

血管内凝固症候群を伴い、
右室流出路を閉塞した甲状腺癌の1例

Metastatic thyroid cancer to the right ventricle causing obstruction of the right ventricular outflow tract and associated with disseminated intravascular coagulopathy: A case report

原 和弘
大野 実
竹永 誠
常吉 秀夫
竹内 弘明
檜田 光夫
山口 徹
町井 潔*
古田 昭一
遠田 栄一

Kazuhiro HARA
Minoru OHNO
Makoto TAKENAGA
Hideo TSUNEYOSHI
Hiroaki TAKEUCHI
Mitsuo KASHIDA
Tetsu YAMAGUCHI
Kiyoshi MACHII*
Shoichi FURUTA
Eiichi TOHDA

Summary

A case of thyroid cancer causing right ventricular outflow tract obstruction is described.

A 72-year-old woman was admitted because of shortness of breath, some ecchymoses, and marked anasarca. Her liver was palpable four fingerbreadths below her costal margin. Laboratory findings included leukocytosis, marked thrombocytopenia, and an increase in fibrinogen degradation products due to disseminated intravascular coagulopathy.

Two-dimensional echocardiography demonstrated a solid mass in the right ventricle, which protruded into the right atrium and main pulmonary artery. Right ventricular outflow tract obstruction and tricuspid regurgitation were demonstrated by contrast echocardiography. These findings were confirmed by CT scans, RI angiography, and contrast angiography.

The mass was partially resected from her right ventricle and her tricuspid valve was replaced

三井記念病院 循環器センター
東京都千代田区神田和泉町1 (〒101)
*(現) 東邦大学医学部 第三内科
東京都目黒区大橋 2-17-6 (〒153)

Cardiovascular Center, Mitsui Memorial Hospital,
Kanda-izumicho-1, Chiyoda-ku, Tokyo 101
*The Third Department of Internal Medicine, Toho
University School of Medicine, Ohashi 2-17-6,
Meguro-ku, Tokyo 153

Received for publication November 30, 1985; accepted January 11, 1986 (Ref. No. 27-20)

successfully, but she died of sepsis three weeks after surgery. At autopsy, undifferentiated thyroid cancer and cardiac metastasis were verified.

To date, only eight cases with initial symptoms of congestive heart failure due to right ventricular outflow tract obstruction caused by metastatic intracavitary tumors have been reported. Very rarely have cardiac tumors resulted in disseminated intravascular coagulopathy.

Key words

Metastatic cardiac tumor
coagulopathy

Right ventricular outflow tract obstruction

Disseminated intravascular

はじめに

心臓腫瘍の頻度は、原発性では0.001~0.28%¹⁾、続発性では悪性疾患患者において2.5~21%と報告されている²⁻⁴⁾。なかでも心症状で発症し、右室流出路および肺動脈主幹部の閉塞を呈した転移性心臓腫瘍は稀である。今回我々は心不全で初発し、血管内凝固症候群をも合併した甲状腺癌の孤立性心臓転移の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：72歳，女性。68歳のとき脳梗塞に罹患した以外、既往歴および家族歴に特記すべきことはない。生来健康で心雑音等の指摘を受けたことはなかった。入院1ヵ月前より息切れ、1週間前より四肢脱力・食思不振が進行し、3日前からは起坐呼吸となり、当科へ入院した。

入院時現症

意識清明。血圧150/100 mmHg。脈拍97/分整。呼吸数28/分、体温35.2°C。著明な全身浮腫を呈し、四肢・前胸部・腹部に斑状出血斑がみられた。リンパ節は触れず、胸骨左縁第2肋間に最強点を有するLevine II°の収縮期雑音を聴取した。ラ音は聴取されず、中心静脈圧は21 cmH₂Oまで達し、肝を4横指触知した。

検査所見

1. 血液検査：Table 1 に血液検査所見を示す。白血球は41,200/mm³と著増する一方、血小板は 1.1×10^4 /mm³と減少し、FDPの増加およびプロトロンビン時間と活性型部分トロンボプラスチン時間(APTT)の延長から、血管内凝固症候

群(以下DIC)と診断した。生化学検査では軽度の黄疸と腎障害がみられた。

2. 胸部X線：心拡大(CTR 62%)を認め、肺うっ血はみられなかった(Fig. 1)。

3. 心電図：不完全右脚ブロックおよび低電位差を認めた(Fig. 2)。

4. 断層心エコー図：右室内腫瘍、肺動脈主幹部腫瘍および右房内に出没する異常エコー塊が観察された。腫瘍エコーは可動性がなく、内部は比較的均一で、辺縁は明瞭であり、粘液腫とは異り、横紋筋肉腫が疑われた(Fig. 3)。血流障害をみる目的で、短軸断層および両室流入路長軸断層において通常のコントラスト心エコー図法を実施した。コントラストは右室流入路には明瞭にみられたが、肺動脈主幹部にははっきりとした出現を認めなかった(Fig. 4)。

5. CTスキャン：左室レベルのplane CTでは、右室を占拠する心筋実質とは異なる異常腫瘍が認められ、右房レベルのenhanced CTでは、肺動脈主幹部に異常腫瘍が認められた(Fig. 5)。

6. RIアンジオグラフィー：右室心尖部の陰影欠損と、右室流出路から肺動脈へのRIの流入遅延が認められた(Fig. 6)。

7. 血管撮影：右房造影もまた右室心尖部の陰影欠損を示し、右室流出路から肺動脈主幹部は薄く造影されるに留まった(Fig. 7)。

診断

断層心エコー図およびCTスキャンから、ほぼ全右室腔を占める腫瘍が肺動脈主幹部内および右房内へ進入している点から、悪性腫瘍と診断した。原発性腫瘍として心腔内発育を示す頻度の高い横

Table 1. Laboratory findings on admission

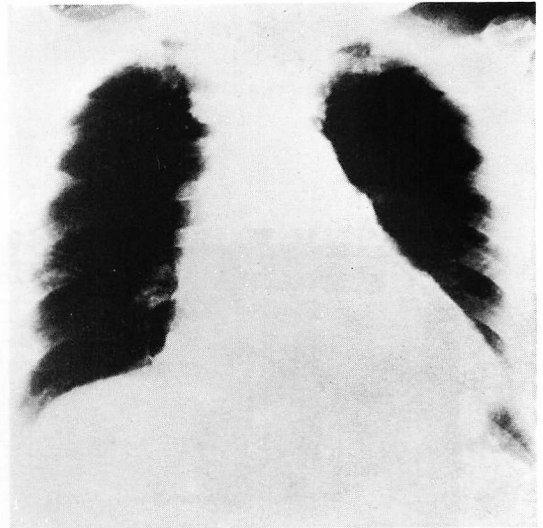
Peripheral blood	
RBC	$398 \times 10^4/\text{mm}^3$
Plt	$1.1 \times 10^4/\text{mm}^3$
WBC	$41200/\text{mm}^3$
Seg	56.5%
Band	22.5
Lympho	7
Mono	8
Eosino	6
Myelo	(+)
Coagulation tests	
PT	32.5%
APTT	47.3 sec
Fibrinogen	98 mg/dl
FDP (serum)	40 $\mu\text{g}/\text{ml}$
(urine)	0.6 < $\mu\text{g}/\text{ml}$
Urinalysis	
Protein	(\pm)
Sugar	(-)
Urobilinogen	(\pm)
pH	5-6
Serum biochemistry	
T.P.	7.2 g/dl
Alb	3.3 g/dl
BUN	33 mg/dl
Cr	1.3 mg/dl
T. Bil	4.2 (D=2.3) mg/dl
GOT	219 KU
GPT	106 KU
LDH	1725 IU
AIP	10 K.A.U.
Na	134 mEq/l
K	4.2 mEq/l
Cl	100 mEq/l
Ca	8.4 mg/dl

Severe thrombocytopenia accompanied with elevated concentration of fibrinogen and fibrin degradation products and with prolongation of prothrombin time and activated partial thromboplastin time are indicative of intravascular coagulopathy.

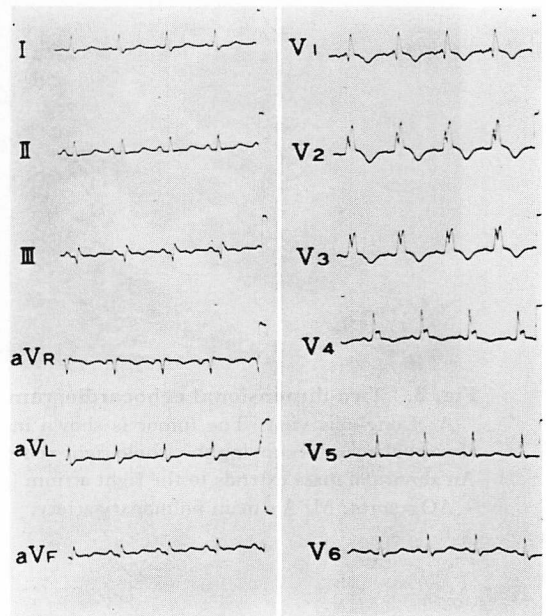
紋筋肉腫が疑われた。DIC は腫瘍に起因するものと考えられた。

手術および経過

DIC のコントロールと 右室流出路閉塞の解除を目的として、入院当日人工心肺を用いた摘出手術を施行した。手術では、右室心尖部側から発育

**Fig. 1. Chest radiograph.**

Cardiomegaly without pulmonary congestion is noted.

**Fig. 2. Electrocardiogram.**

Incomplete right bundle branch block and low voltage are noted.

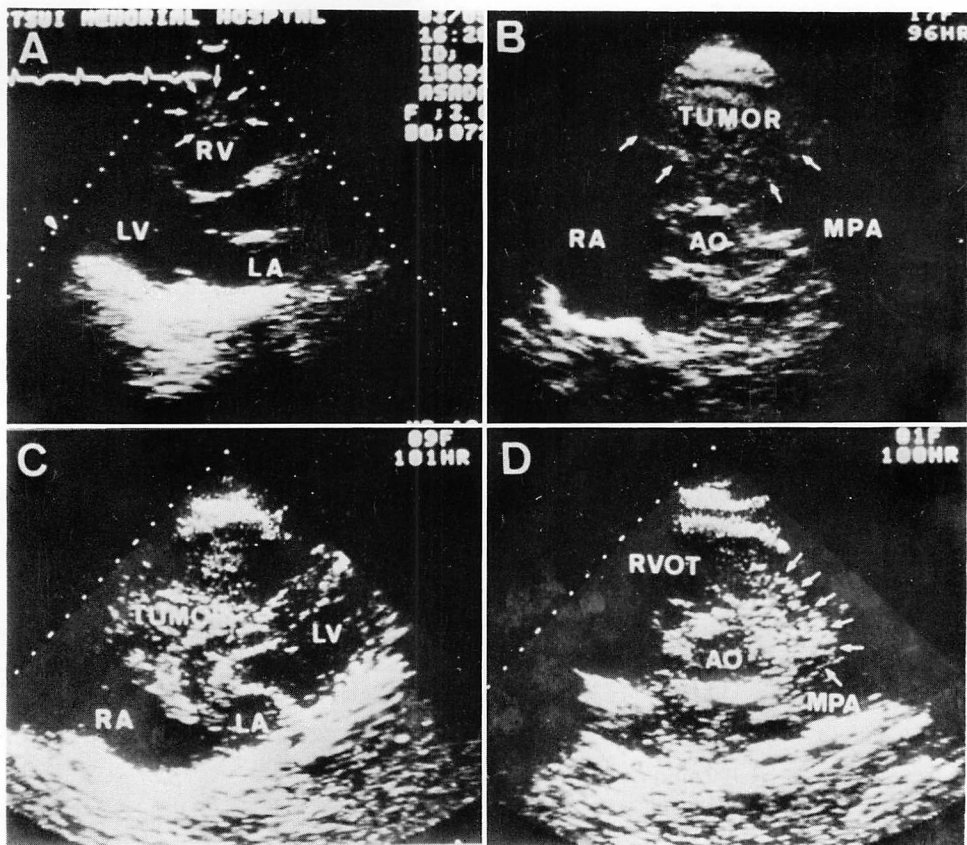


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms.

A: Long-axis view. The tumor is shown in the right ventricle (arrows). B: Short-axis view. An abnormal mass occupying the whole right ventricular outflow tract is shown. C: Four-chamber view. An abnormal mass extends to the right atrium (RA) across the tricuspid valve. D: Short-axis view.

AO=aorta; MPA=main pulmonary artery.

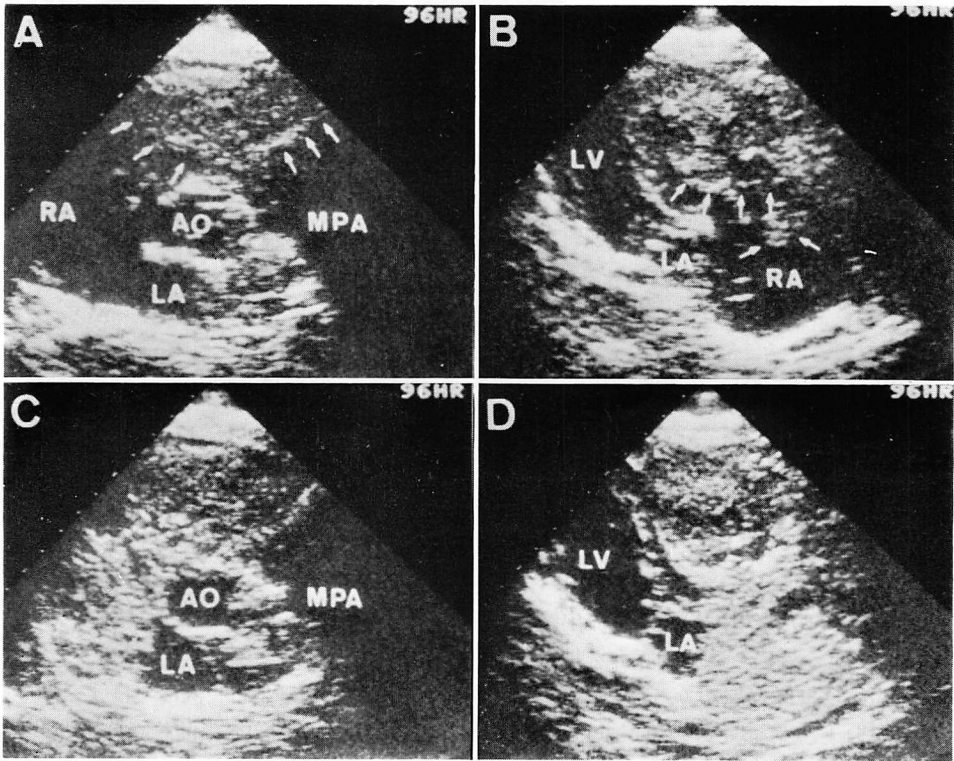


Fig. 4. Contrast echocardiograms.

A and C: Short-axis views at the aortic valve level. B and D: Biventricular inflow views. A: Control, C: Contrast echoes can not be recognized in the main pulmonary artery (MPA). B: Control, D: Tricuspid regurgitation is shown.

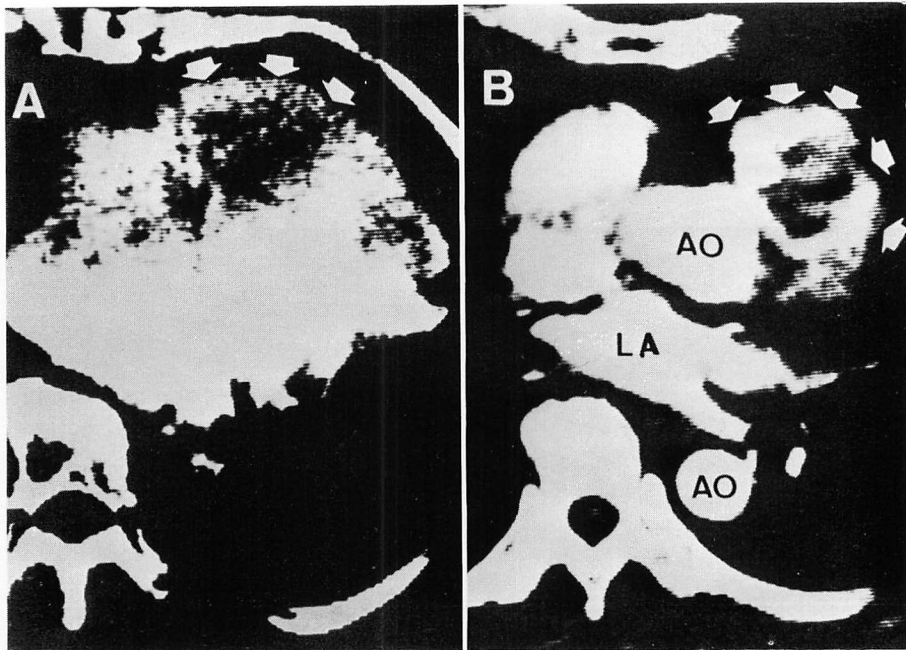


Fig. 5. CT scans.

Left panel shows a CT scan at the left ventricular level, and right panel an enhanced CT at the left atrial level. The low density mass (arrows) is demonstrated in the right ventricle (A) and in the right ventricular outflow tract (B). AO=aorta, LA=left atrium.

した充実性腫瘍であった (Fig. 8). 右室流出路は血栓で占められ, 血栓はさらに肺動脈弁を越えて突出し, その先端には腫瘍塊がみられた. 一方, 三尖弁には腱索 および 乳頭筋の破壊がみられた. 腫瘍摘出に加えて, 三尖弁置換術を施行した. 術後, DIC は FOY, heparin および血小板輸血によりコントロールされた. しかし腎障害が進行し, 右心不全の改善を認めなかった. 気管支肺炎と骨髓低形成を併発し, 術後3週間で敗血症のため死亡した.

剖検

Fig. 9 に腫瘍の組織像を示す. 剖検で甲状腺癌が見い出され, 病理学的検討から甲状腺癌の孤立性心転移と診断された. また右肺内にびまん性の腫瘍塞栓がみられた.

考 接

転移性心臓腫瘍は, 剖検では1~19%と報告されている^{5,6}. 最初の生前診断は, 1930年のFishbergの報告に遡るが⁷, 以来, 心電図, 心臓カテーテル⁸, Mモード心エコー⁹, 断層心エコー図¹⁰, CT スキャン¹¹などの各検査の発展に伴って, 数多くの報告がなされてきた. 特に断層心エコー図の有用性は高く評価されている^{12,13}. 本例においても, 断層心エコー図を用いたコントラスト心エコー図法は特に心腔内血流障害の診断に有効であった. しかし手術で明らかとなったように, 右室心尖部側の腫瘍と肺動脈内の突出する血栓塊から腫瘍が形成されていたが, それらの質的診断は断層心エコー図でも困難であった. またCT スキャンも血栓と腫瘍とは区別しえなかった.

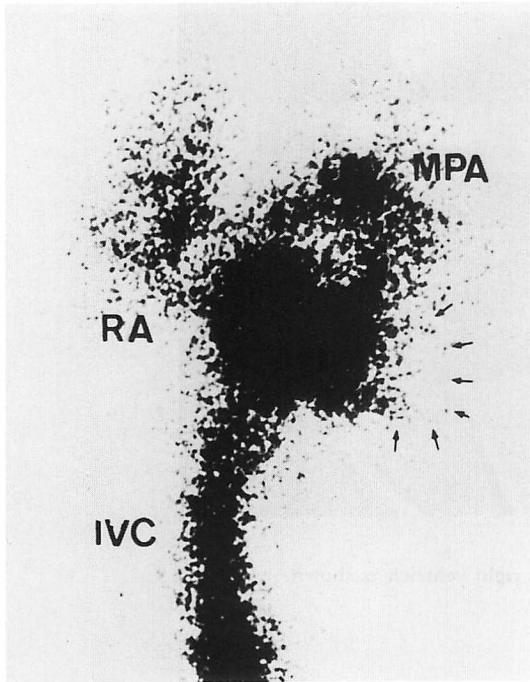


Fig. 6. RI angiogram.

The defect of RI uptake in the right ventricular apex and the delayed influx of RI into the pulmonary artery are noted. MPA=main pulmonary artery; IVC=inferior vena cava.

甲状腺癌の心転移は、Armed Forces Institute of Pathology (AFLP) によれば¹⁴⁾ 20 例中 6 例 (30%) で、組織型では anaplastic carcinoma が多かったという。本例も未分化癌であった。悪性心臓腫瘍の症状は、息切れ、胸痛、うっ血性心不全等の心症状と発熱、体重減少等の悪性疾患一般にみられる症状に大別される¹⁵⁻¹⁷⁾。これらの症状はある程度組織特異性があると言われているが、本例は発熱、体重減少はなく、いわゆる “Acquired PS”^{18,19)} のみで発症した点で希有な症例と考えられた。右室流出路閉塞症状で発症した右室腔内転移性腫瘍は、調べた限りでは 8 例報告されている²⁰⁻²⁶⁾。最近になって人工心肺を用いた手術例の報告があるが、悪性腫瘍の場合の予後は極めて悪く²⁷⁾、今後の課題と考えられる。一方、心臓腫

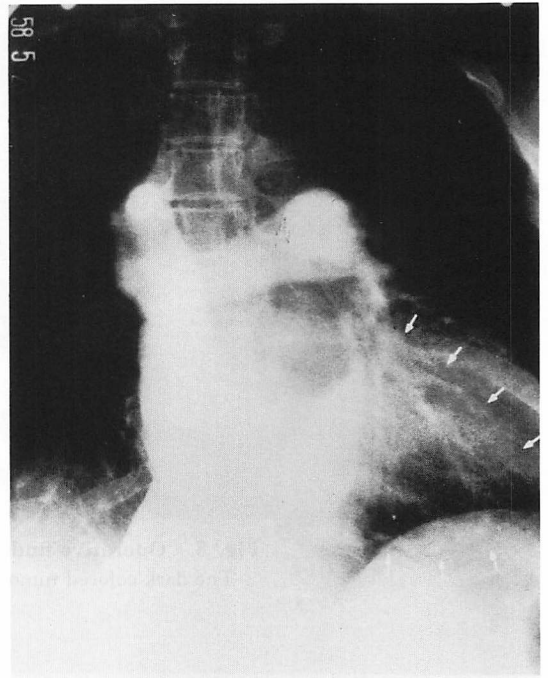


Fig. 7. Contrast angiogram.

The right ventricular apex fails to be opacified by right atrial angiography (arrows).

瘍に DIC を伴ったという報告は、Mayer らの血管肉腫の報告²⁸⁾ のみで非常に稀と考えられる。本例の DIC の原因は剖検で明らかとなったように、腫瘍に付随した大きな血栓によると考えられた。

要 約

右室流出路閉塞を生じた甲状腺癌の 1 例を報告した。息切れを訴え入院した 72 歳の女性で、斑状出血斑を伴う著明な全身浮腫を呈し、肺動脈域に収縮期雑音を聴取し、肝を 4 横指触知した。血液生化学検査で血管内凝固症候群と診断された。

断層心エコー図では、右室は充実性腫瘍で占められ、それは右房と肺動脈主幹部へ突出していた。コントラスト法により右室流出路閉塞および三尖弁閉鎖不全が明らかとなり、CT スキャンにおいても同様に腫瘍を認めた。RI アンジオグラフィーおよび右房造影でも同様であった。腫瘍摘出術

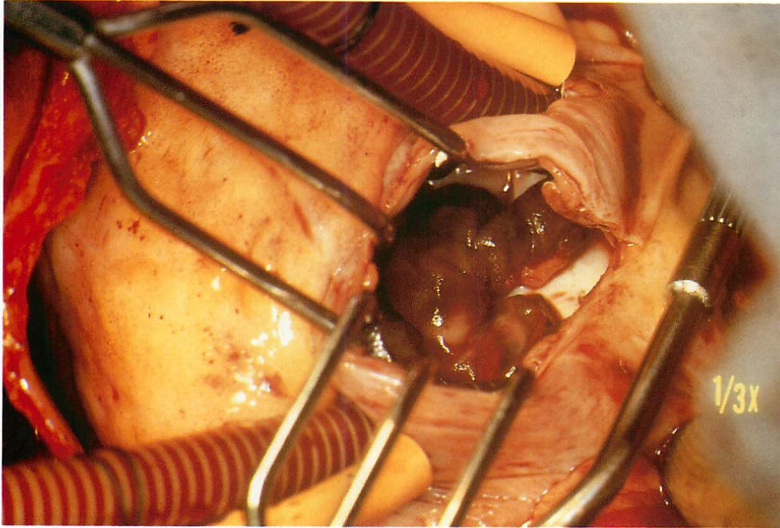
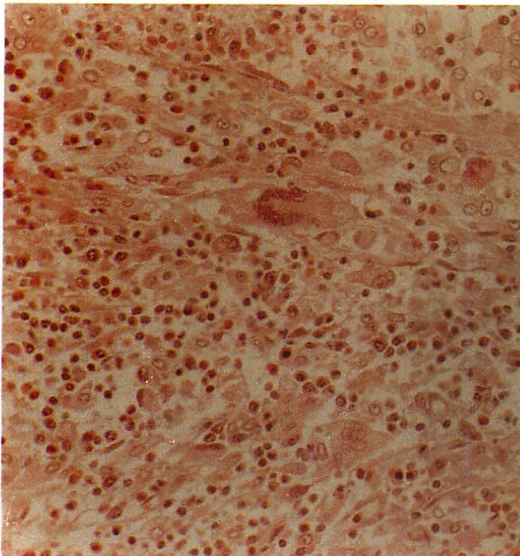
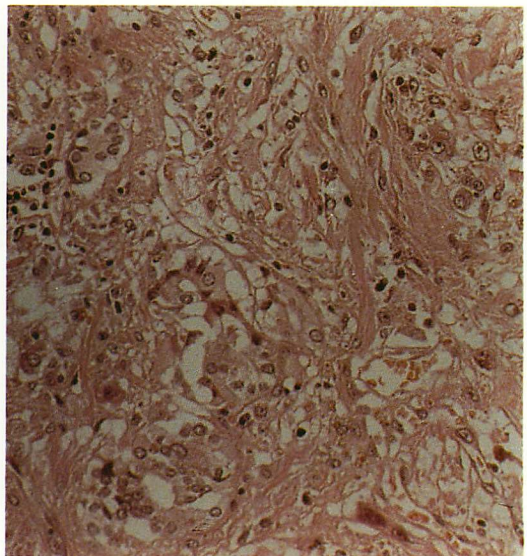


Fig. 8. Operative findings.
The dark colored tumor in the right ventricle is shown.



(A)



(B)

Fig. 9. Histological findings (Hematoxylin-Eosin stain).
A: Heart; B: Thyroid gland.
The tumor invasion is noticed in both specimens.

と三尖弁置換を施行したが、3週間後、敗血症のため死亡した。剖検では甲状腺未分化癌とその心転移であった。

心不全で初発し、右室流出路閉塞を呈した転移性心腔内腫瘍は今まで8例の報告をみるにすぎず、さらに血管内凝固症候群の合併はさらに稀である。

文 献

- 1) McAllister HA: Primary tumors and cysts of the heart and pericardium. *Cur Prob Cardiol, Year Book Medical Publ, Chicago*, 4, 1979
- 2) Prichard RW: Tumors of the heart: Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 51: 98-128, 1951
- 3) Deloach JF, Haynes JW: Secondary tumors of heart and pericardium: Review of the subject and report of one hundred thirty-seven cases. *Arch Intern Med* 91: 224-249, 1953
- 4) Glancy DL, Roberts WC: The heart in malignant melanoma: A study of 70 autopsy cases. *Am J Cardiol* 21: 555-571, 1968
- 5) Young JM, Goldman IR: Tumor metastasis to the heart. *Circulation* 9: 220-229, 1954
- 6) Scott RW, Garvin CF: Tumors of the heart and pericardium. *Am Heart J* 17: 431-436, 1939
- 7) Fishberg AM: Auricular fibrillation and flutter in metastatic growth of the right auricle. *Am J Med Sci* 180: 629-634, 1930
- 8) Steinberg I, Miscall L, Redo SF, Goldberg HP: Angiocardiography in diagnosis of cardiac tumors. *Am J Roentgenol* 91: 364-378, 1964
- 9) Ports TA, Schiller NB, Strunck BL: Echocardiography of right ventricular tumors. *Circulation* 56: 436-447, 1977
- 10) Jaffe CC, Kelley MJ, Taunt KA: Two-dimensional echocardiographic identification of a right ventricular tumor. *Radiology* 129: 471-472, 1978
- 11) Godwin JD, Axel L, Adams JR, Simpson PC, Gerz EW: Computed tomography: A new method for diagnosing tumor of the heart. *Circulation* 63: 448-451, 1981
- 12) Stern MJ, Cohen MV, Fish B, Rosenthal R: Clinical presentation and non-invasive diagnosis of right heart masses. *Br Heart J* 46: 552-558, 1981
- 13) Nanda NC, Barold SS, Gramiak R, Ong LS, Heinle RA: Echocardiographic features of right ventricular outflow tumor prolapsing into the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 40: 272-276, 1977
- 14) McAllister HA, Fenoglio JJ: "Tumors of the cardiovascular system". *Armed Forces Institute of Pathology, Washington*, 1977, p 111-119
- 15) Malaret GE, Aliaga P: Metastatic disease to the heart. *Cancer* 22: 457-466, 1968
- 16) Blumenthal JS, Peterson HW: Metastatic carcinoma of the heart. *Minnesota Med* 30: 860-862, 1947
- 17) Selzer A, Sakai FJ, Popper RW: Protean clinical manifestations of primary tumors of the heart. *Am J Med* 52: 9-18, 1972
- 18) van Bruggen HW, de Koning J: Pulmonic stenosis caused by a malignant tumor of the heart. *Am Heart J* 76: 526-533, 1968
- 19) Littler WA, Meade JB, Hamilton DI: Acquired pulmonary stenosis. *Thorax* 25: 465-471, 1970
- 20) Moragues V: Cardiac metastasis from malignant melanoma. *Am Heart J* 18: 579-588, 1937
- 21) Birmingham CL, Peretz DI: Metastatic carcinoma presenting as obstruction to the right ventricular outflow tract. *Am Heart J* 97: 229-232, 1979
- 22) McLoughlin MJ: Obstruction of the right ventricular outflow tract due to metastasis. *Br J Radiol* 43: 573-576, 1970
- 23) Gordon R, Kimbiris D, Segal BL: Obstruction of the right ventricular outflow tract due to metastatic hypernephroma. *Vascular Surg* 7: 213-219, 1973
- 24) Griffith DN, Meyers A: Obstruction of right ventricular outflow tract by solitary ovarian metastasis. *Br Heart J* 40: 700-702, 1978
- 25) Johnston ID, Popple W: Right ventricular outflow tract obstruction secondary to small intestinal lymphoma. *Br Heart J* 43: 593-596, 1980
- 26) Stark RM, Perloff JK, Glick JH, Hirshfeld JW, Devereux RB: Clinical recognition and management of cardiac metastatic disease. *Am J Med* 63: 653-659, 1977
- 27) Ravikumar TS, Topulos GP, Anderson RW, Grage TB: Surgical resection for isolated cardiac metastasis. *Arch Surg* 118: 117-120, 1983
- 28) Mayer K, Bohanes V, Lupinek Z, Schildberger J, Kovar I: Primary angiosarcoma of the heart with consumption coagulopathy. *Cas Lek Ces* 120: 1442-1445, 1981