

右室奇型腫の 1 治験例

A case of benign right ventricular teratoma with successful excision

山口 徹
 田村 勤
 檜山 輝男
 前田 肇*
 岡村 健二*
 入山 正*
 三井 利夫*
 堀 原一*
 松田 光生*
 小形岳三郎**

Tetsu YAMAGUCHI
 Tsutomu TAMURA
 Teruo HIYAMA
 Hajime MAEDA*
 Kenji OKAMURA*
 Tadashi IRIYAMA*
 Toshio MITSUI*
 Motokazu HORI*
 Mitsuo MATSUDA*
 Takesaburo OGATA**

Summary

A case of intracardiac teratoma in the right ventricle was presented. An asymptomatic 6-year-old boy was referred for the evaluation of a heart murmur. The chest X-ray revealed no cardiomegaly and the electrocardiogram showed complete right bundle branch block. A grade 4/6 systolic ejection murmur, which varied in intensity by the change of body position, was heard along the left sternal border with a wide splitting of the second heart sound. The echocardiogram demonstrated dense echoes in the right ventricular cavity. Two-dimensional echocardiography confirmed a large mass, partially cystic, extending into the right ventricular outflow tract from the interventricular septum. Cardiac catheterization revealed a 25 mmHg pressure gradient across the right ventricular outflow tract. The patient underwent successful excision of a 5×3.5×2.5 cm subendocardial multi-cystic tumor originated from the interventricular septum. Histologically, the tumor was composed of many elements of the tissue, which included trachobronchial epithelium with glands, cartilage, bone, muscle, primitive neural tissue and hair. No malignant feature was found.

This is believed to be the first report on the successful removal of an intracardiac teratoma.

Key words

Intracardiac teratoma Systolic ejection murmur Split second heart sound
 Echocardiography Surgical treatment

筑波学園病院 循環器科
 茨城県筑波郡谷田部町上横場 2573-1 (〒300-21)
 *筑波大学臨床医学系
 **同 基礎医学系
 茨城県新治郡桜村天王台 1-1-1 (〒300-31)

Division of Cardiology, Tsukuba-Gakuen Hospital,
 Kamiyokoba 2573-1, Yatabe-machi, Tsukuba-gun,
 Ibaraki 300-21
 *Institute of Clinical Medicine, and **Institute of
 Basic Medical Science, The University of Tsukuba,
 Tennodai 1-1-1, Sakura-mura, Niihari-gun, Ibaraki
 300-31

Presented at the 18th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, April 2-3, 1979
 Received for publication September 25, 1979

はじめに

心臓腫瘍のうちでも, 心室内腫瘍はまれである. 我々は特異な収縮期雑音と超音波断層像を呈した, きわめて珍しい右室奇型腫の1例を経験したので報告する.

症 例

患者: 6歳 男.

主 訴: 心雑音の精査.

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 生下時より健康. 幼稚園の入園健診(4歳)ではとくに異常を指摘されず, 小学校入学健診時(6歳)に心雑音を指摘され精査のため来院. 自覚症状はなかった.

現 症: 心雑音以外には頸静脈怒張, 肝腫大等の異常は認められなかった. 仰臥位の聴診では, 第2肋間胸骨左縁に最強点を有し, 胸骨左縁に沿って Levine 4度の駆出性収縮期雑音を聴取した. 振戦は触知しなかった. II音は幅広く分裂し,

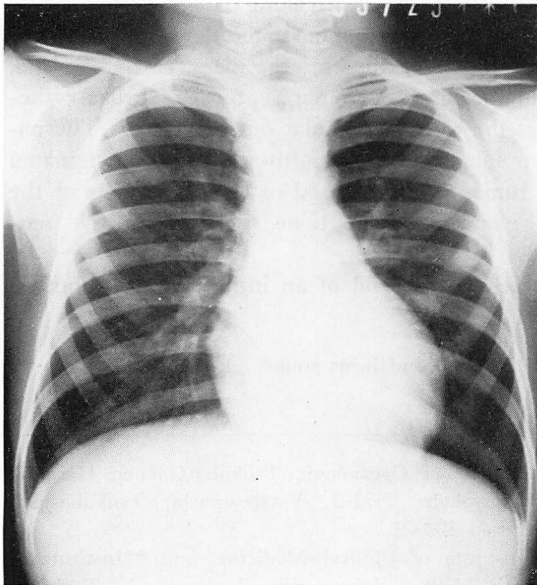


Fig. 1. Chest roentgenogram.

No abnormality indicative of an intracardiac tumor is present (cardiothoracic ratio 49%).

II音肺動脈成分(IIP)は亢進していた. 収縮期雑音およびIIPは吸気時増強し, また心拍ごとにも変動した. 仰臥位より右側臥位, 坐位と体位を変換するにつれ心雑音とIIPは著明に減弱した.

1. 胸部X線像 (Fig. 1)

心胸比49%と心拡大なく, 肺血管陰影も正常.

2. 心電図 (Fig. 2)

完全右脚ブロック(QRS 0.14秒)を認めた.

3. 心音図

仰臥位第2肋間胸骨左縁の記録 (Fig. 3)では, I音に続いて比較的高調な収縮期雑音がほぼII音大動脈成分(IIA)まで漸増し, ついで急速に

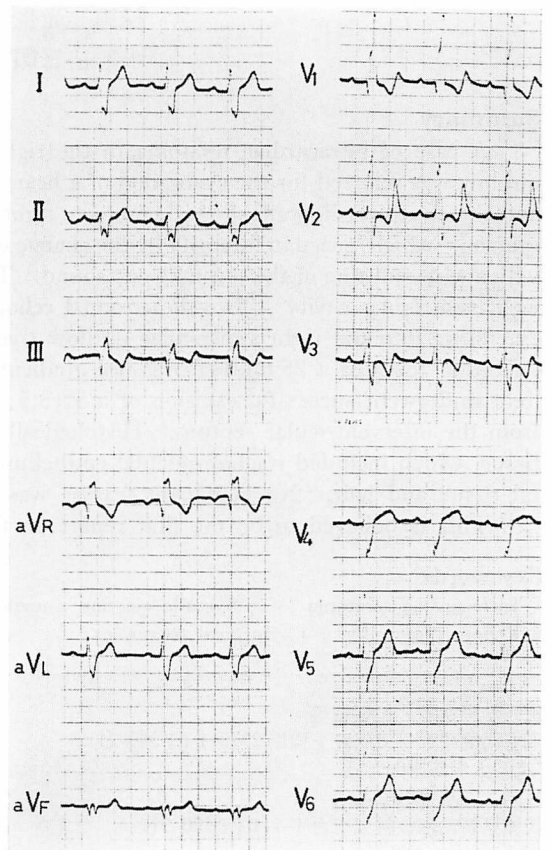


Fig. 2. Electrocardiogram.

Complete right bundle branch block is noted.

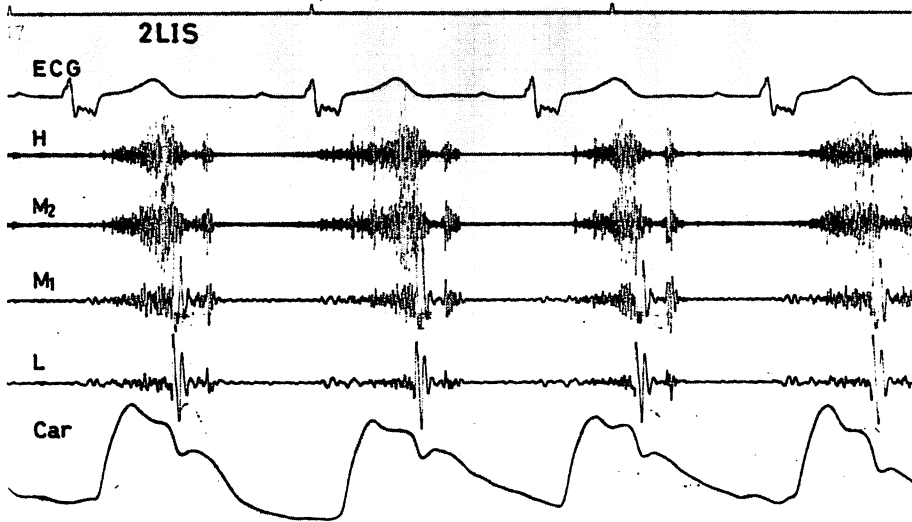


Fig. 3. Phonocardiogram at the second left intercostal space in the supine position.

An ejection systolic murmur and the widely split second heart sound with accentuated pulmonic component are observed. Car=carotid pulse tracing.

減弱し IIP に達せず消失. II 音は約 110 msec の幅広い分裂を示し, IIP は亢進し, 吸気時 II 音分裂幅はさらに 10 msec 延長した. この収縮期雑音と IIP は心拍, 呼吸, 体位に著しく影響され, Fig. 4 には仰臥位と坐位における著明な変化を示した. また収縮期にはクリックを認める心拍があり, さらに IIP の 30~40 msec 後にも小さなクリック様過剰心音が吸気時に認められた (Fig. 5).

4. 心エコー図

右室内腔を充滿する異常エコーが認められ, この異常エコーは僧帽弁方向の右室から右室流出路へかけて最も明瞭で幅広く, 最大約 3 cm の層状エコーとしてとらえられた (Fig. 6). 左室長軸および水平方向の M モードスキャンでは異常エコーが心室中隔と同期して動き, 三尖弁とは分離して認められ, 主として右室流出路にある心室中隔に付着した腫瘍が考えられた (Fig. 7).

心室中隔の動きは hyperkinetic で, 肺動脈弁には収縮中期半閉鎖や細動は認められなかった.

心エコー図より求めた左右両心室の systolic time intervals は LVPEP 45 msec, LVET 280 msec, RVPEP 75 msec, および RVET 360 msec であり, 左室に比し右室の駆出開始の遅延と駆出時間の延長が認められた. IIP は肺動脈弁の e 点に一致し, 三尖弁の開放開始点ともほぼ一致した (Fig. 8).

5. 超音波断層図

心室中隔より右室流出路に突出した直径 3~4 cm の球形の異常エコーが認められ, この塊状エコー内には echo-free space が散在し, 多発性の嚢胞を有する腫瘍と診断された (Fig. 9). 腫瘍は hyperkinetic な心室中隔と同期して動き, その振幅は大であったが, 肺動脈あるいは右房内への嵌入はなかった.

6. 右心カテーテル検査 (Fig. 10)

右室流入路から流出路にかけて, 右室は腫瘍により上下に2分された形となり, 右室流入路の大部分(下部)と心尖部は右室流出路と約 25 mmHg の圧較差を示した. しかし, 上部流入路とは圧較

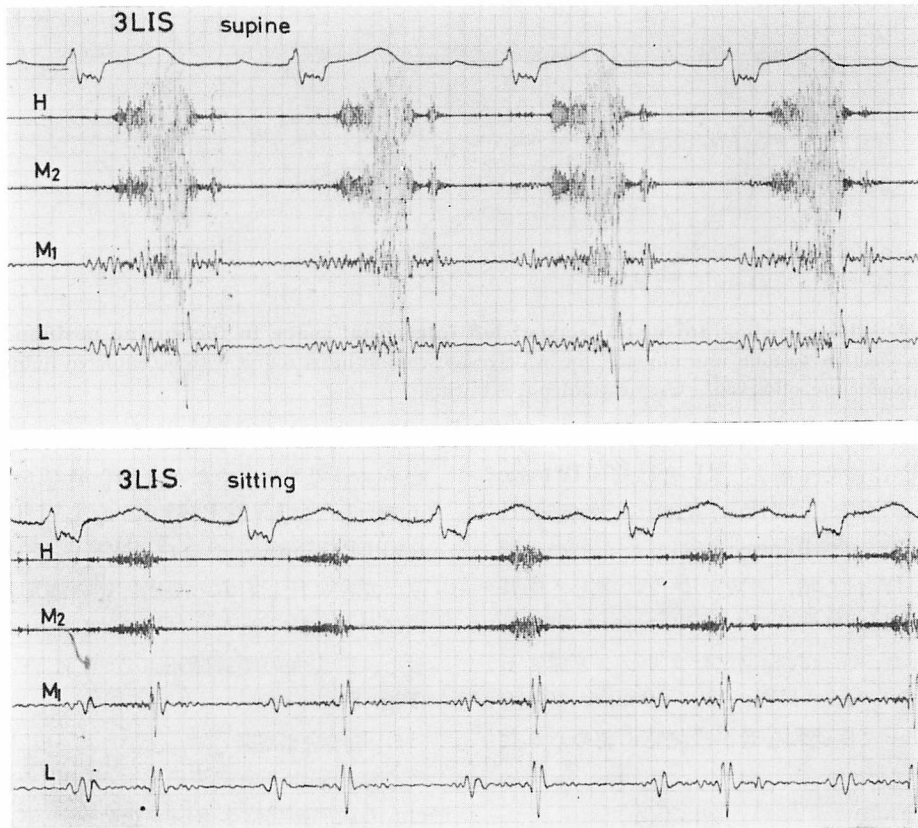


Fig. 4. Phonocardiograms at the third left intercostal space in the supine position and in the sitting position.

Both systolic murmur and the pulmonic component of the second heart sound are markedly attenuated in the sitting position.

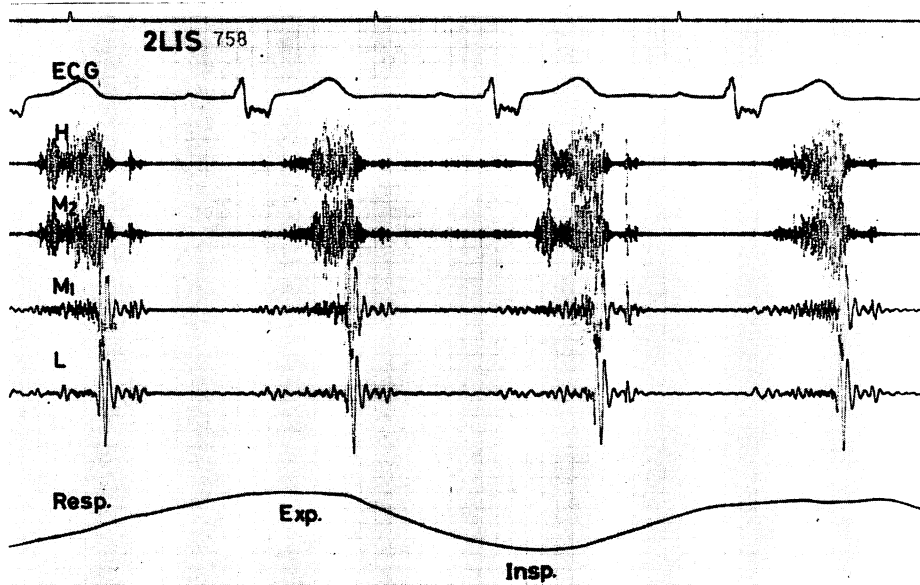


Fig. 5. Respiratory changes of the systolic murmur and the second heart sound.

Both systolic murmur and the pulmonic component of the second heart sound are accentuated with inspiration. The change in the configuration of the systolic murmur is also observed. An extrasound is seen 30 msec after the pulmonic component of the second heart sound. Resp=respiration curve; Exp=expiration; Insp=inspiration.

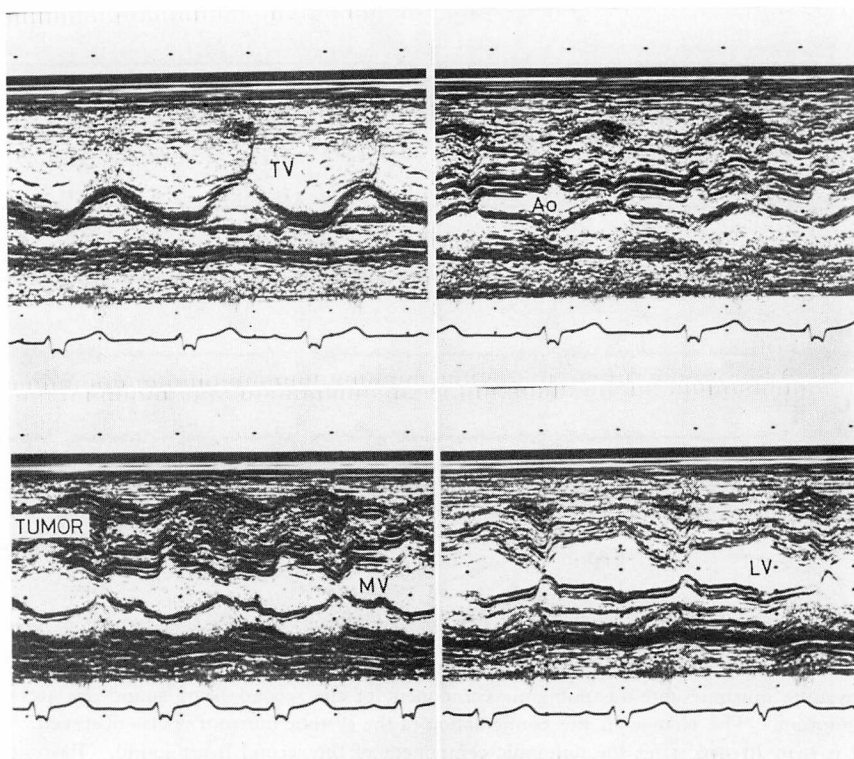


Fig. 6. M-mode echocardiograms in four directions.

TV=tricuspid valve; Ao=aorta; MV=mitral valve; LV=left ventricle.

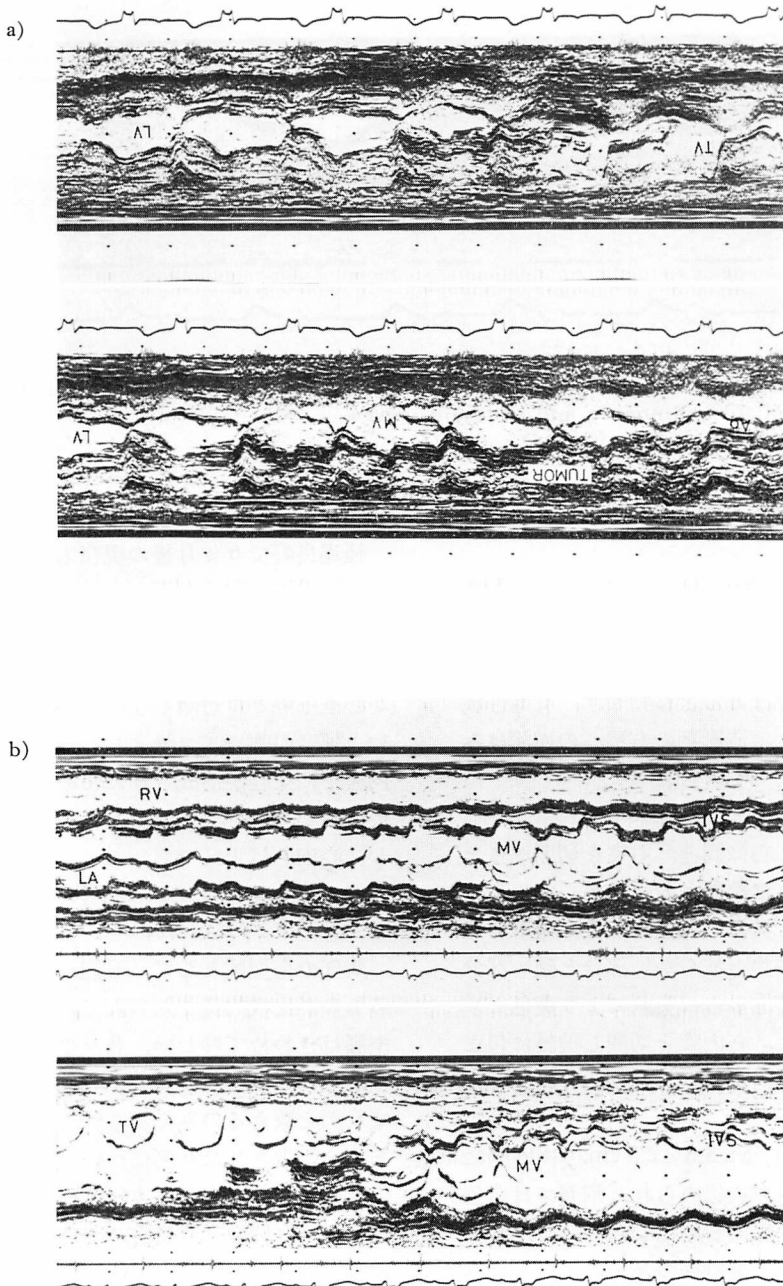


Fig. 7. M-mode scan echocardiograms.

a: preoperative and b: postoperative. M-mode scan from the aorta to the left ventricle (top), and M-mode scan from the tricuspid valve to the mitral valve (bottom).

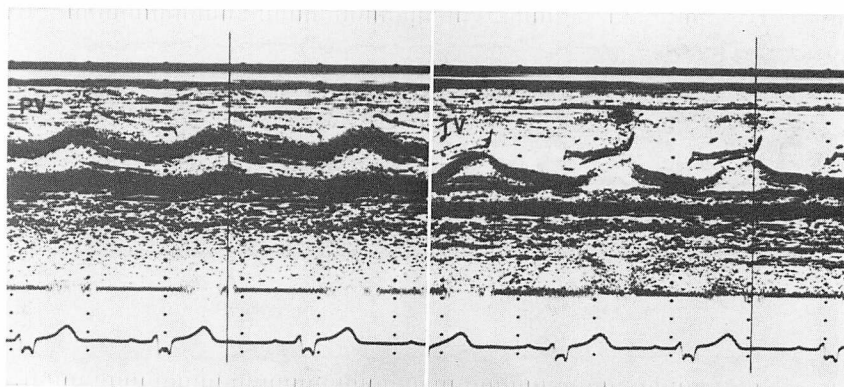


Fig. 8. Relationship between the pulmonic component of the second heart sound and the movements of the pulmonary and tricuspid valves.

PV=pulmonary valve; TV=tricuspid valve.

差を示さず, また短絡は認められなかった。

7. 右室造影

右室流入路の下部 (Fig. 11 a) および上部 (Fig. 11 b) からの右室造影側面像を示す。流入路から流出路へかけて右室を2分する腫瘍が明らかである。腫瘍は右室内をほとんど移動せず, 有茎性腫瘍は否定的であった。造影剤の右房への逆流はみられなかった。

8. 手術所見

胸骨正中切開にて心に到達。右室を切開すると心室中隔より発生した鶏卵大の腫瘍が心内膜下に認められ, 一部は三尖弁中隔尖, 前尖と癒着していた (Fig. 12)。触診上軟らかい部分と硬い部分があり, 軟らかい部位からは穿刺により黄色ゼリー状液を吸引できた。心内膜を切開し被膜に包まれた腫瘍を完全に摘出し, 心内膜を縫合, 終了した。

9. 病理所見

摘出された腫瘍は $5 \times 3.5 \times 2.5$ cm。肉眼的には大小不同の嚢胞が多数認められ, 断面では白色毛髪, 軟骨, また一部に石灰化した部分がみられた。組織学的には三胚葉由来の多種の組織を含み, 気管支上皮, 扁平上皮に囲まれた嚢胞, 軟骨, 骨, 筋組織, 粘液組織, 毛髪, 未熟な神経組織が認められ, 奇型腫と診断された (Fig. 13 a, b)。悪性像はなかった。

10. 術後経過

経過良好で6ヵ月後の現在も心雑音は聴取しない。心電図は完全右脚ブロックで変化はない。心音図上II音の分裂幅は70 msecと短縮した。心エコー図, 超音波断層図では縫合した右室心内膜が心室中隔とは遊離して, その前方に動きの少ない, 輝度の強いエコーとして認められた。右室心内膜下に死腔が形成されたためと考えられた。術後の右心カテーテル検査では右室内圧較差は消失し, 心内圧は正常であった。

考 案

胸部の奇型腫として, 縦隔, 心膜腔内に発生するものが比較的良く知られているが, 心腔内の奇型腫はきわめて珍しい。我々の知りえた範囲内では, 1951年のSolomonの報告¹⁾以来本例を含めて6例を数えるのみであり²⁻⁵⁾, 本邦では初例である。報告された6例について, Cabanãsらの報告より引用したものに本症例を加えTable 1に示した。6例のうち良性, 悪性は半々で, 発生部位は1例を除いて心室中隔にあり, 他の1例も心房中隔で, いずれも右室側であった。本例以外の5例はすべて剖検例で, 内4例は新生児ないし小児であり, 発症後は急速な経過で心不全にて死亡している。生前に心腔内奇型腫を診断しえた例は

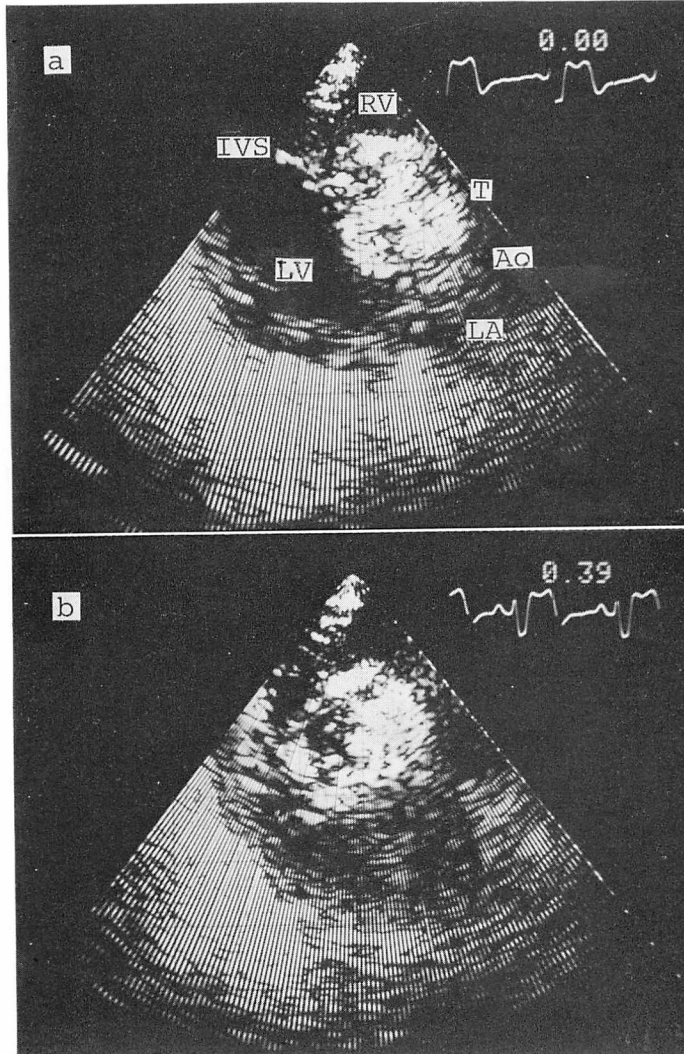


Fig. 9. Two-dimensional echocardiograms along the long axis of the heart.

a: end-diastole, b: end-systole. Multiple echo-free spaces are observed in the tumor. T=tumor; RV=right ventricle; IVS=interventricular septum; LV=left ventricle; Ao=aorta; LA=left atrium.

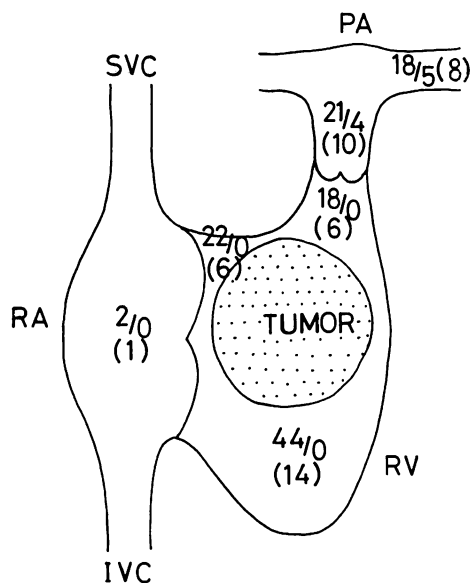


Fig. 10. Schematic representation of right heart catheterization.

SVC=superior vena cava; RA=right atrium; IVC=inferior vena cava; RV=right ventricle; PA=pulmonary artery.

なく、転移巣より悪性奇型腫と診断された症例でも原発巣が不明であったり、良性の場合も心臓腫瘍の存在に気づかれていない。

組織学的には心膜腔、縦隔に発生するものと同様に、種々の程度に分化した3胚葉由来の組織を含むのが特徴である。胎生期の房室管に迷入した胚細胞が腫瘍性に発育し、奇型腫となったと考えられているが、全例心室あるいは心房中隔の右室側に発生する理由は明らかではない。

本症例は手術により根治せしめた初例と考えられるが、その最大の理由は比較的早期に心臓腫瘍の存在を診断しえたことであろう。

右室腫瘍の診断に有用なものは、まず心音と心雑音であろう。しかし心音図所見は腫瘍の発生部位と大きさにより多彩である。心音の異常としてはしばしば合併する右脚ブロック、あるいは腫瘍による右室駆出時間の延長によるII音の分裂と、腫瘍に起因する過剰心音があげられる。過剰心音

の多くはクリック様で、収縮期、拡張期ともに出現する。心雑音は流出路狭窄による肺動脈弁狭窄症様の駆出性収縮期雑音と⁶⁻⁹⁾、流入路狭窄による三尖弁狭窄症の拡張期雑音¹⁰⁻⁰⁰⁾、とくに前収縮期雑音の報告が多いが、三尖弁閉鎖不全症の汎収縮期雑音も報告¹²⁾されている。その他に摩擦音様雑音の記載もみられる¹³⁾。

本症例の特色は体位により著明に変化する駆出性雑音とII音の分裂であろう。血行動態的には肺動脈漏斗部狭窄症に類似しており、収縮期雑音とクリックは流出路を狭窄した腫瘍に起因すると考えられる。体位により著しく変化した点については、腫瘍が三尖弁に癒着して右室を2分していた割には、従来の右室腫瘍の報告に比し圧較差が25 mmHgと小さく、腫瘍が相対的に小さいため、流出路の狭窄度も容易に変化したためと考えられる。一方、幅広く分裂したII音については従来より議論の多いところであり、過剰心音との鑑別が難しい^{7,9)}。

心エコー図の大動脈弁、肺動脈弁による本症例の両心室収縮期時相についてみると、右室の駆出は左室より30 msec遅れて始まり、駆出時間は80 msec長い。したがって両心室の駆出終了時間には110 msecの差があり、これはIIAとIIPと思われる心音との間隔にほぼ一致する。またこの心音は肺動脈弁のe点と一致し、IIPとしてよいと考えられる。しかしこのIIPと思われる心音が収縮期雑音と一致して亢進、減弱する点を説明することは難しい。肺高血圧症のない症例ではIIPが肺動脈弁のe点より遅れるとされている点¹⁴⁾をも考慮すると、この音は腫瘍に関連する過剰心音で、その後方の小さな心音が真のIIPであるとすることが妥当であるかもしれない。しかしその場合にも収縮末期にこの過剰心音が発生する機序に疑問が多い。一方、左室が急速流入期に入り、僧帽弁が開放し始める時点でも、右室の駆出遅延のため心室中隔は正常とは逆にさらに左室側へ変位している。したがって僧帽弁はこの心音と一致して、最大開放時に心室中隔と接すること

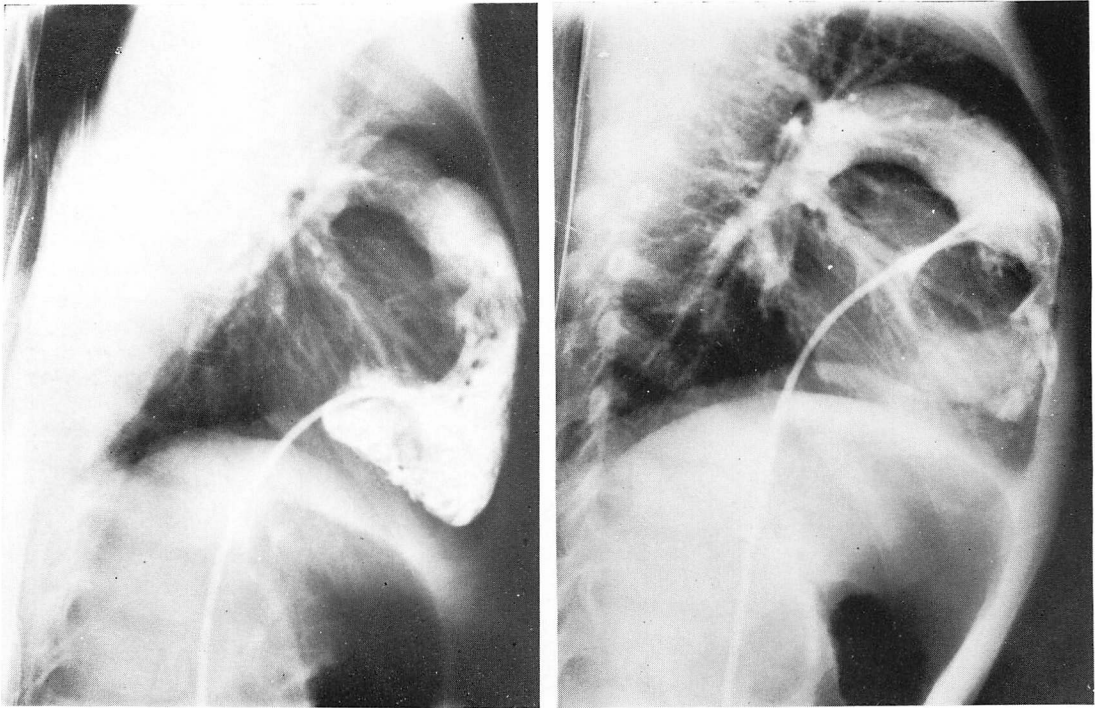


Fig. 11. Lateral projections of the right ventriculogram.

Contrast medium is injected from the high pressure chamber (a) and from the low pressure chamber (b). The right ventricular outflow tract is obstructed by the tumor.

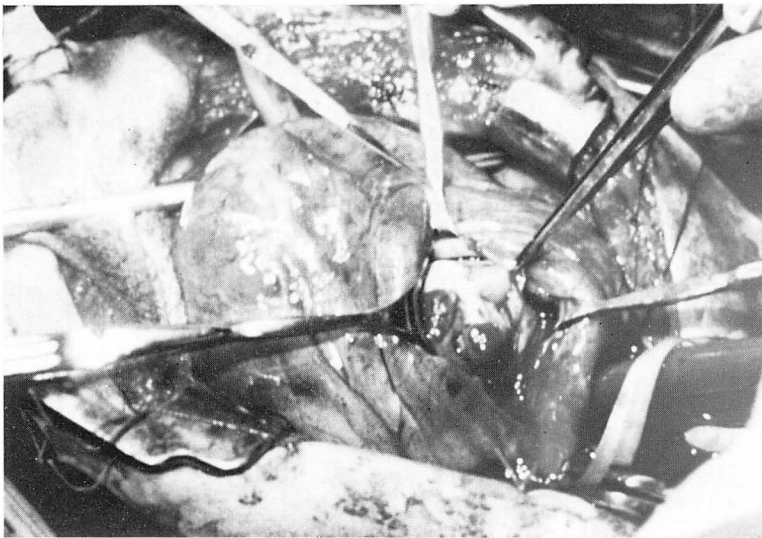


Fig. 12. Photograph of the tumor at operation.

Note the multi-cystic appearance of the tumor.

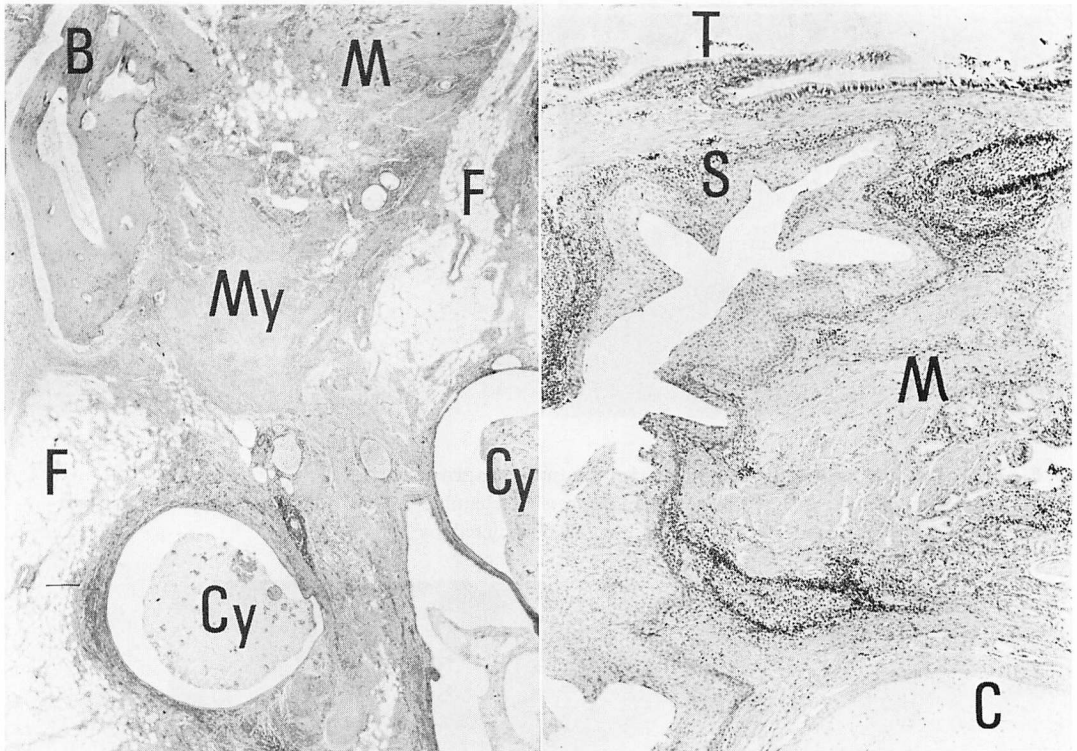


Fig. 13. Histological sections of the tumor.

a. B=bone; M=muscle; My=myxomatous tissue; F=fatty tissue; Cy=cyst lined with trachobronchial epithelium. (H-E stain, original magnification $\times 28$).

b. T=trachobronchial epithelium; S=squamous epithelium; M=muscle; C=cartilage. (H-E stain, original magnification $\times 180$).

Table 1. Reported cases of intracardiac teratoma

Author	Sex	Age	Site of origin	Tumor size or weight	Cause of death	Diagnosis
Solomon	1951 F	2 yr	IAS	2,100 gm	SVC syndrome	Malignant teratoma
Williams	1961 M	20 days	IVS	2 cm in diameter	CHF	Benign teratoma
Arshadi & Watson	1966 F	4 yr	IVS	9×8×8 cm	CHF	Terato-carcinoma
Van der Hauwaert	1971 M	1 day	IAS & IVS	Large	CHF	Benign teratoma
Cabañas & Moore	1973 M	56 yr	IVS	7×3 cm	CHF	Malignant teratoma
Yamaguchi et al present case	1979 M	6 yr	IVS	5×3.5×2.5 cm	alive (successful excision)	Benign teratoma

This table is quoted from the report by Cabanās & Moore⁹⁾ and our case is added. IAS=interatrial septum; IVS=interventricular septum; SVC=superior vena cava; CHF=congestive heart failure.

になり、この心音が僧帽弁開放音である可能性を示している。僧帽弁開放音とすると心雑音との関連性の説明は容易となろう。この点は今後の研究課題と考えられる。

右室腫瘍の M モード心エコー図に関しては、すでに2,3の報告がみられる¹⁵⁻¹⁹⁾。腫瘍の大きい場合には拡大した右室を層状の腫瘍エコーが占めるとされ、小さい場合には方向により心周期に一致して塊状エコーが出没するという。本症例では右室流出路方向で最も厚く層状エコーをとらえることができ手術所見と一致したが、三尖弁方向で拡張期にのみ三尖弁後方に腫瘍エコーを認めることがあり、右房腫瘍の可能性を否定しかねた。しかし断層法では腫瘍の動きが大きいので、拡張期に腫瘍がビーム内に入るのが明らかであった。また腫瘍が充実性か嚢胞状か M モード心エコー図で鑑別可能であるという報告²⁰⁾もあるが、腫瘍内に散在した嚢胞の検出は M モード法では不可能であった。断層法は M モード法に比し腫瘍の大きさ、局在、性状、可動性などの診断にはすべての面で優れており、本法の普及で心臓腫瘍の診断は今後一層容易かつ正確となると考えられた。

なお、本例の手術所見等についての詳細は、第32回

日本胸外科学会 関東信越地方会 (1978年11月25日)にて前田らが報告した。

文 献

- 1) Solomon RD: Malignant teratoma of the heart. report of case with necropsy. Arch Pathol 52: 561, 1951
- 2) Williams GEG: Teratoma of the heart. J Path Bact 82: 281, 1961
- 3) Arshadi S, Watson DG: Teratocarcinoma of the heart. Amer J Dis Child 112: 87, 1966
- 4) Van der Hauwaert LG: Cardiac tumours in infancy and childhood. Brit Heart J 33: 125, 1971
- 5) Cabanās VY, Moore WM: Malignant teratoma of the heart. Arch Pathol 96: 399, 1973
- 6) Nicks R: Hamartoma of the right ventricle. J Thoracic Cardiovas Surg 47: 762, 1964
- 7) Sakakibara S, Osawa M, Konno S, Hashimoto A, Gomi H, Miyamoto A, Takao A: Myxoma of the right ventricle of the heart. Amer Heart J 69: 382, 1965
- 8) Goldstein S, Mahoney EB: Right ventricular fibrosarcoma causing pulmonic stenosis. Amer J Cardiol 17: 570, 1966
- 9) Snyder SN, Smith DC, Lau FYK, Turner AF: Diagnostic features of right ventricular myxoma. Amer Heart J 91: 240, 1976
- 10) Van der Hauwaert LG, Corbeel L, Maldague P: Fibroma of the right ventricle producing severe tricuspid stenosis. Circulation 32: 451, 1965
- 11) Zager J, Smith JO, Goldstein S, Franch RH:

- Tricuspid and pulmonary valve obstruction relieved by removal of a myxoma of the right ventricle. *Amer J Cardiol* **32**: 101, 1973
- 12) 西沢正隆, 須藤祐正, 里見 裕, 兼子正明, 加藤文朗, 小沢友紀雄, 波多野道信: 右室に原発し興味ある心雑音を呈した angiofibrosarcoma の1例. *臨床心音図* **4**: 673, 1974
 - 13) Hubbard TF, Neil RN: Myxoma of the right ventricle. Report of a case with unusual findings. *Amer Heart J* **81**: 548, 1971
 - 14) Sakamoto T, Matsuhisa M, Hayashi T, Ichiyasu H: Echocardiogram and phonocardiogram related to the movement of the pulmonary valve. *Jap Heart J* **16**: 107, 1975
 - 15) 仁村泰治, 榊原 博, 松尾裕英, 松本正幸, 別府慎太郎, 永田正毅, 玉井正彦, 阿部 裕, 川島康生, 高野久輝, 中埜 肅: 右心内腫瘍の超音波診断. *日超医講演論文集* **25**: 75, 1974
 - 16) Allen HD, Blieden LC, Stone BFM, Bessinger FB, Lucas RV: Echocardiographic demonstration of a right ventricular tumor in a neonate. *J Pediatr* **84**: 854, 1974
 - 17) 朝山 純, 国重 宏, 勝目 紘, 渡辺俊光, 松久保晴生, 遠藤直人, 松浦徹, 伊地知浜夫, 尾内善四郎, 富沢宗彦, 後藤正勝, 中田和育: 右室壁内粘液腫における UCG 所見. *臨床心音図* **5**: 129, 1975
 - 18) Chandraratna PAN, Pedro SS, Elkins RC, Grantham N: Echocardiographic, angiocardigraphic, and surgical correlations in right ventricular myxoma simulating valvar pulmonic stenosis. *Circulation* **55**: 619, 1977
 - 19) Ports TA, Schiller NB, Strunk BL: Echocardiography of right ventricular tumors. *Circulation* **56**: 439, 1977
 - 20) Farooki ZQ, Adelman S, Green EW: Echocardiographic differentiation of a cystic and a solid tumor of the heart. *Amer J Cardiol* **39**: 107, 1977