左室心外膜より発生した巨大心膜原発孤立性線維腫瘍の1例

大 谷 悟* 山 本 剛* 山 田 有 紀* 松 本 泰 一 郎*

症例は89歳女性。労作時息切れおよび心拡大に対し内科的治療を行われるも症状の改善認めず。精査目的にて施行された胸腹部CTにて心臓を圧排する巨大な心膜腫瘍を認めたため手術目的にて紹介となった。術前腫瘍の鑑別はできなかったが、心臓の圧排による心不全所見を認めたため診断を兼ねて腫瘍摘出の方針とした。腫瘍は、左室前壁の心外膜に起源し左前下行枝(LAD)に沿って約3×10 cmの茎を有した。LADを完全に巻き込んでいたため、人工心肺下、心停止下に腫瘍摘出術を施行した。LADも一部合併切除を要した。術後経過は良好で術後37日目に独歩退院となった。病理組織診断は、原発性孤立性線維腫瘍(solitary fibrous tumor; SFT)であった。心膜発生SFTは稀であり、なかでも左室起源のSFTはきわめて稀な疾患である。若干の文献的考察を加えて報告する。日心外会誌45巻4号:192-195(2016)

キーワード: 孤立性線維腫瘍; SFT; 原発性心膜腫瘍; 心臓腫瘍

Huge Solitary Fibrous Tumor of the Left Ventricular Epicardium

Satoru Otani*, Tsuyoshi Yamamoto*, Yuki Yamada* and Taiichirou Matsumoto* (Department of Cardiovascular Surgery, Iwakuni Clinical Center*, Iwakuni, Japan)

An 89-year-old woman had undergone a medical examination and treatment due to exertional dyspnea symptom and cardiac enlargement, but her symptoms had not improved. According to images from a computed tomography scan, a huge intrapericardial mass excluding the heart was detected, and the patient was referred to our department for surgical treatment. Because of cardiac failure due to the mass excluding the heart, we planned to excise the tumor for cure and also for diagnosis. We did not distinguish the tumor before operation as is often the case with cardiac tumor. The tumor arose from the epicardium of the left ventricular (LV) anterior wall, and was attached to the LV wall with a broad stalk (approximately 3×10 cm) along the left anterior descending coronary artery (LAD). We had to operate under cardiopulmonary bypass and cardiac arrest, since the tumor involved the LAD, so we underwent resection of a part of the LAD. The patient was discharged uneventfully on postoperative day 37. On histopathology, the tumor was diagnosed as a solitary fibrous tumor (SFT) of the epicardium. Cardiac SFTs are rare. Above all, SFTs arising from LV epicardium are very rare. We report this case with some literature review. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 45: 192-195 (2016)

Keywords: solitary fibrous tumor; SFT; pericardial tumor; cardiac tumor

孤立性線維腫瘍(solitary fibrous tumor; SFT)は稀な疾患で、85~90%は胸膜より発生する。縦隔、腹膜、肺、脳からの発生報告があるが、心膜発生のSFTはきわめて稀でありかつ、術前診断が困難なことが多い。今回われわれは、心嚢内に発生した心膜原発SFTに対して外科的治療を行い、良好な結果を得たのでこれを報告する。

症 例

症例: 89歳, 女性。

主訴: 労作時呼吸困難。

既往歴: 高血圧, 脂質異常症。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 3年前より労作時息切れ症状を自覚していた。近医での胸部X線写真で心拡大および胸水貯留を認めたため心不全として治療を開始された。心拡大が改善しなかったため精査目的に胸部CTを施行したところ、心臓を圧迫する腫瘍病変を認めたため、手術加療目的に当科紹介となった。

初診時身体所見: 身長 152 cm, 体重 74.5 kg。血圧 169/88 mmHg, 脈拍 68 回/分, 整。体温 36.1℃。心音は清。両下腿に浮腫を認めた。

胸部X線写真: 心胸郭比(CTR) 70%, 左第3-4弓の突出を認めた。

2016年3月16日受付, 2016年4月4日採用

Corresponding author: Satoru Otani

Department of Cardiovascular Surgery, Iwakuni Clinical Center, Iwakuni, Japan

E-mail: r-black@nyc.odn.ne.jp

*独立行政法人国立病院機構岩国医療センター心臓血管外科
〒740-0037 岩国市愛宕町1-1-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。

None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1

Enhanced CT shows a large heterogeneously contrast-enhanced mass intra pericardium (113 mm×63 mm). (A) Axial view. (B) Coronal view.

心電図：心拍数 59 bpm，洞調律，ST-T 変化認めず，胸部誘導低電位認めず。

血液検査：WBC 4,700/ μ l，Hb 11.7 g/dl，PLT 12, 2×10^3 / μ l，CRP 0.01 mg/dl，TP 7.0 g/dl，Alb 4.3 g/dl，AST 28 U/l，ALT 15 U/l，T. Bil 0.49 mg/dl，BUN 16.5 mg/dl，Cre 1.15 mg/dl，NT-proBNP 350 pg/ml，PT-INR 1.91，APTT 29.0 秒，freeT₃ 2.39 pg/ml，freeT₄ 1.44 ng/dl，TSH 6.71 μ IU/ml，特記すべき異常所見を認めず。

心臓超音波検査：右室を圧迫する low echoic で表面平滑な充実性腫瘍あり。血流シグナルはみられず。右室は拡張不全なく，右室流出路の流速は正常で血行動態に狭窄所見を認めず。軽度三尖弁閉鎖不全症を認めた。

造影 CT 検査：右室前面を圧排する 113 mm×63 mm の内部が不均一に造影される充実性腫瘍を認める (Fig. 1)。

心臓 MRI 検査：CT と同様に造影効果を有する充実性腫瘍認めた。

冠動脈造影検査：冠動脈に有意狭窄を認めず。左前下行枝 (LAD) 本幹 #6～#7 から腫瘍への栄養血管を 4 本認めた (Fig. 2)。

術前腫瘍の種類は良性，悪性を含め不明であったが，心臓の圧排による心不全所見を認めたため診断を兼ねて腫瘍摘出の方針とした。

手術所見：胸骨正中切開にて開胸した。腫瘍は左室前壁 LAD に沿って約 3×10 cm の茎を持ち弾性硬であった。周囲組織との癒着はなかったものの，腫瘍が大きすぎるため心脱転ができず，人工心肺下，心停止下に手術を行うこととした。上行大動脈送血，上大静脈および下大静脈の 2 本脱血にて人工心肺を確立した。上行大動脈を遮断し，心筋

Fig. 2

Coronary artery angiography showed tumor feeding arteries from LAD (arrow).

保護は初回順行性に投与した。心外膜を切開し，腫瘍と心臓の境界を剥離した。腫瘍の境界は明瞭であった。非常に弾性の高い腫瘍が凹型にくぼみ，そこに LAD が食い込んでいる状態で剥離に難渋した。一部大きな栄養血管が存在する部位で剥離困難で LAD #7 を約 1 cm 合併切除した。腫瘍と心筋の連続は認めなかった。腫瘍摘出後に欠損した LAD を 7.5-0 ポリプロピレンで直接端々吻合するとともに念のため大伏在静脈を用いてバイパスをおいた。人工心

Fig. 3 Intraoperative view

The tumor attached to the LV wall with broad stalk (approximately 3×10 cm) along LAD (arrow). RV, right ventricle.

Fig. 4

The tumor was encapsulated with fibrous tunica. Cut sections had yellowish-white, solid and storiform pattern appearance.

肺からの離脱は容易であった (Fig. 3).

手術時間 286 分, 人工心肺時間 172 分, 大動脈遮断時間 123 分.

腫瘍径: 長径 14.3×短径 10.5×高さ 6.6 cm, 斜径 12.8×11.4 cm. 腫瘍重量: 463 g.

術後経過: 術後 7 時間で人工呼吸器を離脱した. 術後 37 日目に独歩退院となった.

摘出標本: 境界明瞭な弾性硬腫瘍で, 線維性皮膜に覆われていた. 茎を有し, 断面は黄白色調で充実性であった (Fig. 4). 紡錘細胞が pattern less pattern に増殖し, 細胞間質には膠原線維を伴う. 核分裂像は認めなかった (Fig. 5). 免疫染色では, CD34 強陽性, EMA 一部陽性, vimentin 陰性, desmin 陰性, S-100 陰性, α AMA 陰性, AE1/AE3 ごく一部で陽性, Ki-67 陽性細胞目立たず,

STAT6 陽性, 以上より SFT と診断した. 切除断端には明らかな腫瘍浸潤は認めなかった.

考 察

SFT は 1931 年に初めて報告された. SFT は当初胸膜起源の腫瘍とされ, 組織形態学的特徴を基に診断されていた. しかし SFT は組織構造が多様であるため過去には血管細胞腫や線維腫と誤診されていた可能性も否定できない¹⁾. 近年免疫染色により CD34 さらには STAT6 が陽性であることが SFT の特徴的な所見としてしられるようになり, 他の腫瘍と鑑別することが比較的容易となった^{1,2)}. これにより SFT の報告が数多く報告されるようになったが胸膜発生がほとんどであり心嚢内発生の報告は 16 例と稀である^{1,3~17)}. とりわけ心外膜発生のものは少なく, 特

Fig. 5 Microscopic findings

Spindle cells were intermingled with pattern less pattern architecture along collagen bands. No mitotic activity was seen. (Hematoxylin and Eosin, $\times 100$)

に左室に起源するものは3例のみであった^{9, 15, 16)}。一般的に心臓 SFT の予後は良好で過去に報告となった症例のうち10例は生存, もしくは転移を認めなかった。2例は悪性であったがその他の症例は良性腫瘍であったと報告されている。また過去の報告からも完全切除により再発が予防できると考えられる¹⁸⁾。本症例では組織学的悪性所見は認めなかった。腫瘍は心筋との連続は認めなかったが LAD に沿って茎をもち, かつ LAD に食い込む形で栄養されていたため LAD を一部合併切除せざるを得なかった。病理学的には LAD を含め切除断端に明らかな腫瘍浸潤を認めなかったことから完全切除ができたものと考えている。術後半年経過した現在, CT 上再発所見は認めていない。

結 語

SFT のなかでも稀な左室心外膜起源 SFT に対して外科的治療を行った。LAD から直接栄養されていたため一部 LAD の合併切除を要したが完全摘出に成功した。術後半年を経過し再発や転移を認めないものの左室心外膜起源 SFT の臨床的経験が少ないため今後も引き続き厳重な経過観察を要する。

文 献

1) Bothe, W., Goebel, H., Kunze, M. et al. : Right atrial solitary fibrous tumor—a new cardiac neoplasm?. *Interact. Cardio-*

- vasc. Thorac. Surg. **4** : 396–397, 2005.
- 2) Leona, A.D., Marina, V., Christopher, D.M.F. et al. : Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. *Mod. Pathol.* **27** : 390–395, 2014.
- 3) Roggli, V.L., Kolbeck, J., Sanfilippo, F. et al. : Pathology of human mesothelioma. Etiologic and diagnostic considerations. *Pathology Annual. Part 2, Vol. 22*, Rosen, P.P., Fecher, R.E., eds., Appleton and Lange, Norwalk, 1987, pp. 91–131.
- 4) el-Naggar, A.K., Ro, J.Y., Ayala, A.G. et al. : Localized fibrous tumor of the serosal cavities. Immunohistochemical, electron-microscopic, and flow-cytometric DNA study. *Am. J. Clin. Pathol.* **92** : 561–565, 1989.
- 5) Bortolotti, U., Calabrò, F., Loy, M. et al. : Giant intrapericardial solitary fibrous tumor. *Ann. Thorac. Surg.* **54** : 1219–1220, 1992.
- 6) Altavilla, G., Blandamura, S., Gardiman, M. et al. : Solitary fibrous tumor of the pericardium. *Pathologica* **87** : 82–86, 1995.
- 7) Segawa, D., Yoshizu, H., Haga, Y. et al. : Successful operation for solitary fibrous tumor of the epicardium. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **109** : 1246–1248, 1995.
- 8) Burke, A. and Virmani, R. : Classification and incidence of cardiac tumors. *Tumors of the heart and great vessels. Atlas of Tumor Pathology. Series 3, Fascicle 16*, Burke, A., Virmani, R., eds., Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C., 1996, pp. 1–11, 75–76.
- 9) Flemming, P., Maschek, H., Werner, M. et al. : Solitary fibrous tumor of the epicardium. *Pathologe* **17** : 139–144, 1996.
- 10) Andreani, S.M., Tavecchio, L., Giardini, R. et al. : Extrapericardial solitary fibrous tumour of the pericardium. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **14** : 98–100, 1998.
- 11) Odum, J., Reehal, V., Laks, H. et al. : Surgical pathology of cardiac tumors. Two decades at an urban institution. *Cardiovasc. Pathol.* **12** : 267–270, 2003.
- 12) Corgnati, G., Drago, S., Bonamini, R. et al. : Solitary fibrous tumor of the pericardium presenting itself as a pericardial effusion and right ventricular obstruction. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)* **45** : 393–394, 2004.
- 13) Croti, U.A., Braile, D.M., Moscardini, A.C. et al. : Solitary fibrous tumor in a child's heart. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.* **23** : 139–141, 2008.
- 14) Zhao, X.G., Wang, H., Wang, Y.L. et al. : Malignant solitary fibrous tumor of the right atrium. *Am. J. Med. Sci.* **344** : 422–425, 2012.
- 15) Taguchi, S., Mori, A., Yamabe, K. et al. : Malignant solitary fibrous tumor of the left ventricular epicardium. *Ann. Thorac. Surg.* **95** : 1447–1450, 2013.
- 16) Bianchi, G., Ferrarini, M., Matteucci, M. et al. : Giant solitary fibrous tumor of the epicardium causing reversible heart failure. *Ann. Thorac. Surg.* **96** : e49–51, 2013.
- 17) Tamenishi, A., Matsumura, Y. and Okamoto, H. : Solitary fibrous tumor causing cardiac tamponade. *Ann. Thorac. Surg.* **96** : 319–321, 2013.
- 18) Taguchi, S. : Primary cardiac solitary fibrous tumors. *Ann. Thorac. Surg.* **21** : 329–231, 2015.