

三尖弁に発生した小児の papillary fibroelastoma の 1 例

古屋 秀和¹⁾, 枘岡 歩¹⁾, 岩崎 美佳¹⁾, 鈴木 孝明¹⁾,
先崎 秀明²⁾, 小林 俊樹²⁾, 加藤木利行¹⁾

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科¹⁾, 小児心臓科²⁾

Key words:

papillary fibroelastoma, pediatric cardiac tumor, tricuspid valve

A Case of Pediatric Papillary Fibroelastoma of the Tricuspid Valve

Hidekazu Furuya,¹⁾ Ayumu Masuoka,¹⁾ Mika Iwazaki,¹⁾ Takaaki Suzuki,¹⁾ Hideaki Senzaki,²⁾

Toshiki Kobayashi,²⁾ and Toshiyuki Katogi¹⁾

Departments of ¹⁾Pediatric Cardiac Surgery and ²⁾Pediatric Cardiology, Saitama Medical University International Medical Center, Saitama, Japan

We report on a case of a pediatric papillary fibroelastoma (PFE) involving the tricuspid valve. PFE in most cases are located on the left-side valves, where as PFE on the tricuspid valve are extremely rare, especially in pediatric patients.

An asymptomatic 10-year-old girl was noted as having a cardiac murmur, and through further evaluation by echocardiography and magnetic resonance imaging we diagnosed a cardiac tumor on the tricuspid valve. The tumor occupied a large space in the inflow of the right ventricle. During surgery a quadrangular resection of the anterior leaflet involving the tumor, and placement of an annuloplasty were used to successfully repair the tricuspid valve. The patient showed excellent convalescence and is leading a normal life one year after the operation.

要 旨

原発性心臓腫瘍は剖検例の約 0.002~0.03% に認められ、通常は 60 歳代以上の中高年者に多いとされており小児期に発生した報告例は少ない^{1, 2)}。われわれは、原発性心臓腫瘍(乳頭状線維弾性腫)の小児例を経験したので報告する。症例は 10 歳女児。心雑音精査のため心臓超音波検査を行ったところ、右室内に腫瘤を指摘された。有茎で可動性を伴う大きな心臓腫瘍と診断し、三尖弁に嵌頓することによる突然死を危惧したため準緊急手術を施行した。腫瘍は三尖弁から発生しており、細かい乳頭状突起に覆われていた。腫瘍摘出術および三尖弁形成術を施行し、現在までに再発は認めていない。病理所見から papillary fibroelastoma(PFE)と診断された。PFE の中でも、小児期に発生するものは稀であり、さらに三尖弁発生となると非常に稀と考えられた。

症 例

1. 症例

10 歳, 女児.

2. 主訴

心雑音.

3. 既往歴

特記すべきことなし.

4. 家族歴

特記すべきことなし.

5. 現病歴

2008 年 4 月, 学校検診で心雑音を指摘され近医を受診。心臓超音波検査にて右室内に 15×15 mm の有茎性の腫瘤を認めた。感染性心内膜炎を疑ったが、発熱などの感染徴候を認めず、血液培養にても菌は検出されなかった。前医にて血栓塞栓予防のためワルファリンの内服を開始。4 週間後の心臓超音波検査にて腫瘤

平成 21 年 7 月 14 日受付 別刷請求先: 〒 350-1298 埼玉県日高市山根 1397-1

平成 21 年 11 月 26 日受理

埼玉医科大学国際医療センター小児心臓外科 古屋 秀和

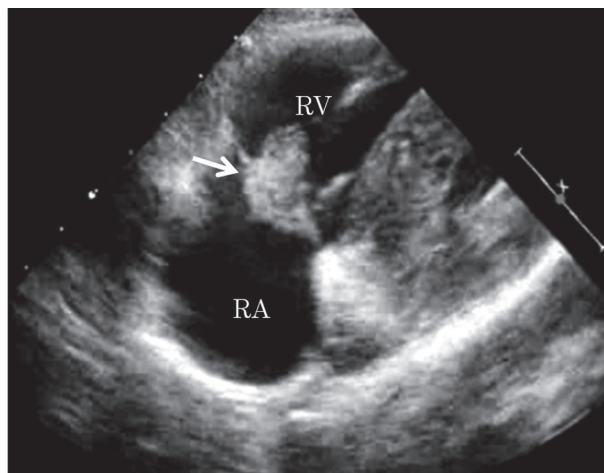


Fig. 1 Transthoracic echocardiography shows a mobile mass of 17×14 mm size (arrow) in an existing stem attached to the right ventricular inflow.
RV: right ventricle, RA: right atrium

の増大傾向を認めたため心臓腫瘍を疑われ当院紹介。同年7月3日精査加療目的に入院となった。

6. 入院時現症

身長 141.4 cm, 体重 32.5 kg, 体温 36.7 °C, 心拍数 (HR) 78 / 分, 呼吸数 20 / 分, 努力呼吸, 陥没呼吸なく, SpO₂ 97%, 呼吸音清, 胸骨左縁第3肋間に Levine II/VI の収縮期雑音を認めた。

7. 血液・生化学検査

WBC 6,900 / μ l, RBC 459 万 / μ l, Hb 13.4 g/dl, Ht 38.6%, Plt 30 万 / μ l, AST 24 IU/l, ALT 15 IU/l, LDH 240 IU/l, BUN 11 mg/dl, Cr 0.54 mg/dl, Na 140 mEq/l, K 4.0 mEq/l, CRP 0.01 mg/dl 以下, APTT 43.8 sec, PT 17.6 sec, PT-INR 1.49 と異常所見を認めなかった。

8. 胸部単純 X 線写真

CTR 50%, 肺血管陰影の増強なし。

9. 心電図

HR 68 / 分, 洞調律。

10. 経胸壁心臓超音波検査

右室流入部, 三尖弁の位置に有茎で可動性のある 17×14 mm 大の腫瘍を認めた (Fig. 1)。I/IV 度の三尖弁逆流を認めた。

11. 胸部 MRI 検査

シネ MRI で, 右室内に三尖弁に付着する有茎性で 20×13 mm 大の心筋と等信号の腫瘍を認めた (Fig. 2A)。T1, T2 強調画像でも心筋とほぼ等信号であった。遅延造影像で腫瘍成分はほとんど造影されなかった (Fig. 2B)。

12. 入院後経過

腫瘍の増大傾向を認めたため, 感染性心内膜炎を疑ったが, 感染徴候は入院以前から認められず, 血液培養検査でも陰性であったため感染性心内膜炎は否定された。心臓腫瘍としては, 有茎で可動性を伴い, 心嚢液の貯留もなく, MRI 検査で腫瘍が造影されないことから悪性より良性腫瘍の可能性が高いと考えられた。しかし, 17×14 mm 大と大きな腫瘍であり, また可動性を伴うことから, 三尖弁に嵌頓することによる突然死を危惧したため摘出手術の適応と判断した。同年7月16日腫瘍摘出術および三尖弁形成術を施行した。

13. 手術所見

上行大動脈送血, 上・下大静脈脱血で体外循環を確立し, 常温心停止下に右房を切開した。腫瘍は 12×12 mm 大, 淡黄色で, 細かい乳頭様突起に覆われ, ほぼ球形で弾力性があり, 三尖弁の前尖と後尖にまたがるように三尖弁前尖の後尖側よりから発生していた (Fig. 3)。付着する三尖弁前尖の一部とともに腫瘍を切除。矩形切除 (quadrangular resection) となったため, 弁輪を縫縮した後に弁尖を縫合した。術中経食道超音波検査にて形成後の三尖弁に逆流は認めなかった。

14. 病理組織所見

乳頭状の構築が特徴的で表面は異型のない内皮で覆われており, 乳頭状線維弾性腫 (papillary fibroelastoma) と診断した。核の部分は斑状に myxoid な間質を含む疎な線維性結合織であった。

15. 術後経過

術後の心臓超音波検査でも腫瘍の残存は認めず三尖弁機能障害もなく, 第21病日に軽快退院し, 現在手術後約1年が経過しているが, 再発は認めていない。

考 察

原発性心臓腫瘍は Wold, Heath らによると剖検例の約 0.002~0.3% に認められる^{3, 4)}。その中でも papillary fibroelastoma は粘液腫に次ぎ, 原発性心臓良性腫瘍の

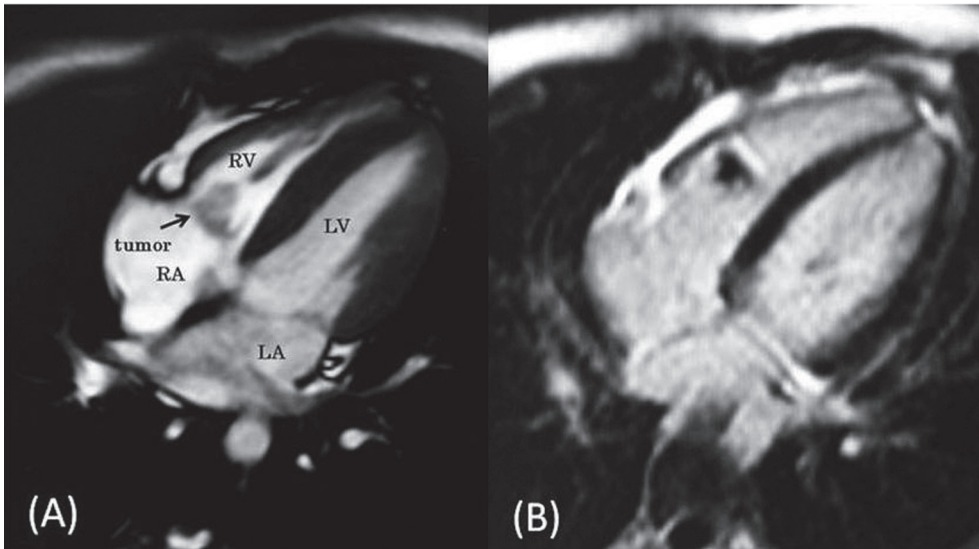


Fig. 2 Thoracic magnetic resonance imaging (MRI). Four-chamber view. Cine MRI shows the myocardium and the tumor of the same signal in pedicellation located in the tricuspid valve (A). The delayed enhancement image shows the slightly lower signal intensity of the tumor (B).
RV: right ventricle, RA: right atrium, LA: left atrium, LV: left ventricle

約 10% を占める比較的稀な疾患である⁵⁾。部位は弁膜から好発するのが特徴であり、特に左心系での発生が大部分を占める。Gowda らによれば papillary fibroelastoma 725 例のうち、発生部位は大動脈弁 44%、僧帽弁 35%、三尖弁 15%、肺動脈弁 8% であり、好発年齢は 30~70 歳代、男女比はやや男性に多いとされる。また、本症例のような 10 歳以下の発生例は 725 例中の 3% であったと報告している⁶⁾。

Papillary fibroelastoma の肉眼的特徴は、短い茎で心内膜面に付着し、イソギンチャク様の絨毛状葉状体が放射線状に伸びる構造をとり、通常 10 mm 前後である。病理的特徴は、無血管の乳頭腫が表面を一層の内皮細胞で覆われ、間質に弾性線維と膠原線維の増生を伴う⁷⁾。

臨床的特徴は、ほとんどが無症状で、心臓超音波検査や他の心臓手術の際に偶然発見されることが多い。しかし、腫瘍の一部が脱落したり、腫瘍の表面での血栓形成から塞栓症を起こすことがある^{6, 8)}。また原発性心臓腫瘍の 80% は良性腫瘍であるが³⁾、悪性腫瘍の可能性も否定できないことから診断がつか次第早期の手術をすることが望ましいといわれている。本症例では、12×12 mm 大の腫瘍であり、可動性が強く、三尖弁口にはまりこむことでの突然死の可能性も考慮し、準緊急的に手術を行ったことは妥当であったと考えている。また、手術術式は、現在までに再発の報告は非常に稀で単純切除のみでよいとされる⁶⁾。しか

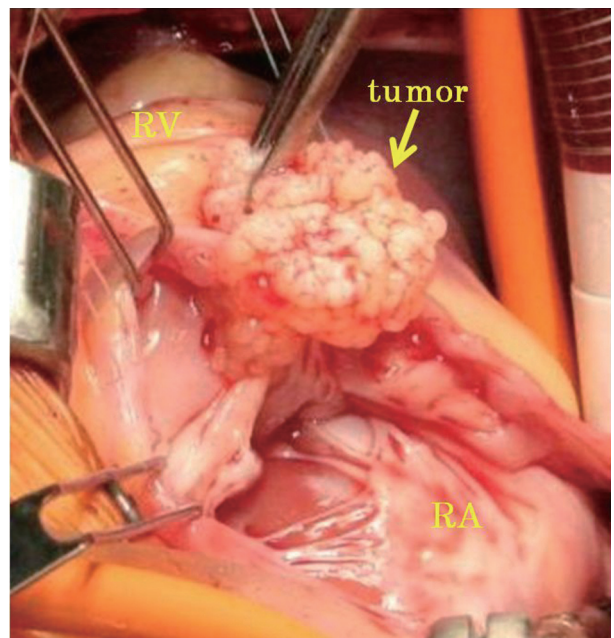


Fig. 3 Operative view; The tumor was 12×12 mm in size which and was located in anterior tricuspid valve leaflet (arrow), and covered with multiple papillary fronds.
RA: right atrium, RV: right ventricle

し、弁や弁付近に発生したものは弁形成や弁置換が必要になることがある。本例においても、弁尖からの発生であったため腫瘍とともに弁尖を切除し、弁形成術を施行した。

結 語

小児期の原発性心臓良性腫瘍の1例を経験した。突然死の可能性も考慮し、準緊急的に弁形成を伴う切除術を施行し良好な結果を得た。papillary fibroelastomaの中でも、小児期に三尖弁から発生した非常に稀な症例であると考えられた。

【参考文献】

- 1) Paramés F, Carrico A, Pinto FF: A papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. *Cardiol Young* 2007; **17**: 678–680
- 2) Hami BB, Le Gall F, Jouan H, et al: Papillary fibroelastoma: a cardiac tumor rarely reported in children. *Arch Anat Cytol Pathol* 1999; **47**: 53–56
- 3) Wold LE, Lie JT: Cardiac myxomas. A clinicopathologic profile. *Am J Pathol* 1980; **101**: 219–233
- 4) Heath D: Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 1968; **21**: 315–327
- 5) 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
- 6) Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al: Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; **146**: 404–410
- 7) 田口昌延, 上西祐一郎, 小西宏明, ほか: 成人に発症した心臓原発乳頭状線維弾性腫の2例. *胸部外科* 2005; **58**: 1163–1165
- 8) Burke A, Virmani R: Tumors of the heart and great vessels. *Atlas of Tumor Pathology, 3rd series*, Armed Forces Institute of Pathology. Washington, D.C., AFIP, 1996, pp47–54