淡明細胞肉腫の1例

群馬大学医学部第二内科 太田直樹◇ 福田まゆみ 八木俊一

山本裕久 鈴木 忠 村田和彦

群馬大学医学部第二病理 土橋 洋 坂田則行

概要 症例は25才、男性で20才の時、右膝上部に腫瘍出現し、淡明細胞肉腫の診断にて右大腿部切断術をうけた。術後3年で、心肺転移を生じ、心エコーにて右房内腫瘍が疑われた。化学療法と放射能療法を行ったが、反応せず死亡した。剖検では、心膜および心筋内に多発性の転移巣を認め、右房内には、巨大な腫瘍塊があった。淡明細胞肉腫は四肢軟部組織に好発するまれな悪性腫瘍で、本邦での報告は32例にすぎず、心内腔での腫瘍形成の報告はない。

〔日内会誌 78:1805~1806, 1989〕

緒言： 淡明細胞肉腫は四肢軟部組織に好発するまれな悪性腫瘍で、本邦での報告は32例にすぎない。心転移は少なく、心内腔への腫瘍形成の報告はない。我々は、右膝関節部に原発し、心内腔に巨大な転移性腫瘍を形成した淡明細胞肉腫の1例を経験したので報告する。**症例：**25才、男性。**主訴：** 呼吸困難。**家族歴：** 特になし。**既往歴：** 9才の時、漿液性髄膜炎。**現病歴：** 昭和55年頃、右膝部腫瘍に気づいたが放置。その後、腫瘍が徐々に増大し、昭和57年1月、当院整形外科を受診、淡明細胞肉腫と診断され右大腿部切断術を受けた。なお、術前検査時に、大動脈弁閉鎖不全を指摘された。術後、化学療法を受け退院。昭和59年9月呼吸困難・ショックとなり、緊急入院。心タンポナーデの診断で、心膜開窓術を受けた。心膜液の細胞診により淡明細胞肉腫の心膜転移と診断、また、心エコー・胸部CTスキャンでは、右房内腫瘍および右肺門部リンパ節転移の所見があった。退院後、定期的に化学療法を受けていたが、昭和60年1月頃より動悸、発熱、呼吸困難が出現し、同年3月当科に入院。心・肺の転移巣に対し

化学療法と放射線療法を行い、軽快退院したが、同年8月、呼吸困難高度となり再入院した。**現症：** 血圧150/70mmHg、脈拍100/分、不整、呼吸数44/分、浅促。頸部リンパ節は、右側は小指頭大、左側は鶏卵大に腫大。胸骨左縁3~4肋間に4/6度の拡張期逆流性雑音を聴取。肝は3横指触知、浮腫はなし。**検査成績：** 末梢血液、尿； 異常なし。血沈は1時間72mmと促進し、CRPは5+。血液生化学検査； 総ビリルビンの軽度上昇と、LDHの著明な上昇を認めた。動脈血液ガスでは、低酸素血症を認めた。胸水； 血性滲出性で、異型細胞を認めた。胸部X線像； 心拡大と大量の胸水貯留。心電図； 心房細動・左室肥大。心エコー図； 左室腔とValsalva洞および大動脈径の拡大がみられ、右房内には中隔に接して約3×3cmの腫瘍エコーを認めた。**経過：** 入院後、治療に反応せず、第19病日、呼吸不全・心不全が増悪し死亡した。**剖検所見：** 心、肺、両肺門リンパ節、左副腎および胸壁に転移巣を認めた。心重量は800gで、心膜および心筋内に粟粒大から母指頭大の多発性の転移巣を認めた。心膜は肥厚、癒着し、装甲心を

〔平成元年4月28日受稿〕

A case of clear cell sarcoma associated with giant metastatic tumor mass in the right atrium

Naoki OHTA, Mayumi FUKUDA, Shunichi YAGI, Hiroshi YAMAMOTO, Tadashi SUZUKI, Kazuhiko MURATA, Hiroshi DOBASHI* and Noriyuki SAKATA* The Second Department of Internal Medicine and *The Second Department of Pathology, Gunma University School of Medicine, Maebashi

図1. 心臓の剖検標本
右房内腔をほぼ占拠する4.3×3×2.5cmの巨大腫瘤を認めた。

図2. 右房内腫瘤の組織像 (HE 染色)

A. 細胞は明るい胞体を有し、核は円形ないし類円形で明瞭な核小体が認められ、蜂巣状に配列している(×200倍)。B. 強拡大(×600倍)。

呈していた。右房内には、心房中隔より発生した4.3×3×2.5cmのポリープ様の腫瘤塊を認めた(図1)。光顕的観察では、円形の核を有し核小体が明瞭で胞体の明るい短紡錘形細胞が蜂巣状に配列していた(図2)。腫瘍細胞の一部には、胞体内にメラニン顆粒を認め(Grimelius, Fontana-Masson染色陽性)、電顕的に一部の細胞でメラノソームが証明され、淡明細胞肉腫の特徴的な組織形態像を示した。右房内腫瘤基部では心内膜および心筋層内の一部に腫瘍細胞が認められ、また、

心筋層の毛細血管内にも腫瘍細胞が認められた。

考案： 淡明細胞肉腫は、比較的若年成人の四肢軟部組織に好発する軟部組織肉腫³⁾で、1965年にEnzinger¹⁾により初めて独立腫瘍として21例が報告され、1984年までに約270例が報告されている^{1)~3)}。本腫瘍は、軟部組織肉腫の約1%にすぎず、本邦での報告は、現在まで32例である。本腫瘍の臨床経過は良く、最終的には転移する。転移部位は肺(59%)、リンパ節(53%)、骨(22%)に高頻度に認められ、以下、軟部組織、肝、心の順である³⁾。本邦の32例の検討では、22例に転移が認められ、そのうち心への転移は2例(9%)である。いずれも、心内膜転移・心内腔に腫瘤を形成した例はない⁴⁾。一般に、悪性腫瘍の心転移の部位は、左心系が多く、心室に高頻度である。また、心外膜や心筋への転移が多く心内膜への転移は少ない⁵⁾。本例は、右房内に巨大腫瘤、心外膜、心筋にび漫性に大小の転移性腫瘤を形成し、いわゆる装甲心を呈していた。本例の心転移形式としては、心筋層では毛細血管内に腫瘍細胞を認めたことより血行性転移が推定される。心外膜の腫瘍転移は、筋層内からの浸潤、あるいは胸壁、肺転移巣からの直接浸潤およびリンパ行性が考えられる。右房内腫瘤に関しては、心内膜転移より心内腔に腫瘤として成長したもの、あるいは心筋層より心内腔に発育したものが考えられる。

文 献

- 1) Enzinger FM: Clear-cell sarcoma of tendons and aponeurosis an analysis of 21 cases. *Cancer* 18: 1163, 1965.
- 2) Pavlidis NA, et al: Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses: A clinicopathologic study. *Cancer* 54: 1412, 1984.
- 3) Chung EB, Enzinger FM: Malignant melanoma of soft parts. *Am J Surg Pathol* 7: 405, 1983.
- 4) Tuneyoshi M, et al: Clear cell sarcoma of tendons aponeuroses. *ibid* 42: 243, 1978.
- 5) 田端洋司, 他: 転移性心臓腫瘍. 剖検64例における臨床・病理学的検討. *呼と循* 31: 573, 1983.