

学校健診で発見された右心室粘液腫の1例

(平成9年6月6日受付)

(平成9年9月8日受理)

鳥取大学医学部小児科

辻 靖博 門脇 幸子 田村 明子
澤田 宏志 片山 章

key words : 右心室粘液腫, 発疹, 学校健診, 心雑音

要 旨

学校健診で心雑音に気付かれ、精査の結果、右心室粘液腫と診断された11歳女児例を経験した。症例は3カ月前の健診では心雑音を指摘されておらず、発見時も特に自覚症状はなかった。心エコーおよびMRIにて、右室流出路に、心室中隔からの茎を有する可動性に富んだ球状の腫瘤を認めた。嵌頓の可能性もあったため、すぐに摘出術を施行。組織より粘液腫と診断した。術後2年経過した現在、再発は認められていない。3カ月の間に腫瘍が急激に増大したと思われる。心雑音発見後は、自覚症状がなくても早急に精査をすべきと思われた。また、本症例では、術前紅斑様発疹が認められ、術後速やかに消退したことより、腫瘍から何らかのサイトカイン様物質が産生されていたことが示唆された。しかし、インターロイキン-6の上昇は認められなかった。

はじめに

原発性心臓腫瘍は小児では稀な疾患であり、そのなかでも右心室発生粘液腫は極めて稀で、15歳以下の小児においては、調べ得た限り、本邦で6例にすぎない。今回我々は、学校健診で心雑音に気付かれ、精査の結果、右心室粘液腫と診断された11歳の女児を経験したので報告する。

症 例

症例：11歳、女。

主訴：心雑音。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：これまで心雑音を指摘されたことなく、平成7年4月の学校健診でも特に異常は指摘されなかった。平成7年6月、四肢に不定型の紅斑様発疹があることに気付いたが放置。平成7年7月、キャンプ前の臨時の健診にて、初めて心雑音を指摘され近医を受診。心疾患が疑われ、平成7年7月24日当科紹介、受診と

なった。自覚症状はなかったが、心エコー検査にて右心室内に腫瘤を認め、精査のため入院となった。

入院時現症：身長155cm、体重42kg、栄養良。脈拍80/分で整。血圧、128/79mmHg。胸骨左縁第2～3肋間に最強点を有するLevine IV/VI度の駆出性収縮期雑音を聴取した。この雑音は体位による変化を特に認めなかった。肝脾腫はなかった。両上下肢の皮膚に、掻痒、圧痛を伴わない径10mm前後の不定型の紅斑様発疹が散在していた。

検査：血液一般、凝固系、血液ガス、検尿、生化学上特に異常認められず、その他、赤沈、CRPも正常。抗核抗体、抗DNA抗体も陰性であった。また、インターロイキン-6(以下IL-6)も正常範囲内であった(図1)。胸部X線上、心胸郭比50%で、心陰影、肺野共に異常所見認めず、また、心電図上も異常所見認めなかった。心エコーでは、心室中隔に付着した、可動性に富む、2.0×1.6cm大の、表面平滑、内部は低エコーで不均一な球状の腫瘤を認めた(図2)。その腫瘤のため右室流出路は高度の血流障害を来していた。三尖弁逆流の最大流速値より、右室圧は約90mmHgと推定された。他の心腔内には異常を認めなかった。MRIでも、

血液一般		Cr	0.6 mg/dl	IgG	1,737 mg/dl
WBC	7,800 / μ l	TP	6.9 g/dl	IgM	302 mg/dl
seg	47 %	TB	0.6 mg/dl	C3	69 mg/dl
band	4 %	AST	18 IU/l	C4	14.1 mg/dl
lymph	42 %	ALT	9 IU/l	CH50	41 U/ml
mono	4 %	LDH	180 IU/l	フェリチン	25 ng/ml
eosini	2 %	ALP	915 IU/l	AFP	1.7 ng/ml
atypical	1 %	CPK	56 IU/l	RA	10.76 U/ml
RBC	474 \times 10 ⁴ / μ l	蛋白分画		抗核抗体	< 40 \times
Hgb	13.5 g/dl	Alb	65 %	抗DNA抗体	< 40 \times
Hct	40.1 %	α 1-G	2.5 %	IL-6	0.6 pg/ml
Plt	22.8 \times 10 ⁴ / μ l	α 2-G	6.7 %	凝固系	
赤沈	6 mm/hr	β -G	8.2 %	PT	110 %
生化学		γ -G	17.6 %	APTT	34 sec.
Na	139 mEq/l	A/G	1.86	Fibrinogen	242 mg/dl
K	3.9 mEq/l	血清		AT-III	108 %
Cl	103 mEq/l	CRP	0.02 mg/dl	α 2-PI	109 %
Ca	9.5 mg/dl	IgA	149 mg/dl	Plasminogen	114 %
Mg	1.6 mEq/l				
BUN	10 mg/dl				

図1 検査所見

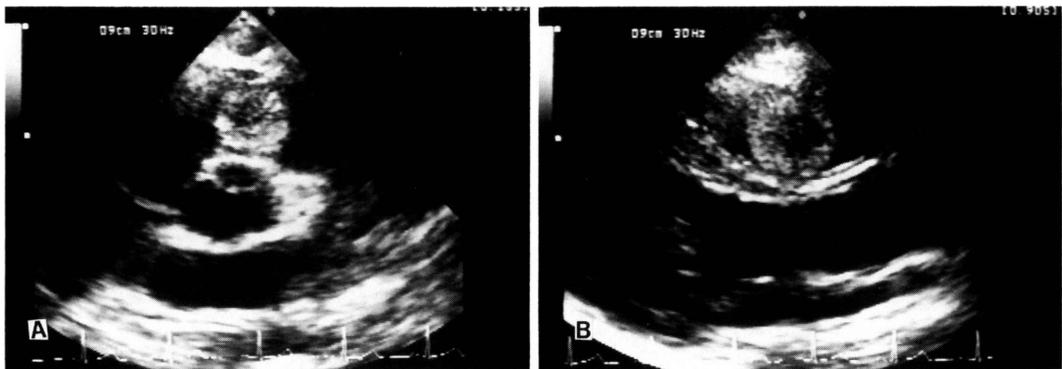


図2 心エコー：(A) 短軸断層図，(B) 長軸断層図。

右室流出路をほとんど閉塞する形で、心筋とほぼ同等の信号を呈する球状の腫瘍を認めた(図3)。Ga シンチでは、心臓、その他の部位に異常な集積像は認められなかった。その他、腹部エコー、頭部CTでも異常所見は認められなかった。

経過：以上の所見より、原発性、単発性の心臓腫瘍と考え、また、腫瘍が右室流出路血行を著しく障害しており、肺動脈への嵌頓による突然死の可能性も考えられたため、平成7年8月2日、当院第二外科において腫瘍摘出術を施行した。肺動脈切開にて行ったところ、肺動脈弁越しに、心室中隔に付着した腫瘍を認め、付着部の心筋の一部とともに腫瘍の摘出を行った(図

4)。摘出標本は、20 \times 22 \times 23mm、重さ3.3g、表面平滑、弾性硬の球状の腫瘍で、茎を有していた。断面は、赤色調で血管に富んでいた(図5)。組織像は、やや毛細血管に富んでいたものの、星状型および紡錘型の細胞を認め、また、コロイド鉄染色、ヒアルロンダーゼ染色に染まる粘液基質の間質をもっており、粘液腫と診断した(図6)。術後は順調に経過し、退院後も外来にて定期的に心エコーを行っているが、摘出後2年たった現在、再発は認められていない。また、術前にみられた四肢の発疹も、術後速やかに消退した。

考 察

心臓粘液腫は、心臓原発腫瘍の約50%を占め、成人

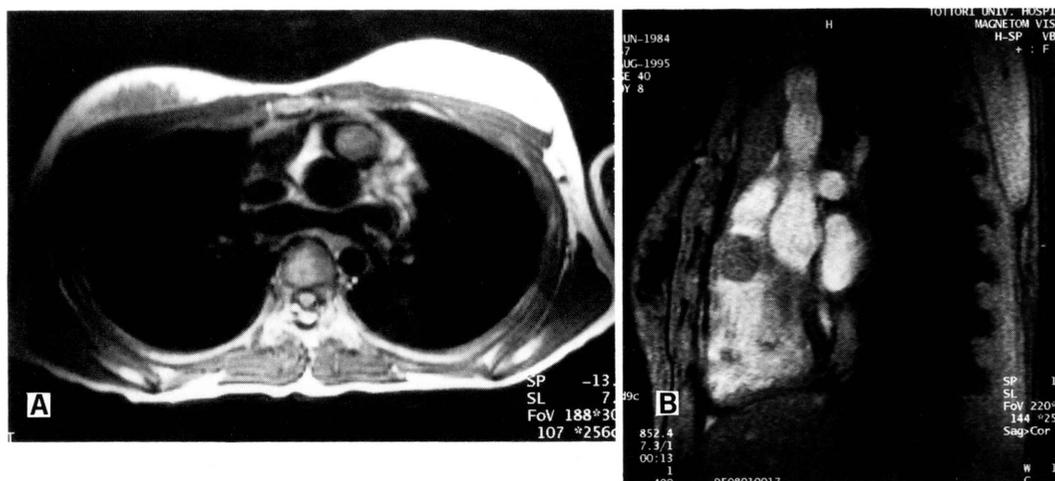


図3 MRI：(A) T1強調横断像 (TR/TE=717/30)，(B) MR angio (矢状断)。

においては第1位に挙げられている¹⁾が、小児では成人と異なり、横紋筋腫が1位を占め、粘液腫は約14%と第3位に挙げられ²⁾、稀な疾患となっている。また、Burakovskyら³⁾によれば、75%が左房に発生し、右心室原発は5%に過ぎず、他の報告でも右心室原発は、4～8%と極めて少ない⁴⁾⁵⁾。本邦においても15歳以下の小児における右心室粘液腫の報告は、調べ得た限りこれまで6例のみであった(表1)^{6)~11)}。

右心室粘液腫の好発年齢は、藤巻ら⁷⁾の報告では、10～30代が約80%を占めている。一方、心臓粘液腫のなかでも最も一般的な左房粘液腫は30～60歳に多く(Campeuら¹²⁾の報告)、対照的である。また、性比については、左房粘液腫が女性に多い¹³⁾のに対し、右心室粘液腫は男性に多い⁷⁾と報告されている。しかし、15歳以下の小児においては、自験例を含め5:2と女子が圧倒的に多かった。

臨床症状は、一般に右室駆出障害および肺動脈閉塞に起因する症状を呈することが多く¹⁴⁾、これまでの報告をみても、成人例では、動悸、息切れ、呼吸困難などを主訴に発見されている症例が多い¹⁵⁾。しかし、小児では、ほとんどの症例が本症例と同様、心雑音を主訴に発見されており、発見時症状を全く呈していないことが多い。これは、小児の場合、成人と比較して感冒などで医師にかかる機会が多いためと考えられる。また、本症例のように学校健診で発見される例もあり、健診が定期的に行われていることも、早期発見につながっているものと思われる。

本症の診断には、心エコーが非常に有用であり、腫

瘍の発生部位、形態、内部構造、可動性などを簡便に詳しくみることが出来る¹⁶⁾。患者への侵襲が少なく、反復して行えることより診断だけでなく、経過をみていく上でも有力な方法となっている。また、近年MRIの進歩に伴い、心エコー法で描出困難な部位の評価や、組織性状の推定など有用性が注目されている¹⁷⁾。心臓カテーテルおよび心血管造影検査も診断的価値が高く有用な検査法であるが、腫瘍片をとばす危険性もあり、あまり好ましくないとの意見もある⁸⁾¹⁸⁾。本症例でも、心エコー、MRIのみで十分な評価が出来、あえて危険を冒してまで心臓カテーテル検査を行う意味はないと判断した。

治療は、腫瘍塞栓や嵌頓の危険性から、可及的、速やかに摘出手術を行うのが原則である¹⁹⁾。予後は、急激な右心不全をきたす前に摘出術を行えば一般的には良好であり、これまで再発の報告はみられていないが、不十分な切除による遺残は、再発の原因となりうる¹⁵⁾。また、気付かれないうちに突然死した症例も報告されており¹⁹⁾、本症例のように、かなりの大きさに増大しているながらも無症状の場合、発見が遅れ、突然死を起こしていた可能性も十分考えられた。腫瘍がどの程度の速度で増大するかは文献は探しえなかったが、野間ら²⁰⁾の報告では、半年の間に右室負荷所見を呈するまでに発育したことを示唆している。本症例では3カ月の間に急速に増大したことが示唆され、早期の発見、早期治療が重要と思われた。本症例は、心雑音指摘後速やかに専門機関を受診し、速やかに治療に至ったため事無きを得たが、健診などではじめて心雑音を指摘され

た場合、できるだけ早急に精査を受ける様指導することも重要と思われた。

また、本症例では発疹が認められ、摘出後速やかに消失したことにより、粘液腫に起因するものと思われたが、McCarthyら²¹⁾が分類した complex 型に合併す

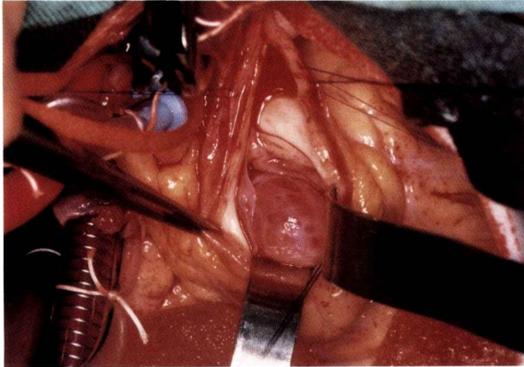


図4 術中写真.

る色素沈着、母斑などの皮膚病変とは異にしており、副腎皮質腫瘍、下垂体腺腫なども認められなかった(図7)。最近、膠原病類似徴候を伴う心臓粘液腫におけるIL-6増加の報告が散見され²²⁾²³⁾、本症例も入院時の血清にてIL-6の血中濃度を測定してみたが、上昇はみられず、発疹消失後の血清中IL-6も測定してみたが、入院時とほとんど変化なかった。しかし、何らかのサイトカイン様物質が血中に放出されていたのではないかと考えている。

本論文の要旨は第32回日本小児循環器学会総会(平成8年7月、大阪)にて発表した。

稿を終えるにあたり、御校閲賜りました当院小児科白木和夫教授、摘出術を行って頂きました当院第二外科森透教授、また組織診断をして頂きました当院病理部堀江靖助教授に深謝いたします。

文 献

- 1) Griffiths GC: A review of primary tumors of the heart. Prog Cardiovasc Dis 1965; 7: 465—479

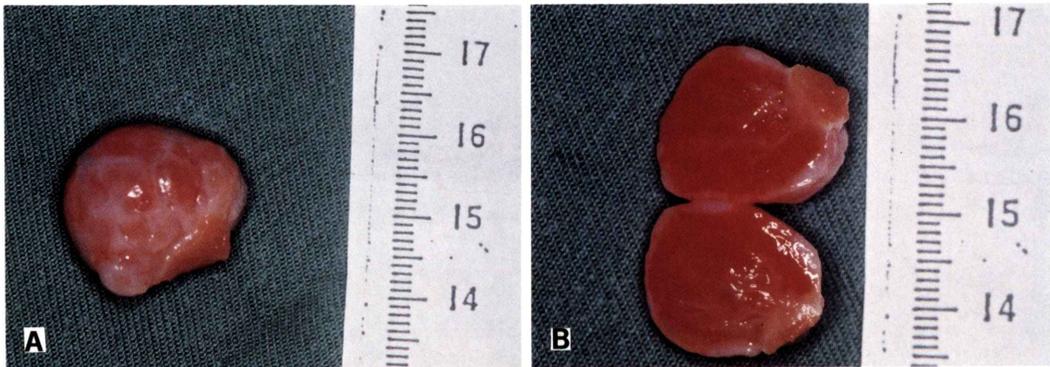


図5 摘出した腫瘍の外観(A)と断面(B).

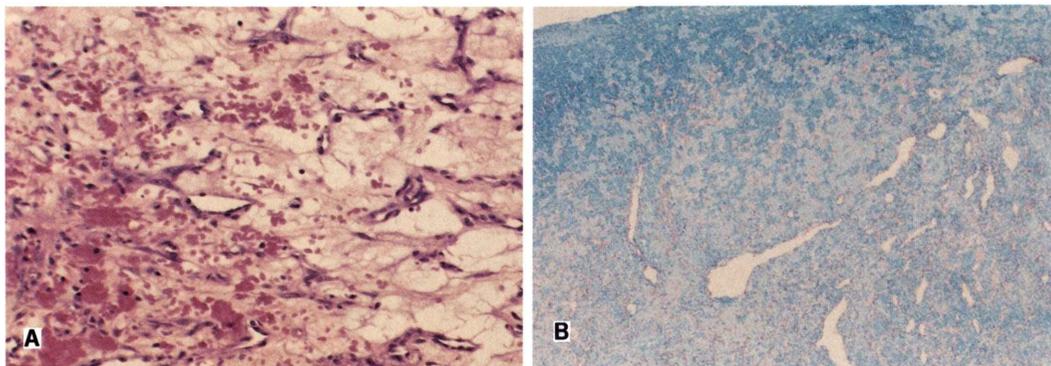


図6 摘出腫瘍の組織像：(A) HE 染色 (×200)，(B) コロイド鉄染色 (×40)

表1 右室粘液腫本邦小児報告例

	報告者 報告年	性別 年齢	主 訴	付 着 部 位	大 き さ 重 量	転 帰
1	Nakata 1976	男 3カ月	呼吸困難	右室全体, 多発性	?	生
2	藤巻 1986	女 14歳	心雑音	右室流出路前壁	2.5×4cm 15g	生
3	三石 1988	女 4歳	心雑音	三尖弁前尖	2×4cm 7.6g	生
4	鎌田 1989	男 13歳	動 悸	前乳頭筋根部	4×2.5×3cm 10g	生
5	佐地 1990	女 11歳	心雑音	右室前壁中隔	3.5×3.5×4.8cm ?	生
6	山田 1993	女 13歳	心雑音	右室自由壁, 中隔移行部	2.7×3×3.3cm 11g	生

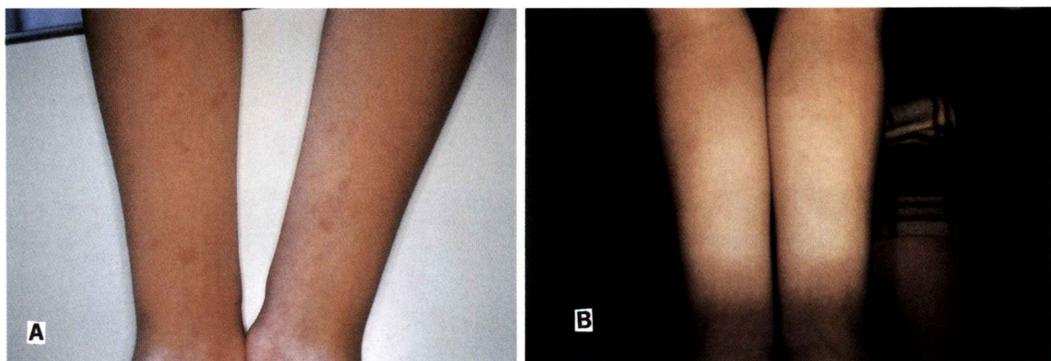


図7 (A) 術前に認められた皮疹, (B) 術後速やかに消退した。

- 2) 田村時諳, 三谷義英: 心臓腫瘍. 小児内科 1991; 23: 1577—1585
- 3) Burakovskiy VI, Zuckerman GI, Kossatch GA, Golossovskaya MA, Javorskaya LA: Surgical treatment of cardiac myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 800—805
- 4) McAllister HA Jr: Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. Curr Probl Cardiol 1979; 4: 1—51
- 5) Bortolotti U, Mazzucco A, Valfre C, Valente M, Pennelli N, Gallucci V: Right ventricular myxoma. Review of the literature and report of two patients. Ann Thorac Surg 1982; 33: 277—284
- 6) Nakata K, Onouchi Z, Tomisawa M, et al: Right ventricular myxoma in infancy. Jpn Circ J 1976; 40: 1183—1190
- 7) 藤巻わかえ, 竹村尚子, 田原桂子, 他: 学童心臓検診で発見された右心室粘液腫の1例. 心臓 1986; 18: 1473—1477
- 8) 三石 績, 中島 博, 原 直, 他: 4歳右室(三尖弁付着)粘液腫の1治験例. 臨胸外 1988; 8: 487—490
- 9) 鎌田 聡, 川田忠典, 安藤直明, 他: 小児右室粘液腫の1手術治験例. 胸部外科 1990; 43: 1100—1104
- 10) 佐治 勉, 柳川悦子, 松裏裕行, 他: 血清 Interleukin 6(IL-6)の増加を認めた心臓粘液腫の1例. 日小児会誌 1990; 94(12): 2692—2696
- 11) 山田 拓, 広瀬 一, 梅田正五, 他: 右室粘液腫の1治験例. 日胸外会誌 1993; 41: 1069—1073
- 12) Campeu L, David P: Myxoma of the heart. Can Med Arch 1960; 82: 586—593
- 13) Bulkley BH, Hutchins GM: Atrial myxomas. A fifty year review. Am Heart J 1979; 97: 639—643
- 14) 鬼頭善次, 小原邦善, 他: 心臓腫瘍. 心臓 1989; 21: 3—10
- 15) 小野 稔, 田所雅克, 他: 心雑音を契機に発見された右室粘液腫の1治験例. 日胸外会誌 1993; 41:

- 288—294
- 16) Viswanathan B, Lubner JM Jr, Thomson JB: Right ventricular myxoma. *Ann Thorac Surg* 1985; 39: 280—281
- 17) 丹羽公一郎, 田島和幸, 他: 心臓腫瘍の磁気共鳴画像診断. *日小児会誌* 1988; 92: 1960—1963
- 18) 上村重明, 沖本光典, 他: 右室粘液腫の1手術例. *日胸外会誌* 1991; 39: 341—344
- 19) Emile JF, Rambaud C, et al: Myxome de l'infundibulum pulmonaire a l'origine d'une mort subite chez une enfant de 18 mois. *Arch Fr Pediatr* 1993; 50: 323—325
- 20) 野間清司, 高橋 茂, 他: 肺動脈狭窄をきたした右室粘液腫の1小児例. *日小児会誌* 1989; 93: 988—992
- 21) McCarthy PM, Piehler JM, et al: The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 389—396
- 22) Hirano T, Yasukawa K, et al: Complementary DNA for a novel human interleukin (BSF-2) that induces B lymphocytes to produce immunoglobulin. *Nature* 1986; 324: 73—76
- 23) 佐地 勉, 柳川悦子, 他: 血清 Interleukin 6(IL-6)の増加を認めた心臓粘液腫の1例. *日小児会誌* 1990; 94: 2692—2696

A Case of Cardiac Myxoma in Right Ventricular Out Flow Tract with Skin Erythema

Yasuhiro Tsuji, Sachiko Kadowaki, Akiko Tamura,
Hiroshi Sawada and Akira Katayama

Department of Pediatrics, Tottori University School of Medicine

A case of 11 years old girl who had cardiac myxoma in right ventricle was reported. When she took the temporally health check before summer camp, she was pointed out of heart murmur. 3 months before no murmur was heard. Then she took further examination, and a tumor in right ventricle outflow tract (RVOT) was found out. Cardiac echography and MRI revealed that it was round shape with a stalk from ventricular septum and obstructive to RVOT. She complained of no symptoms, like fatigue, chest pain, palpitation, arthralgia, and fever. And no abnormality of blood examination was found. She received operation of tumor removing immediately. This tumor was diagnosed as myxoma pathologically. This tumor would be growing rapidly in 3 months to almost complete obstruction to RVOT. That may cause sudden death. Acquired heart murmur should be made further examination quickly. She had skin erythemas on four limbs colored pink-red and sized 1-3 cm. These erythemas disappeared rapidly after surgery. It suggested that some products from this myxoma caused skin erythema. Inter-Leukin 6 in her blood showed normal level before and after surgery. Her skin erythemas were influenced by this myxoma products except Inter-Leukin 6. She shows normal ECG, normal echocardiograph and no skin lesion 2 years after surgery.