

左房粘液腫と大動脈弁乳頭状弾性線維腫を同時に認めた1例

稲村 順二^{*,**} 秋田 雅史^{*} 塩見 大輔^{*}
杉森 治彦^{*} 青木 雅一^{*} 中尾 達也^{*}

心臓原発腫瘍は稀な疾患であり、組織学的には粘液腫が最も多く、ついで乳頭状弾性線維腫 (Papillary fibroelastoma: PFE) が多いと言われている。今回われわれは、左房粘液腫と大動脈弁 PFE を同時に認めた1例を経験したので報告する。症例は77歳女性。夜間胸痛で前医を受診され、冠動脈CTにて左房粘液腫を指摘され、当科紹介となった。心臓超音波検査にて左房内に20mm大の可動性の乏しい腫瘤を認め、待機手術の方針となった。術中の経食道超音波検査 (Transesophageal echocardiography: TEE) にて大動脈弁左冠尖と右冠尖の交連間にひらひらと動く構造物を認めた。人工心肺確立後、心停止下に大動脈を切開して大動脈弁を観察したところ、左冠尖に毛羽立ちのあるPFEを認め、切除した。右側左房切開して左房内腫瘍を観察したところ、腫瘍が心房中隔に付着しており、心房中隔および左房壁ごと一塊に摘出した。心房中隔および左房の欠損部は自己心膜で修復した。術後、洞性徐脈と接合部調律および心房細動の頻脈を繰り返した。その後、洞停止を伴うようになり、第29病日にペースメーカー植え込み術を施行し、第38病日に軽快退院となった。組織学的に異なる心臓腫瘍を同時に認めることはきわめて稀である。術前および術中のTEEでの評価がきわめて重要と思われた。日心外会誌45巻4号:196-199 (2016)

キーワード: 粘液腫; 乳頭状弾性線維腫; 心臓腫瘍

Coexisting Left Atrial Myxoma and Aortic Valve Papillary Fibroelastoma

Junzo Inamura^{*,**}, Masafumi Akita^{*}, Daisuke Shiomi^{*}, Haruhiko Sugimori^{*}, Masakazu Aoki^{*} and Tatsuya Nakao^{*} (Department of Cardiovascular Surgery, New Tokyo Hospital^{*}, Matsudo, Japan, Present address: Shinmatsudo Central General Hospital^{**}, Matsudo, Japan)

Primary cardiac tumors are rare. Myxoma is the most common type of benign cardiac tumor and papillary fibroelastoma (PFE) is the second most common. We report a case of coexisting left atrial myxoma and aortic valve PFE. A 77-year-old Japanese woman with a left atrial mass was referred to our hospital for further diagnostic evaluation and surgical treatment. The mass was detected by coronary computed tomography, which was performed by her general practitioner. Investigation with an echocardiogram revealed a mass on the fossa ovalis, extending into the left atrium. Intraoperative transesophageal echocardiography (TEE) showed another mass attached between the left coronary cusp (LCC) and the right coronary cusp of the aortic valve. After cardiopulmonary bypass and cardioplegic arrest, we performed an aortotomy, and observed the aortic valve. We found a mobile mass on the LCC and resected it. After left atriotomy, a left atrial myxoma was identified and resected, together with its margin. Postoperatively, sinus bradycardia, sinus pauses, and atrial fibrillation tachycardia were identified. Therefore, we implanted a permanent pacemaker on the 29th postoperative day. The patient was discharged on the 38th postoperative day. Simultaneous existence of two different primary cardiac tumors is rare. We believe that preoperative and intraoperative TEE in patients with cardiac tumors is important. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 45: 196-199 (2016)

Keywords: myxoma; papillary fibroelastoma; cardiac tumor

心臓原発腫瘍は稀な疾患で剖検例の0.0017~0.19%程度といわれている。粘液腫は最も頻度の高い良性腫瘍で、80%は左心房に認められる。乳頭状弾性線維腫 (Papillary fibroelastoma: PFE) は成人心臓腫瘍で2番目に頻度の高

い腫瘍で弁に発生しやすい¹⁻³⁾。

組織学的にまったく異なる原発性心臓腫瘍が同時に発生することはきわめて稀である。今回、われわれは左房粘液腫と大動脈弁PFEを同時に認めた症例を経験したので文

2016年1月14日受付, 2016年4月13日採用
Corresponding author: Junzo Inamura
Department of Cardiovascular Surgery, New Tokyo Hospital,
Matsudo, Japan
E-mail: 173.kamejunia@gmail.com
* 新東京病院心臓血管外科
〒271-2232 松戸市和名ヶ谷1271

** 現 新松戸中央総合病院心臓血管外科
〒270-0034 松戸市新松戸1-380

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 organizations that could inappropriately influence their work.

献学的考察を添えて報告する。

症 例

症例：77歳，女性。

主訴：夜間胸痛。当科受診後は特に訴えなし。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：Basedow病，虫垂炎（18歳時）。

現病歴：2014年12月より夜間胸痛が出現するようになり，冠動脈攣縮が疑われた。2015年1月19日前医で冠動脈CTを施行したところ，左房内に腫瘤を認め，粘液腫の疑いで当科紹介となった。

入院時現症：身長148.8cm，体重42.6kg，血圧155/91mmHg，心拍数69回/分で整，体温36.2度。入院時，意識清明で全身状態は良好であった。聴診上，心雑音なし。肺野は清で，腹部は平坦，軟で肝脾は触知しなかった。また，四肢に浮腫やチアノーゼは認めなかった。

入院時血液検査所見：TSH 12.8 μ U/ml，FT3 2.2 pg/ml，FT4 0.8 ng/dlとTSH上昇を認めた。血算，凝固系検査，肝胆系酵素値，腎機能検査，電解質に関しては異常所見を認めなかった。

胸部レントゲン：心胸郭比46%，胸水・肺うっ血なし。

心電図：心拍数66回/日，正常洞調律。

経胸壁心臓超音波検査（Transthoracic echocardiography: TTE）：壁運動異常なし，左房内心房中隔に接する17×21mmの可動性のない腫瘤あり，明らかな茎なし，内部血流なし，弁に関しては軽度僧帽弁逆流のみ。

冠動脈CT：冠動脈に明らかな有意狭窄なし。左房内に長径25mm大の腫瘤あり。

術中所見：術中経食道超音波検査（Transesophageal echocardiography: TEE）（Fig. 1, 2）にて左房内腫瘍に加えて，左冠尖と右冠尖の交連間にひらひらする構造物を認めた。左房内腫瘍摘出に追加して，大動脈切開して摘出する方針とした。

仰臥位全身麻酔下に胸骨正中切開にて開胸，人工心肺を確立して，心筋保護液を順行性に送り心停止を得た。大動脈遮断後，まず大動脈切開において大動脈弁を観察すると，左冠尖に毛羽立ちのあるPFEを認め，切除した。右側左房切開して左房内腫瘍を観察したところ，心房中隔に付着しており，腫瘍の断端までとりきるように心房中隔・左房壁を一塊にして摘出した。心房中隔および左房の欠損部は自己心膜で修復して左房閉鎖した。人工心肺離脱はスムーズで止血も特に問題なかった。型どおりに閉胸し手術を終了した。手術時間は226分，体外循環時間134分，大動脈遮断時間101分であった。

術後経過：術後7時間で抜管し，第1病日にICUを退室した。術後から洞性徐脈とそれに伴う接合部調律および



Fig. 1

Transesophageal echocardiogram shows a mass on the fossa ovalis, extending into the left atrium (blue arrow).

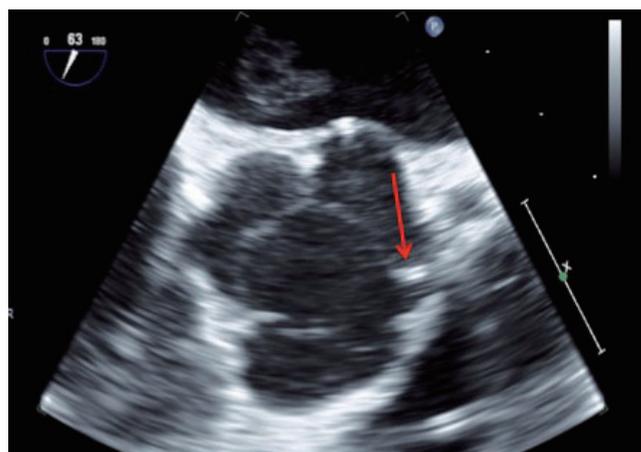


Fig. 2

Transesophageal echocardiogram shows a small mobile aortic mass attached to the left coronary cusp (LCC) of the aortic valve (red arrow).

心房細動の頻脈を繰り返した。しばらく経過を見るも脈のコントロールがつかず，洞停止を伴うようになり，第29病日にペースメーカー植え込み術を行った。第38病日に軽快退院となった。

病理所見：①左房内腫瘍（Fig. 3）：豊かな粘液基質を背景に，線維形成を伴う紡錘形/星芒形細胞の疎な増殖が認められる。増生細胞の核異型は目立たない。組織学的に粘液腫として矛盾しない所見であった。②大動脈弁腫瘍（Fig. 4）：線維芯をもつ乳頭状病変で，中心部では膠原線維，その周囲を弾性線維と膠原線維が囲む。乳頭状線維弾性腫として矛盾しない所見であった。

考 察

心臓原発性腫瘍は剖検例の0.0017～0.19%で発見される

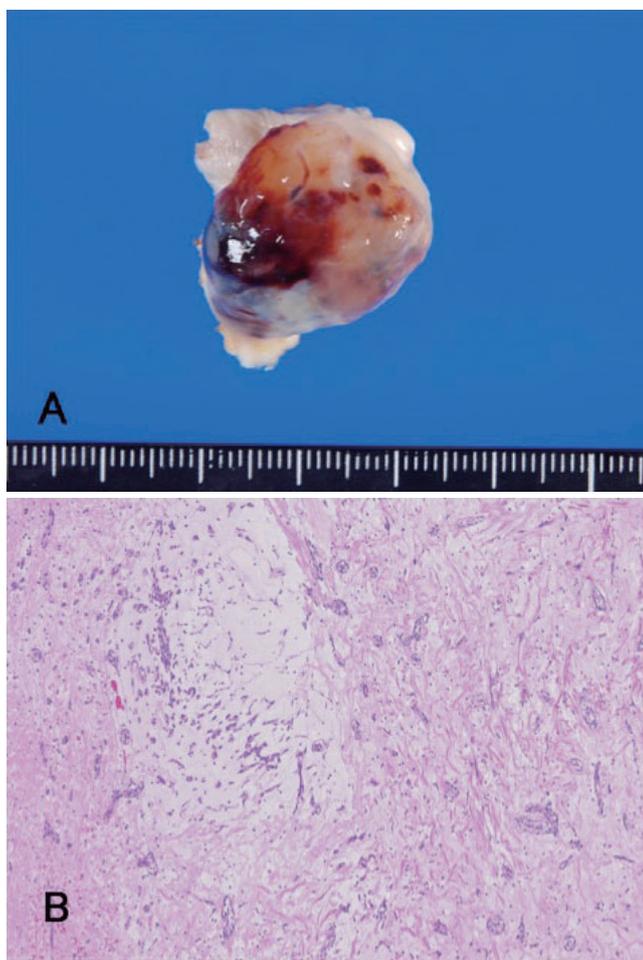


Fig. 3

(A) Macroscopic appearance showed a gelatinous tumor mass (maximal diameter of 23×23 mm). (B) Histological examination showed a myxoid matrix dominating a hypocellular tumor. The tumor cells are in spindle, stellate, and epithelioid shapes

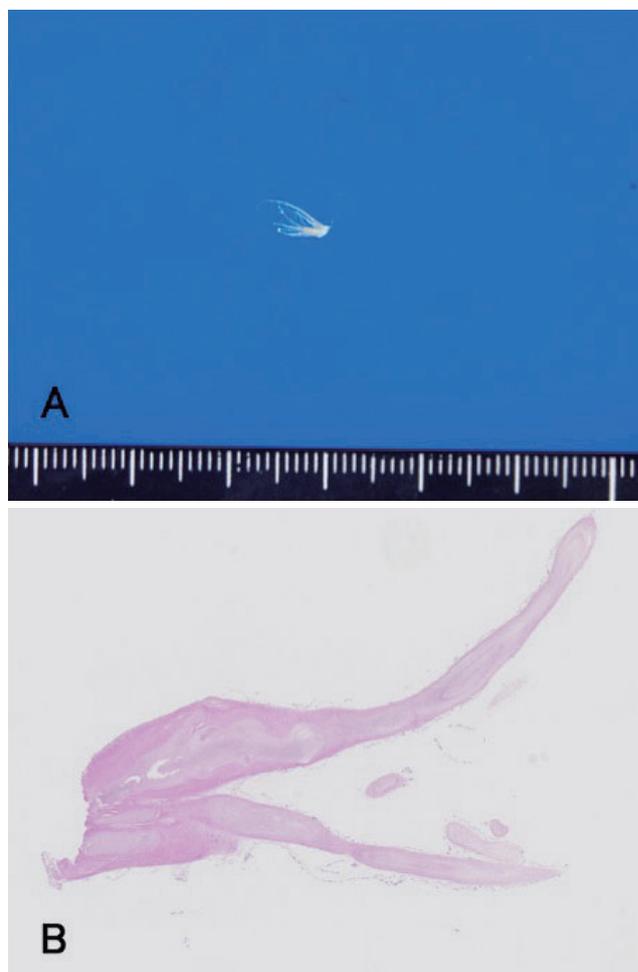


Fig. 4

(A) Macroscopic appearance showed whitish in color, with a sea anemone-like appearance (maximal diameter of 5×2 mm). (B) Histological examination showed PFE with branching papillae, composed of central avascular collagen and variable elastic tissue.

稀な疾患である¹⁾. 75%が良性腫瘍でその約半数が粘液腫であるといわれている。粘液腫は最も高頻度にみられる心臓良性腫瘍で30~60歳台を中心にあらゆる年齢層で認められる。通常、偶発的に発見されることが多い。発生部位としては80%が左心房で認められ、右心房や両心室でも発見されている²⁾。

PFEは2番目に頻度の高い心臓良性腫瘍で粘液腫と同じくあらゆる年齢層で認められるが、通常粘液腫よりも高齢の患者が多い³⁾。発生部位としては心内膜上のいずれの部位からでも発生するが、95%以上は左心系から発生している。77%が弁に発生し、大動脈弁が44%でもっとも多く、僧帽弁、三尖弁、肺動脈弁と続く⁴⁾。ほとんどが単発性であるが、稀に多発症例もあり、本邦でもAkitaら⁵⁾によって報告されている。

組織学的に異なる2つの腫瘍が同時におこることはきわめて稀である。文献を調べてみると、組織学的に異なる2

つの心臓腫瘍が同時に存在する報告例^{6~14)}を9例認めた。9例の報告例のうち、粘液腫とPFEが同時に発見されたものが8例で、そのうち左房粘液腫および大動脈弁PFEは5例であった。

今回の症例では術前の検査として、TTEに加えてTEEも施行されていたが、PFEの存在を指摘できなかった。TTEでは患者の体格的な要素も加わり、retrospectiveにみてもPFEを指摘することはできなかった。TEEに関してはTTE後に行い、粘液腫の精査目的であり、一部大動脈弁が見える部分もあるもののPFEの指摘には至らなかった。冠動脈評価のための3D-CTにおいても術前の放射線科医の読影でもPFEは指摘されず、術後再度読影を依頼するも指摘は困難であるとの返答であった。術前の検査でPFEが指摘できなかった理由としては、①PFEが2×5mm程度と小さい腫瘍であったこと、②粘液腫の診断が

いていることからそれ以外の腫瘍の可能性・同時に複数の心臓腫瘍が存在する可能性を頭に入れずに検査を行ったことが考えられる。Sunら³⁾の報告ではPFEの検出率は2mm以上の大きさであればTTEで88.4%と高値であるが、2mm以下の大きさではTTEで61.9%、TEEで76.6%であった。Anshuら¹³⁾はTEEや冠動脈CTなど、今後の画像診断の進歩により、心臓腫瘍の診断はより手術プランや管理に役立つ情報を提供していくであろう、と述べており、先入観をもたずに他の病変の可能性を考慮して検査を行うことが重要と思われた。

結 語

左房粘液腫と大動脈弁PFEを同時に認めた1例を経験した。組織学的に異なる心臓腫瘍を同時に認めることはきわめて稀であるが、その可能性を考慮しつつ精査を行うことが重要であると思われた。

文 献

- Burke, A.P. and Virmani, R. : Tumors of the heart and great vessels. Atlas of Tumor Pathology. 3rd Series, Fascicle 16, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, 1996.
- MacGowan, S.W., Sidhu, P., Aherne, T. et al. : Atrial myxoma : national incidence, diagnosis and surgical management. *Ir. J. Med. Sci.* **162** : 223-226, 1993.
- 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.
- Amano, J., Nakayama, J., Ikeda, U. et al. : The Textbook of Cardiac Tumors. Nanzando, Tokyo, 2011, pp. 68-77.
- Akita, M., Urashima, K., Uchida, Y. et al. : Multiple papillary fibroelastomas on aortic valves. *Ann. Thorac. Surg.* **93** : 672, 2012.
- Agaimy, A. and Mandl, L. : Papillary fibroelastoma of the aortic valve coincident with a cystic tumor of the atrioventricular node. *Pathologie* **21** : 250-254, 2000.
- Prifti, E., Bonacchi, M. and Salica, A. : Mitral valve myxoma concomitant with papillary fibroelastoma. *Ann. Thorac. Surg.* **70** : 335-336, 2000.
- Akiyama, K., Hirota, J., Tsuda, Y. et al. : Double primary cardiac tumors : possible association with a variety of cardiac diseases. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)* **47** : 81-82, 2006.
- Menon, T., Watanabe, Y. and Andrews, D. : Concurrent primary cardiac tumors. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **134** : 263-264, 2007.
- Jallad, N., Parikh, R., Daoko, J. et al. : Concurrent primary cardiac tumors of differing histology and origin : case report with literature review. *Tex. Heart Inst. J.* **36** : 591-593, 2009.
- Matsushita, A., Manabe, S., Tabata, M. et al. : Heterogeneous double cardiac tumor : myxoma concomitant with papillary fibroelastoma. *J. Card. Surg.* **25** : 35-37, 2010.
- Agaimy, A. and Strecker, T. : Left atrial myxoma with papillary fibroelastoma-like features. *Int. J. Clin. Exp. Pathol.* **4** : 307-311, 2011.
- Anshu, K., Buttan, B.A., Panagiotides, G. et al. : Multimodality imaging in the diagnosis of coexisting left atrial myxoma and aortic valve papillary fibroelastoma. *Circulation* **125** : e1003-e1005, 2012.
- Challa, S., Chaliki, H.P., Najib, M.Q. et al. : An unusual case of left atrial myxoma and papillary fibroelastoma. *Echocardiography* **30** : E25, 2013.