肺塞栓を認めた右房発生の乳頭状弾性線維腫の1例

木村 龍 範 吉松 俊 英

症例は78歳、男性。一過性の動悸を自覚したため近医を受診した。心エコーで右房内に可動性のある8mm大の腫瘍を指摘された。症状は一過性であったが、肺血流シンチで多発する陰影欠損を認めたため、人工心肺下に腫瘍摘出術を行った。腫瘍は乳頭状弾性線維腫と診断された。乳頭状弾性線維腫は心臓腫瘍のなかで粘液腫、脂肪腫について3番目に多い腫瘍であり、その多くは弁からの発生である。よって、右房より発生するものはまれである。術後は問題なく経過し、1年後の現在も再発は認めていない。日心外会誌35巻6号：340-342 (2006)

Keywords: 乳頭状弾性線維腫, 右房, 心臓腫瘍

A Case of Papillary Fibroelastoma of the Right Atrium with Pulmonary Embolism

Tatsunori Kimura and Toshihide Yoshimatsu (Department of Cardiovascular Surgery, Federation of National Public Service Personnel Mutual Aid Association Shinbeppu Hospital, Beppu, Japan)

A 78-year-old man experienced transient palpitations. Echocardiography disclosed a mobile tumor measuring 8 mm in diameter in the right atrium. Although the symptom was transient, surgical resection with cardiopulmonary bypass was performed because of the detection of multiple perfusion defects on lung perfusion scintigraphy. The tumor was found to be papillary fibroelastoma. Papillary fibroelastoma is a benign endocardiac tumor less frequent than myxoma and cardiac lipoma, and commonly arising from a heart valve. Papillary fibroelastoma arising from the right atrium is rare. The postoperative course was uneventful, and the mass has not recurred during one year of follow-up. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 35: 340-342 (2006)

心臓原発の腫瘍は発生頻度が低いとされているが、心エコー検査が一般化されるにつれ、発見される機会が多くなっている。とくに、無症状で発見された右心系腫瘍の場合、その治療方針に悩む場合がある。今回、一過性の動悸の精査中に発見された、右房自由壁発生の乳頭状弾性線維腫の1例を経験したので報告する。

症 例

症例：78歳、男性。

主訴：一過性動悸。

既往歴：高血圧症（20年間）。

現病歴：平成17年4月に一過性の動悸を自覚した。精査を希望し近医を受診した。経胸壁心エコー検査において、右房内で振り子様に動く約8mm大の腫瘍を指摘され、当院を紹介された。

入院時現症：血圧130/70 mmHg, 脈拍56/分・整。心雑音なし。

胸部X線所見：心胸郭比50%, 肺うっ血なし。肺野異常陰影なし。

心電図所見：心拍数56/分。正常洞調律。異常所見なし。

し。

血液検査所見：GOT 42 IU/l, LDH 305 IU/l, γ -GTP 242 IU/l, BUN 38.3 mg/dl, Cr 1.67 mg/dl, 24 hrCCr 31.3 l/day と、軽度の肝機能、腎機能の低下を認めた。

血液ガス検査所見：Ph 7.410 mmHg, PO₂ 78.6 mmHg, PCO₂ 41.3 mmHg, SaO₂ 96.8%と、正常範囲であった。

経食道心エコー検査所見：腫瘍は、約8mm大で、大動脈弁輪部に近い右房自由壁の内膜より有茎性に発生していた（図1）。

肺血流シンチ検査所見：左上肺野、右上中肺野に多発する楔状の陰影欠損を認めた（図2）。

以上より肺動脈塞栓を伴う右房腫瘍の診断で、人工心肺下に腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：胸骨正中切開。上行大動脈送血、上下大静脈脱血（上大静脈の脱血管は直接上大静脈に挿入した）で人工心肺を開始した。心停止後右房を切開すると、三尖弁輪より約1cm離れた右房自由壁の内膜に腫瘍を認めた。腫瘍表面は光沢があり、ゼリー状の触感であった（図3）。診断が確定していなかったため、心内膜の切除範囲は腫瘍茎付着から5mmとし、心内膜および筋層の欠損部に心膜パッチを施した。

図1 経食道心エコー検査所見
大動脈弁輪に接する右房自由壁の心内膜より、有茎性に発生した約8 mm 大の腫瘍（矢印）を認める。

図2 肺血流シンチ検査所見
左上肺野，右上中肺野に多発する陰影欠損（矢印）を認める。

図3 切除標本
腫瘍径は8 mm であり，表面は光沢があり，ゼリー状である。

病理組織学的所見：腫瘍は，心内膜から乳頭状に突出するように増生しており，太い茎の先端部はさらに小さく枝分かれし，乳頭状に増生している。太い茎の部分は，線維芽細胞に類似の細胞が錯綜しながら増生しているが，乳頭状の部分では，間質は無構造で，わずかに血管を認めるのみであった。炎症細胞浸潤はなく，乳頭状弾性線維腫と診断した（図4）。

術後経過は良好で，1年を経過したが，再発は認めていない。

考 察

原発性心臓腫瘍の発生頻度は，100万例の剖検例から，人口の約0.02%，さらに，乳頭状弾性線維腫はその約10%¹⁾といわれていたが，近年，心エコーなどの普及により，その発生頻度はもう少し多くなることが指摘されている²⁾。乳頭状弾性線維腫は，粘液腫，脂肪腫について多い心臓腫瘍であるが，その発生部位は弁組織が77～83%と多く，心臓弁組織から発生する腫瘍としては最も多い腫瘍といえる。また，そのほとんどは左心系から発生しており，右房自由壁内膜から発生するものは，全体の1～2%程度^{2,3)}と，きわめてまれである。

乳頭状弾性線維腫の場合，病理組織学的には，慢性刺激による過誤腫であるのか新生物であるのか，あるいはなんらかの修復過程のものなのか明確な結論はでない。発生機序として考えられているものに，壁血栓が線維組織に置き換わったとする説⁴⁾，放射線治療に関係するという説⁵⁾，サイトメガロウイルス感染との関与をいう説⁶⁾，心筋症に伴う組織変化との類似性を指摘する説⁷⁾などがあるが，今後の研究が待たれるところである。なお，経過観察中に急速に増大した症例が報告されている^{7,8)}が，このことは手術適応を考えるさい，または，経過観察をするさいに重要な点である。

乳頭状弾性線維腫による塞栓は，腫瘍塞栓と，腫瘍表面

図4 病理組織学的所見

腫瘍は心内膜から乳頭状に突出するように増生しており、太い茎の部分は線維芽細胞に類似の細胞が錯綜しながら増生している(左)。乳頭状の部分では、間質は無構造で、わずかに血管を認めるのみである(右)。

に形成された血栓による塞栓との両方によると考えられている⁶⁾。また、塞栓症を起こしたものと起こさなかったもので、腫瘍の大きさ(体積)に有意な差はなく、かえって前者のほうが小さい傾向があったとの報告²⁾もある。本症例においても、腫瘍径は大きいとはいえないが、塞栓を認めており、その傾向がみられた。

左心系に発生したものは心筋梗塞や脳梗塞などの塞栓症状で発見されることが多く、発見しだい摘出術が行われる。一方、右心系では動悸、呼吸困難などで発症するものもあるが、最近では、無症状のまま心エコー検査などで偶然発見されるものが多く、その場合の手術適応は確立されていない⁹⁾。本症例は一過性の動悸の精査目的で受診し、心エコー検査で発見されたものである。その後の検査で、肺高血圧や呼吸機能の低下もなかったことから、外科的に切除すべきか、抗凝固療法などで経過を観察するべきか、悩むところであった。Gowdaらは、データに基づいたものではないとことわりながらも、症状のないもので、可動性のないものは抗凝固療法で経過をみてよいのではないかと意見を述べている¹⁰⁾。本症例の場合、可動性があり、肺血流シンチ検査において多発する陰影欠損を認めたため、自覚症状は少なかったが、本人の同意を得て手術適応とした。

手術は単純切除でも十分といわれ、内視鏡下手術やrobotic surgery¹¹⁾の報告もある。摘出後の再発例の報告はなく、予後は良好である。

結 語

今回われわれは、右房自由壁内膜から発生した、乳頭状弾性線維腫症例を経験した。右心系に発生した場合の手術適応は確立してないが、可動性があり、肺血流シンチ検査で陰影欠損を認めた本症例に対して、腫瘍切除術を行った。

文 献

- 1) Reynen, K.: Frequency of primary tumors of the heart. *Am. J. Cardiol.* **77**: 107, 1996.
- 2) Ngaage, D. L., Mullany, C. J., Daly, R. C. et al.: Surgical treatment of cardiac papillary fibroelastoma: a single center experience with eighty-eight patients. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 1712-1718, 2005.
- 3) Sun, J. P., Asher, C. R., Yang, X. S. et al.: Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* **103**: 2687-2693, 2001.
- 4) Salyer, W. R., Page, D. L. and Hutchins, G. M.: The development of cardiac myxomas and papillary endocardial lesions from mural thrombus. *Am. Heart J.* **89**: 4-17, 1975.
- 5) Kurup, A. N., Tazelaar, H. D., Edwards, W. D. et al.: Iatrogenic cardiac papillary fibroelastoma: a study of 12 cases (1990 to 2000). *Hum. Pathol.* **33**: 1165-1169, 2002.
- 6) Grandmougin, D., Fayad, G., Moukassa, D. et al.: Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical, histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis. *J. Heart Valve Dis.* **9**: 832-841, 2000.
- 7) Joffe, I. I., Jacobs, L. E., Owen, A. N. et al.: Rapid development of papillary fibroelastoma with associated thrombus: the role of transthoracic and transesophageal echocardiography. *Echocardiography* **14**: 287-292, 1997.
- 8) Dow, C., Warren, K., Ranjandayalan, K. et al.: Rapidly growing mass on the tricuspid valve in an elderly woman: a diagnostic dilemma. *Age Ageing* **34**: 185-186, 2005.
- 9) Scalia, D., Basso, C., Rizzoli, G. et al.: Should right-sided fibroelastomas be operated upon? *J. Heart Valve Dis.* **6**: 647-650, 1977.
- 10) Gowda, R. M., Khan, I. A., Nair, C. K. et al.: Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am. Heart J.* **146**: 404-410, 2003.
- 11) Woo, Y. J., Grand, T. J. and Weiss, S. J.: Robotic resection of an aortic valve papillary fibroelastoma. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 1100-1102, 2005.