急速かつ希な発育形態を呈した 心臓原発性血管肉腫の1例

名 村 理* 金 沢 宏 吉 谷 克 雄
中 澤 聡 山 崎 芳 彦

49歳男。マラソン大会で20 kmを完走、その1カ月後からランニング中に呼吸困難を自覚した。右室流入部から起始し、右室流出路を占拠、両肺動脈に至る非浸潤性の心臓腫瘍が発見され手術を施行した。2.0×2.0×10.0 cm大の腫瘍を摘出、病理組織診断では心臓原発性血管肉腫であった。術後経過は良好であったが、術後約4カ月目に局所再発、脳転移が出現し再入院。脳圧亢進症状が進行し、手術後147日目に死亡した。本症例は、その経過から急速な発育が示唆された。また、非浸潤性の発育形態を示す心臓原発性血管肉腫はきわめて希であると考えられた。日心外会誌 29 巻 5 号：354-357 (2000)

Keywords：心臓原発性腫瘍，血管肉腫，非浸潤性発育，緊急手術

A Case of Rapidly Progressive Cardiac Angiosarcoma with an Unusual Growth Pattern

Osamu Namura*, Hiroshi Kanazawa, Katsuo Yoshiya, Satoshi Nakazawa and Yoshihiko Yamazaki (Department of Cardiovascular Surgery, Niigata City General Hospital, Niigata, Japan and Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Niigata University School of Medicine*, Niigata, Japan)

A 49-year-old man was admitted to another hospital because of exertional dyspnea. He had run an entire 20-km race 33 days before admission. Echocardiograms, MRI and CT scans, and cineangiograms showed a right ventricular tumor arising from the tricuspid valve, which occupied the area from the right ventricular outflow tract (RVOT) to the pulmonary trunk and extended to the bilateral pulmonary arteries. MRI scans suggested that the tumor had not invaded the normal cardiac structure. The patient was transferred to our hospital for surgery. An operation was performed on the same day, since the tumor could have caused pulmonary embolisms. Under cardiopulmonary bypass, a right atriotomy, pulmonary arteriotomy and incision in the RVOT were made. The tumor had adhered to the chordae of the tricuspid valve, myocardium of the RVOT, and pulmonary valve. It was completely resected macroscopically. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged on the 18th postoperative day. The size of the tumor was 2.0×2.0×10.0 cm and the histological diagnosis was angiosarcoma. The patient died 4 months after the operation due to brain metastasis and local recurrence. This appeared to be a case of rapidly progressive cardiac angiosarcoma with an unusual noninvasive growth pattern. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 29: 354-357 (2000)

心臓原発性血管肉腫は、希で悪性度が高く、周囲組織に浸潤性に発育し、根治切除はほとんど不可能といわれる¹⁾。今回われわれは、きわめて希な非浸潤性発育を呈した心臓原発性血管肉腫を経験したので報告する。

症 例

症例：49歳，男。

主訴：労作時呼吸困難。

既往歴：35歳時狭心症を疑われ、心臓カテテル検査を行ったが異常はなかった。

現病歴：1998年10月10日市民マラソン大会で20 kmを完走した。3日後から1日10 kmのランニングを再開したが、20日後には、1 kmのランニングで呼吸困難を自覚、1カ月後には200

1999年8月6日受付，1999年12月29日採用

新潟市民病院心臓血管外科

*現 新潟大学第二外科 〒951-8510 新潟市旭町通1-757

本論文の要旨は第109回日本胸部外科学会関東甲信越地方会(1999年2月，東京)において発表した。

図1

A, B: 術前 MRI. 右室流入部から両肺動脈に至る腫瘍影を認めた。既存の心臓組織への浸潤所見は明らかではなかった。C: 術前右室造影。右室から両肺動脈にかけて陰影欠損を認めた。右肺動脈内で腫瘍先端は分葉状となり浮遊していた (白矢印)。

m で呼吸困難が出現した。近医を受診し、心雑音を指摘され 11 月 13 日入院。同院で精査を行い心臓腫瘍と診断され、手術目的で 11 月 20 日当院に転院した。

入院時現症：身長 169.0 cm、体重 63.6 kg。脈拍 66/分、整。血圧 130/80 mmHg。呼吸数 20/分。呼吸音清。第 3 肋間胸骨左縁に Levine II 度の収縮期雑音を聴取した。肝腫大、下腿浮腫は認めなかった。

入院時検査所見：血液検査では、血小板数 ($6.9 \times 10^4 / \mu\text{l}$) の減少と、LDH (1,157 IU/l) の上昇以外は異常を認めなかった。心電図検査は、心拍数 62/分の洞調律であった。胸部 X 線で、心胸郭比は 47.7% で右第 2 弓の軽度の突出を認めた。胸部 CT・MRI で、右室流入部から起始し、右室流出路を充滿、両肺動脈に至る充実性の腫瘍影を認めた。MRI 上、右室心筋や肺動脈壁など、既存の心臓組織への浸潤の所見はなかった (図 1 A, B)。心臓カテーテル検査で、右室圧は 90/11 mmHg と上昇し、右室造影では右室から両肺動脈にかけて腫瘍による陰影欠損を認め、右肺動脈内では先端が分葉状で、心周期に伴

い浮遊していた (図 1 C)。

理学所見、腹部・骨盤 CT 等は異常なく、原発性心臓腫瘍と診断した。腫瘍先端がちぎれて肺塞栓を生ずる危険性が懸念されたため、転院当日緊急手術を施行した。

手術所見：漿液性の心嚢液を多量に認めた。右房切開を行うと、腫瘍は三尖弁前尖後方の右室内にあり、緊満した肺動脈幹を縦切開すると肺動脈幹を満たしていた。肺動脈幹切開口から左右の肺動脈へ進展した腫瘍を丁寧に引き出し (図 2 A)、肺動脈弁に付着した小指頭大から母指頭大の 3 個の娘腫瘍を鋭的に切除した。右室切開を加え、右室流出路中隔壁に固着した腫瘍 (図 2 B) を鋭的に切離し、すべての腫瘍を右室切開口から引き出した。右室流入部では、腫瘍が中隔縁柱と三尖弁前尖腱索を巻き込んでいたが、腫瘍から切り離し、先の娘腫瘍を除いて一塊に摘除した。

術後経過：術後経過は良好で第 18 病日に退院した。退院時の心臓カテーテル検査では右室圧 40/3 mmHg、肺動脈圧 19/7 mmHg と肺動脈幹縫合部での狭窄を認めたが、右室圧は術前より低下した。また、右室造影、胸部 CT では腫瘍の

図2 手術所見

A：肺動脈幹切開口から両側主肺動脈への進展部分を引き出した（白矢印）。B：右室流出路切開口から見た腫瘍。腫瘍は、右室流出路中隔壁に固着していた（白矢印）。黒矢印は、肺動脈幹切開口から引き出した部分。

図3

A：摘出標本所見。2.0×2.0×10 cmの淡黄白色，表面は平滑な腫瘍であった。B：病理組織像（HE染色）。核が大きく，核分裂像も散見される，紡錘形や多形性の腫瘍細胞が血管腔を囲むように増殖していた。

残存は認めなかった。退院後，紹介医外来で経過観察されていたが，術後約4カ月目に，脳室内に直径5 cm大の単一の転移巣が出現し同院に入院

した。外科的治療を計画していたが，心エコーで三尖弁，右室流出路，肺動脈弁に腫瘍の再発を複数認め，保存的に経過を観察した。脳圧亢進症状が進行し，術後147日目に死亡した。剖検は家族の同意が得られず施行しなかった。

切除標本（図3）：2.0×2.0×10.0 cm大，39 gの表面平滑な淡黄白色の腫瘍で，被膜は有さず，断面はみずみずしかった。組織所見では，紡錘形や多形性の腫瘍細胞が，血管腔を囲むように増殖し血管肉腫と診断された。

考 察

心臓原発性腫瘍は希で剖検例の0.001～0.03%とされ，10～35%を悪性が占め，悪性のなかでは血管肉腫が最も多い²⁾。心臓原発性血管肉腫は高率（約60%）に右房に発生するが^{1,3)}，他の心臓原発性肉腫にはない特徴である⁴⁾。自験例は，右室腔内を占拠する巨大な腫瘍であったが，浸潤性発育の部分はなく，発生部位は限定できないが，右房側に腫瘍はなく，少なくとも本腫瘍の好発部位の右房が発生部位ではなかった。

心臓原発性血管肉腫には特異的な症状はなく，発生部位や進展形式に起因する呼吸困難，胸痛^{5,6)}，右心不全症状⁷⁾などで発症する。自験例は右心系の血流路を占拠し，労作時の呼吸困難で発症した。しかし，症状出現の約3週間前には20 kmを完走し，浮腫，肝腫大などの慢性右心不全症状を伴わなかったことから，急速に発育したことが想像された。

心臓原発性血管肉腫は，悪性度が高く発見時にはすでに正常組織に境界不明瞭に広範に浸潤していることが多い³⁾。心臓という器官の性質上，広範な切除を行いにくく，多くの症例で手術的に完全に切除することが不可能である⁸⁾。自験例では，右室流出路や，肺動脈弁に固着していたが，それらに浸潤することなく，心腔内に突出するように発育していた。心臓原発性血管肉腫のこのような発育形態は希である^{8,9)}。血管肉腫は，放射線治療も化学療法に対しても感受性が低いため，非浸潤性発育する原発巣に対する早期の切除以外にこの腫瘍の予後を改善できる可能性はない⁸⁾。自験例では，肉眼的には腫瘍を切除し得たと思わ

れた。しかし、同様な非浸潤性発育を示した Sørlie ら⁹⁾の症例では、肉眼的に正常と考えられる部分まで切除したが、組織学的には不完全な切除であった。自験例も根治性を追求するならば、腫瘍が接していた三尖弁、右室心筋、肺動脈弁、肺動脈をさらに切除する必要があることになるが、そのような術式は心機能を大きく損ね、不可能であるため、残念ながら可及的切除とならざるを得なかった。

文 献

- 1) 高田泰之, 小坂井嘉夫, 中谷 充ほか：血性心嚢液貯留を呈した右房原発性血管肉腫の1手術例。胸部外科 **46**：791-794, 1993.
- 2) Burke, A. and Virmani, R.: Tumors of the heart and great vessels. In Atlas of Tumor Pathology, Third Series, Fascicle 16, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C., 1996, pp. 5-11.
- 3) Janigan, D. T., Husain, A. and Robinson, N. A.: Cardiac angiosarcomas. A review and a case report. Cancer **57**: 852-859, 1986.
- 4) Lantz, D. A., Dougherty, T. H., Lucca, M. J.: Primary angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture. Am. Heart J. **118**: 186-188, 1989.
- 5) Ohri, S. K., Nihoyannopoulos, P., Taylor, K. M. et al.: Angiosarcoma of the heart causing cardiac rupture: a rare cause of hemopericardium. Ann. Thorac. Surg. **55**: 525-528, 1993.
- 6) Matheis, G. and Beyersdorf, F.: Primary cardiac angiosarcoma. Cardiology **86**: 83-85, 1995.
- 7) Calderón, M., Galván, J., Negri, V. et al.: Right ventricular bypass for palliation of cardiac sarcoma. Tex. Heart Inst. J. **23**: 178-179, 1996.
- 8) McFadden, P. M. and Ochsner, J. L.: Atrial replacement and tricuspid valve reconstruction after angiosarcoma resection. Ann. Thorac. Surg. **64**: 1164-1166, 1997.
- 9) Sørlie, D., Myhre, E. S. P. and Stalsberg, H.: Angiosarcoma of the heart unusual presentation and survival after treatment. Br. Heart J. **51**: 94-97, 1984.