

20093

小児期の VSD 術後に生じた Phosphoglyceride Crystal Deposition Disease の一例

症例は 48 歳，女性．7 歳時に他院で II 型 VSD に対してパッチ閉鎖術を施行している．45 歳時に，左肩痛の精査で胸部 CT 検査を施行したところ，右室前面に長径 68mm，左室心尖部に長径 30mm の腫瘍を指摘され，当科紹介となった．CT ガイド下針生検で，phosphoglyceride crystal deposition disease (PCDD)と確定診断された．特に症状はなく，血行動態への影響もなかったため，経過観察となっていた．しかし，2 年後の CT 検査で，いずれの腫瘍も明らかに増大傾向であり，特に右室前面の腫瘍は長径 78mm と右室流出路圧排所見を認めた．右心負荷増大の危険性を考慮し，体外循環，心停止下に腫瘍摘出術を施行した．腫瘍は肉眼的に完全切除できたが，右室流出路及び左室心尖の一部が欠損した．このため，右室流出路を ePTFE シートでパッチ閉鎖，左室心尖を 2 本の felt strip を用いて閉鎖した．術後は良好に経過し，第 17 病日に自宅退院した．病理組織診断は，腫瘍内部は多核巨細胞に取り囲まれた結晶構造物をびまん性に認め，また硝子化した線維性間質とコレステリン結晶を含む壊死領域の間に，縫合糸と考えられる構造物も認め，PCDD に合致する所見であった．PCDD は非常に稀な良性疾患で，手術や注射の部位に細胞膜成分の phosphoglyceride が結晶化したものと考えられている．文献的考察を含めて報告する．