症例報告

大動脈弁無冠尖に発症した乳頭状弾性線維腫の1手術例

有本 宗仁 宇野澤 聡 大幸 俊司
林 佑樹 北住 善樹 田中 正史

日本大学医学部外科学系心臓血管外科学分野

An Operative Case of Papillary Fibroelastoma of the Non-Coronary Cusp of the Aortic Valve

Munehito ARIMOTO, Satoshi UNOSAWA, Shunji OSAKA,

Yuki HAYASHI, Yoshiki KITAZUMI and Masashi TANAKA

Department of Cardiovascular Surgery, Nihon University, School of Medicine, Tokyo, Japan

An asymptomatic 72-year-old woman was referred by an orthopedist because of a mass on the aortic valve that was found during pre-operative examination of lumbar spinal canal stenosis. Transthoracic echocardiogram showed a 9 × 7 mm mobile mass attached to the non-coronary cusp of the aortic valve and no aortic regurgitation. In view of the potential risk of embolism of either the mass or the associated thrombus, elective surgical removal was performed. The patient made an uneventful recovery. Histological examination revealed the benign tumor and led to the diagnosis of papillary fibroelastoma. Primary cardiac tumor is rare and we report a case of cardiac papillary fibroelastoma with a review of the pertinent literature.

Key words: cardiac tumor, papillary fibroelastoma, aortic valve

心臓腫瘍, 乳頭状弾性線維腫, 大動脈弁

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2019; 78 (5): 305–308)

要旨 72歳女性。腰部脊柱管狭窄症の手術前に施行した経胸壁心臓超音波検査で大動脈弁無冠尖に9 mm × 7 mm大の有茎性の腫瘍性病変を認めた。大動脈弁膜症、炎症反応上昇、塞栓症状は認めなかったが、可動性があり塞栓症の危険があるため人工心肺心停止下に腫瘍摘出術（大動脈弁尖は温存）を施行した。腫瘍は、大動脈弁無冠尖に付着し、境界明瞭であった。病理診断は、乳頭状弾性線維腫 (Papillary fibroelastoma: PFE) であった。術後経過は、良好で独歩退院した。大動脈弁に起源する心臓腫瘍は稀であり、単純切除のみで弁尖を温存でき、弁機能を低下させることなく温存できたので報告する。

はじめに

原発性心臓腫瘍は、比較的稀な疾患である。発症率は、剖検例での報告で0.02%と報告されている¹⁾。乳頭状弾性線維腫 (papillary fibroelastoma) は、原発性良性心臓腫瘍の中で、粘液腫、脂肪腫に続く頻度とされており稀な疾患である。本疾患は、偶発的に発見されることが多く、CTや超音波機器の進歩により今後発見される機会が増加していくものと考えられる。発生場所により、治療法は異なるが、大動脈弁弁尖より発生した腫瘍に対

して、単純切除のみで治療を行い、良好な経過を得たので報告する。

症 例

症例: 72歳, 女性。**主訴:** なし**家族歴:** 特記事項なし**既往歴:** 高血圧症, 腰部脊柱管狭窄症**現病歴:** 整形外科で腰部脊柱管狭窄症に対し手術予定であった。手術前の経胸壁心臓超音波検査で大動脈弁に付着する9 × 7 mmの有茎性の腫瘍を認め、心臓腫瘍の診断となり、加療目的で当科紹介となる。**入院時現症:** 身長 157 cm 体重 51.0 kg**意識レベル:** 清明, 体温 36.8℃, 血圧 128/42 mmHg, 脈拍 108 bpm 整, 呼吸数 14 回/分**診察所見** 頸静脈の怒張を認めず。心音: 過剰心音および心雑音を認めず。呼吸音: 肺雑音を認めず。左右差なし。腹部は特記事項なし。

四肢に浮腫を認めず。

血液・生化学所見: RBC 425 万/μl, Hb 12.8 g/dl, Hct 38.4%と貧血所見を認めず。WBC 4,700/μl, CRP 0.10

受付: 2019年4月12日, 受理: 2019年6月27日

本論文の要旨は、第173回日本胸部外科学会関東甲信越地方会(2017年3月, 東京都)で発表された。

Fig. 1 Transthoracic echocardiography showed a tumor on the aortic valve.

Fig. 2 A tumor on the aortic valve, in the long-axis view of a transesophageal echocardiography.

Fig. 3 Intraoperative findings: Papillary fibroelastoma arising from non-coronary cusp of the aortic valve.

Fig. 4 Papillary fibroelastoma of the aortic valve photographed under water.

mg/dl と炎症反応の上昇を認めず。また、凝固能異常を認めず。

胸部単純レントゲン所見：CTR 50.1%，肺野に異常陰影を認めず。

心電図所見：58 回/分，洞調律。

心臓超音波所見：大動脈弁無冠尖に付着する弁尖と等輝度で 9 mm × 7 mm 大の可動性のある腫瘍を認めた (Fig. 1, 2)。大動脈弁逆流は認めず。左室駆出分画 (LVEF) は、70.0% で、左室収縮能は良好であった。

手術所見：全身麻酔下，仰臥位で胸骨正中切開でアプローチした。上行大動脈に送血管を挿入し，上大静脈，下大静脈に脱血管を挿入し，体外循環を確立した。大動脈基部より心筋保護液を注入し，心停止とした。上行大動脈を斜切開し，以降は，冠動脈に直接心筋保護液を間欠的に注入した。大動脈弁を観察すると，無冠尖弁縁に白色で境界明瞭の腫瘍性病変を認めた。大きさは，9 × 7 mm で超音波検査と大きさと同じであった。腫瘍と弁

尖の境界は明瞭で，弁尖組織への浸潤，弁破壊は認めず (Fig. 3)。弁尖を温存し，腫瘍の単純切除のみで手術可能と判断した。腫瘍の端を鑷子で保持し，弁尖との境界を直視下で確認し，剪刀で弁尖より切除した。弁尖は温存した。腫瘍は，非常に柔らかく，生理食塩水中に浸すと，イソギンチャク様の放射状に伸びる構造を示した (Fig. 4)。

術後経過：術後の経過は良好で，術後 13 日目に自宅退院した。術後の超音波検査では，大動脈弁閉鎖不全症を認めず。心臓術後 5 ヶ月後に脊柱管狭窄症の手術を施行した。現在，術後 24 ヶ月が経過したが，再発，心不全等は認めていない。

病理組織所見：腫瘍は，弾性線維やプロテオグリカンに富む間質を有して乳頭状を呈する腫瘤が認められた。表層には異形の目立たない短紡錘形から扁平な内皮細胞で被覆されていた。標本上は，明らかな新鮮血栓の付着は認めず。Elastica van Gieson 染色で，腫瘍は，黒紫色に染

Fig. 5 Pathologic findings: (a) Hematoxylin eosin stain (b) (c) Elastic van Giessen stain (d) Alcian blue stain.

色される弾性線維を認めた。腫瘍は、境界明瞭で明らかな組織への浸潤は認めなかった。アルシアンブルー染色では、青色に染まるムコ多糖を豊富に含んでいた (Fig. 5)。

考 察

心臓腫瘍の頻度は、少なく稀な疾患である。その中でも PFE は、粘液腫、脂肪腫に次いで3番目に頻度の高い心臓良性腫瘍とされている²⁾。PFE は、症状の発現なく、無症状で経過し、偶発的に発見されることが多い。心臓超音波検査の技術の発展に伴い、心臓超音波検査を契機に発見される例が散見される。本症例も整形外科の術前精査で施行した経胸壁心臓超音波検査で、偶発的に発見された。PFE は、肉眼的にはイソギンチャク状の構造を呈している。病理学的には内皮細胞に覆われた乳頭状の腫瘍を認め、下層に弾性線維や膠原線維を認める³⁾。鑑別としては、ランブル疣贅が挙げられる。ランブル疣贅は PFE と形態学的にも病理学的にも類似し、鑑別が難しい⁴⁾。ランブル疣贅が弁の表面組織の損傷による退行性変化とされるのに対し、PFE は、心内膜から発生する無血管性の退行性変化を伴う過誤腫であるとされる⁵⁾。

PFE は、そのほとんどが無症状で経過するが、PFE が原因とされる重症脳梗塞の報告例⁶⁾もあり、PFE が原因で塞栓症状を起こす危険性があると考えられている。PFE の多くは、無症状であるが、臨床症状が出現すると、脳梗塞、急性冠症候群、心不全、意識消失発作、腸管虚血などの重篤な病態となることが多い。それゆえ、適切な診断が重要となる。心臓超音波検査で偶然発見され、

診断されることが多い。近年、超音波検査機器の普及に伴い、無症状での発見例が増加している⁷⁾。今後、症例数は増加していくものと考えられ、迅速な診断、治療が必要である。

PFE の発生について、心内膜のどの場所からも発生すると考えられている。発生部位に関して 84% が弁組織より発生し、大動脈弁が 44% で最も多く、次いで僧帽弁 (35%)、三尖弁 (13%)、肺動脈弁 (8%) の報告があり³⁾、左心系の弁由来の発生が多い。また、大動脈弁位に発生したものでは、無冠尖領域に最も多く発生したとの報告もある⁷⁾。腫瘍に関して、単発のものが多く報告されているが、大動脈弁 3 尖より多発性に発生した例も報告されている⁸⁾。構造については、有茎性のことが多く、肉眼的には腫瘍辺縁は乳頭状に枝分かかれし、イソギンチャク様で、短い茎によって心内膜に付着している⁹⁾。

PFE の手術適応に関して、明確に示したガイドラインは、存在しない。PFE の可動性が、塞栓と死亡の独立した危険因子とされ、可動性がある場合には、早急に外科的切除をすることが望ましいと Gowda らは主張している³⁾。PFE に対する手術法については、議論の余地が残る。大動脈弁位に発生したものでは、Kise らの報告によると、PFE の成長速度が遅いため、可能ならば弁組織を温存し、腫瘍をけずり取る (shave exclusion) で良いとしている¹⁰⁾。その他、Sato らは、左冠尖、右冠尖から生じた PFE に対し、大動脈弁置換術を施行し、弁膜に生じた PFE に対しては弁置換術を推奨している¹¹⁾。僧帽

弁に発生した PFE に対しては、単純切除を基本とし、僧帽弁乳頭筋に発生しているものや弁輪部の広範囲に及んだ腫瘍に対して弁形成術や弁置換術を要したと報告がある⁸⁾。また、大動脈弁発生の PFE と僧帽弁発生の PFE を比較すると、大動脈弁発生の PFE が 89% の症例で単純切除を施行できたのに対し、僧帽弁発生の PFE は 64% の症例で単純切除を施行可能であったと報告している⁸⁾。三尖弁に対しての手術報告では、on-pump beating で腫瘍を単純切除し、Kay 法での三尖弁形成術を行ったとの報告もある¹²⁾。術式の選択に関して、腫瘍と弁組織の境界が明瞭で、切除により弁機能を損なわず、腫瘍切除が可能な場合、我々は、腫瘍の単純切除を推奨する。また、弁機能を温存できない場合や、弁組織の明らかな破壊が認められる場合や、弁機能の温存が期待できない場合、我々は、弁置換術を選択する。

本症例では、術中に腫瘍そのものを肉眼で観察し、腫瘍の大きさは、 9×7 mm で、大動脈弁無冠尖の弁組織との境界が明瞭であったため、腫瘍の単純切除を決定した。切除後、弁組織は正常組織と比べても遜色のないものと思われた。術中の経食道心臓超音波検査で大動脈弁位に逆流所見は認めなかった。また、病理所見では、腫瘍と弁組織の境界は明瞭であり、弁組織への浸潤所見を認めなかった。術後、合併症なく経過し 24 ヶ月が経過したことを考えると、単純切除は適切な判断であったと考える。

予後に関して、長期的な観察報告は少なく、Gowda らの報告によると、術後最大 11 年間の観察期間で再発例、再手術例は認められていない³⁾。しかし、我々は、今後も定期的に超音波検査で弁尖の変化がないか十分な観察が必要であると考え。我々は、PFE に対して、弁機能の温存が期待できる場合、今後も、腫瘍の単純切除を第一選択として良いと考える。

結 語

大動脈弁無冠尖より発生した乳頭状線維弾性腫に対し、弁尖を温存し腫瘍切除を行った。術後経過は良好で、心不全、腫瘍の再発等なく、腫瘍切除のみの手術が有効であった。

利益相反

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 organization that could inappropriately influence their work.

文 献

- 1) Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J cardiol* 1996; **77**: 107.
- 2) MacGowan SW, Sidhu P, Aherne T, et al. Atrial myxoma: national incidence, diagnosis and surgical management. *Ir. J. Med. Sci* 1993; **162**: 223–226.
- 3) Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; **3**: 404–410.
- 4) Tanaka M, Yamamoto Y, Shiota N, et al. Cardiac papillary fibroelastoma incidentally detected via transesophageal echocardiography after induction of anesthesia in a patient undergoing coronary artery bypass grafting. *Cardiovascular Anesthesia* 2016; **20**: 81–86.
- 5) Kim M, Jung HK. Anatomic Variants Mimicking Pathology on Echocardiography: Differential Diagnosis. *J Cardiovasc Ultrasound* 2013; **21**(3): 103–112.
- 6) Elisabetta G, Michele D, Giampaolo Z, et al. Papillary fibroelastoma, unusual cause of stroke in a young man: a case report. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2017; **12**: 33, DOI: 10.1186/s13019-017-0592-6.
- 7) Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, et al. Papillary fibroelastoma: increasing recognition of surgical disease. *Ann Thorac Surg* 1999; **68**(5): 1881–1885.
- 8) Ngaage DL, 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**: 1712–1718.
- 9) 新城裕里, 吉岡二郎, 加藤秀之, ほか. 僧帽弁腱索より発生した乳頭状線維弾性腫の 1 例. *心臓* 2010; **42**(12): 1597–1602.
- 10) Kise Y, Chisato K, Ryoko A, et al. An Operative Case of Papillary Fibroelastoma of the Aortic Valve. *Cardiothorac Surg* 2011; **40**(3): 108–111.
- 11) Sato M, Nagaya K, Komatsu T. Multiple papillary fibroelastoma: report of a case and implications for management. *Gen Cardiothorac Surg* 2014; **62**: 122–124.
- 12) Li W, Zheng J, Zhao H et al. Beating-heart surgical treatment of tricuspid valve papillary fibroelastoma. *Medicine* 2016; **95**(34): e4690.