

症例報告

無症候性左心耳瘤の病理組織学的検討

田部 有香¹⁾, 安田 謙二¹⁾, 中嶋 滋記¹⁾, 藤本 欣史²⁾, 山口 清次¹⁾¹⁾ 島根大学医学部小児科²⁾ 島根大学医学部心臓血管外科**Histopathological Findings of Asymptomatic Left Atrial Appendage Aneurysm**Yuka Tanabe¹⁾, Kenji Yasuda¹⁾, Shigeki Nakashima¹⁾, Yoshifumi Fujimoto²⁾, and Seiji Yamaguchi¹⁾¹⁾ Department of Pediatrics, Shimane University Faculty of Medicine, Shimane, Japan²⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Shimane University Faculty of Medicine, Shimane, Japan

Semans and Taussig first described congenital left atrial appendage aneurysm (LAAA) in 1938. However, it is very rare and has seldom been reported. The congenital reasons for its development are unknown. Although it is asymptomatic during the infantile period, it is usually resected in order to prevent symptoms that are commonly associated with it, including supraventricular arrhythmia, compression of the coronary arteries, dyspnea, intracardiac thrombus, and pulmonary venous stenosis. Here we report on the surgical management of an asymptomatic 2-year-old girl with this anomaly. Transthoracic and transesophageal echocardiography did not reveal thrombosis in the left appendage, and contrast-enhanced computed tomography of the LAAA demonstrated no abnormal structures. After median sternotomy, aneurysmectomy was performed under cardiopulmonary bypass without cross-clamping. The patient underwent successful surgical resection of the aneurysm.

Pathological examination revealed the three levels of atrial structure epicardial, myocardial, and endocardial layers; thinning of the muscular layer; and mucous degeneration, classifying the LAAA into an intrapericardial aneurysm of the left atrial appendage. Tissue destruction and the inability to maintain tissue homeostasis may have contributed to the formation of the LAAA.

左心耳瘤 (left atrial appendage aneurysm, LAAA) は、1938 年に Semans と Taussig により初めて報告された非常に稀な疾患で、先天性のものの多くは原因不明である。小児期に無症状で発見されると、将来的な不整脈、胸痛、呼吸困難、血栓塞栓症などの合併症予防のために外科的切除を行う。今回我々は、急性気管支炎の際に胸部レントゲン写真で異常を指摘された 2 歳女児における LAAA の症例を経験した。経胸壁エコー、経食道エコー検査を行い、瘤内や心耳内血栓を否定した。また造影 CT にて周囲に異常構造がないことを確認した。手術により切除した病理組織において、三層構造は保たれていたが、筋層の菲薄化と粘液性変化がみられた。恒常性を維持させられないほどの組織障害が生じたことが、瘤の原因となりえた可能性が示唆された。

Keywords: left atrial appendage aneurysm, congenital, asymptomatic, histopathology, mucous degeneration

2015 年 4 月 25 日受付, 2015 年 8 月 28 日受理

別刷り請求先: 〒693-8501 島根県出雲市塩冶町 89-1 島根大学医学部小児科 田部有香

doi: 10.9794/jspccs.31.347

はじめに

左心耳瘤 (left atrial appendage aneurysm, 以下 LAAA) は非常に稀な疾患で, これまでの報告は 80 例程度に限られる¹⁾. 小児期を含め若年者では無症状であることが多く²⁾, 胸部レントゲン写真や心臓超音波検査で偶然発見される. 先天性あるいは重度の僧帽弁狭窄や閉鎖不全などに併発する後天性, また心外膜欠損の有無による分類³⁾, 病理組織学的特徴による分類^{4,5)}があり, 診断基準も提唱されているが⁶⁾, コンセンサスの得られた明確な疾患定義がなく, その病因も明らかでない. 今回我々は無症状で発見された小児 LAAA 症例において, 外科的に瘤切除を施行し, その病理学的検討を行ったので, 文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 2 歳 9 ヶ月女児.

現病歴:

1) 出生歴, 既往歴, 家族歴

特記事項なし. 動悸の自覚や喘鳴など気道症状なし.

2) 前医での経過

2 歳 6 ヶ月時に前医での胸部レントゲン写真で縦隔陰影の異常を指摘され, 精査加療目的で当院を紹介受診となった.

3) 当院受診時現症

身長 87.0 cm (−0.45SD), 体重 11.5 kg (Kaup 指数 15.19). 全身状態は良好で呼吸音清, 心雑音は聴取しなかった.

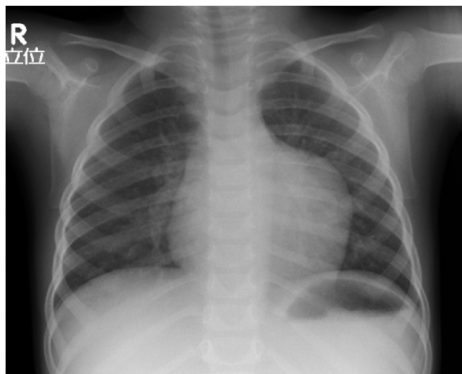
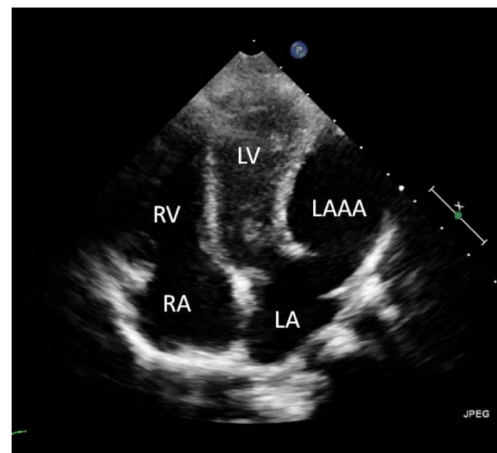


Fig. 1 Chest X-ray

The cardiac silhouette is abnormal with a prominent convexity of the left side of the heart.

検査所見: 胸部レントゲン写真では左側心陰影の拡大を認めた (Fig. 1). 経胸壁心臓超音波検査では左房前方に, 左房と交通する瘤状構造物を認めた (Fig. 2). 経食道超音波検査では, 瘤内で血流が渦を巻いており, 左房-瘤間での血流は, 心室拡張期と収縮早期には心耳から心房内へ, 心室収縮後期には心房内から心耳への血流を認めた. 瘤には心房収縮に一致した収縮はなかった. 左房および LAAA 内に血栓はなかった. 有意な僧帽弁狭窄や閉鎖不全を含め, 明らかな構造異常はなく, 左室収縮能および拡張能とも保たれ

A)



B)

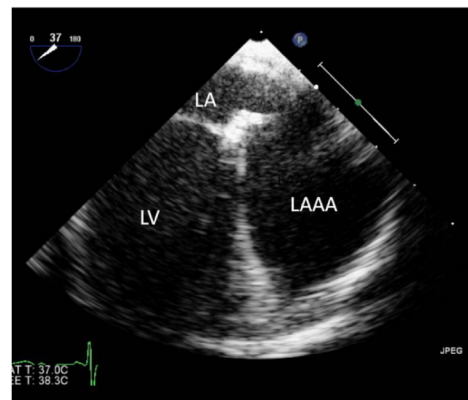


Fig. 2 Echocardiography

A) Transthoracic echocardiography: Pre-operative transthoracic echocardiography (TTE) in the apical four-chamber view shows a large aneurysm lateral to the left ventricle (LV). B) Transesophageal echocardiography: Pre-operative transesophageal echocardiography (TEE) shows the relationship between the aneurysm and left atrium (LA) and left ventricle (LV). There is no thrombus in the left atrial appendage aneurysm.

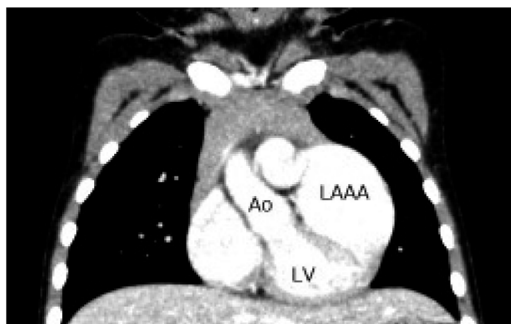
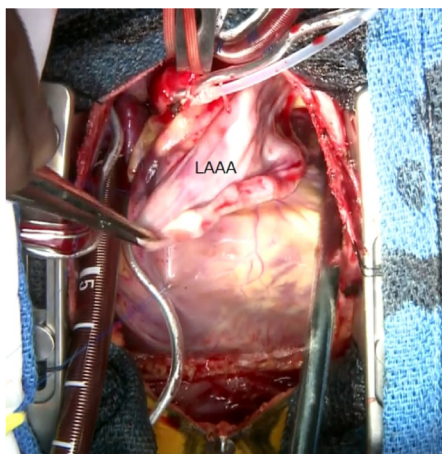


Fig. 3 Contrast-enhanced computed tomography
The body of the aneurysm communicates with the left atrium via a neck (8mm in diameter).

A)



B)

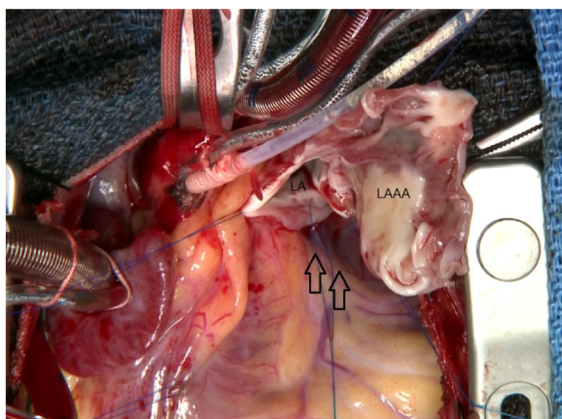


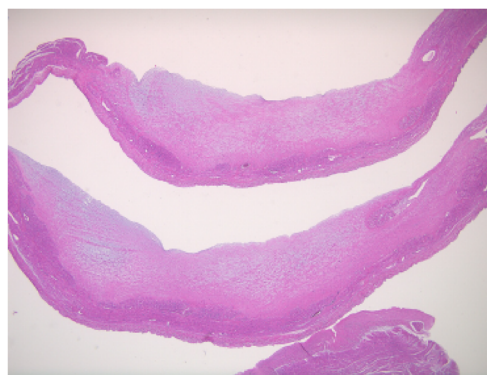
Fig. 4 Intraoperative photograph
A) Before opening the aneurysm. B) Opening and removing the right side of the left atrial appendage aneurysm (LAAA) revealed the pectinate muscles inside the aneurysm. Arrows show the hollow of the space occupied by the LAAA.

ていた (Fig. 2). 心電図は洞調律で特記すべき異常所見は認めなかった. 胸部造影 CT では左房前方に, 左房と交通を持つ 41 mm×42 mm の球状に拡張した構造物を認め, LAAA と診断した (Fig. 3). 血液検査では脳性ナトリウム利尿ペプチド 27.9 (基準値<20) pg/mL, 心房性ナトリウム利尿ペプチド 37 (同<43) pg/mL と心負荷は軽度だった.

臨床経過: 胸骨正中切開, 人工心肺装置下で LAAA 切除術を施行した (人工心肺時間 85 分, 大動脈遮断時間 31 分) (Fig. 4). 術後不整脈や血栓塞栓症はなく順調に経過し, 術後 14 日目で退院した. 術後 1 年までの経過は順調で, 瘤の再発はみられていない.

病理組織学的所見: 肉眼診断では, 左心耳瘤の先端には通常の左心耳と思われる構造物が存在し, 左心耳の頸部が拡張し, 瘤を形成しているような外見だった.

A)



B)

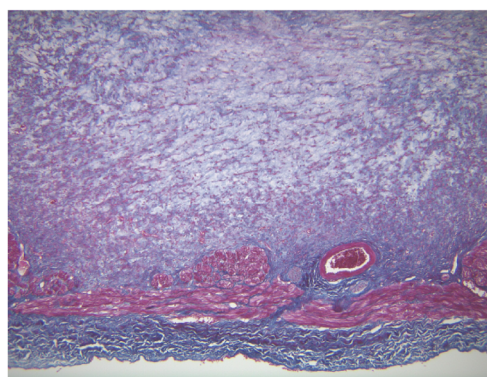


Fig. 5 Hematoxylin and eosin stain ×20

A) Histological findings of the aneurysmal atrial wall. Three layers of the atrial wall epicardial, myocardial, and endocardial are present. Muscular layers of different thickness and mucous degeneration are observed. B) AZAN staining ×100. Fibrosis with myxomatous degeneration is observed.

瘤壁内部には櫛状筋, abnormal muscle bundle のような筋束や, 一部白苔の様に変色した部分が存在した. 顕微鏡下では拡大した瘤壁は心内膜, 心筋, 心外膜の三層構造が保たれていた. 正常と思われる左心耳壁の心房筋の筋束幅は 0.85~0.90 mm だったのに対し, 最も変化の強い病変部の心房筋の筋束幅は 0.13 mm と萎縮, 菲薄化し, 同部は心内膜側を主体に粘液変性を伴う線維化がみられ, 壁厚自体は正常左心耳壁に比べ肥厚していた (Fig. 5). 炎症細胞浸潤, 血管炎像や血管内や瘤内腔内腔に血栓形成はみられなかった.

考 察

LAAA は非常に稀な疾患で, 罹患率はわずかに女性が多い. 胎児期に発見されることもあるが, 小児期は無症状であることが多い. 一般的な経過としては, 瘤が次第に拡大し, 20~30 歳代では上室性不整脈, 血栓塞栓症が合併症としてみられ, 左冠動脈圧迫による胸痛などの症状もみられることがある²⁾. 本症例でも, 急性気管支炎に罹患した際に撮影した胸部レントゲン写真で偶然発見された. 身体所見や心電図所見は有意所見がないか非特異的所見を認めるのみであった.

LAAA は心外膜の有無³⁾, 心外膜外型と心外膜内型, 先天性あるいは後天性, そして病理組織学的特徴^{4,5)}により分類される. Williams らは心外膜欠損により心房・心耳が心外膜外に逸脱することによる心外膜外型と, 心房や心耳壁の脆弱化によると考えられている心外膜欠損を伴わない心外膜内型とに分類した³⁾. 本症例では組織学的に心外膜を認め, 心外膜内型であった. 後天性のものは重度の狭窄や閉鎖不全などの僧帽弁疾患などに合併する¹⁾. 一方先天性は, 弁異常に起因するものではなく, 心耳内の櫛状筋や心房筋束の異常によるとされる⁷⁾. 本症例では明らかな心内構造異常は認められず, 先天性のものと思われる. 病理組織学的には, ①左房壁の心内膜瘤, ②左心耳の心内膜瘤, ③先天的心外膜欠損による左心耳のヘルニア, ④心房壁の多発小嚢瘤に分類される^{4,5)}. 心内膜や心筋層の線維化は, 菲薄化した瘤の壁でしばしば認められ, 心筋繊維の肥大や脂肪の浸潤を認める場合がある^{3,8-11)}. 本症例の病理が組織学的特徴から, 左心耳の心内膜瘤に相当すると思われる. 拡大した心耳壁は心房筋の菲薄化, 萎縮と, 同部位の粘液変性を伴う線維化がみられ, 炎症細胞の浸潤は伴わなかった. 病変が左心耳に限局していたことを考えると, 原

始左房になんらかの変化が生じ心房筋が障害され, 菲薄化, 萎縮し, 同部は粘液変性を伴う線維化に置換され, 壁厚は保たれるものの, 壁は脆弱化し瘤を形成した可能性が示唆された.

LAAA は小児期を含め若年者では無症状であることが多いが²⁾, 将来的な血栓塞栓症や不整脈発症の予防の目的で, 診断がつき次第手術を行うことが推奨される⁹⁾. 過去 82 例のこれまでの報告でも, 64 例 (84%) が外科的切除術を受けている. 本症例でも無症状ではあるものの, 合併症予防目的に手術介入を行った. 心房壁の菲薄化が進行しており, 手術による瘤の破裂・出血を予防する目的で, 短時間の心停止により手術の確実性, 正確性を期待し, 胸骨正中切開, 人工心肺装置下で手術を行った. 術式については左側開胸や非人工心肺装置下手術の有用性が報告されている^{8,12)}. 左房(瘤)内血栓がなく, 形態的に可能であれば, 非人工心肺下での手術は, その侵襲性の点においてメリットがあるかもしれない.

ま と め

無症状のまま, 胸部レントゲン写真で偶然発見された LAAA の 2 歳 9 ヶ月女児例を報告した. 先天性に LAAA が生じる原因として, 三層構造が保たれていること, 粘液性変化がみられたことから, 炎症や虚血など生体内環境の恒常性を維持できないほどの組織障害が生じ, 心房筋が菲薄化, 萎縮し, 粘液変性を伴う線維化に置換され, 壁が脆弱化し瘤を形成した可能性が示唆された.

謝 辞

本症例の診断にあたり貴重なご助言をいただいた, 島根県立中央病院小児科 矢野潤先生, 島根大学医学部病理学部 天野知香先生に深謝いたします.

引用文献

- 1) Aryal MR, Hakim FA, Ghimire S, et al: Left Atrial appendage aneurysm: A systematic review of 82 cases. *Echocardiography* 2014; **31**: 1312-1318
- 2) Gold JP, Afifi HY, Ko W, et al: Congenital giant aneurysms of the left atrial appendage: Diagnosis and management. *J Card Surg* 1996; **11**: 147-150
- 3) Williams WG: Dilatation of the left atrial appendage. *Br Heart J* 1963; **25**: 637-643
- 4) Neal U, Martin B, Fernando G: Congenital left atrial wall aneurysm in a patient with neurofibromatosis. *Br Heart J* 1988; **59**: 391-394
- 5) 鮎沢 衛: 学校心臓検診で発見された特発性左心耳瘤の

- 1 治験例. 日小児循環器会誌 **6**: 559–564, 1991
- 6) Foale RA, Gibson TC, Guyer DE, et al: Congenital aneurysms of the left atrium: Recognition by cross-sectional echocardiography. *Circulation* 1982; **66**: 1065–1069
- 7) Victor S, Nayak VM: Aneurysm of the left atrial appendage. *Tex Heart Inst J* 2001; **28**: 111–118
- 8) Burke RP, Mark JB, Collins JJ Jr., et al: Improved surgical approach to left atrial appendage aneurysm. *J Card Surg* 1992; **7**: 104–107
- 9) Park JS, Lee DH, Han SS, et al: Incidentally found, growing congenital aneurysm of the left atrium. *J Korean Med Sci* 2003; **18**: 262–266
- 10) Munárriz A, Escribano E, Urchaga A, et al: Congenital aneurysm of the left atrial appendage. *Eur J Echocardiogr* 2008; **9**: 152–154
- 11) Gajjar T, Desai N: Giant aneurysm of left atrial appendage: A rare anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; **40**: 1270
- 12) Zhao J, Ge Y, Yan H, et al: Treatment of congenital aneurysms of the left atrium and left atrial appendage. *Tex Heart Inst J* 1999; **26**: 136–139