

右室流出路に発生した乳頭状弾性線維腫の1例

Papillary Fibroelastoma in the Right Ventricular Outflow Tract: A Case Report

富澤 英紀
 山本 啓二
 岩田 友彦
 西村 芳興
 野村裕太郎
 星出 陽子
 江口 和男
 上西祐一朗*¹
 三澤 吉雄*¹
 弘 中 貢*²
 島田 和幸

Hidenori TOMIZAWA, MD
 Keiji YAMAMOTO, MD, FJCC
 Tomohiko IWATA, MD
 Yoshioki NISHIMURA, MD
 Yutaro NOMURA, MD
 Yoko HOSHIDE, MD
 Kazuo EGUCHI, MD
 Yuichiro KAMINISHI, MD*¹
 Yoshio MISAWA, MD*¹
 Mitsugu HIRONAKA, MD*²
 Kazuyuki SHIMADA, MD, FJCC

Abstract

A 60-year-old female was admitted to our hospital for further examination of heart murmur. Chest radiography revealed cardiomegaly and pulmonary congestion. Two-dimensional echocardiography showed a mobile and pedunculated mass, approximately 20 mm in diameter, attached to the right ventricular outflow tract, and perimembranous ventricular septal defect. Cardiac catheterization and blood sampling were performed, which showed a pulmonary to systemic flow ratio of 3.70. She underwent surgical excision of the tumor, ventricular septal defect patch suture and tricuspid annuloplasty. Histological examination confirmed papillary fibroelastoma. The predominant location of papillary fibroelastoma is the valvular surface. This very rare case of papillary fibroelastoma was located in the right ventricular outflow tract.

—J Cardiol 2007 Apr; 49(4): 199–203

Key Words

- Neoplasms (papillary fibroelastoma)
- Echocardiography, transesophageal
- Ventricular function (right ventricular outflow tract)

はじめに

乳頭状弾性線維腫は心臓原発の良性腫瘍のうち約10%を占め¹⁾、弁や心室、心房壁の心内膜から発生する。乳頭状弾性線維腫は良性腫瘍であるが、脳梗塞、肺塞栓症、心筋梗塞、突然死などの合併症を起こす可能性があるため、発見され次第、外科的切除が必要で

ある。また、本腫瘍は左心系の弁由来のものが多いが、今回我々は右室流出路より発生したまれな1例を経験したので報告する。

症 例

症 例 60歳、女性
 主 訴: 咳嗽、心雑音。

自治医科大学 循環器内科, *¹心臓血管外科, *²病理部: 〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1

Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, *¹Division of Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, *²Department of Pathology, Jichi Medical University, Tochigi

Address for correspondence: TOMIZAWA H, MD, Division of Cardiovascular Medicine, Department of Medicine, Jichi Medical University, Yakushiji 3311-1, Shimotsuke, Tochigi 329-0498; E-mail: tomizawa@jichi.ac.jp

Manuscript received February 9, 2006; revised June 12, 2006 and February 4, 2007; accepted February 5, 2007

現病歴：出生時より心雑音を指摘されていたが、精査されていなかった。2003年9月、心雑音の精査のため当院に入院となった。

入院時現症：身長 152 cm，体重 37 kg，血圧 138/86 mmHg，脈拍 66/min，不整。体温 36.2℃，頸静脈怒張あり，胸骨左縁第3肋間に最強点を有する Levine Ⅲ度の全収縮期雑音を聴取，両下肺で湿性ラ音を聴取した。下腿浮腫は認められなかった。

入院時血液検査所見：血算および炎症反応を含めた生化学所見に異常を認めなかった。血液ガス分析でも低酸素血症などの異常を認めなかった。

胸部X線写真所見 (Fig. 1)：心胸郭比は71%。心陰影の拡大と両側肺野に肺うっ血を認め，側彎症を伴っていた。

心電図所見：心房細動 (80-90/min) で，両室肥大の所見あり。

経胸壁心エコー図所見 (Fig. 2)：右室流出路に可動性の強い径20mmの腫瘍性病変を認めた。また，膜様部心室中隔欠損を認め，重症三尖弁閉鎖不全を伴っていた。

経食道心エコー図所見 (Fig. 3)：右室流出路の腫瘍の表面にヒダ状の突起を認めた。

心臓カテーテル検査：右室流出路に腫瘍が存在し肺塞栓症の危険性もあるが，シャント量や右室流出路における圧較差などの血行動態を評価する必要があり，検査を施行した。肺体血流比は3.70，左-右シャント比は0.73，左室の心係数は1.4 l/min/m²，右室収縮期圧は73 mmHg，肺動脈収縮期圧は71 mmHg，平均肺動脈楔入圧は25 mmHgであった。

以上の所見より，心雑音の原因は欠損孔のシャント血流による雑音と三尖弁閉鎖不全症の逆流性雑音であると診断した。心室中隔欠損症は肺体血流比が3.70であるため，手術適応であると考えた。また，精査中に偶然，右室流出路に腫瘍を発見し，現段階では肺塞栓症を合併していないが，右室流出路の腫瘍が今後，肺塞栓症を引き起こす可能性があるため，心室中隔欠損パッチ閉鎖術，三尖弁輪縮小形成に加え，右室流出路腫瘍切除も行った。

手術：右室流出路に索状物とそれに付着するインゲンチャク様の腫瘍が認められ，白色に硬化した索状部分を含め腫瘍を切除した。

摘出標本 (Fig. 4-a)：腫瘍は全体的に黄白色を呈し



Fig. 1 Chest radiograph on admission

Chest radiograph showed cardiac enlargement, pulmonary congestion and lateral curvature of the spine.

ていて，表面に多数の突起を有し，小さな茎で心内腔に付着していた。腫瘍の大きさは25mmであった。

病理所見 (Figs. 4-b, c, d)：腫瘍の表面は乳頭状で多数の突起を認めていた。乳頭状の組織は1層の内皮細胞で覆われており，内部はピンク色の間質とElastica van Gieson染色で染まる弾性線維を認め，乳頭状弾性線維腫と診断した。

以上の所見より，心室中隔欠損症に右室流出路に発生した乳頭状弾性線維腫を合併したと診断した。

術後の肺動脈収縮期圧は35 mmHgに改善し，術後2年経過しているが，乳頭状弾性線維腫の再発はなく経過良好である。

考 察

乳頭状弾性線維腫は原発性心臓腫瘍の10%を占める良性腫瘍であり，粘液腫 (30%)，脂肪腫 (10.5%) について3番目に多く認められる¹⁾。725例の乳頭状弾性線維腫について検討したGowdaら²⁾によると，発症に男女差はなく，発見年齢は新生児から92歳まで認められ，70歳代で最も多いとされている。大きさは2mmから最大70mmまで多種多様であり，発生部位別にみると弁表面から発生するものが84%，左室が

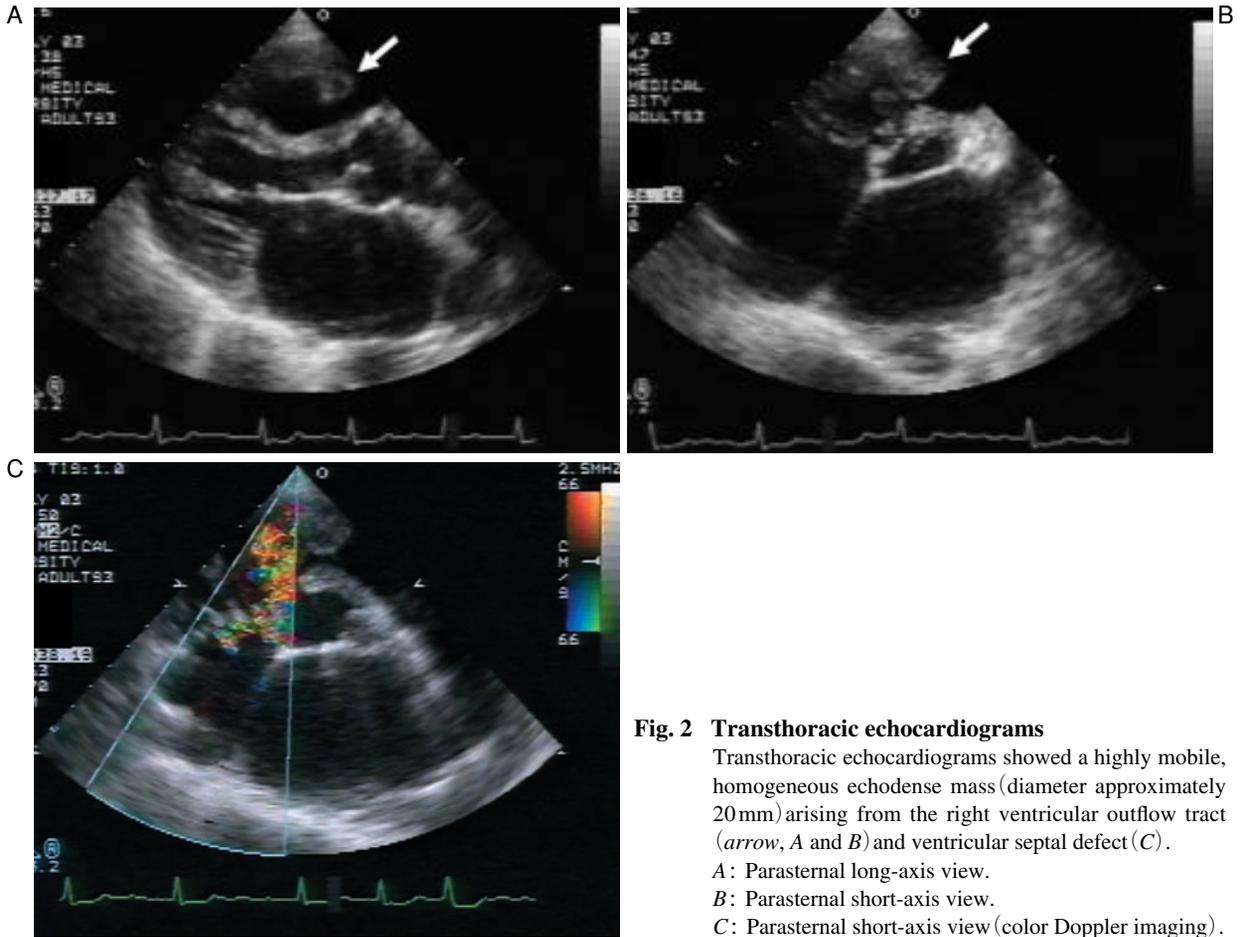


Fig. 2 Transthoracic echocardiograms
 Transthoracic echocardiograms showed a highly mobile, homogeneous echodense mass (diameter approximately 20mm) arising from the right ventricular outflow tract (arrow, A and B) and ventricular septal defect (C).
 A: Parasternal long-axis view.
 B: Parasternal short-axis view.
 C: Parasternal short-axis view (color Doppler imaging).

9%, 左房が2%, 右房が2%であり, 本例のような右室からの発生は1%程度であった。また弁表面からの発生例のうち, 大動脈弁からの発生が44%, 僧帽弁35%, 三尖弁13%, 肺動脈弁8%となっている。

臨床上, 無症状で経過し剖検時に発見されたり³⁾, 開心術時に偶然発見されることが多く, 本症例のように心エコー図検査で偶然発見されることもある。臨床症状を契機に発見される場合は, 一過性脳虚血発作や脳梗塞が最も多く⁴⁾, 狭心発作や心筋梗塞⁵⁾, 突然死^{6,7)}, 失神⁴⁾, 肺塞栓症⁸⁾ などがある。脳梗塞などの塞栓症や心室細動を発症する機序として乳頭状組織表面にフィブリン血栓が形成され, 遊離した血栓が脳血管や冠動脈を閉塞するためと報告されている⁹⁾。また, 大動脈弁に発生した腫瘍は, 直接冠動脈を閉塞し突然死や心室細動をきたすことがあると報告されている^{5,7)}。

診断には心エコー図検査が有用であり, とくに経食道心エコー図検査は腫瘍の発生部位や大きさ, 形状な

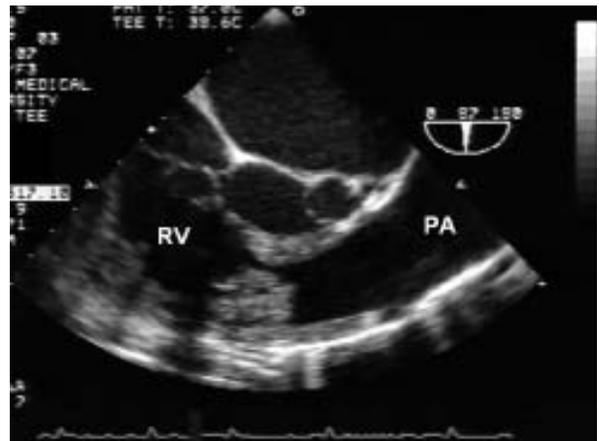


Fig. 3 Transesophageal echocardiogram
 Transesophageal echocardiogram revealed a mobile mass with irregular surface.
 RV = right ventricle; PA = pulmonary artery.

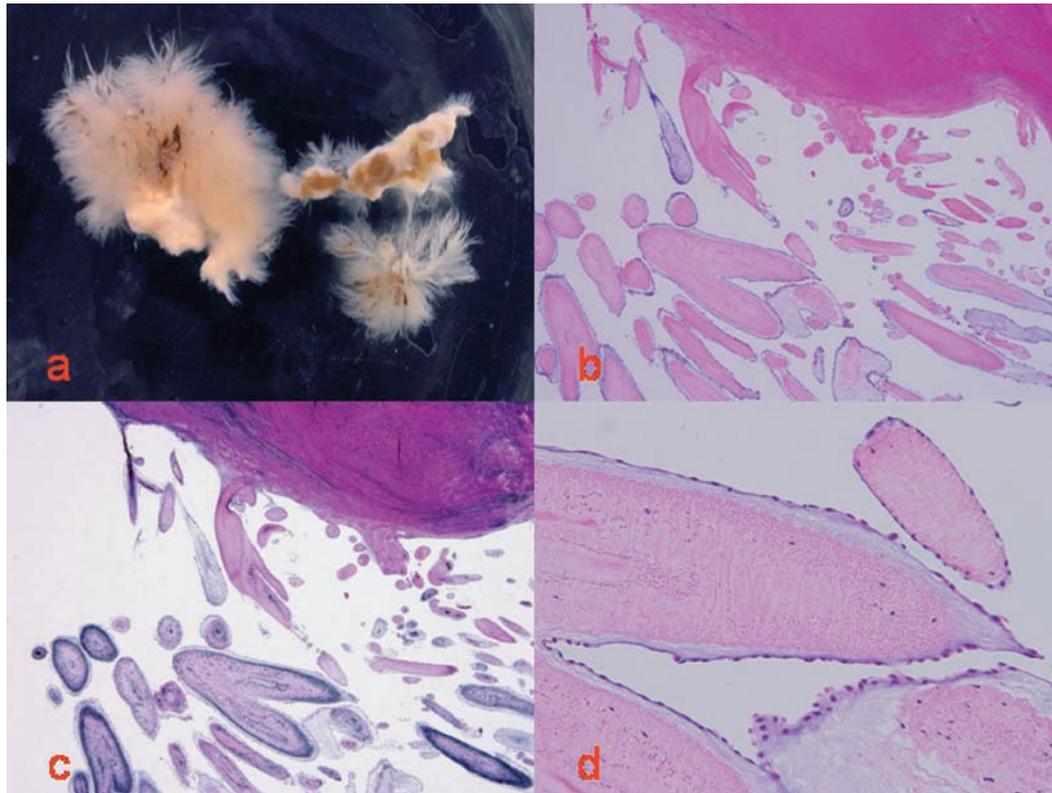


Fig. 4 Photomicrographs

a: Gross appearance like a sea anemone.

b: Hematoxylin-eosin stain.

c: Elastica van Gieson stain. The tumor consisted of elastic fibers and hyalinized stroma with papillary structure.

d: Hematoxylin-eosin stain. The tumor was formed by a lining of hyperplastic endocardial cells covered by hypocellular stroma.

どの詳細な情報が得られ¹⁰⁾, 手術方法の決定に役立つ。また、血栓、疣贅、他の心臓腫瘍(粘液腫、脂肪腫など)との鑑別にも有用であり、腫瘍表面に多数の糸状の *spicula* が観察されると診断の助けとなる。

肉眼的には心内腔から茎を伴って発生することが多く、腫瘍を液体の中に入れると、イソギンチャクのように多数の黄白色の乳頭状の突起を認めるのが特徴である。

治療は塞栓症の症状を伴う場合、一般に外科的切除である。無症状で偶然に発見された症例に対しては意見の分かれるところであるが、良性腫瘍ではあるが塞栓症や心筋梗塞、突然死を引き起こす可能性があるため、発見され次第早期に手術を行う必要がある²⁾, との見解もある。近年、心エコー図検査の普及により偶然発見される無症状症例が数多く報告されており、今

後さらなる検討が必要である。

また、切除後に同じ部位で再発したとの報告はない。塞栓症予防に対する抗凝固療法の有効性については未検討である²⁾。

本症例では、心雑音の原因は心室中隔欠損症および三尖弁閉鎖不全症であったが、偶然に右室流出路に乳頭状弾性線維腫を発見した。今回、乳頭状弾性線維腫による臨床症状はなく、肺塞栓症も合併していなかったが、心室中隔欠損症の手術に加え切除を施行した。

また、右室流出路に発生していながら右室および肺動脈間に圧較差を認めず血行動態に影響を及ぼしていなかった理由として、本症例での腫瘍サイズが25 mm であるが、腫瘍表面が非常に可動性のある *spicula* で覆われており、流出路狭窄をきたしにくいと考えられる。しかし、腫瘍が大きければ左室流出路に発生した

場合と同様に、右室流出路狭窄の原因となり、血行動態に影響を与える可能性がある。

さらに、術前の肺動脈収縮期圧は71 mmHgと高く、放置していればEisenmenger化の危険性があったが、術後の肺動脈収縮期圧は35 mmHgに改善した。肺動脈収縮期圧や肺体血流比が高値でありながら、術前に心不全症状を生じなかった理由は不明であるが、今後

の課題にしたい。

結 語

今回我々は、心雑音の精査中に心室中隔欠損症に合併した右室流出路の乳頭状弾性線維腫を経験した。乳頭状弾性線維腫が右室流出路に発生することは非常にまれなため報告した。

要 約

症例は60歳の女性で、出生時より心雑音を指摘されていた。今回、心雑音の精査のため入院となった。胸部X線写真では心陰影の拡大と肺うっ血を認め、心エコー図所見では右室流出路に可動性を有する径20mmの腫瘍性病変と膜様部心室中隔欠損を認めた。また、心臓カテーテル検査により肺体血流比は3.70であった。心室中隔欠損パッチ閉鎖術、三尖弁輪縫縮形成、右室流出路腫瘍切除を行った。表面に多数の突起を有する腫瘍は、小さな茎で心内腔に付着しイソギンチャク様であった。腫瘍の間質にElastica van Gieson染色で染まる弾性線維を認め、乳頭状弾性線維腫と診断した。本例のように右室流出路に乳頭状弾性線維腫が発生することは非常にまれである。

J Cardiol 2007 Apr; 49(4): 199–203

文 献

- 1) McAllister HA Jr, Fengolio JJ Jr: Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Cardiovascular System, Second Series, Fascicle 15, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1978; pp 1–20
- 2) Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavana BC, Sacchi TJ: Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; **146**: 404–410
- 3) Lam KY, Dickens P, Chan AC: Tumors of the heart: A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; **117**: 1027–1031
- 4) Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, D'Attellis N, Berrebi A, Fabiani JN, Deloche A, Carpentier A: Cardiac valve papillary fibroelastoma: Surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **117**: 106–110
- 5) Israel DH, Sherman W, Ambrose JA, Sharma S, Harpaz N, Robbins M: Dynamic coronary ostial obstruction due to papillary fibroelastoma leading to myocardial ischemia and infarction. *Am J Cardiol* 1991; **67**: 104–105
- 6) Ottaviani G, Rossi L, Ramos SG, Matturri L: Pathology of the heart and conduction system in a case of sudden death due to a cardiac fibroma in a 6-month-old child. *Cardiovasc Pathol* 1999; **8**: 109–112
- 7) Bussani R, Silvestri F: Images in cardiovascular medicine: Sudden death in a woman with fibroelastoma of the aortic valve chronically occluding the right coronary ostium. *Circulation* 1999; **100**: 2204
- 8) Waltenberger J, Thelin S: Images in cardiovascular medicine: Papillary fibroelastoma as an unusual source of repeated pulmonary embolism. *Circulation* 1994; **89**: 2433
- 9) Gorton ME, Soltanzadeh H: Mitral valve fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 1989; **47**: 605–607
- 10) Gologorsky E, Gologorsky A: Aortic valve fibroelastomas as an incidental intraoperative transesophageal echocardiographic finding. *Anesth Analg* 2002; **95**: 1198–1199