

心エコー図検査にて偶然検出された 三尖弁乳頭状線維弾性腫の一例

桂田絵美菜 西浦哲哉 前田春奈 永田栄二 内藤慎二

IRYO Vol. 67 No. 4 (174-178) 2013

要 旨

患者は53歳、男性。とくに症状はなく、長年近医にて糖尿病をフォローされていたが、2010年11月、右冠動脈閉塞による心筋梗塞にて、当嬉野医療センター循環器内科に搬送された。心臓カテーテル検査および経皮的冠動脈形成術が施行されたが、術後の心エコー図検査で、三尖弁前尖弁腹に径12×10mm大、高エコーの腫瘤性病変が認められ手術目的に心臓血管外科へ転科となった。エコー上、腫瘤は可動性で辺縁不整、一部毛羽立っているような所見を呈していた。外科転科時の血圧は158/80mmHg。心電図では洞調律で心拍数92、またⅡ、Ⅲ、aVfで異常Q波を認めた。血液・生化学検査や胸部X線検査に異常は認められなかった。開心術が施行され、三尖弁の前尖弁腹に約10mm大の有茎性腫瘤が認められた。切除された腫瘤は病理組織学的に1層の扁平あるいは立方状の細胞に覆われた乳頭状の腫瘍性病変で、被覆する細胞は免疫組織化学にてCD34陽性であった。また、乳頭状構造の中心部は弾性線維や膠原線維によって構成されており、以上の特徴的組織形態から乳頭状線維弾性腫と診断された。

キーワード 乳頭状線維弾性腫、三尖弁、心エコー図検査、病理組織、免疫組織化学

はじめに

原発性の心臓腫瘍はきわめてまれで、その発生頻度は剖検例を用いたデータからは0.002%程度といわれている¹⁾。乳頭状線維弾性腫は心臓腫瘍の約10%を占める腫瘍で²⁾、通常左心系の弁膜より発生し、イソギンチャクに似た乳頭状の形態とその組織の脆弱性から、一部が遊離して塞栓症を発症する危険性が高いため開胸による摘出術の適応となる¹⁾³⁾。

今回、心エコー図検査にて偶然検出された三尖弁発生の乳頭状線維弾性腫を経験したので、エコーおよび組織像を中心に若干の文献的考察を加え報告す

る。

【症例】53歳。男性。

【主訴】とくになし。

【既往歴】糖尿病

【現病歴】2010年11月右冠動脈閉塞による心筋梗塞で、当嬉野医療センター循環器内科に搬送され、心臓カテーテル検査および経皮的冠動脈形成術(percutaneous transluminal coronary angioplasty: PTCA)が施行された。PTCA後行った心機能評価のための心エコー図検査で、三尖弁に12×10mm大の腫瘤性病変が認められたため、摘出手術を目的に2011年2月、心臓血管外科へ転科となった。

国立病院機構嬉野医療センター 臨床検査科

別刷請求先: 桂田絵美菜 国立病院機構嬉野医療センター 臨床検査科 〒843-0301 佐賀県嬉野市嬉野町下宿丙2436 (平成24年10月18日受付, 平成25年2月8日受理)

A Case of Papillary Fibroelastoma on the Tricuspid Valve Incidentally Detected by Echocardiography

Emina Katsurada, Tetsuya Nishiura, Haruna Maeda, Eiji Nagata and Shinji Naito, NHO Ureshino Medical Center

Key Words: papillary fibroelastoma, tricuspid valve, echocardiogram, histopathology, immunohistochemistry

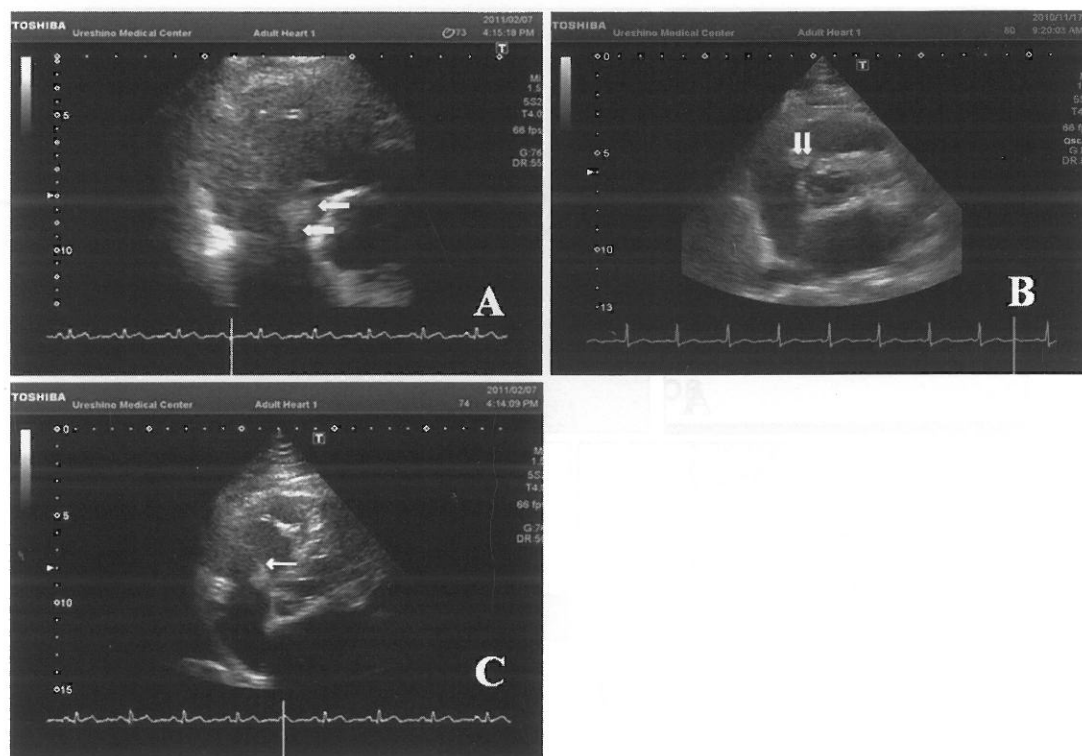


Fig. 1 Echocardiogram

- A. A mass lesion shows the irregular margin with hair-like feature (arrow).
 B. Some hypoechoic regions (arrow) are observed in the central part of a mass lesion.
 C. A mass lesion seems to have a stalk-like structure (arrow).

【入院時身体所見】

身長160cm, 体重68kg. BMI26.6. 体温36.7℃.
 血圧158/80mmHg, 脈拍96/分.

【血液・生化学検査所見】

特記すべき所見なし.

【心電図検査所見】

洞調律, 心拍数92. II, III, aVfに異常Q波が認められた.

【胸部 X 線検査所見】

心胸郭比は45.3%と心肥大を認めるも, その他異常陰影なし.

【頭部 MRI 検査所見】

特記すべき所見なし.

【心エコー図検査所見】(Fig. 1)

Ao/LA32/41mm, LVDd/LVDs51/32mm, IVS11mm, LVPW 9 mm, LVEF66.3%, 壁運動は下壁が低収縮, MR(-), AR (-), mild TR.

三尖弁の前尖弁腹部分に, 径12×10mm大, 高エコーの心拍動にともない右房と右室を行き交う腫瘍が認められた (arrow). 腫瘍の一部はこれらの可動にともない変形し, また辺縁部分は不整で, 一部毛

羽立ったような構造が認められた(A). 腫瘍内部は, 比較的均一であったが, 中心にやや低エコー部分が認められた(B). さらに腫瘍には, 不明瞭であるが弁膜に付着する茎のような構造が認められた(C). 三尖弁逆流は軽度で肺高血圧や右心負荷所見は認められなかった.

【手術所見】

三尖弁前尖弁腹部分に付着している直径約10mm大の腫瘍が認められた. 腫瘍は長さ2mm程度の細い茎を有していたため, 弁腹に穴が開かない範囲で切除した.

【病理組織学的所見】(Fig. 2)

腫瘍は, 肉眼的に直径約10mm大の乳白色, 一部やや黄白色調の軟らかい病変で(A), 組織学的には1層の扁平あるいは立方状の細胞に覆われた乳頭状に増殖する腫瘍性病変であった (B: HE stain, ×10). これらの被覆する細胞は免疫組織化学でCD34陽性であり (C: DAB colorization, ×10), 乳頭状構造の中心部はElastica van Gieson染色で黒紫色に染まる弾性線維 (arrow head) と赤紫色に染まる膠原線維 (arrow) によって形成されていた (D: EVG stain,

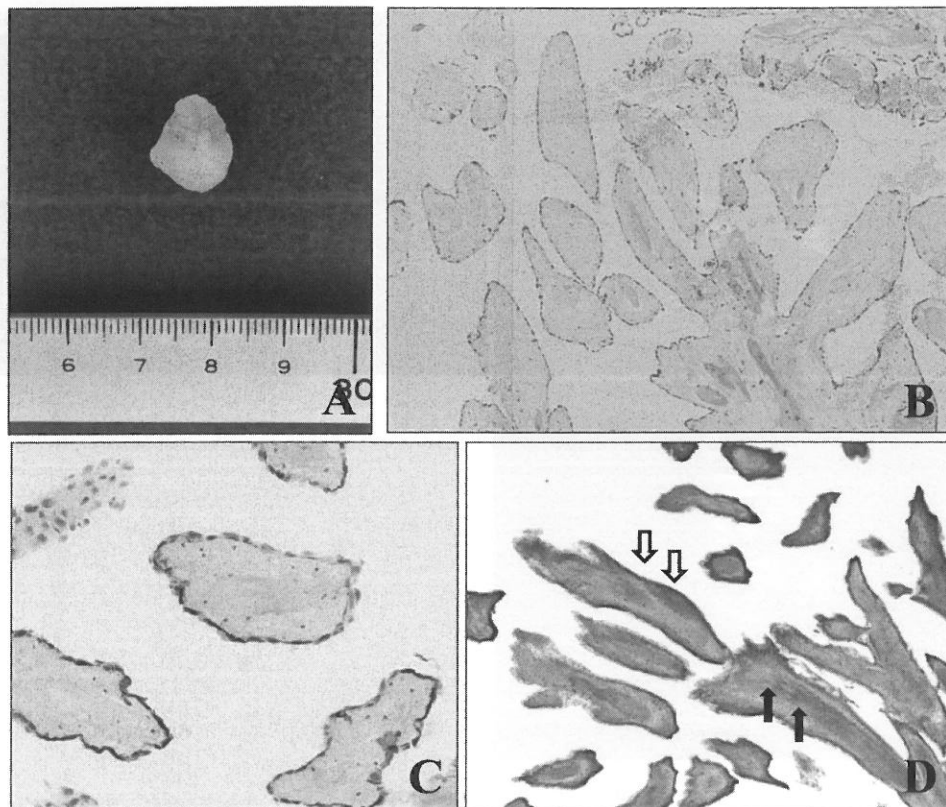


Fig. 2 Histopathology in papillary fibroelastoma

- A. Gross appearance of papillary fibroelastoma
- B. Histopathological feature in the papillary fibroelastoma. A papillary proliferation lined by a single layer of flat and/or cuboidal cells like endothelial cell is seen. (hematoxylin and eosin staining×100)
- C. Immunohistochemical findings in the papillary structure. Flat and/or cuboidal cells lining on the papillary structure are positive for CD34. (DAB colorization×400)
- D. The cores of the papillary fronds are rich in collagenous (arrow) and elastic fibres (arrow head). (Elastica van Gieson stain×100)

×10). 以上の特徴的組織形態から Papillary fibroelastoma と診断された。

【術後経過】

術後の心エコー図検査では腫瘍の残存および三尖弁の機能障害なく、第19病日に退院となった。

考 察

原発性の心臓腫瘍はきわめてまれであり乳頭状線維弾性腫は、その中の約10%を占める。発生部位は、左心系の弁膜表面から発生するものが84%と多くを占め、弁表面以外の心房筋、心室筋などから発生するものは少ない⁴⁾。また弁表面から発生するもののうち、大動脈弁からの発生は44%、僧帽弁は35%、三尖弁13%、肺動脈弁8%と報告されており⁴⁾、三尖弁に発生した本腫瘍は発生部位の観点からもまれ

な腫瘍と考えられた。また乳頭状線維弾性腫は、時に多発する場合があります、その頻度は約7%と報告されているが⁵⁾、本例は、開心術の際、慎重に心臓内部を観察し、加えて画像的精査も行ったが、他の部分に同様の病変は確認できなかった。

乳頭状線維弾性腫の多くは無症候性であるが、時に一過性脳虚血発作や脳梗塞、狭心症、心筋梗塞、弁機能不全などによる心不全、突然死などの臨床症状をとまう⁴⁾。このような梗塞の原因としては、腫瘍表面に形成されたフィブリン血栓の遊離による塞栓症、あるいは腫瘍の一部が遊離した腫瘍塞栓によるもの、またその両方を原因とするものなどが考えられている²⁾⁶⁾。一般的に僧帽弁に発生した乳頭状線維弾性腫は脳梗塞を発症することが多いとされ、大動脈弁に発生したものは、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⁴⁾。右心系に発

生した場合は³⁾⁷⁾⁸⁾、肺梗塞を生じることが報告されているが、本例には肺梗塞の症状、画像所見は認められなかった。このように本腫瘍は良性腫瘍ではあるが、発生部位が心臓という特殊性から無症候であっても塞栓症発症の可能性があるため手術適応とすべきか抗凝固療法などで経過観察とすべきかが問題となる。しかしながら、この点については抗凝固療法を行っていながらも塞栓症を発症した症例⁴⁾や長期間のフォローにより増大傾向を示した症例⁹⁾が報告されたことで、現在ではサイズや発生部位にかかわらずとくに可動性がある場合は早急に手術をすることが望ましいとされている⁴⁾¹⁰⁾¹¹⁾。本例は、術後現在まで約1年半が経過しているが、術前術後を通し塞栓症や腫瘍再発は認められず良好な経過を示している。

乳頭状線維弾性腫は、肉眼的に短い茎を有し、イソギンチャク様の黄白色の絨毛状葉状体が放射状にのびる構造をとる¹⁾⁷⁾。組織学的には、正常の腱索構造に類似し、乳頭構造の中心部は、膠原線維からなり、まばらな平滑筋細胞や単球の浸潤をともなう。また、弾性線維もこの中心部を取り巻くように存在し、時には全部が弾性線維により置換されることもある⁷⁾¹²⁾。乳頭状の表面は異型のない内皮細胞で覆われており、腫瘍の基底部では正常心内膜の内皮細胞に移行している¹⁰⁾¹²⁾。乳頭状線維弾性腫は、このように異型のない既存組織から構成されているため、その病態の本質については、新生物であるのか過誤腫であるのか、あるいは何らかの修復過程における組織変化であるのか明確な結論は得られていない³⁾¹⁰⁾。本腫瘍は、三尖弁という比較的まれな部位から発生した乳頭状線維弾性腫であったが、乳頭状に増殖するその形態は、1層の扁平あるいは立方状の内皮細胞(CD34陽性細胞)に覆われ、さらに乳頭状構造の中心部はElastica van Gieson染色で赤色に染まる膠原線維、黒紫色に染まる弾性線維で構成されるなど、乳頭状線維弾性腫の典型像を示していた。

今回、本腫瘍は偶然に心エコー図検査で可動性のある腫瘤として検出されたが、心エコー図検査で心臓に腫瘍性病変を認めた場合は、その発生頻度から粘液腫、脂肪腫、乳頭状線維弾性腫を疑い詳細な観察を行うことが重要である。また、腫瘍の局在、性状の把握に加え、粘液腫と乳頭状線維弾性腫との鑑別も手術手技を決定する上できわめて重要となる。それは前者では再発の恐れがあり、拡大切除が必要

であるのに対し、後者は再発の可能性が少ないためである⁶⁾¹⁰⁾¹³⁾。

粘液腫は、弁に発生することはきわめて少なく、通常心房中隔卵円窩近傍に発生することが多い。左房が最多で75%、右房が15~20%の発生頻度である。有茎性で可動性を有するものや心房壁に広く付着し固定されているものもある⁶⁾。腫瘍の形態は不整形な球形で血流による運動で変形し¹⁴⁾、被膜に覆われていて表面平滑なものや、ゼラチン状で脆く凹凸があり、内部エコーは出血や壊死、石灰化をきたし不均一な場合が多い¹⁵⁾。

一方、乳頭状線維弾性腫は、弁表面から発生するものが多く、心エコー図所見の特徴は、辺縁の斑点状の毛羽立ちや、血流にともなう腫瘍境界面の振動¹⁴⁾などが挙げられる。しかし、付着した血栓¹⁵⁾や、表面を覆うゼラチン様物質¹³⁾¹⁶⁾のために典型的なエコー所見が検出できない例もある。

本腫瘍はエコー画像において、三尖弁への付着、可動にともなう一部の変形、さらに腫瘍表面の毛羽立っているような構造など、乳頭状線維弾性腫として矛盾しない所見を呈していた。一方、本腫瘍の乳頭状構造の中心部には低エコー部分が認められたが、組織学的にはそのような組織は認められず、エコー図所見と組織所見との間に食い違いが認められた。この点についてUchidaらは、高エコー、低エコー所見が混在する理由として、中心部の密度の高い結合組織の反射によって周囲が高エコーに、内部は低エコーに見えるのではないかと考察しており¹⁶⁾、本腫瘍中心部の高密度な膠原線維、弾性線維の存在が、中心部の低エコー像を作り出した可能性も考えられた。

今回、心筋梗塞後の心機能評価のための心エコー図検査にて偶然検出された三尖弁発生のまれな乳頭状線維弾性腫を経験し、組織像およびエコー像を中心に報告した。

まとめ

心エコー図検査にて偶然発見した三尖弁発生のまれな乳頭状線維弾性腫を経験した。乳頭状線維弾性腫はその特徴的乳頭状形態の脆弱性から重篤な塞栓症を引き起こす可能性があり早期の発見が重要である。心エコー図検査はそのための有用な検査と考えられた。

[文献]

- 1) 向井 清, 真鍋俊明, 深山正久. 3. 乳頭状線維弾性腫 A. 原発性腫瘍 IV. 心臓の腫瘍. 外科病理学. 第4版. 東京: 文光堂; 2006; p1647-50.
- 2) 石塚尚子. 心臓の中にあってはいけないエコー 心臓腫瘍. [心臓の中にあってはいけないエコー, あるかもしれないエコー] 心エコー 2008; 9: 1112-21.
- 3) 木村 龍範, 吉松 俊英. 肺塞栓を認めた右房発生の乳頭状弾性線維腫の1例. 日心臓血管外会誌 2006; 35: 340-2.
- 4) Gowda RM, Khan IA, Nair CK et al. Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. Am Heart J 2003; 146: 404-10.
- 5) Neuman Y, Luthringer DJ, Kobal S et al. Multiple aortic valve papillary fibroelastoma: An unusual presentation of a rare tumor. J Am Soc Echocardiogr 2003; 16: 494-6.
- 6) 新城裕里, 吉岡二郎, 加藤秀之ほか. 僧帽弁腱策より発生した乳頭状線維弾性腫の1例. 心臓 2010; 42: 1597-602.
- 7) 田中恒有, 大喜多陽平, 斎藤政仁ほか. 三尖弁に発症した心臓原発乳頭状線維弾性腫の2手術例. 日心臓血管外会誌 2009; 38: 79-82.
- 8) 富澤英紀, 山本啓二, 岩田友彦ほか. 右室流出路に発生した乳頭状弾性線維腫の1例. J Cardiol 2007; 49: 199-203.
- 9) 岡田大司, 吉富裕之, 伊藤早希ほか. 5年間で腫瘍の増大が確認できた僧房弁乳頭状線維弾性腫の1例. 超音波医 2011; 38: 647-50.
- 10) 桑城貴弘, 大坪亮一, 豊田一則ほか. 脳塞栓症を契機に発見された心臓乳頭状線維弾性腫の1例. 脳と循環 2006; 11: 55-9.
- 11) 黒木健志, 森本隆史, 安倍大輔ほか. 大動脈弁に発生した乳頭状線維弾性腫の1例. 映像情報 Med 2009; 336-8.
- 12) 橋本浩一, 芝田貴裕, 青木晶ほか. 左心室乳頭状線維弾性腫の1例. 心臓 1998; 30: 591-6.
- 13) 木村次宏, 沢田尚久, 川田公一ほか. 左心室乳頭線維弾性腫の1例. 心臓 1995; 27: 180-5.
- 14) 林輝美, 小林さゆき. 心臓良性腫瘍. [グラフ 心エコーの実際(VI)]. 2003; 52: 2645-51.
- 15) 川久保幸紀, 李光浩, 小室一成. 心臓腫瘍 [入門 心エコー 達人への道]. 合臨 2008; 57: 2933-40.
- 16) Uchida S, Obayashi N, Yamanari H et al. Papillary fibroelastoma in the left ventricular outflow tract. Heart Vessels 1992; 7: 164-7.

A Case of Papillary Fibroelastoma on the Tricuspid Valve Incidentally Detected by Echocardiography

Emina Katsurada, Tetsuya Nishiura, Haruna Maeda, Eiji Nagata and Shinji Naito

Abstract

A 53-year-old man without any symptoms, who was followed up in the diagnosis of diabetes mellitus by a local doctor for a long time, developed myocardial infarction due to an occlusion of the right coronary artery and was urgently carried into the department of cardiovascular medicine, Ureshino medical center in November 2011. After coronary angiography followed by percutaneous transmural coronary angioplasty (PTCA), he was transferred to the department of cardiovascular surgery to have an operation because a hyperechoic mass lesion, 12×10 mm in size, was found on the anterior cusp of tricuspid valve by echocardiography. Blood pressure on admission for surgery was 158/80 mmHg. 12-lead electrocardiogram showed sinus rhythm with a heart rate of 92/min and abnormal Q waves in leads II, III, and aVF. There were no abnormalities on chest X-ray and laboratory examinations. Open heart surgery revealed a mass, about 10 mm in size, with a stalk on the anterior cusp of tricuspid valve. The resected mass histopathologically showed a tumorous lesion with papillary proliferation lined by a single layer of flat and/or cuboidal cells. These lining cells were immunohistochemically positive for CD 34 antibody and the cores of the papillary fronds consisted of collagenous and elastic fibers. The tumor was diagnosed as papillary fibroelastoma based on these histopathological findings.