

胎児水腫を来した心嚢内奇形腫の1治験例

(平成10年11月16日受付)

(平成11年5月10日受理)

福島県立医科大学医学部心臓血管外科,*同小児科

石川 和徳 星野 俊一 岩谷 文夫

小野 隆志 高橋 皇基 桃井 伸緒*

key words : 心嚢内奇形腫, 心タンポナ - デ, 未熟型奇形腫

要 旨

胎児水腫を生じた心嚢内奇形腫を経験し, 良好な結果を得たので報告する.

母親26歳, 1妊1産. 妊娠34週時に施行された胎児エコーで, 胎児胸水, 胎児腹水及び心嚢内腫瘍を指摘され当院産婦人科入院となった. 胸水穿刺, 母胎ジギタリス投与を施行したが胎児水腫の改善傾向を認めず, 妊娠37週に帝王切開にて出生した. 出生直後より心不全症状が強く, 心エコー上, 心嚢内に55×50mmの腫瘍像と多量の心嚢液を認めた. 各心房心室は圧排されていたが, 心内奇形は認めなかった. 心タンポナーデの解除目的に当科にて出生後24時間に手術を施行した. 胸骨正中切開で心嚢膜を切開し, 心前面に腫瘍を露出すると腫瘍は, 上行大動脈にpedicleで付着していたのみで容易に摘出可能であった. 病理組織学的に未熟型奇形腫と診断された. 術後心不全は速やかに改善し, 経過良好であった. 術後7カ月の現在まで再発を認めず, 外来にて経過観察中である.

はじめに

心嚢内奇形腫は稀な疾患であるが, 心嚢液貯留や腫瘍自体による心肺への圧迫から重篤な心肺不全を生じる事があり, 早期診断と外科的切除が重要である. 著者らは, 胎児水腫を来した心嚢内奇形腫症例に対し, 外科的腫瘍切除を施行し良好な結果を得たので報告する.

症例: 生後1日. 女児.

主訴: 心肺不全

現病歴: 母親26歳, 1妊1産. 妊婦検診ではとくに異常を指摘されなかった. 妊娠34週に施行された胎児エコーにて, 胎児胸水及び腹水, さらに心嚢内腫瘍を指摘され当院産科入院となった. 胎児の胸水穿刺で採取した胸水の染色体検査は, 正常女性核型であった. 胎児発育は正常で, 胎児心エコー上, 心内奇形は認めなかったが, 腫瘍による右心系の圧排所見を認め, 胎児水腫及び胎児心不全と診断され, 母胎ジギタリス投

与を開始されたものの, 胎児水腫の改善がみられず, 妊娠37週に帝王切開にて出生した. 出生時体重3,514g, Apgar scoreは1分後2点, 5分後6点. 胎児仮死のため出生後直ちに気管内挿管され, 人工呼吸管理, 強心剤及び利尿剤の投与を受けた. 全身状態の安定を待って, 心嚢内腫瘍摘出及び心嚢液貯留による心タンポナーデの解除目的で当科入院となった.

入院時現症: 体重3,514g, 外表奇形は認めず, 全身蒼白で軽度浮腫状, 四肢末梢にチアノーゼを認めた. 心雑音は聴取しなかった. 腹部は全体に緊満し, 肝臓を右肋骨弓下に3横指触知した.

呼吸: 人工呼吸管理(高頻度振動換気(HFO))にて, 血液ガスは, pH7.320, PaO₂62.3mmHg, PaCO₂45.2mmHg, base excess -3.2であった.

血液生化学検査成績: WBC; 14.7×10³/mm³, RBC; 3.27×10⁶/mm³, Hb; 12.2g/dl, Ht; 38.1%, 総蛋白; 4.2g/dl, 総ビリルビン; 1.4mg/dl, GOT; 21IU/L, GPT; 5IU/L, LDH; 579IU/L. α-fetoprotein(AFP); 140,191ng/ml(基準値: 15×10⁴ng/ml以下)であった.

別刷請求先: (〒960 1295) 福島県福島市光が丘1番地
福島県立医科大学医学部心臓血管外科
石川 和徳

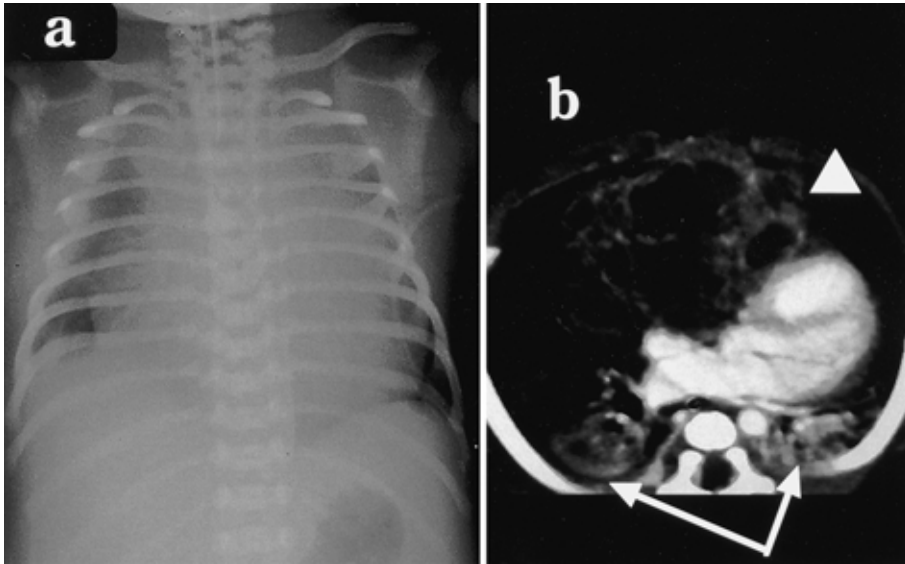


図 1

- a. 両肺野の透過性は著しく低下している .
心胸郭比は 82% と著明な心拡大を認める .
- b. 心前面右胸郭よりから心臓を圧迫する多房性腫瘍を認める ().
両肺野の背部は無気肺を呈している (矢印) .

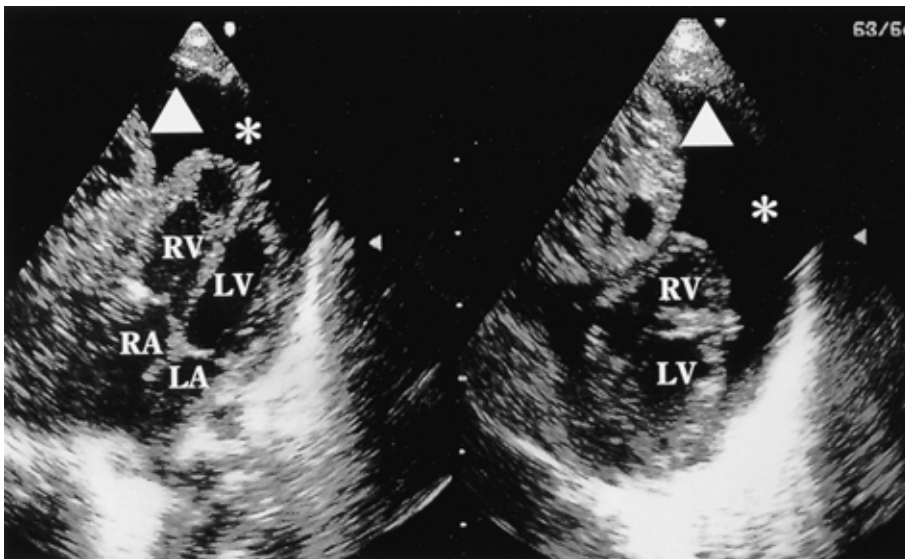


図 2

- 心嚢内に多量の心嚢液貯留 (*) と , 多房性腫瘍を認める ().
各心房心室は腫瘍により圧排されている .

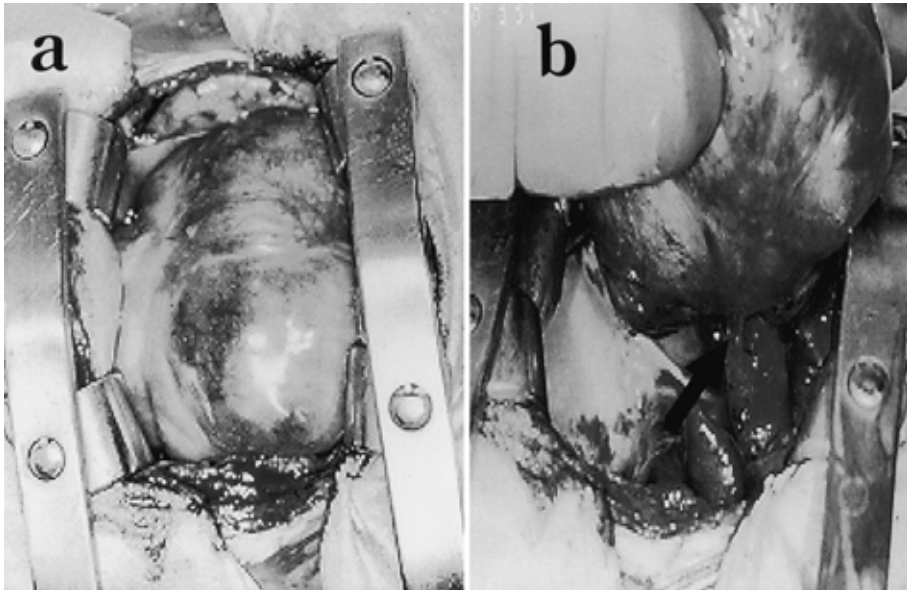


図 3

- a. 腫瘍は心前面に存在し、周囲との癒着は軽度であった。
 b. 腫瘍を上方に回転すると、短い pedicle にて上行大動脈に付着していた (矢印).

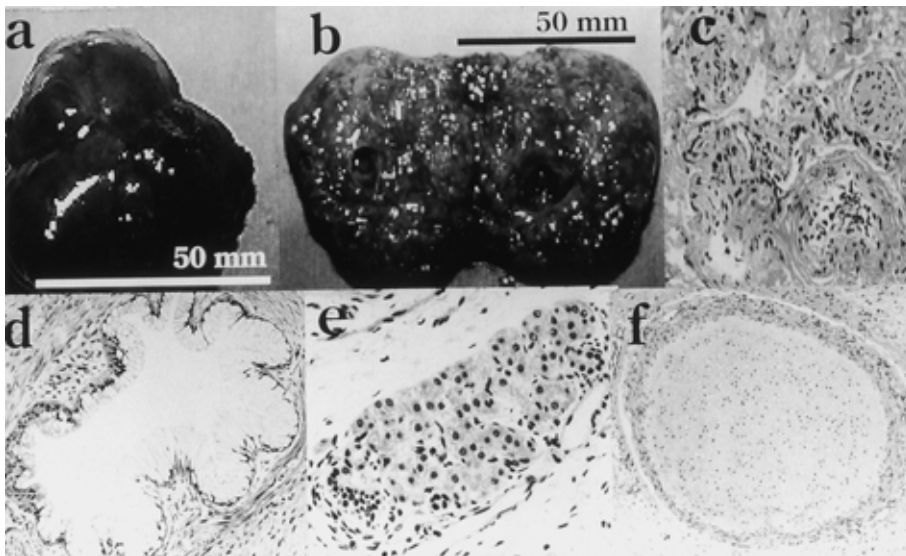


図 4

- a. 腫瘍は表面平滑、暗赤色を呈し、 $50 \times 55 \times 30$ mm、重さ 57 g であった。
 b. 断面は、多房性を呈していた。
 c. 極く一部に管状構造を呈する、未熟神経組織を認めた。
 d. 消化管組織 e. 肝臓実質組織 f. 軟骨組織
 (組織標本の倍率はすべて、200 倍)

胸部単純 X 線所見：肺野の透過性は著しく低下し、心胸郭比は 82% と著明な心拡大を認めた。縦郭陰影内に石灰化は認めなかった (図 1a)。

胸部造影 CT 所見：心前面右胸郭よりに、45×50 mm の多房性腫瘍像を認めた。両肺野の背部は無気肺を呈していた (図 1b)。

心臓超音波断層所見：心嚢内に多量の心嚢液貯留と、46×48 mm の多房性腫瘍を認め、腫瘍により右房、右室は圧排されていた。心内奇形は認めなかった (図 2)。

以上の所見から、心嚢内腫瘍は奇形腫が最も疑われ、心嚢内腫瘍及び多量の心嚢液貯留による心、肺の圧迫から心肺不全状態を生じたと推定され、腫瘍摘出術の適応と判断し、生後 24 時間で手術を施行した。

手術所見：全身麻酔下、胸骨正中切開で開胸すると、緊満した心嚢膜内に腫瘍が透見され、心嚢膜を切開すると淡黄色の心嚢液が約 30 ml 吸引された。腫瘍は心前面に存在し、球形で表面は被膜に覆われ平滑であった。周囲組織との癒着は少なく、上方に翻転すると、短い pedicle にて上行大動脈に付着しているのみであり、体外循環を用いることなく全摘出が可能であった (図 3)。

病理組織学所見：腫瘍は肉眼的に暗赤色を呈し、表面平滑で大きさ 50×55×30 mm、重さ 57 g であった。弾性軟で、断面は多房性を呈し、粘稠黄色の液体が充満していた。組織学的には、消化管、肝臓実質、軟骨などの三胚葉組織を含み、悪性所見は認めなかったが、極く一部に、管腔構造を示す未熟神経組織を認めたため、未熟型奇形腫 (Grade 1) と診断された (図 4)。腫瘍切離断端に浸潤像は認めなかった。

術後経過は良好で、術後 4 日目に抜管し、11 日目には強心剤の使用を中止した。術後 7 日目の胸部 X 線写真では、心胸郭比 54% と心拡大は改善し、両肺野の透過性も良好であった (図 5)。AFP は術後 36 日目には 1,311 ng/dl に低下した。術後 45 日目に退院し、定期的に外来通院中である。

考察：奇形腫が縦隔に発生する割合は、全体の約 10%¹ 程度であるが、小児期における前縦隔腫瘍の中では、奇形腫は胸腺肥大に次いで頻度が高い²⁾。しかし、心嚢内に発生した奇形腫の報告例は少なく、これまで 56 例の報告をみるに過ぎない。これらのうち、大部分は 1 歳以下で診断されており、その中でも 1 カ月以下で診断された症例が約半数であった。胎児期に診断されたのは 8 例であったが、うち 5 例は自験例と同様に、



図 5

術後 7 日目の胸部 X 線写真。心胸郭比は 54% と改善し、両肺野の透過性も良好となった。

胎児水腫を来していた³⁾⁻⁵⁾。多くの心嚢内奇形腫症例では、比較的早期に症状を呈してくる事が多い。その主な理由は、腫瘍による心臓への圧迫に加えて、多量の心嚢液貯留から肺をも圧排し、その程度で様々な循環・呼吸器症状を呈し易いことが挙げられる。心嚢液貯留の所見は、他の心臓腫瘍では少なく、奇形腫に特徴的な所見とされており⁵⁾、心エコーや胸部 CT 所見での多房性の所見と併せて画像診断に有用であった。

心嚢内奇形腫の治療方針としては、自然縮小例の報告は非常に稀であること、更に、自験例の様に腫瘍による心臓への圧迫所見が強い場合は、心嚢液穿刺のみでは十分な除圧が期待できず、診断後には躊躇なく腫瘍摘出術を施行すべきとの意見が多い³⁾⁶⁾。

腫瘍は多くの場合、被膜を持ち周囲との癒着は少なく、約 90% の症例では栄養血管を含む pedicle を介して、上行大動脈や主肺動脈に付着しているのみのため、全摘出は比較的容易と報告されている²⁾⁸⁾。自験例でも、短い pedicle で上行大動脈に付着していたため、容易に全摘出が可能であった。しかし、上行大動脈からの剥離に難渋し、人工心肺下に大動脈壁の一部を合併切除して全摘出を行った症例⁷⁾や、剥離の際に上行大動脈からの出血を生じて失った症例の報告⁸⁾もあり、摘出時には慎重な判断と操作が必要である。

大部分の心嚢内奇形腫は組織学的に良性であり、全摘出を施行後の再発例は報告されていない³⁾。自験例は標本の極く一部に、管腔構造を呈す未熟神経組織を認め、病理組織学的には未熟型奇形腫と診断されたが、腫瘍内の未分化組織の量および細胞異型による

Thurlbeck と Scully の分類⁹⁾では Grade 1 であり、明らかな悪性所見は認めなかった。また、悪性奇形腫では高率に陽性化する AFP も、自験例では陰性であり、臨床的にも良性の経過が期待できる。しかし、再発や悪性化の可能性が完全に否定された訳では無く、未熟型奇形腫における AFP の腫瘍マーカーとしての有用性についても未だ結論が出ていないため¹⁰⁾今後も注意して経過を観察する必要がある。

まとめ：今回、稀な心嚢内奇形腫を経験した。腫瘍及び多量の心嚢液による心タンポナーデから胎児水腫を来していたが、生後 24 時間で摘出術を施行し、良好な結果を得た。病理組織学的には良性腫瘍であったが、今後も再発に注意した経過観察が必要である。

文 献

- 1) Mogilner JG, Fonseca J, Davies MRQ : Life threatening respiratory distress caused by a mediastinal teratoma in a newborn. J Pediatr Surg, 1992 ; 27 : 1519 1520
- 2) Zerella JT, Halpe DCE : Intrapericardial teratoma-Neonatal cardiorespiratory distress amenable to surgery. J Pediatr Surg, 1980 ; 15 : 961 963
- 3) Patrick TP, Stuart WJ : Surgical management of intrapericardial teratoma diagnosed in utero.

- Ann Thorac Surg, 1997 ; 64 : 552 554
- 4) Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, et al : Intrapericardial teratoma in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg, 1980 ; 79 : 306 311
- 5) Benatar A, Vaughan J, Nicolini U, et al : Prenatal pericardiocentesis : Its role in the management of intrapericardial teratoma. Obstet Gynecol, 1992 ; 79 : 856 859
- 6) Lakhoo K, Boyle M, Drake DP : Mediastinal teratoma : Review of 15 pediatric cases. J Pediatr Surg, 1993 ; 28 : 1161 1164
- 7) Geeter BD, Kretz JG, Nisand I, et al : Intrapericardial teratoma in newborn infant : Use of fetal echocardiography. Ann Thorac Surg, 1983 ; 35 : 664 666
- 8) Seibert JJ, Marvin Jr. WJ, Rose EF, et al : Mediastinal teratoma : A rare cause of severe respiratory distress in the new-born. J Pediatr Surg, 1976 ; 11 : 253 255
- 9) Thurlbeck WM, Scully RE : Solid teratoma of the ovary. A clinicopathological analysis of 9 cases. Cancer, 1960 ; 13 : 804 811
- 10) 長谷川博, 土田嘉昭 : 奇形腫と α フェトプロテイン 本邦における小児例全国アンケート調査より . 医学のあゆみ, 1979 ; 110 : 689 692

A Case of Intrapericardial Teratoma Associated With Hydrops Fetalis

Kazunori Ishikawa, Shunichi Hoshino, Fumio Iwaya, Takashi Ono
and Kouki Takahashi

Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University
School of Medicine

Intrapericardial teratoma, though rare, is usually diagnosed when symptoms such as respiratory distress, pericardial effusion and cardiac tamponade are noticed. Without prompt diagnosis and surgical excision, fetal outcome may occur. We present a case of successful surgical removal of an intrapericardial teratoma associated with hydrops fetalis.

Although a gravida 1 para 1 26-year-old woman had took normal pregnant course, a ultrasonic examination at 34 weeks of gestation showed intrapericardial tumor with massive pleural effusion and ascites which suggested hydrops fetalis.

A 3,514 g female naonate was obtained by cesarian section at the beginning of 37 th week with Apgar score six at five minutes after birth. Echocardiogram performed under mechanical ventilation revealed a large echogenic mass containing multiple cystic spaces in the pericardium with massive pericardial effusion. The infant underwent surgical removal to relieve cardiac tamponade 24 hours after birth. Through a median sternotomy, a large intrapericardial tumor situated on the anterior surface of the heart was excised at the pedicle only attached to the ascending aorta.

The tumor was a well-encapsulated dark red mass sized 50 × 55 × 30 mm and weighted 57 g showed multiple cystic structures containing yellowish mucoid material. Pathological findings included a variety of tissues such as mature glandular and immature neural element, which were derived from all of three germinal layers. Final diagnosis was immature type teratoma without malignant changes.

She took an uncomplicated postoperative course without relaps at seven months after surgery.
