心原発の横紋筋肉腫切除後，11年後に心内再発をきたした1例

渡谷 啓介 島本 健 坂口 元一 田村 暢成 小宮 達彦

心原発の悪性腫瘍は頻度が少なく，そのなかでも横紋筋肉腫は術後の予後が不良である．今回，心原発の横紋筋肉腫を腫瘍切除し，化学療法により寛解を得た後，11年後に心内再発を来したと考えられる1例を経験したので報告する．日心外会誌 40 巻 4 号：184-187 (2011)

キーワード：横紋筋肉腫，心臓左房内腫瘍，左房粘液腫

A Case of Recurrent Rhabdomyosarcoma 11 Years after Radical Surgical Resection

Keisuke Watadani, Takeshi Shimamoto, Genichi Sakaguchi, Nobushige Tamura and Tatsuhiko Komiya
(Department of Cardiovascular Surgery, Kurashiki Central Hospital, Kurashiki, Japan)

The prognosis of rhabdomyosarcoma is poor, and its estimated survival is less than year even after radical resection. We report a patient with recurrent rhabdomyosarcoma 11 years after obtaining remission by radical surgical resection and chemotherapy. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 40:184-187 (2011)

Keywords: rhabdomyosarcoma, left atrium tumor, myxoma

症 例

患者：36歳，男性．

主訴：労作時の咳嗽・動悸．

既往歴：11年前に増大する心臓左房腫瘍の増大により急性心不全症状を来し，当院にて心臓腫瘍摘出術を施行した．腫瘍は僧帽弁と右下肺静脈の中間の左房右後側壁と僧帽弁後尖の外側の2カ所に付着しており腫瘍から1.5 mmの距離をとって左房内膜を切除した．術直後には粘液腫と病理診断され，腫瘍の左房組織への浸潤は認めなかった．手術から7カ月後，左大腿部に小指頭大の腫瘍を認めた．診断目的に腫瘍切除し横紋筋肉腫と診断された．心臓左房腫瘍の病理所見を再検討したところ，細胞質の高い紡錘形の細胞とミオグロビン免疫染色陽性を認め，切除された左房腫瘍は横紋筋肉腫と診断が訂正され，VAC (Vincristin, Dactinomycin, Cyclophosphamide) 療法による抗がん剤加療を施行した．術後4年間は心臓超音波検査による経過観察を施行したが，再発はなかったため，フォローアップが中断されていた．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：労作時の咳嗽，動悸を自覚し，当院を受診した．心臓超音波検査にて心臓左房に充満する腫瘍を指摘され，手術加療目的に入院した．

入院時現症：NYHA II度であった．心尖部で最強点の

3/6度の収縮期雑音を認めた．

血液検査所見：WBC 10,600/mm³と軽度上昇あり，T-Bil 1.5 mg/dl, AST 40 IU/l, LDH 873 IU/lと上昇を認めた．BNP 189.8 mg/dlと上昇していた．凝固系は異常を認めなかった．

心臓超音波所見：左室駆出率 (EF) は60%と正常であった．左室拡張期径 (LVDd) 44 mm，左室収縮期径 (LVDs) 22 mm，左房径 (LAD) 40 mmで，僧帽弁逆流II度，三尖弁逆流III度であった．左房内に充満し拡張期に左房内へ陥入する50×36 mm大の腫瘍を認めた．

CT所見：左房内に充満する可動性のある53×35 mm大の腫瘍を認めた．付着部位は僧帽弁後尖弁腹と左房上方の2カ所にあると考えられた (図1 A, B)．左大腿部に腫瘍再発はなかった．

以上の所見より心臓左房腫瘍との診断で手術を施行した．

手術所見：全身麻酔下に胸骨正中切開にて開胸し，人工心肺による体外循環下に右房切開，経中隔アプローチにて病変部に到達した．左房内は腫瘍で充満，占拠していた．腫瘍の大きさは約8×6 cmで心房中隔の尾側から右側の壁の右下肺静脈近位まで腫瘍の茎があり，一部を切除して腫瘍を小さくしてから摘出した．腫瘍茎部は左房壁とともに切除した．腫瘍から十分な距離をとり切除したが，距離が1.5 mm程度と近接した切除面にはcryo-ablationを施行した．右下肺静脈は切除せず，腫瘍付着部周囲の右房壁を切除した．欠損した左房壁はウマ心膜にて再建し，手術を終了した (図2 A, B)．

図 1

(A) 矢状断. (B) 冠状断. 左房内に充満する腫瘍が観察される (Tm: 腫瘍, A: 上行大動脈, LV: 左心室, RV: 右心室).

病理所見：腫瘍本体は壊死を伴う濃染性核を有する細胞質の高い紡錘状の細胞が，膠原線維性間質を伴い増殖する所見であった。円形の形態をとり索状に配列する像が目立ち一部には好酸性の球状の胞体を認め，胎児性横紋筋肉腫 (embryonal rhabdomyosarcoma) の特徴と合致すると考えられた (図 3 A, B)。

術後経過：手術後 MRI にて左大腿部の骨転移，骨シンチでは右大腿に集積があった。PET-CT にて両側大腿骨，胸椎にも集積を認め VAC 療法を開始した。術後 1 年が経過し，心内再発はなく，PET-CT にて病変部への集積は軽減している (図 4 A, B)。

考 察

心原発の腫瘍のうち，悪性腫瘍は約 25% に認められ，線維肉腫，血管肉腫，横紋筋肉腫，リンパ肉腫がある。横紋筋肉腫はそのうちの 20% を占めている。腫瘍は心室壁に発生することが多く，腫瘍の増生により弁の可動性を阻

図 2

(A) 腫瘍は左房内に充満し，心房中隔の尾側から右側の左房壁，右下肺静脈近位まで腫瘍が付着しているのが観察される。(B) 腫瘍基底部は左房壁ごと切除して広範囲に cryo-ablation を施行し，欠損部はウマ心膜パッチにて閉鎖した (Tm: 腫瘍, A: 上行大動脈, T: 三尖弁, M: 僧帽弁, LUPV: 左上肺静脈, LLPV: 左下肺静脈, P: ウマ心膜パッチ)。

図 3

(A) 40 倍，濃染性核を有した細胞が円形の形態をとり索状に配列する像が確認できる。(B) 60 倍，一部には好酸性の球状の胞体が観察される。

図 4

(A) 化学療法前。(B) 化学療法後、椎体、両側大腿骨転移部の集積が縮小・消退しているのが確認できる。

害、心不全症状を来す。成人では本症例のように心房内に発生することもある¹⁻³⁾。

診断方法としては経胸壁・経食道心臓超音波検査があるが、心室内血栓あるいは粘液腫の診断にて手術施行してから診断がつく場合も少なくない。MRI では、質的診断が可能であるとされており、粘液腫では細胞外に水分を多く含むため T2 強調画像で高信号を呈し、横紋筋肉腫では T2 強調画像で信号強度は心室筋よりやや強い所見を示す⁴⁾。心筋内浸潤所見があれば術前診断は可能であるが、本症例のように心腔へポリープ様に進展することもあり⁴⁾、粘液腫との鑑別が難しい場合もある。また、初回手術時の病理組織検査では細胞質の高い紡錘形の細胞は認めるものの、顕微鏡的には粘液腫との鑑別は難しく、確定診断にはミオグロビン免疫染色を要した。2 回目の手術では

左房に充満する巨大な腫瘍で心不全症状を来していたため、早期に手術的切除を施行し、術中迅速病理による診断を行う方針とした。

横紋筋肉腫の増生は急激で、本症例のように突然の心不全症状にて発症するものもあるが、Filippo らは手術的切除により心不全症状が解除され、数カ月の延命は望めると論じている²⁾。また Simpson らは心臓肉腫の手術症例において根治手術が可能であったものの平均生存期間は 17 カ月で、切除できなかったものの平均生存期間 6 カ月と比べ生存期間が長かったと報告している⁵⁾。また Zhang らは高分化型肉腫 12 例のうち 6 例が死亡し、中分化型の 1 例は 121 カ月、低分化型の 4 例は平均 37.3 カ月の生存をフォローアップ中全例に得ており、高分化型肉腫が予後不良であることを報告している⁶⁾。

心原発横紋筋肉腫の診断時にはすでに他臓器への転移を来していることが多く、予後も術後半年～1 年と報告されている¹⁾。転移部位については肺、肝臓、腎臓、脾臓、副腎、脾臓、骨など様々である³⁾。本症例においても術後の MRI、骨シンチグラフィ、PET 検査において、両側大腿骨、胸椎椎体への骨転移を認めた。Burke らは 40 例中 21 例の心臓肉腫に対して術後化学療法、放射線治療の併用療法を施行後平均 19 カ月の生存を得たと報告している⁷⁾。また心原発以外の横紋筋肉腫では、小児腫瘍に準じ術後化学療法 (VAC 療法) を施行することにより Little らは 82 例の報告で 40% の 10 年生存、Ferrari らは 171 例の報告で 46% の 5 年生存を得たとの報告がある^{8,9)}。

病理組織的には 11 年前の腫瘍が再発したものと考えられるが、心原発の横紋筋肉腫において本症例のように術後の抗癌剤治療が著効し 10 年以上の生存を得たとの報告はない。しかしながら、心原発以外の横紋筋肉腫では術後化学療法にて長期予後を得たとの報告があり、心原発の横紋筋肉腫に対して手術的切除を行い、小児腫瘍に準じた術後化学療法を施行することにより長期予後を得ることができる可能性がある。PET-CT では大腿骨、胸椎椎体転移巣の集積像の縮小傾向を認めたが、今後、他部位への転移、心内再発について長期の経過観察が必要である。

結 語

今回われわれは心原発の横紋筋肉腫の 11 年後の心内再発と考えられる症例を経験した。心原発の横紋筋肉腫では本症例のように長期生存を得た報告はないが、術後抗がん剤加療を加えることにより長期生存を得ることができる可能性がある。

文 献

- 1) Neragi-Miandoab, S., Kim, J. and Vlahakes, G.J.: Malignant

- tumours of the heart : A review of tumor type, diagnosis and therapy. Clin. Oncol. **19** : 748-756, 2007.
- 2) Filippo, C., Paolo, M. and Emilia, Q. et al. : Primary cardiac rhabdomyosarcoma of the left atrium. Tex. Heart Inst. J. **27** : 206-208, 2000.
- 3) Barratt-Boyes, K. : Cardiac Surgery. 3rd ed., ed. Nichdas, K., Eugene, B., Ponal, D. et al., Churchill, Livingstone, 2003, pp. 1689-1690
- 4) 高見澤徹, 小山公平, 磯村 正ほか : 左房内腫瘍の2例. J. Cardiol. **50** : 401-403, 2007.
- 5) Simpson, L., Kumar, S.K., Okuno, S.H. et al. : Malignant primary cardiac tumors : Review of a single institution experience. Cancer **112** : 2440-2446, 2008.
- 6) Zhang, P.J., Brooks, J.S., Goldbloom, J.R. et al. : Primary cardiac sarcomas : A clinicopathologic analysis of a series with follow-up information in 17 patients and emphasis on long-term survival. Hum. Pathol. **39** : 1385-1395, 2008.
- 7) Burke, A.P., Cowan, D. and Virmani, R. : Primary sarcomas of the heart. Cancer **69** : 387-395, 1992.
- 8) Little, D.J., Ballo, M.T., Zagars, G.K. et al. : Adult rhabdomyosarcoma : Outcome following multimodality treatment. Cancer **95** : 377-388, 2002.
- 9) Ferrari, A., Dileo, P., Casanova, M. et al. : Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. Cancer **98** : 571-580, 2003.