

左房および左室に発生した
横紋筋肉腫の1例

Rhabdomyosarcoma of
the heart involving the
left atrium and left ven-
tricle: Report of a case

木島 幹博
柳沢佐代子
斎藤 富善
油井 徳雄
竹沢 将俊
宮崎 吉弘
小野 和男
大和田憲司
待井 一男
刈米 重夫

Mikihiro KIJIMA
Sayoko YANAGISAWA
Tomiyoshi SAITO
Tokuo YUI
Masatoshi TAKEZAWA
Yoshihiro MIYAZAKI
Kazuo ONO
Kenji OHWADA
Kazuo MACHII
Shigeo KARIYONE

Summary

A case of rhabdomyosarcoma of the left atrium and left ventricle demonstrated by echocardiography was reported.

A 31-year-old man was admitted to our hospital for evaluation of recently developed exertional dyspnea. A holosystolic murmur and a protodiastolic sound were audible at the apex. A chest X-ray showed pulmonary congestion without cardiomegaly.

The two-dimensional echocardiogram showed a dense stratified mass of echoes occupying the medial half of the left ventricular cavity, and a part of the abnormal mass of echoes was observed to move toward the left ventricular outflow tract during systole. Another small mass attached to the anterior mitral leaflet was also observed to prolapse partly into the left atrium during systole. The interatrial septum showed a thick and hard band of echo in the short-axis view.

Right cardiac catheterization revealed pulmonary hypertension and the levogram of the pulmonary angiography showed left atrial and left ventricular filling defects.

The repeated echocardiographic study showed the growth of the abnormal mass. The patient underwent operation, but he died of congestive heart failure thereafter. The necropsy diagnosis was rhabdomyosarcoma of the heart, involving the left atrium and left ventricle.

Key words

Rhabdomyosarcoma Cardiac tumor Two-dimensional echocardiography

福島県立医科大学 第一内科
福島市杉妻町 4-45 (〒960)

The First Department of Internal Medicine, Fuku-
shima Medical College, Sugitsuma-cho 4-45, Fuku-
shima 960

Presented at the 25th Meeting of the Cardiography Society held in Tokushima, October 9-11, 1982

Received for publication November 6, 1982

はじめに

原発性心臓腫瘍の頻度は 0.000017% から 0.03% といわれ¹⁾, なかでも原発性悪性腫瘍は極めて少ない. 近年, 心エコー図, CT スキャン, RI 心血管造影などの非観血的検査法の進歩にともない心臓腫瘍の生前診断が可能となり, 報告例も増加しつつある.

今回我々は, 左房および左室内に発生した横紋筋肉腫の 1 例を経験したので, とくにその心エコー図所見を中心に報告する.

症 例

患者は 31 歳の男性で, 既往歴に特記すべきことはない.

家族歴: 母が大腸癌で死亡.

現病歴: 生来健康であり, 心雑音を指摘されたことはない. 1981 年 8 月より労作時呼吸困難を自覚したが放置していた. 11 月初旬より同症状の悪化に加え, 体重減少や 出血傾向も出現したため,

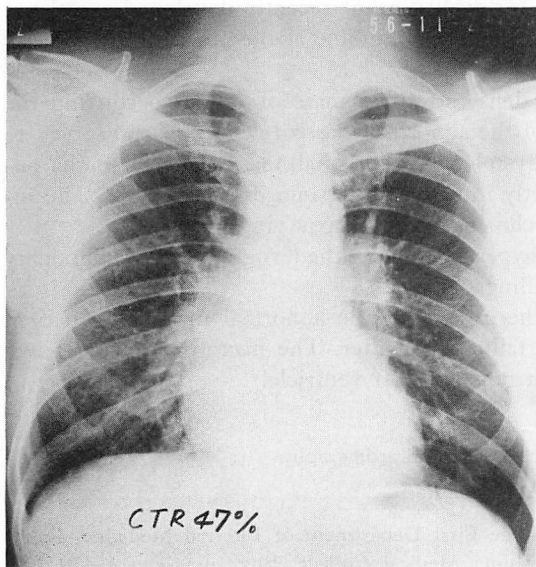


Fig. 1. Chest X-ray on admission. Pulmonary congestion without cardiomegaly is noted.

11 月 19 日近医に入院した. 僧帽弁膜症として治療を受けたが軽快しないため, 11 月 24 日精査目的で当科に入院した.

入院時現症: 身長 162 cm, 体重 69 kg. 体温 36.0°C. 血圧 130/100 mmHg. 脈拍数は 68/分,

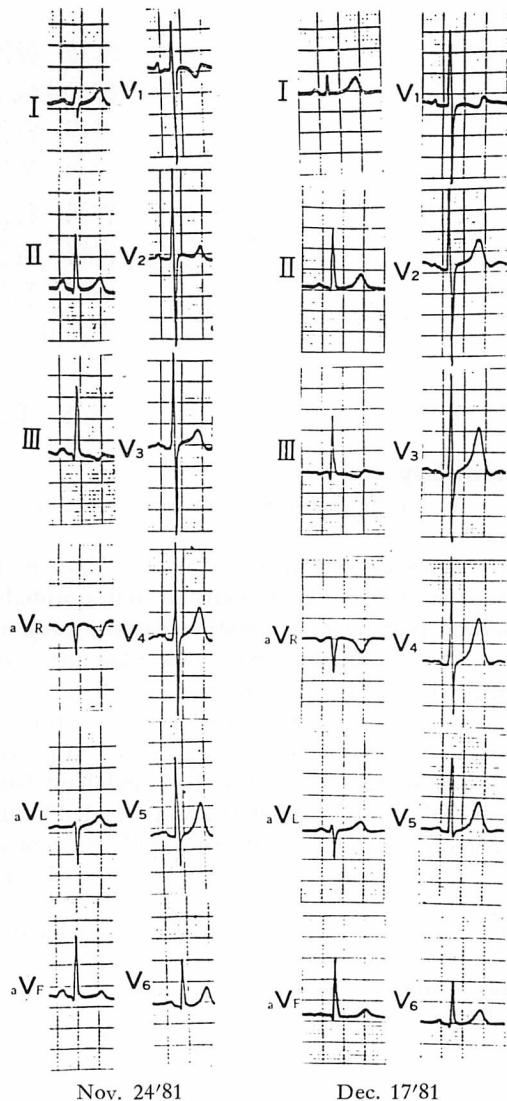


Fig. 2. Electrocardiograms on admission (left) and 23 days after admission (right). Electrocardiograms show progression of right ventricular overload.

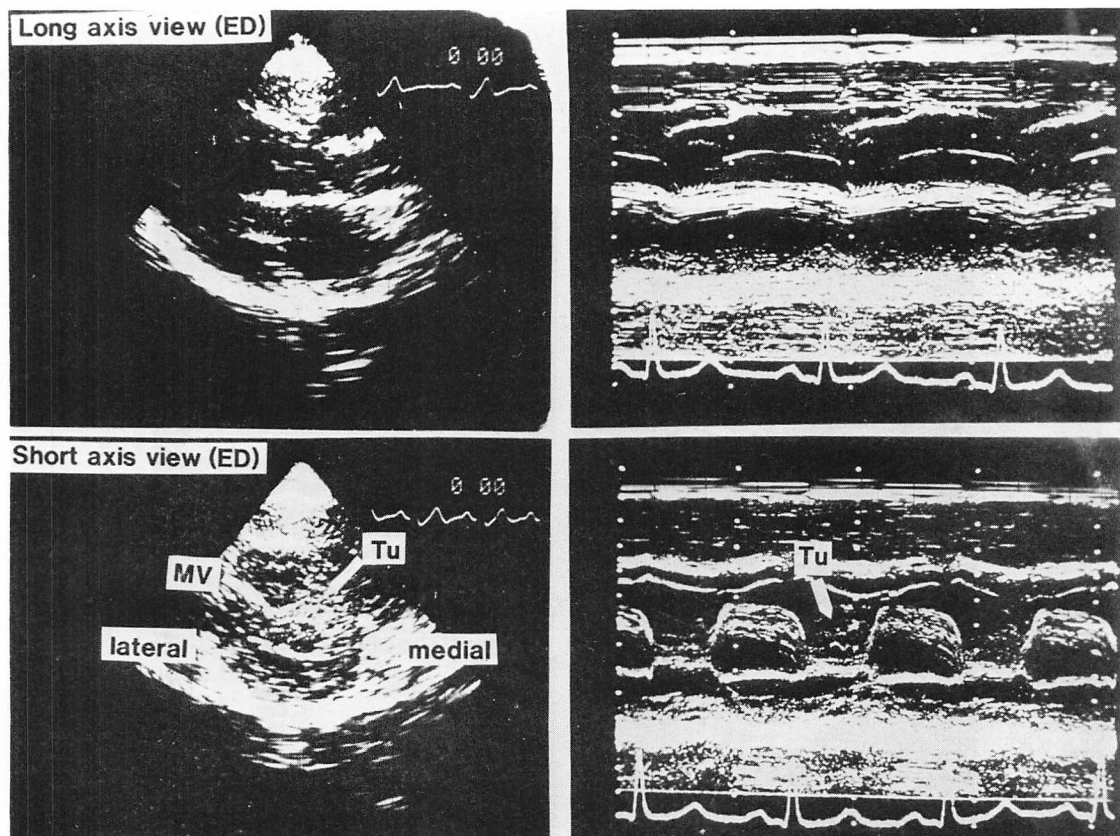


Fig. 3. Echocardiograms on admission.

A mass of echoes is noted at the medial site of the left ventricular cavity at the mitral valve level and a part of it moves toward the left ventricular outflow tract during systole. The anterior mitral leaflet is also involved by the abnormal mass.

ED=end-diastole; ES=end-systole; PM=papillary muscle; Tu=tumor; MV=mitral valve.

整。聴診上、心尖部で Levine 2/6 度の全収縮期雑音および拡張早期過剰心音を聴取した。肺野にラ音はなく、肝腫大、浮腫、チアノーゼなどもみられなかった。表在リンパ節は触知しなかった。

検査所見：赤沈 1 時間値 38 mm, ASLO 625 T.U., ASK 10,000 U 以上, CRP 4+ と溶連菌感染を思わせる所見が認められた。ヘモグロビンは 11.8 g/dl と軽度の貧血を認め、血小板は $7.9 \times 10^4/\text{cmm}$ と減少していたが、出血時間、プロトロンビン時間は正常であった。GOT は 58 K.U., LDH は 1350 Kr.U. と高値を示していた。

胸部 X 線像では、肺うっ血を認めたが、心胸隔比は 48% であった (Fig. 1)。

心電図は Fig. 2 の左に示すごとく心拍数 85/分の洞調律を示し、また左房負荷および voltage criteria による左室肥大を呈していた (Fig. 2)。

入院時の心エコー図では左室腔の内側約 1/2 が層状の腫瘤エコーで占められ、その一部は収縮期に左室流出路へ移動していた。僧帽弁前尖は塊状の腫瘤エコーとして観察され、弁後退速度は減少し、収縮期にはその一部が左房内へ逸脱していた (Fig. 3)。また短軸断層図上、心房中隔は厚く硬

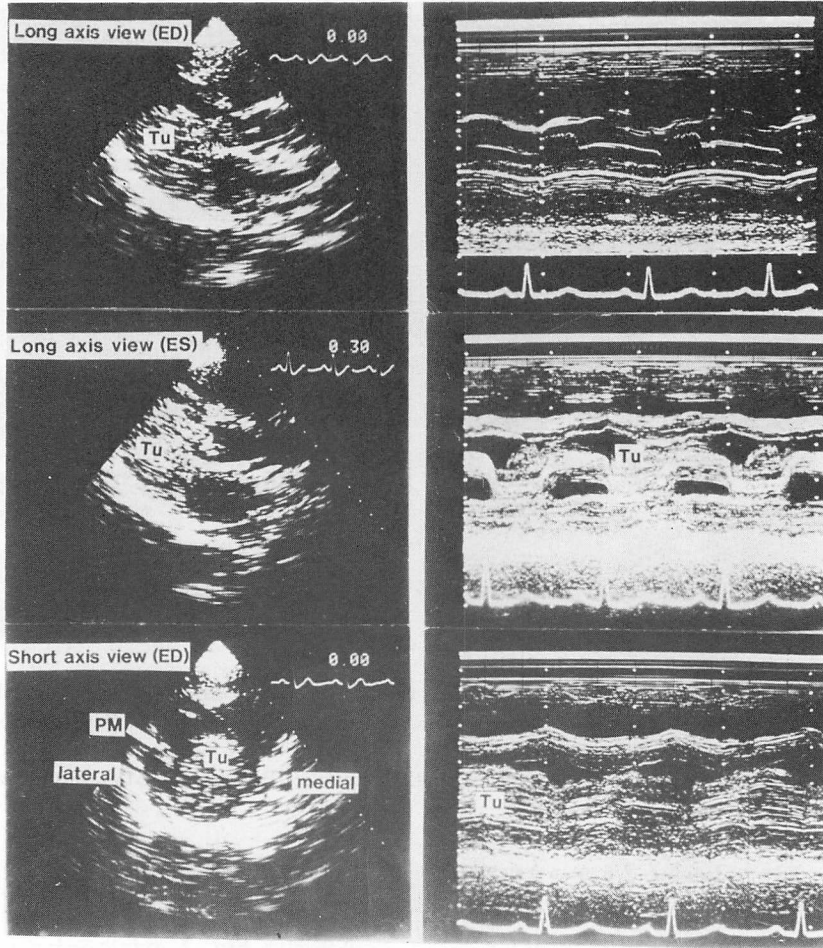


Fig. 4. Echocardiograms recorded three weeks after admission.

The medial two-third of the left ventricular cavity is occupied by an abnormal mass of echoes and a part of the mass moves toward the left ventricular outflow tract during systole.

ED=end-diastole; ES=end-systole; PM=papillary muscle; Tu=tumor.

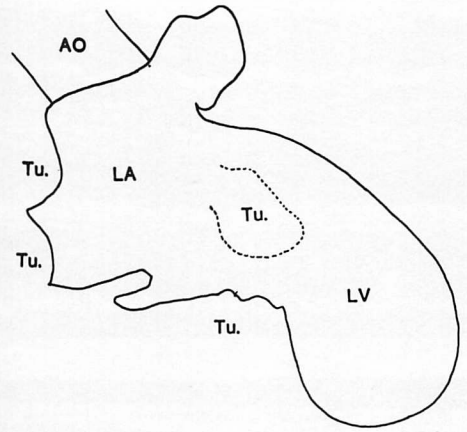
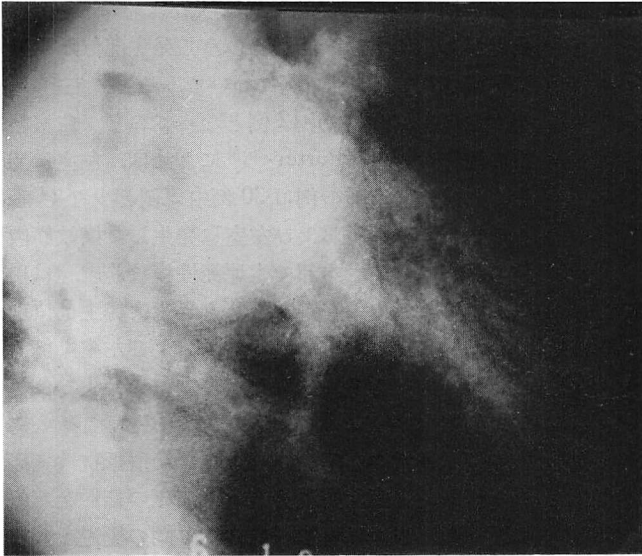


Fig. 5. Levogram of the pulmonary angiography.
Filling defects are noted in the left atrium and left ventricle.
Ao=aorta; LA=left atrium; LV=left ventricle; Tu=tumor.

いエコーとして観察されたことから、左房内腫瘍の存在も示唆された。右心系には異常エコーは観察されなかった。

約3週後に2回目の心エコー図を記録し、ほぼ同様の所見を得たが、左室内腫瘍は増大し、左室内腔のほぼ2/3を占めていた(**Fig. 4**)。

入院約3週後の心電図でも**Fig. 2**の右に示すように、入院時に比しV₁のR波が増大し、短期間に右室収縮負荷が強くなっている様子が示唆された。

心臓カテーテル検査では肺動脈圧70/29(45)mmHgの肺高血圧があり、肺動脈撮影時のlevogramにて左房および左室内腫瘍を認めた(**Fig. 5**)。

第24病日、腫瘍摘出術を試みたがほとんど摘出できずに終り、術後21日目に左心不全のため死亡した。

死亡3日前(入院6週後)の心エコー図では、左室内腫瘍エコーの一部は収縮期に大動脈弁口部にまで達し、大動脈弁は収縮期半閉鎖を呈していた

ことから、腫瘍による左室流出路狭窄と考えられた(**Fig. 6**)。

剖検時、心臓は540gと重量を増し、腫瘍は左室後壁から前壁にかけて筋層を中心とした充実性腫瘍で、弾性硬、淡黄白色を呈し一部出血巣を混じていた。さらに左室腔内に花野菜状に膨隆し、左室腔内のほぼ2/3を占めるとともに大動脈弁直下まで突出していた。また左房内の右肺静脈開口部には灰白色を呈した硬い拇指頭大の腫瘍がみられ、右肺静脈内にも連続的に病変が及んでいた(**Fig. 7**)。その他、肺にはうっ血性浮腫と出血、脾と腎には拇指頭大までの梗塞巣を認めた。右心系には腫瘍は存在しなかった。

腫瘍細胞は組織学的に類円形ないしは紡錘形で多核の巨細胞を有し、一部の細胞は好酸性で、またごく一部にグリコゲン顆粒が存在し、病理学的に未分化な横紋筋肉腫と診断された(**Fig. 8**)。

考 按

心臓の原発性横紋筋肉腫は極めてまれな疾患で

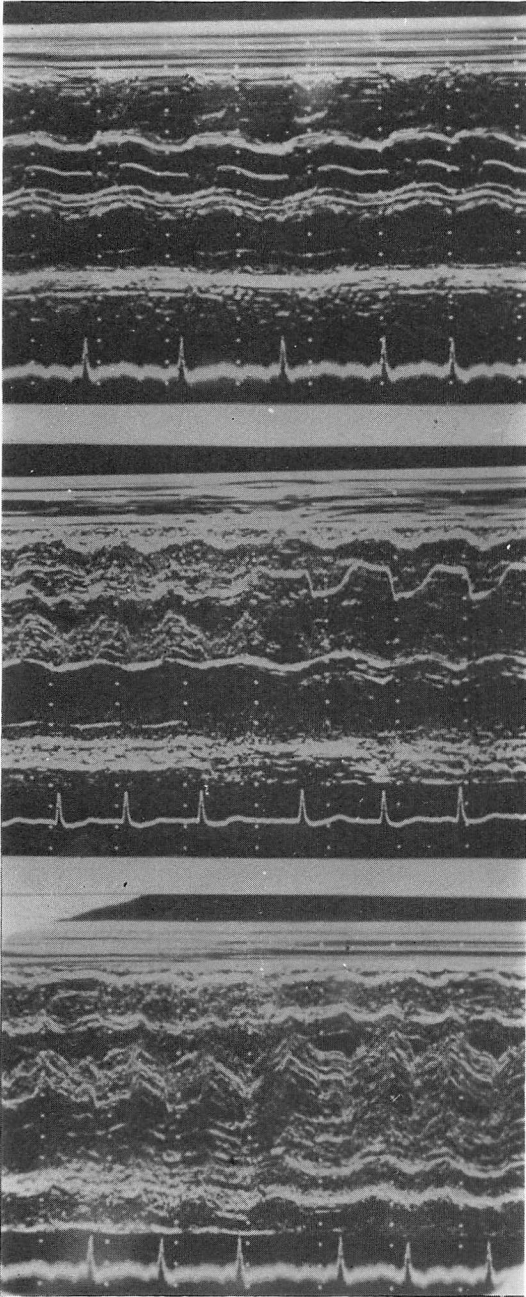


Fig. 6. M-mode echocardiograms recorded 3 days before death.

Mid-systolic closure of the aortic valve and abnormal echoes at the aortic orifice during systole are noted.

あり, Schmalz ら²⁾によれば現在までに 62 例の報告があるにすぎない. そのうち発生部位が明確に記載されている 45 例についてみると, 右室 17 例, 左房 16 例, 右房 12 例となっており, 左室起源の報告はない. Porter ら³⁾によれば, 左室に発生した横紋筋肉腫の例は 30 例中 3 例と少なく, 我々の知る限り左房および左室に発生した横紋筋肉腫の報告はない. 本邦でも原発性横紋筋肉腫は現在までに 8 例の報告があるにすぎず, 発生部位別では左房 4 例, 右室 2 例, 右房および左室 1 例, 心外膜 1 例であり, 左房および左室に発生した例は 1 例もない^{4,5)}.

本例は通常の心不全と異なり, 治療抵抗性で経過が短かく, 症状発現後 5 ヶ月で死の転帰をとるに至った. 我々は死亡前約 40 日間の経過を観察し得たが, 診断および経過観察にさいし, two-dimensional echocardiography が極めて有用であった. 入院時左室内腫瘍はその内腔の約 1/2 を占め, その一部は収縮期に左室流出路へ移動していた. 3 週後には左室内腔の 2/3 を占めるに至り, さらに死亡 3 日前(入院 6 週後)には左室流出路狭窄の所見を呈していた. この腫瘍は M モード上比較的柔らかな層状の mass エコーとして観察されたが, 剖検でも左室心筋と同程度の硬さおよび弾性をもっていた. 左房内には右肺静脈開口部に直径 2.5 cm の球状の硬い腫瘍を認めたほか, 心房中隔にも腫瘍の浸潤が認められたが, 心エコー図では像の悪さから明瞭な mass エコーは検出できず, 心房中隔が厚く硬いエコーとして観察されたにすぎなかった. 心電図も急速に進展する右室負荷を示し, 胸部 X 線上肺うっ血はあったが心拡大を伴わなかったことも, 腫瘍の急速な発育をものがたるものと考えられた.

本例は手術時すでに左心系全体が浸潤されており, 腫瘍は左房内の一部を除きほとんど摘出できずに手術を終えざるを得なかった. しかし最近佐賀ら⁶⁾が報告しているごとく, 早期に診断すれば, 手術により流出路狭窄などによる症状を軽減せしめ, さらに化学療法を併用することにより, 良好

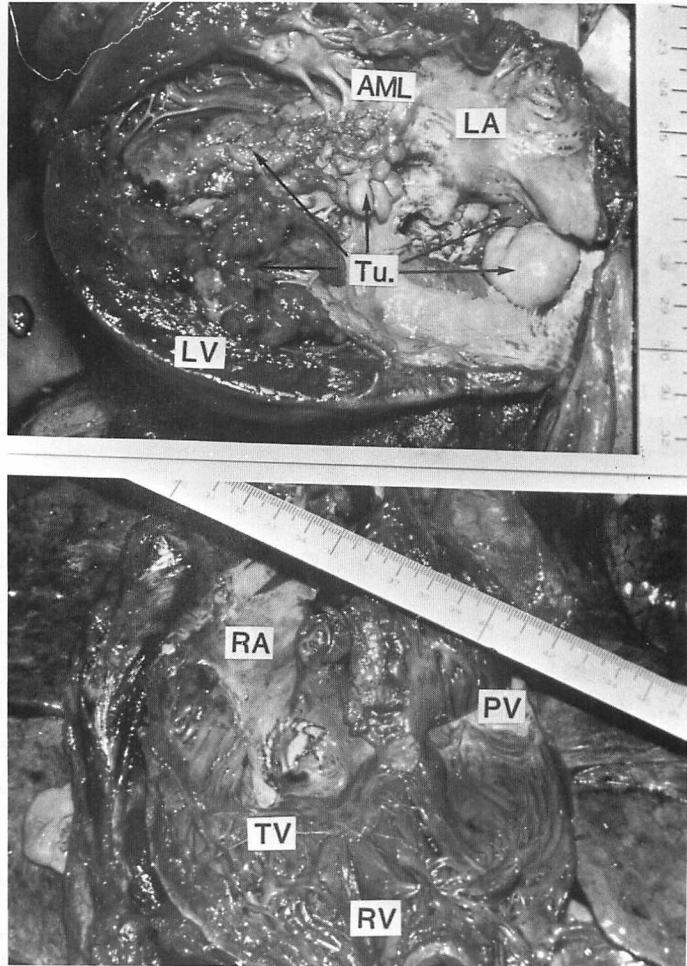


Fig. 7. Macroscopic pictures of the left heart (upper panel) and right heart (lower panel).

Tumors are observed in the left atrium, mitral valve and left ventricle.

LA=left atrium; LV=left ventricle; AML=anterior mitral leaflet; Tu=tumor; RA=right atrium; RV=right ventricle; TV=tricuspid valve; PV=pulmonary valve.

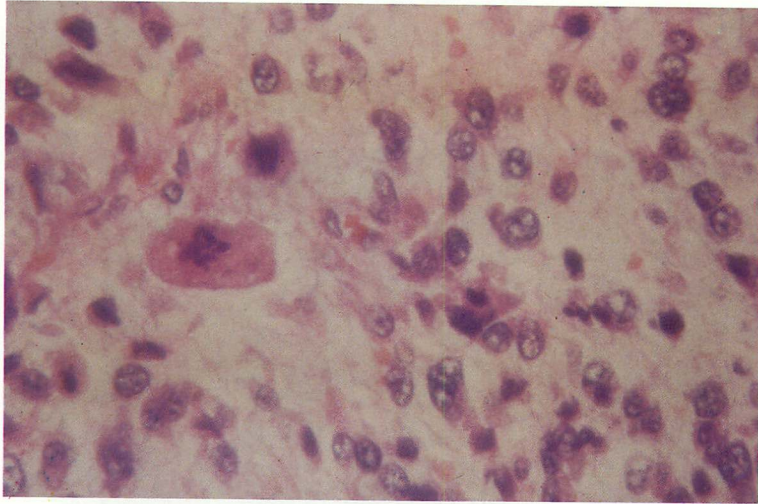


Fig. 8. A histologic picture of the tumor.

Tumor cells are pleomorphic and a part of them is eosinophilic and polynuclear.

な結果が期待できるものと思われる。

結 語

原発性横紋筋肉腫の1例を経験した。本例は文献上64例目にあたるが、本例のように左房と左室に発生した症例は他にみられない。

本例では、その診断および経過観察に対し、two-dimensional echocardiographyが有用であった。

要 約

左房および左室内に発生した横紋筋肉腫の1例を経験したので報告した。

症例は31歳の男性で、労作時呼吸困難を主訴に入院した。心尖部にLevine 2/6度全収縮期雑音および拡張早期過剰心音を聴取した。胸部X線像では肺うっ血を認めたが、心拡大はなかった。心エコー図では左室の内側1/2は層状の腫瘤エコーで占められ、その一部は収縮期に左室流出路へ動いていた。僧帽弁前尖にも腫瘤エコーを認め、そ

の一部は収縮期に左房へ逸脱していた。心房中隔は短軸断層図上、厚く硬いエコーとして観察された。右心カテーテルにて肺高血圧を認め、肺動脈撮影のlevogramで左房および左室内腫瘤を確認した。その後左室内腫瘤は増大したため手術にふみ切ったが、術後左心不全で死亡し、剖検にてrhabdomyosarcomaと診断された。

文 献

- 1) Heath D: Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol* **21**: 315, 1968
- 2) Schltz AA, Apitz J: Primary rhabdomyosarcoma of the heart. *Pediatr Cardiol* **2**: 73, 1982
- 3) Porter GA, Berroth M, Bristow JD: Primary rhabdomyosarcoma of the heart and complete atrioventricular block. *Am J Med* **31**: 820, 1961
- 4) Yokoyama S, Hashimoto M: A case of primary cardiac rhabdomyosarcoma originating from the right atrium. *Nihon Kyobu Rinsho* **37**: 414, 1978 (in Japanese)
- 5) Saga T, Satsuki H, Nishioka T, Oku H, Kawai J, Shirotani H, Tashi M, Katori R: An operative case of rhabdomyosarcoma of the heart. *Kyobu Geka* **35**: 764, 1982 (in Japanese)