞への移行を思わせる細胞が形成されている（図3、白矢印）。弁組織への腫瘍細胞の侵潤は認めなかった。以上の所見よりPFEと診断した（図3）。

経過：術中、術後とも順調な経過をたどり、術後16日目に退院した。3年半後の現在も再発を認めることなく良好な生活を営んでいる。

考 察

心臓原発腫瘍は希な疾患で、剖検例は0.2%前後で、その約7割は良性腫瘍であると報告されている。PFEはそのうち約8%を占め、粘液腫、脂肪腫につぎ3番目に多いとされている^{1,2)}。PFEの報告例の大半は成人例であるが生後6日目の新生児例、10歳児例の報告もある^{3,4)}。発生部位は、心内膜のいかなる部位にも発生しうるが、その大半が弁組織であり、報告によりさまざまではあるが大動脈弁での発生が1番多く、僧帽弁での発生は2番目に多いとされている^{1,2)}。希には心内に多発した症例の報告もある⁵⁾。腫瘍の大きさは径15 mm以下のものが多いとされ

図3 表層は1層のendothelial cellで覆われ、部分的に弾性線維が混じる myxoid 基質を有する有茎性の乳頭状の病変の形成を認める

茎部組織は正常と思われる弁組織が隆起し、それより先端に腫瘍組織が形成されていた（黒矢印）。茎部周辺の弁表面には明らかに正常弁組織とは異なる、腫瘍細胞へ移行していると思われる細胞が形成されていた（白矢印）。弁組織への腫瘍細胞の浸潤は認めなかった。

ているが、最大長 57 mm に達した PFE の報告例までである⁶⁾。発生、病因に関しては、真の腫瘍、過誤腫、炎症性変化、リウマチを含めた慢性に経過した心疾患による機械的損傷によるもの、Lambl's excrescences など種々の意見が存在するが、いまだ解明はされていない^{1,2)}。Lambl's excrescences はリウマチ性弁膜症に多く認められ、加齢などによる線維化肥厚によるものとされており、多くの研究者は PFE との関連を否定しているが、Lambl's excrescences がなんらかの原因で病的変化を起こし、PFE に移行するという意見もある⁷⁾。

臨床症状は、TIA/脳梗塞が1番多く 39%、以下、無症状（PFE 以外の疾患に対する心エコー検査時、手術時、剖検時に偶然発見される）35%、心筋梗塞 8%、狭心症 5%の順であると報告されている²⁾。塞栓症の発生原因は腫瘍自体がその原因となることもあるが、腫瘍表面に形成された血栓がその原因となることが多いとされている^{8,9)}。そのため当疾患が診断、発見されしだい手術までの間、ヘパリンなどによる抗凝固療法を勧める報告もある¹⁰⁾。

診断に関しては、心エコー検査の進歩、普及により PFE を含めた心臓腫瘍の診断、発見が迅速かつ容易となり、当検査は重要な位置を占めている¹¹⁾。確定診断に関しては術前検査、術中の肉眼的所見では困難であり病理診断に委ねられる。われわれも自験例に対し、当初は粘液腫を

疑っており病理診断により PFE と確定診断を得た。また希ではあるが、悪性腫瘍の可能性も考慮した場合、術中の迅速病理診断を行うことも肝要であると考えられる。

治療に関しては、合併症である塞栓症を回避するために発見、診断されしだい、可及的早急に外科的切除術を施行すべきである。今回の病理所見では腫瘍細胞は茎部および茎部周辺の弁表面に認めるのみで、弁内部への浸潤は認めなかった。そのため、腫瘍の茎部での切離およびその周辺の slicing のみで腫瘍は取りきれるとも考えられるが、slicing の範囲および slicing そのものの難しさ、不確実性を考えた場合、確実に腫瘍を取り除くためには、弁組織を含めた切除術もやむを得ないと考える。なお、今回の摘出標本と病理所見より考察するに肉眼的に腫瘍周囲 2~3 mm の正常部位を切除すれば確実に腫瘍は取り除けると考えられた。結果として、弁膜に発生した PFE の切除後、弁形成を施行することは最良ではあるが、前尖切除範囲が 1/5 を越えるなら人工弁置換術を施行することもやむを得ないと考える¹²⁾。自験例では、心臓腫瘍と診断したのち、抗凝固療法は施行しなかったが、可及的早急に手術を施行して、術中迅速病理検査で確定診断とし、腫瘍切除を施行した。僧帽弁に関しては弁形成を試みようとしたが切除範囲が大きかったため、人工弁置換術を選択した。

結 語

TIA を契機に発見された PFE に対し、外科的切除術および、人工弁置換術を施行し、良好な結果を得た。

文 献

- 1) McAllister, H. A. and Fenoglio, J. J., Jr.: Tumors of the Cardiovascular System, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C., 1978, pp. 20-25.
- 2) Richard, A. H., Gabriel, S. A., Oz, M. S. et al.: Papillary fibroelastoma: increasing recognition of a surgical disease. *Ann. Thorac. Surg.* **68**: 1881-1885, 1999.
- 3) Anderson, K. R., Fiddler, G. I. and Lie, J. T.: Congenital papillary tumor of the tricuspid valve: An unusual cause of right ventricular outflow obstruction in a neonate with trisomy E. *Mayo Clin. Proc.* **52**: 665-669, 1977.
- 4) Deodhar, A. P., Tometzki, A. J., Hudson, I. N. et al.: Aortic valve tumor causing acute myocardial infarction in a child. *Ann. Thorac. Surg.* **64**: 1482-1484, 1997.
- 5) De Vergillo, C., Dubrow, T., Robertson, J. et al.: Detection of multiple cardiac papillary fibroelastomas using transesophageal echocardiography. *Ann. Thorac. Surg.* **48**: 119-121, 1989.
- 6) 重光 修, 葉玉哲生, 森 義頭ほか: 下大静脈弁より発生した右房内 papillary fibroelastoma の 1 治験例. *日胸外会誌* **43**: 403-406, 1995.
- 7) 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.
- 8) Eckstein, F. S., Schafers, H. J., Grote, J. et al.: Papillary fibroelastoma of the aortic valve presenting with myocardial infarction. *Ann. Thorac. Surg.* **60**: 206-208, 1995.
- 9) Gorton, M. E. and Soltanzadeh, H.: Mitral valve fibroelastoma. *Ann. Thorac. Surg.* **47**: 605-607, 1989.
- 10) McFadden, P. M. and Lacy, J. R.: Intracardiac papillary fibroelastoma. An occult cause of embolic neurologic deficit. *Ann. Thorac. Surg.* **43**: 667-669, 1987.
- 11) Butterworth, J. S. and Poindexter, C. A.: Papilloma of cusp of the aortic valve. Report of a patient with sudden death. *Circulation* **48**: 213-215, 1973.
- 12) Oury, J. H., Grehl, T. M., Lamberti, J. J. et al.: Mitral valve reconstruction for mitral regurgitation. *J. Card. Surg.* **1**: 217-231, 1986.