

左室乳頭筋に発生し腫瘍増大がみられた  
乳頭状線維弾性腫の1例

大井正臣 立岡修治 松本和久 村山剛大 吉重祐介  
川畑和代 鹿島克郎 中村一彦 曾我欣治

## 症例

左室乳頭筋に発生し腫瘍増大がみられた  
乳頭状線維弾性腫の1例

A Growing Papillary Fibroelastoma Arising From Papillary Muscle of the Left Ventricle

大井正臣<sup>1)</sup> 立岡修治<sup>2)</sup> 松本和久<sup>2)</sup> 村山剛大<sup>1)</sup> 吉重祐介<sup>1)</sup>  
川畑和代<sup>1)</sup> 鹿島克郎<sup>1)</sup> 中村一彦<sup>1)</sup> 曾我欣治<sup>2)</sup>1) 国立病院機構指宿医療センター 循環器内科,  
2) 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科学

## 《Abstract》

症例は77歳、女性。定期的経胸壁心エコー検査で左室内腫瘍を指摘されたが、腫瘍摘出術は本人が拒否したため未施行で経過観察となった。その後も無症状で経過したが、4年後の経胸壁心エコー検査で左室内腫瘍の増大傾向を認めたため、塞栓症のリスク増大を考慮し腫瘍摘出術を施行した。術前の心エコー検査では粘液腫や脂肪腫との鑑別は困難であり、病理組織診断で乳頭状線維弾性腫の診断にいたった。乳頭状線維弾性腫の発生部位は大動脈弁上が最も多く、僧帽弁も含め弁付着例が約8割を占め、左室内発生例では左室流出路が最も多く、左室乳頭筋に発生した例は乳頭状線維弾性腫の中でも特に少ないといえる。

本例は左室乳頭状線維弾性腫の自然経過を観察できた貴重な症例といえるが、経過中腫瘍増大がみられ、手術所見から腫瘍塞栓のリスクが高い可能性が示唆されたため、心臓腫瘍を発見した時点での早期手術の必要性を再確認した症例と考えられた。

Masaomi Ooi<sup>1)</sup>, Shuji Tachioka<sup>2)</sup>,  
Kazuhiisa Matsumoto<sup>2)</sup>, Koudai Murayama<sup>1)</sup>,  
Yusuke Yoshishige<sup>1)</sup>, Kazuyo Kawabata<sup>1)</sup>,  
Katsuro Kashima<sup>1)</sup>, Kazuhiko Nakamura<sup>1)</sup>,  
Yoshiharu Soga<sup>2)</sup>

1) Department of Cardiology, National Hospital Organization, Ibusuki Medical Center, 2) Department of Cardiovascular Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences

## Key words

- 乳頭状線維弾性腫
- 左心室
- 乳頭筋
- 心臓腫瘍
- 心エコー

(2022. 9. 9 原稿受領 ; 2022. 12. 14 採用)

## ○ はじめに

心エコー検査の診断技術向上に伴い、無症候性心臓腫瘍が偶然見つか<sup>1)</sup>り、早期手術により腫瘍の病理組織診断が確定するケースが増加している。原発性心臓腫瘍は剖検例による報告では0.02%に認め

られたとされ<sup>2)</sup>、9829例の心臓手術例中、84例(0.85%)が心臓腫瘍切除術であったとする報告がある<sup>3)</sup>。また、原発性良性心臓腫瘍のなかでは粘液腫が最も多く(29%)、乳頭状線維弾性腫は8%に認められたと報告されている<sup>4)</sup>。乳頭状線維弾性腫の発生部位は大動脈弁上が最も多く、僧帽弁も含め弁付

## 責任著者

鹿島克郎：国立病院機構指宿医療センター 循環器内科(〒891-0498 鹿児島県指宿市十二町4145)

着例が約8割を占め、左心室内発生例は比較的少ないが<sup>1,5)</sup>、左室内発生例では左室流出路が多い<sup>6)</sup>。今回我々は、左室乳頭筋に発生した乳頭状線維弾性腫が4年の経過で増大し手術的切除により診断が確定した症例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

## ● 症例

症例：77歳，女性。

主訴：特になし。

既往歴：糖尿病，高血圧症，脂質異常症。

現病歴：X-22年，糖尿病の診断でインスリン治療を開始。X-18年2月，労作性狭心症の診断で左回旋枝#13に対して冠動脈内ステント留置術を施行され，同年3月，胸部症状の再燃があり同部位の再狭窄に対して再度治療し，その後は胸部症状なく経過した。X年7月，定期的経胸壁心エコー検査で左室内腫瘍を指摘されたが，腫瘍摘出術は本人が拒否したため未施行で経過観察となった。その後も無症状で経過したが，X+4年9月，経胸壁心エコー検査で左室内腫瘍の増大傾向を認めたため，塞栓症のリスク増大を考慮し腫瘍摘出術を行う方針となり，術前心精査目的で当科入院となった。

入院時身体所見：身長154cm，体重57.2kg，体温36.0°C，血圧119/55mmHg・有意な左右差なし，脈拍61/分・整，SpO<sub>2</sub>98%，第2肋間胸骨右縁にLevine II/VIの収縮期雑音を聴取。神経学的異常所見は認めず。

入院時血液・生化学検査所見：軽度の正球性貧血(Hb 10.4g/dL)，高血糖(Glu 207mg/dL)と糖尿病コントロール不良(HbA1c 8.2%)，軽度の腎機能障害(Cr 0.97mg/dL，eGFR 42.6mL/min)を認め，その他の所見に異常はなかった。

胸部X線所見：心胸郭比48.4%，肺うっ血所見なし。

心電図所見：正常洞調律，心拍数69/分，ST-T異常なし。

経胸壁心エコー図所見：左室壁運動異常なし，左

室駆出率79%，左室前乳頭筋付近に可動性に富む腫瘍(17×16mm)を認めた(図1B)。僧帽弁逆流と大動脈弁狭窄症は軽度。左室前乳頭筋付近の可動性腫瘍は，4年前の8×9mm(図1A)から17×16mmに増大し腱索付近の高輝度エコーの増大を認めた(図1B)。

経食道心エコー図所見(図1C)：左室内前乳頭筋付近に高輝度で辺縁やや不整な可動性腫瘍(15×18mm)を認めた。腫瘍内部は不均一で茎の存在は不明。

頭部MRI検査所見：梗塞，出血を示唆する所見なし。

心臓カテーテル検査所見(図2)：冠動脈造影上，右冠動脈#1)75%，#2)50%狭窄，左回旋枝#11)閉塞，左前下行枝#6)50%，#7)75%，#8)90%，#9)90%狭窄を認めた。

心臓内腫瘍の増大傾向がみられ冠動脈3枝病変を認めたため，左室内腫瘍切除と冠動脈バイパス術を施行した。

手術所見：胸骨正中切開し左内胸動脈を採取，同時に右大腿から大伏在静脈を採取した。上行大動脈送血，上下大静脈脱血での完全体外循環下に心筋保護液を注入し心停止を得て，まず腫瘍の切除から行った。右側左房切開から僧帽弁を展開し左室乳頭筋を観察すると前乳頭筋の基部と前尖側の肉柱の間に15mm程度の不整形，ゼリー状の腫瘍を認めた(図3)。容易に崩れそうな柔らかい腫瘍で鉗子と鋭匙を用いて複数回に分けて切除し，腫瘍残存の可能性を考慮し前乳頭筋の腫瘍付着部位を1分間冷凍凝固した。また，腫瘍は腱索には及んでおらず乳頭筋損傷もなかったことから僧帽弁形成術は施行しなかった。大伏在静脈グラフトを#4PDに左内胸動脈を#8に端側吻合し手術を終了した。

病理組織検査所見(図4)：乳頭状構造を呈する組織で表層には一層の上皮が被覆していた。上皮下の芯は好酸性の基質が主体であり，好塩基性の部位も混在しており，乳頭状線維弾性腫と診断した。

術後心エコー検査上，腫瘍は消失，術後冠動脈造

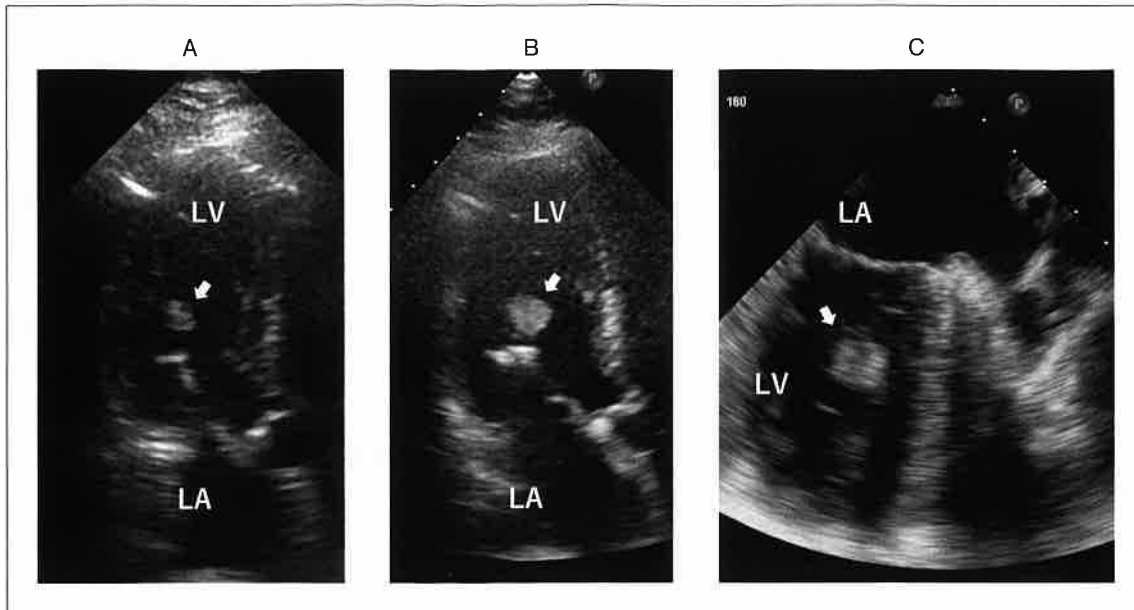


図1 心エコー図

A: 4年前, 経胸壁心エコー図, B: 入院時, 経胸壁心エコー図, C: 入院時, 経食道心エコー図。  
 経胸壁心エコー図では左室前乳頭筋付近の可動性腫瘍(矢印)が, 8×9 mm から 17×16 mm に増大し腱索  
 付近の高輝度エコーの増大を認めた。経食道心エコー図では左室内前乳頭筋付近に高輝度で辺縁やや不整  
 な可動性腫瘍(15×18 mm)(矢印)を認めた。  
 LA: 左房, LV: 左室。

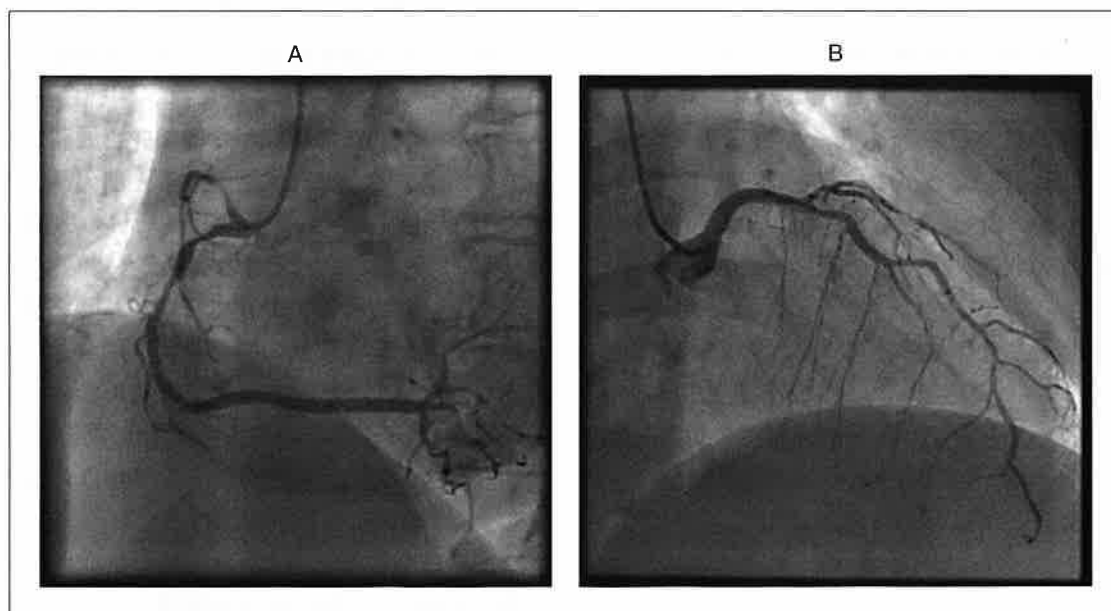


図2 冠動脈造影所見

A: 右冠動脈, B: 左冠動脈。  
 冠動脈造影上, 右冠動脈 #1)75%, #2)50%狭窄, 左回旋枝 #11)閉塞, 左前下行枝 #6)50%, #7)75%,  
 #8)90%, #9)90%狭窄を認めた。

影 CT 検査で左内胸動脈と静脈グラフトの血流は良好であることを確認した。術後9カ月での経胸壁心エコー検査では左室内腫瘍の再発は認めなかったが、今後腫瘍再発の可能性もあるため外来で定期的



図3 術中写真

15 mm 程度の不整形でゼリー状の腫瘍(矢印)が前乳頭筋の基部中央寄りに付着しているのが左房僧帽弁側から確認できる。

に心エコー検査を行う予定である。

### ○ 考察

原発性良性心臓腫瘍のなかでは粘液腫が最も多く(29%)、乳頭状線維弾性腫は8%に認められたと報告されている<sup>4)</sup>。Sun らの報告では、乳頭状線維弾性腫の発生部位は大動脈弁上が最も多く、僧帽弁も含め弁付着例が82.7%を占め、本症例のように左室内発生例は17.3%と少ない<sup>1)</sup>。岩田らは左室内発生例40例を部位別に検討し、左室流出路が15例(37.5%)で最も多く、本例の乳頭筋発生例は4例(10%)と報告しており<sup>6)</sup>、乳頭状線維弾性腫の中でも左室乳頭筋に発生した症例は特に少ないといえる<sup>7)</sup>。

心エコー図の特徴として平均サイズは $9.0 \pm 4.6$  mm と比較的小さく、43.6%が可動性で91.4%が単発腫瘍であったとする報告があり<sup>1)</sup>、2年間経過をみて10 mm 程度の腫瘍径に変化がなかったとする報告もあるが<sup>8)</sup>、本症例では当初 $8 \times 9$  mm だった腫瘍サイズが、4年後 $17 \times 16$  mm へと増大がみられた。本例では左室壁運動に異常がなかったことから

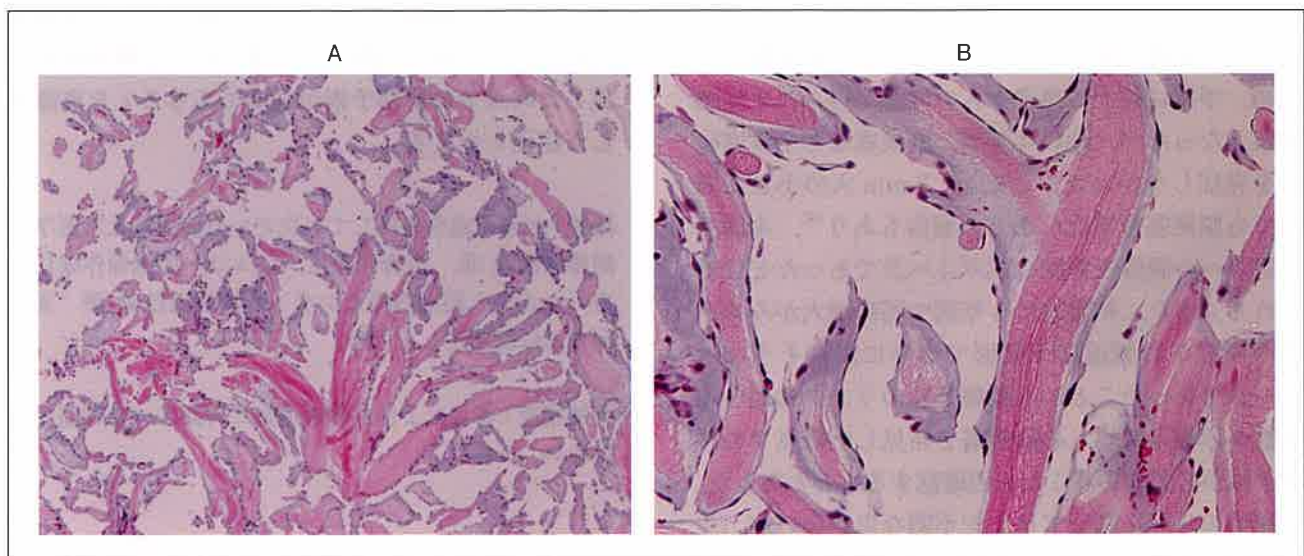


図4 病理組織像

A: 乳頭状構造を呈する組織で表層には一層の上皮が被覆していた(H-E 染色 $\times 4$ )。

B: 上皮下の芯は好酸性の基質が主体であった(H-E 染色 $\times 20$ )。

左室内血栓は否定的であったが、可動性のある心臓腫瘍を心エコー検査のみで鑑別するには限界がある。粘液腫は左房、右房に多くみられ、脂肪腫はエコー輝度が高い特徴があるが、本例のエコー所見の様にやや辺縁不整な可動性腫瘍では粘液腫、脂肪腫との鑑別は困難である。心臓MRI検査ではT1強調画像で脂肪腫は高信号を示し、T2強調画像で線維腫が低信号を示すことから術前の心臓腫瘍の鑑別にMRI検査は有用とされるが<sup>9)</sup>、本症例では未施行であった。

本例では腫瘍関連症状は特にみられなかったが、Klarichらによると腫瘍関連症状が41.2%、腫瘍塞栓による神経症状が29.4%に認められたとされ<sup>10)</sup>、Anastacioらは塞栓が30.4%、心筋梗塞が13%にみられたと報告している<sup>5)</sup>。一方、塞栓源不明の脳塞栓症において経胸壁心エコー検査では診断できなかった心臓腫瘍が経食道心エコー検査で初めて診断可能になったとし、経食道心エコーの有用性を報告している<sup>11,12)</sup>。

手術時期に関しては塞栓症のリスクが高いことから心臓腫瘍が見つかり次第、速やかに手術を行うことが推奨されているが、Gowdaらは特に腫瘍径10 mm以上の可動性腫瘍では無症候性でも速やかな手術が必要であると述べている<sup>1,12,13)</sup>。本症例では当初、手術に対する患者本人の同意が得られず経過観察となったが、幸い4年間、脳梗塞など全身塞栓症を発症しなかった。しかし、3 mm大の小さな腫瘍でも脳梗塞を発症したとの報告もあり<sup>14)</sup>、本例でも患者への説得を頻回に試みるべきであったと反省される。また、結果的に4年間で腫瘍増大がみられ手術所見から腫瘍は不整形で容易に崩れそうなゼリー状であったことから腫瘍塞栓のリスクは高い可能性が示唆され<sup>15)</sup>、心臓腫瘍を発見した時点での早期手術が必要であることを再確認することとなった。

腫瘍の成因に関してはまだ不明な点が多いが、左室中隔に発生した乳頭状線維弾性腫でリウマチ性連合弁膜症を合併した症例では、弁膜症により生じた慢性刺激が過形成を引き起こし腫瘍発生の要因に

なつたと考察されている<sup>16)</sup>。また、リウマチ性弁膜症で比較的多くみられるランブル疣贅は、長期に及ぶ弁の表面組織の損傷による反応性変化が成因と考えられており、病理組織所見が乳頭状線維弾性腫に類似しているが<sup>17)</sup>、McAllisterらによるとランブル疣贅の約90%が半月弁に発生し、多発性でムコ多糖の沈着が少ないという点で乳頭状線維弾性腫と鑑別されると述べている<sup>18)</sup>。本例では中等度以上の弁膜症の合併はなかったが、Shahianらが報告しているように<sup>14)</sup>、左室乳頭筋付近に生じた乱流が乳頭筋内膜の損傷とフィブリン沈着による過形成につながった可能性は否定できない。

## ● 結語

乳頭状線維弾性腫は大動脈弁や僧帽弁など弁組織に発生するものが多いが、本例のように左室乳頭筋に付着するものも散見される。塞栓症のリスクから早期手術が推奨されるが、当初手術の同意が得られず4年間経過観察した結果、腫瘍の増大傾向がみられ手術を行い、左室前乳頭筋から発生した乳頭状線維弾性腫の診断にいたつた。本例は左室乳頭状線維弾性腫の自然経過を観察できた貴重な症例であるが、経過中、腫瘍増大がみられ手術所見から腫瘍塞栓のリスクが高い可能性が示唆され、心臓腫瘍を発見した時点での早期手術が必要であることを再認識した症例といえる。

謝辞：病理組織を提供していただいた鹿児島大学医学部病理学教室 東 美智代先生、心エコー図画像作成に尽力いただいた指宿医療センター臨床検査技師 清 美沙紀さんに深謝申し上げる。

利益相反：著者および共著者全員に特記すべき利益相反はない。

## 文 献

- 1) Sun JP, Asher CR, Yang XS, et al: Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas:

- a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001 ; 103 : 2687-2693
- 2) Reynen K : Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996 ; 77 : 107
  - 3) Strecker T, Rosch J, Weyand M, Agaimy A : Primary and metastatic cardiac tumors : imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum : 10-year-experience at German heart center. *Cardiovasc Pathol* 2012 ; 21 : 436-443
  - 4) Burke A, Virmani R : Tumors of the Heart and Great Vessels. Atlas of Tumor Pathology. 3<sup>rd</sup> vol 16. Washington DC : American Registry of Pathology ; 1996. p.5-11
  - 5) Anastacio MM, Moon MR, Damiano RJ, et al : Surgical experience with cardiac papillary fibroelastoma over a 15-year period. *Ann Thorac Surg* 2012 ; 94 : 537-541
  - 6) 岩田詠子, 野沢幸永, 佐藤晶子, ほか : 心室中隔に発生した乳頭状線維弾性腫の1例. 超音波検査技術 2016 ; 41 : 174-181
  - 7) 三島健人, 中澤 聡, 加藤 香, ほか : 左室乳頭筋より発生した乳頭状線維弾性腫の2例. 心臓 2018 ; 50 : 1256-1261
  - 8) 池野友基, 山田章貴, 顔 邦男, 麻田達郎 : 左室内乳頭状弾性線維腫の1例. 日本心臓血管外科学会雑誌 2015 ; 44 : 130-132
  - 9) Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al : Cardiac tumors : JACC Cardio Oncology state-of-the-art review. *JACC CardioOncol* 2020 ; 2 : 293-311
  - 10) Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, et al : Papillary fibroelastoma : Echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997 ; 30 : 784-790
  - 11) 大屋祐一郎, 藤本 茂, 金沢 信, ほか : 診断に経食道心エコーが有用であった心臓内乳頭状線維弾性腫からの脳塞栓症の1例. 臨床神経学 2017 ; 57 : 9-13
  - 12) Kuwashiro T, Toyoda K, Otsubo R, et al : Cardiac papillary fibroelastoma as a cause of embolic stroke : ultrasound and histopathological characteristics. *Inter Med* 2009 ; 48 : 77-80
  - 13) Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al : Cardiac papillary fibroelastoma : a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003 ; 146 : 404-410
  - 14) Shahian DM, Labib SB, Chang G : Cardiac papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 538-541
  - 15) Lee SJ, Kim JH, Na CY, Oh SS : Eleven years' experience with Korean cardiac myxoma patients : focus on embolic complications. *Cerebrovasc Dis* 2012 ; 33 : 471-479
  - 16) 依田真隆, 廣田 潤, 齊藤 聡, ほか : 連合弁膜症に合併し左室中隔壁に発生した乳頭状弾性線維腫の1手術例. 日本心臓血管外科学会雑誌 2000 ; 29 : 33-36
  - 17) Darvishian F, Faemer P : Papillary fibroelastoma of the heart : report of two cases and review of the literature. *Ann Clin Lab Sci* 2001 ; 31 : 291-296
  - 18) McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr : Tumors of the cardiovascular system. In : Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 15. Washington(DC) : Armed Forces Institute of Pathology ; 1978. p.20-25



# 大井論文に対する Editorial Comment

高橋信也

広島大学大学院医系科学研究科 外科学

左室内に発生する腫瘍性病変は非常に稀であり、その診断には注意が必要である。考察にも書かれているが、左室内腫瘍の原因はいくつかあり、血栓や、腫瘍、感染性の疣贅、あるいは構造的疾患などを考慮しなければならない。本症例は冠動脈病変はあるものの左室壁運動は正常であり、また年単位の経過で徐々に増大する左室内腫瘍ということで、腫瘍性病変を念頭に経過観察、手術の方針となっている。心臓腫瘍に関して国内外のガイドラインには明確な診断および治療方針が示されていないが、基本的には、発見した場合は早期治療が良いとされ、予後は腫瘍の種類によるとされる。症状としては、無症状、占拠病変としての循環器症状、腫瘍随伴症候群、塞栓症などを考慮する。診断には、各種画像検査を行い、腫瘍の静的および動的な診断を行うが、大井らも指摘しているように、心臓超音波やCTでは鑑別できないこともあり、MRIやPET-CTを用いてより診断の精度をあげることと、心臓局所と全身の精査を平行して行うことも検討する必要があると思われる<sup>1)</sup>。

術式としては、正中切開での右側左房あるいは経中隔、経大動脈弁アプローチなどがあるが、右開胸での報告もある。Yamadaらは、左室の

粘液腫に対して右開胸手術を行い視野が良好であった<sup>2)</sup>としている。本症例においても、手術手技としては、切除および切除断端に対する冷凍凝固が予定施行されており、視野の点から右開胸も検討するべきである。

冷凍凝固には心臓腫瘍に対してエビデンスはないようであるが、歴史は非常に古く、前がん病変や皮膚癌、食道癌などへの使用の報告がある<sup>3)</sup>。不整脈手術で使い慣れた器具であり、機序的には細胞を破壊することが可能であるため、一考の余地はあるかもしれない。一方で、まずは保険適用の問題があり、さらに本当に効果があるか不明であり、正常組織も損傷する可能性があることも念頭におくべきであろう。

## 文 献

- 1) Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, et al : Cardiac Tumors : JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol* 2020 ; 2 : 293-311
- 2) Yamada A, Morimoto Y, Gan K, Asada T : Surgical resection of a rare left ventricular myxoma through right thoracotomy after Bentall procedure. *BMJ Case Rep* 2022 ; 15 : e253195
- 3) Cooper SM, Dawber RP : The history of cryosurgery. *J R Soc Med* 2001 ; 94 : 196-201