

【症例報告】

急激な経過をたどった心臓原発粘液線維肉腫の1例

木ノ内 勝 士¹ 織 井 恒 安¹ 田 中 圭¹ 橋 本 和 弘²
儀 武 路 雄² 松 村 洋 高² 成 瀬 瞳² 中 村 賢²

¹ 富士市立中央病院心臓血管外科

² 東京慈恵会医科大学心臓外科学講座

(受付 平成 30 年 7 月 31 日)

A CASE OF PRIMARY MYXOFIBROSARCOMA RECURRING 2 MONTHS AFTER TUMOR RESECTION

Katsushi KINOUCHI¹, Koan ORII¹, Kei TANAKA¹, Kazuhiro HASHIMOTO²,
Michio YOSHITAKE², Yoko MATSUMURA², Hitomi NARUSE², and Ken NAKAMURA²

¹Division of Cardiology, Fuji City General Hospital

²Department of Cardiovascular Surgery The Jikei University School of Medicine

We report an extremely rare case of primary cardiac myxofibrosarcoma in a 55-year-old woman. The tumor was resected because it occupied the left atrium and strangulated the mitral annulus. However, 2 months later, a second operation was required because the tumor had recurred and occluded the left posterior pulmonary vein. The invasive tumor could not be completely resected, and the patient died 1 month later. An effective treatment strategy for a primary myxofibrosarcoma in the heart has not been established.

(Tokyo Jikeikai Medical Journal 2018;133:107-111)

Key words : primary cardiac tumor, cardiac myxofibrosarcoma

I. 緒 言

心臓原発粘液線維肉腫は、極めてまれな疾患であると同時に予後不良な疾患である。今回我々は、再発を繰り返し急激な経過をたどった1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

症例：53歳，女性

主訴：労作時呼吸困難

既往歴：特記すべき事項なし

家族歴：特記すべき事項なし

現病歴：2016年5月16日，労作時呼吸困難，両側胸水貯留にて，近医より紹介された。

既往歴：特になし

入院時現症：身長158 cm，体重59.4 kg，意識清明，
血圧126/74 mmHg，心拍数80回/分，呼吸数24回/分，SpO₂ 98%であった。

心雑音や異常呼吸音を聴取しなかった。

血液検査所見：BNP 42.5 pg/ml，その他有意な異常値を認めなかった。

胸部X線：心胸郭比46%，両側胸水貯留を認めた。

心電図：洞調律，心拍数75回/分，その他有意な異常所見を認めなかった。

心エコー：左室駆出率61%，左房径34.6 mm，左室拡張末期径35.6 mm，左房内に，辺縁不整で内部が粗雑な充実性の可動性のある腫瘤（約25×47 mm）を認め，心拍動に合わせて僧帽弁口に入り込み，僧帽弁狭窄の状態を呈していた（Fig.1-A，B）。僧帽弁圧格差はpeak 35.2 mmHg，mean 17.8

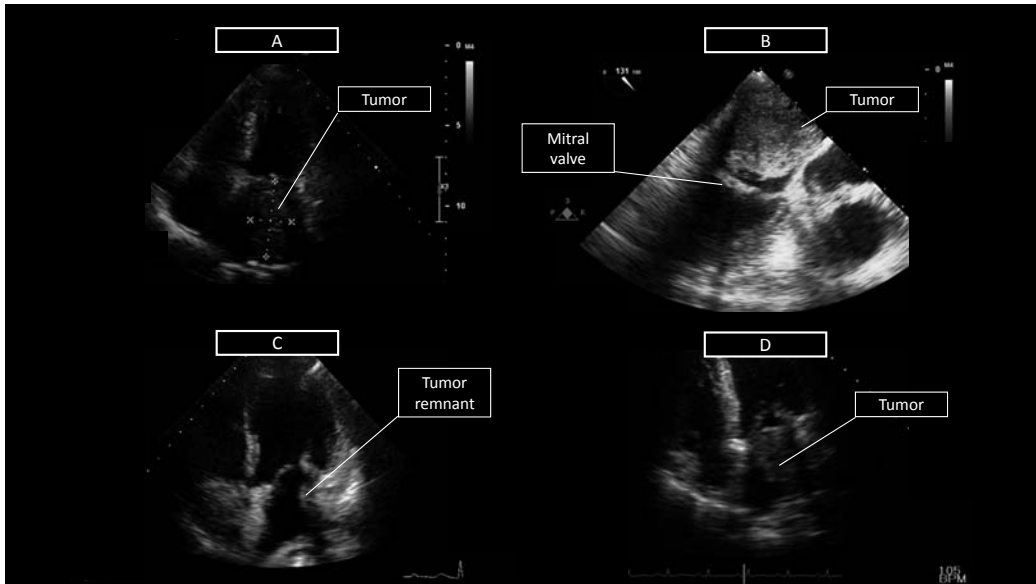


Fig. 1. Echocardiograms

A: Transthoracic echocardiogram obtained 2 weeks before the first operation (May 18, 2016) demonstrates mitral stenosis caused by strangulation from a tumor (25 x 47 mm) that had originated in the left atrium.

B: Transesophageal echocardiogram obtained 1 week before the first operation (May 26, 2016) demonstrates that the tumor occupied the left atrium.

C: Transthoracic echocardiogram obtained 1 week after the first operation (June 8, 2016) demonstrates a remnant of the tumor on the posterior wall of the left atrium.

D: Transthoracic echocardiogram obtained 1 week before the second operation (August 8, 2016) demonstrates that the tumor was of similar size to that before the first operation and had nearly completely strangulated the mitral annulus.

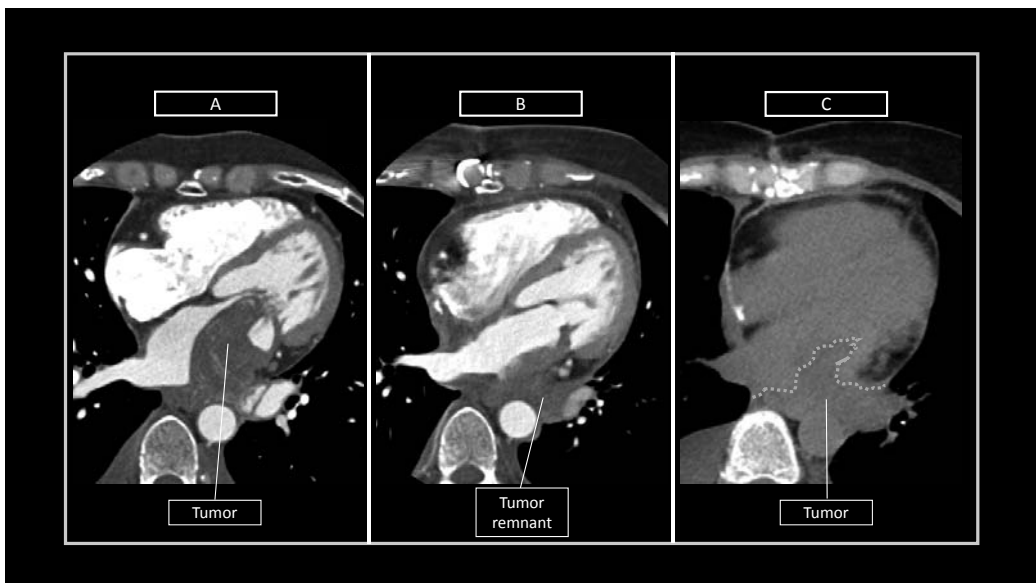


Fig. 2. Computed tomograms

A: Enhanced computed tomogram (CT) obtained 2 weeks before the first operation (May 18, 2016) shows that a tumor that had originated from the left atrium and had almost completely strangulated the mitral annulus.

B: Enhanced CT obtained 2 months after the first operation (August 8, 2016) shows that a remnant of the tumor on the posterior wall of the left atrium had enlarged and had occluded a left posterior pulmonary vein.

C: Plain CT obtained 1 month after the second operation (September 15, 2016) shows that the tumor had quickly re-enlarged. The dotted line indicates the edge of tumor.

mmHgであった。

胸部CT：左房後壁から起始し、左心耳、および、左下肺静脈に進展する充実性腫瘤を認めた (Fig.2-A)。

腫瘍の鑑別診断は出来なかったが、嵌頓や塞栓のリスクがある左房内腫瘍に対して、5月31日に手術を施行した。

初回手術所見：右側左房を切開すると、腫瘍は粘液種とは異なる様相を呈し、左房内をほぼ占拠する大きさであった。左房後壁から側壁にかけて広基性に起始し、左心耳、および、左下肺静脈に浸潤性に進展していた。左房壁と腫瘍の境界部を注意深く剥離切除しようと試みたが、腫瘍は脆く、镊子で保持すると容易に壊れてしまうため、一塊として切除することは出来ず、段階的、部分的に切除した。腫瘍内には栄養動脈が複数存在していた。左心耳から左下肺静脈付近は、浸潤により境界不鮮明で腫瘍切除に難渋したため、切除面を電気メスにて念入りに焼灼した。腫瘍切除後、生理食塩液で左房内を洗浄した。

病理所見：浮腫性間質を背景に異型細胞の密な増殖を認めた。腫瘍細胞は紡錘形ないしは小型円形で、中等度の異型を有するクロマチンが増量した紡錘形腫大核と、好酸性中等量の細胞質を有していた。腫瘍細胞は高密度に増殖しており、部分

的に壊死像を認め、肉腫の組織像を呈していた。粘液線維肉腫を第一に考える所見であった。

初回手術後の経過：術後経過は良好であったが、6月8日の心エコーにて、左房後壁に腫瘍が残存している可能性が指摘された (Fig.1-C)。

3ヵ月後再評価の方針として、6月13日に退院した。

6月17日に下腿浮腫が出現し、利尿剤を開始した。8月3日頃より呼吸苦が出現し、胸部X線にて、左肺に浸潤影を認めた。

心エコー、および、胸部CTにて左房内腫瘍の増大を確認し、再発と診断、2回目手術の方針とした (Fig.1-D, Fig.2-B)。

手術2回目：腫瘍の増大速度が速く、僧帽弁に嵌頓するリスクがあり、また、左下肺静脈を圧排していることから、8月15日に再手術を施行した。右側左房切開にて腫瘍を確認すると、数個の嚢胞を形成していた。嚢胞を切開し血液様の内容物を吸引し、全体像を確認しながら切除を行った (Fig.3)。腫瘍起始部は前回と同様に左房後壁から発生していた。可能な限り腫瘍を切除した結果、一部心筋が露出した。完全切除は困難であり、左下肺静脈の開放は出来なかった。左下肺静脈と肺の同時切除も考慮したが、手術侵襲に比して根治性が低いことから行わない方針とした。切除面に

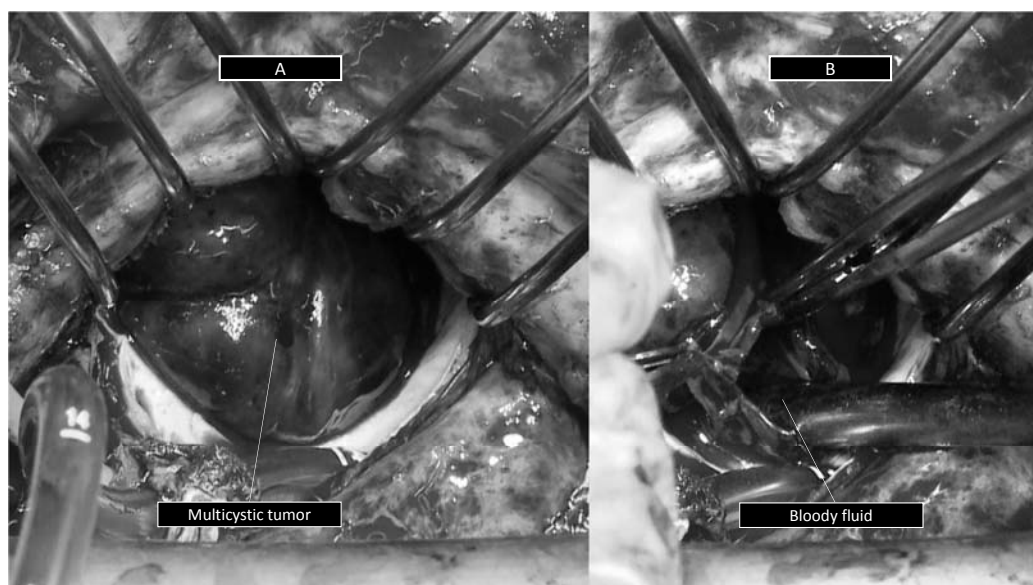


Fig. 3. Findings of the second operation

A: A multicystic tumor had almost fully occupied the left atrium. B: bloody fluid had been sucked through a small incision.

残る残存腫瘍組織を出来るだけ死滅する目的で、Cryo ablation (5分) と glutaraldehyde 処置 (15分) を施行した。その後、生理食塩液で左房内を洗浄した。

2回目の術後経過：術後経過は良好であり、8月17日(第2病日)に一般病棟へ転室した。術中迅速検査を含む病理所見は粘液線維肉腫の診断であり、初回手術時と同様の所見であった。

8月26日の心エコーでは、腫瘍は術後11日で一回り大きくなった印象であった。ご本人とご家族の希望もあり、8月29日に退院した。

9月15日に施行した胸部CTでは、腫瘍が手術前と同程度に増大していた (Fig.2-C)。初回手術後から、腫瘍内科と化学療法を含む治療法についての検討を行ってきたが、有効な治療法の選択肢はなく、胸部CTによる腫瘍の増大速度を考慮すると、予後は2~3ヵ月と考えられた。残された時間を有益に過ごしていただくため、これ以上の治療は行わない方針とした。

10月2日に呼吸苦が著明となり、再入院となった。呼吸苦に対してモルヒネによる鎮静を開始し、10月5日に永眠された。

III. 考 察

原発性心臓腫瘍は、全剖検例の0.0017%~0.33%程度と極めて稀な疾患である^{1,2)}。

心臓腫瘍の中で原発性の占める割合は、癌の転移性心臓腫瘍の1/100~1/1000と考えられている³⁾。原発性心臓腫瘍中に悪性腫瘍が占める割合は約5.7~25%と報告されている^{4,5)}。原発性心臓悪性腫瘍の中では肉腫が95%を占め、心臓原発粘液線維肉腫は3.3%であるとの報告がある^{1,6)}。心臓原発粘液線維肉腫の男女比は1:1~9:5の報告があるが、おおむね男女差はないと考えられる^{6,7)}。発症年齢は15歳~25歳、55歳~65歳の二峰性の分布が報告されているが、75歳や80歳発症の報告もみられる^{6,7)}。発生部位は左心系に多いとの報告がある一方、右心系が71%を占めたとの報告もみられる^{7,12)}。予後不良、かつまれな疾患であり、調べられた範囲では、自件例を含めて報告は15件程度であり、一定の見解は得られていないのが現状である。

初発症状として労作時呼吸困難、失神発作、胸痛などが多いとされるが、食欲不振、下腿浮腫、血痰、動悸、咳、全身倦怠感などの報告もあり、画像検査を行わなければ発見は容易でない。心エコーや胸部CTなどの画像検査は心内腫瘍の検出には優れているが、良性か悪性かの鑑別は難しい。現状では、確定診断は摘出標本の病理組織学的に行うが、粘液線維肉腫は線維芽細胞に由来する腫瘍で、免疫組織学的にはVimentin, SMAが陽性であるものの、特異性にかけるため、複数の抗体に対する免疫組織染色による除外診断が必要との報告がある¹⁴⁾。もし悪性腫瘍を疑った場合、MRIが浸潤範囲の決定に有効であるとの報告もある¹⁵⁾。

治療法として、放射線療法、化学療法などが奏功したとの報告もあるが、有効性が確立されているとは言えない^{8,9,10)}。現時点では、外科的切除手術が基本手技として施行されているが、心臓悪性腫瘍は、組織型にかかわらず心筋内に浸潤性に発育するものが多く、完全に摘出できずに再発する症例も多い。また再発時には、悪性度が上がるとの報告もある¹¹⁾。切除に際しては、完全切除を目指し、腫瘍浸潤のある下大静脈や肺静脈の一部を腫瘍と一緒に切除して、欠損部を再建する方法や、左房後壁に再発した粘液線維肉腫に対して、自家心臓移植法を用いて腫瘍を切除するなど、様々な手技が用いられているが、いずれも根治性に乏しい。予後は極めて不良な疾患であり、診断的意味、一時の症状緩和のための手術となる可能性が高い。2.5~40ヵ月生存の報告は散見されるが、長期生存の報告はない^{13,15)}。

今回、新しい試みとして、Cryo ablation (5分) と glutaraldehyde 処置 (15分) を行ったが、効果はなかったと判断している。本症例は初回手術から約4ヵ月間の急激な経過をたどっており、心エコーや胸部CTでも腫瘍の発育速度が顕著に速い。病理組織診断では悪性度が上がったことは確認されていないが、手術によって病気の進行を助長した可能性は否定できない。心臓腫瘍の術前確定診断は困難であり、弁口への嵌頓、浸潤、塞栓などによる血行動態の増悪を回避するための外科的切除が必要であったと考えるが、根治性に乏しく、延命やADL改善について患者自身、家族の

意向が大事と考えられた。

IV. 結 語

今回、2回の手術を行ったが救命できず、急激な経過をたどった心臓原発粘液線維肉腫の1例を経験した。心臓原発粘液線維肉腫は、極めてまれで予後不良な疾患であり、過去の報告事例も少なく、術前診断法や治療法が未だ確立されていない。予後改善のため、今後の研究が期待される。

著者の利益相反 (conflict of interest : COI) 開示 :

本論文の研究内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) Van Veer H, Meuris B, Verveken E. Primary arterial fibrosarcoma of the heart. *Cardiovasc Pathol.* 2008;17:325-8.
- 2) Blondeau P. Primary cardiac tumor. French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;38:192-5.
- 3) Chiles C, Woodard PK, Gutierrez FR. Metastatic involvement of the heart and pericardium: CT and MR imaging. *Radiographics.* 2001;21:439-49.
- 4) Wang JG, Wang B, Hu Y, Liu JH, Liu B, Liu H, et al. Clinicopathologic features and outcomes of primary cardiac tumors: a 16-year-experience with 212 patients at a Chinese medical center. *Cardiovasc Pathol.* 2018;33:45-54.
- 5) Silverman NA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg.* 1980;191:127-38.
- 6) 鎌田貴彦, 川崎達也, 三木茂行, 酒井千恵子, 張本邦泰, 神谷匡昭 ほか. 心不全を発症した左心耳原発の粘液線維肉腫の1例. *松仁会医学誌.* 2013; 52:16-20.
- 7) 伊藤英章, 真田宏人, 中尾武. 左房原発線維肉腫の1例. *心臓.* 1989;21:724-9.
- 8) Blackmon SH, Patel AR, Bruckner BA, Beyer EA, Rice DC, Vaporciyan AA, et al. Cardiac autotransplantation for malignant or complex primary left-heart tumors. *Tex Heart Inst J.* 2008;35:296-300.
- 9) Jakowski JD, Wakely PE Jr. Primary intrathoracic low-grade fibromyxoid sarcoma. *Hum. Pathol.* 2008;39:623-8.
- 10) Kim DG, Lee SY, Chung SK, Park SK, Chun YK, Chi JG. Brain metastasis from myxofibrosarcoma of the heart. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139:88-9.
- 11) Gray IR, Williams WG. Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J.* 1985;53:645-9.
- 12) Lazaros GA, Matsakas EP, Madas JS, Toli DI, Nikas DJ, Kershaw MA, et al. Primary myxofibrosarcoma of the left atrium: case report and review of the literature. *Angiology.* 2008;59:632-5.
- 13) 飯田浩司, 柳田尚子, 笹野進, 田原士朗, 毛井純一, 新田澄郎. 近接臓器に浸潤, 再発を繰り返した心臓線維肉腫の1例. *日胸外会誌.* 1994;42:1967-1.
- 14) 飯田淳, 森島学, 植山浩二. 初回手術より7カ月後に左房内多発性再発を認めた心臓原発粘液線維肉腫の1例. *日本心外会誌.* 2015;44:112-6.
- 15) 稲垣義明, 増田善昭, 渡辺滋. 心・血管系のMRI診断. 東京:医学書院, 1991. p.102-105.