

右室流出路および肺動脈に
発生した悪性ヘマンジオペ
リサイトーマの1例

Malignant hemangio-
pericytoma of the right
ventricular outflow tract
and the pulmonary art-
ery: A case report

中村由紀夫
西谷 泰
紘野 謙介
石川 忠夫
河田 政明
藤村 光夫
渋谷 敏幸*
北川 正信**

Yukio NAKAMURA
Yasushi NISHIYA
Kensuke KASENO
Tadao ISHIKAWA
Masaaki KAWADA
Mitsuo FUJIMURA
Toshiyuki SHIBUYA*
Masanobu KITAGAWA**

Summary

A case of malignant hemangiopericytoma of the right ventricular outflow tract and the pulmonary artery associated with formation of a pseudoaneurysm in the latter is presented. This 33 year-old man had a four month history of illness. From the surgical point of view, all non-invasive modalities including phonocardiography, M-mode and two-dimensional echocardiography, radionuclide angiocardio-graphy and contrast computed tomography underestimated the extent of the tumor as compared with the selective cineangiographic estimation. Therefore, it was suggested that in some situations where surgery is contemplated, a combination of non-invasive methods and cineangiography is essential to obtain sufficient diagnostic information, although the introduction of catheters into the right-sided cardiac chambers containing a mass might be hazardous because of potentiality dislodging portions of a tumor or adherent thrombus. Concerning pericardial abnormalities, contrast computed tomography was the most sensitive and specific method among the diagnostic techniques used in this case.

Key words

Malignant hemangiopericytoma

Primary cardiac tumor

Pseudoaneurysm of the pulmonary artery

富山県立中央病院 循環器科
富山市西長江 2-2-78 (〒930)
*済生会富山病院 内科
**富山医科薬科大学 第一病理

Division of Cardiology, Toyama Prefectural Central
Hospital, 2-2-78 Nishinagae, Toyama 930
*Toyama Saiseikai Hospital
**The First Department of Pathology, Toyama Medi-
cal and Pharmaceutical University

Received for publication September 11, 1986; accepted September 25, 1986 (Ref. No. 32-PS21)

はじめに

心臓原発の悪性腫瘍はまれなものである。すなわち、心臓腫瘍のうち、原発性腫瘍の頻度は転移性腫瘍の20~40分の1であり、さらに原発性腫瘍のうち、悪性腫瘍の頻度は良性腫瘍の3分の1である¹⁾。心臓に原発する悪性腫瘍のなかでも malignant hemangiopericytoma は極めてまれな疾患であり、我々が調べ得た範囲では、現在まで世界で1例報告されているにすぎない²⁾。

今回我々は、右室流出路および肺動脈に発生した malignant hemangiopericytoma で、主肺動脈の偽性動脈瘤を伴った興味ある1例を経験したので、その診断像を中心に報告する。

症 例

症例: 33歳, 男性

主訴: 呼吸困難

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 20歳, 痛風に罹患

現病歴: 1985年7月, 労作時呼吸困難を認め、近医受診。この時、聴診上肺動脈弁領域でII音の分裂と収縮期駆出性雑音を指摘された。また胸部X線写真上、左第2弓の軽度突出と胸水を認めた(Fig. 1A)。同年10月2日、呼吸困難の増悪、咳嗽および血痰を認めたために、近医に入院した。胸部X線写真では著明な心拡大、右胸水および右上肺野に空洞形成を伴う結節性陰影を認め、心エコー図では大量の心嚢液貯留を認めた。その後全身状態が徐々に悪化してきたため、10月12日当院へ転院した。

入院時現症: 血圧120/90 mmHg, 脈拍100/分, 呼吸数28/分, 体温36.6°C。チアノーゼは認められなかった。起坐呼吸状態で、呼吸時に増強する頸静脈怒張を認めた。心臓の聴診ではI, II音の減弱、軽度の呼吸性変動を伴うII音の幅広い分裂、および左第2肋間傍胸骨線上にLevine 2/6度の駆出性収縮期雑音を聴取した。肝は右鎖骨中線上で2横指触知し、両側下腿浮腫も認められた。

術前検査所見: 胸部X線写真では、心胸隔比66%の心拡大と、空洞形成を伴う結節性陰影を右上肺野に認めた(Fig. 1B)。心電図上、大量の心嚢液貯留を認めたため、心タンポナーデと診断し、心膜切開術を施行した。心嚢液は血性であったが、細胞診、細菌培養は陰性であった。心膜切開術後の胸部X線写真では、心膜腔内に大きな腫瘤状陰影を認めた(Fig. 1C)。第3肋間胸骨左縁の心音図では、駆出音、駆出性収縮期雑音およびII音大動脈成分から70 msec後より記録される拡張期過剰心音を認めた(Fig. 2a, A)。収縮期駆出性雑音は第2肋間傍胸骨線上に最強点を有し、座位にて減弱した(Fig. 2b)。断層およびMモード心エコー図には、右室流出路に付着した柄を有し、分葉した腫瘍エコーが、収縮期に肺動脈側へ、拡張期に右室側へ移動するのが観察された(Fig. 3A, Fig. 4)。心音・エコーの同時記録では、拡張期過剰心音は、腫瘍エコーが右室前壁に当たる時相に一致して生じていた(Fig. 5)。心プールRIアンジオグラフィでは、主肺動脈前方のRI集積と右室流出路内のRI活性の低下を認めた(Fig. 6A)。造影CTスキャンでは、右室流出路内の腫瘍による2カ所の陰影欠損、心膜内血腫に囲まれた偽性動脈瘤の造影剤による濃染、および右肺動脈の狭小化、さらに両側胸水が認められた(Fig. 7A)。右心カテーテル検査では、平均右房圧11 mmHg, 右室圧62/17 mmHg および肺動脈圧44/22 mmHgであった。一方、選択的血管造影検査では、右室流出路のみならず、主肺動脈、右肺動脈にも陰影欠損を認め、主肺動脈の偽性動脈瘤への造影剤流入も認められた(Fig. 8A)。全身のGallium スキャンは陰性であった。

手術所見: 入院1週間後に腫瘍摘出術を施行した。手術所見の術中写真および模式図をFig. 9に示す。心膜腔内には、肺動脈前面に付着した偽性動脈瘤および上行大動脈と上大静脈の間を占める血腫を認め、主肺動脈弁輪直上部に小指大の偽性動脈瘤開口部を認めた(Fig. 9A)。腫瘍は右室流出路から右肺動脈にかけて多発性に存在し、肺

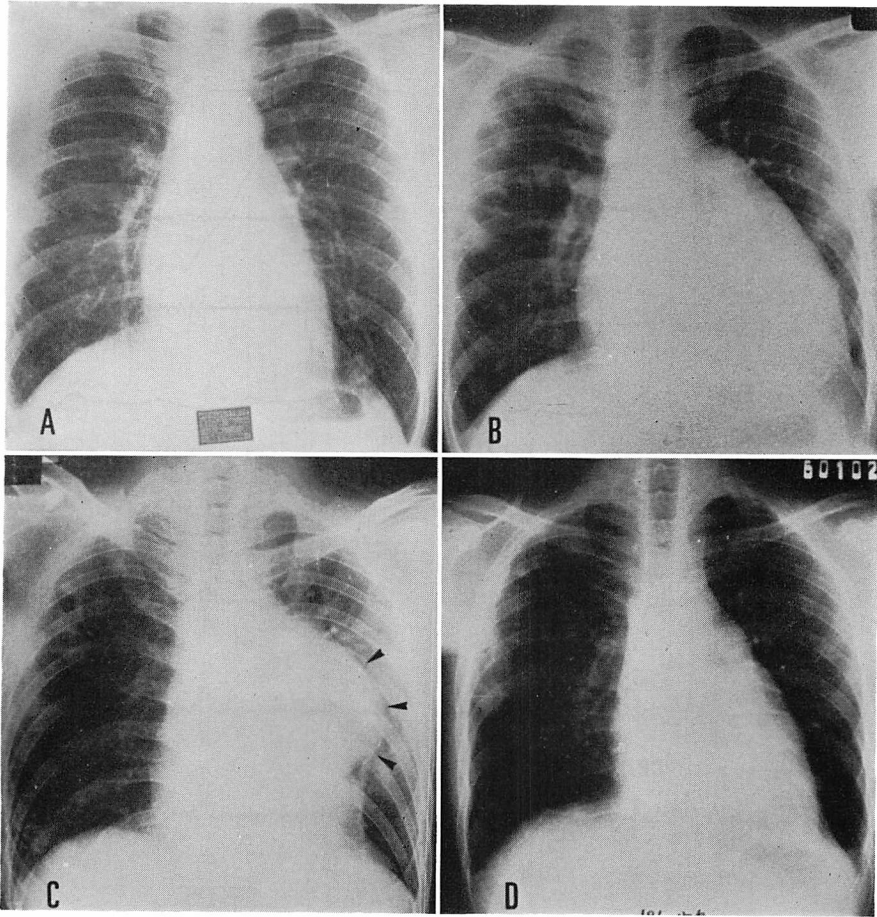


Fig. 1. Chest radiographs taken during the course of illness.

- A: Posteroanterior chest radiograph two and a half months prior to admission shows a mild prominence of the pulmonary conus and right-sided pleural effusion.
- B: Chest radiograph at admission demonstrates marked enlargement of the cardiac silhouette and some nodular shadows with cavity formation in the right upper lung field. A Swan-Ganz catheter is in position.
- C: Anteroposterior chest radiograph following pericardiectomy discloses that the cardiac silhouette is reduced in size, but a large mass is present in the pericardial space (arrows).
- D: Posteroanterior chest radiograph taken one week after surgery shows a nearly normal cardiac silhouette except for mild prominence of the pulmonary conus.

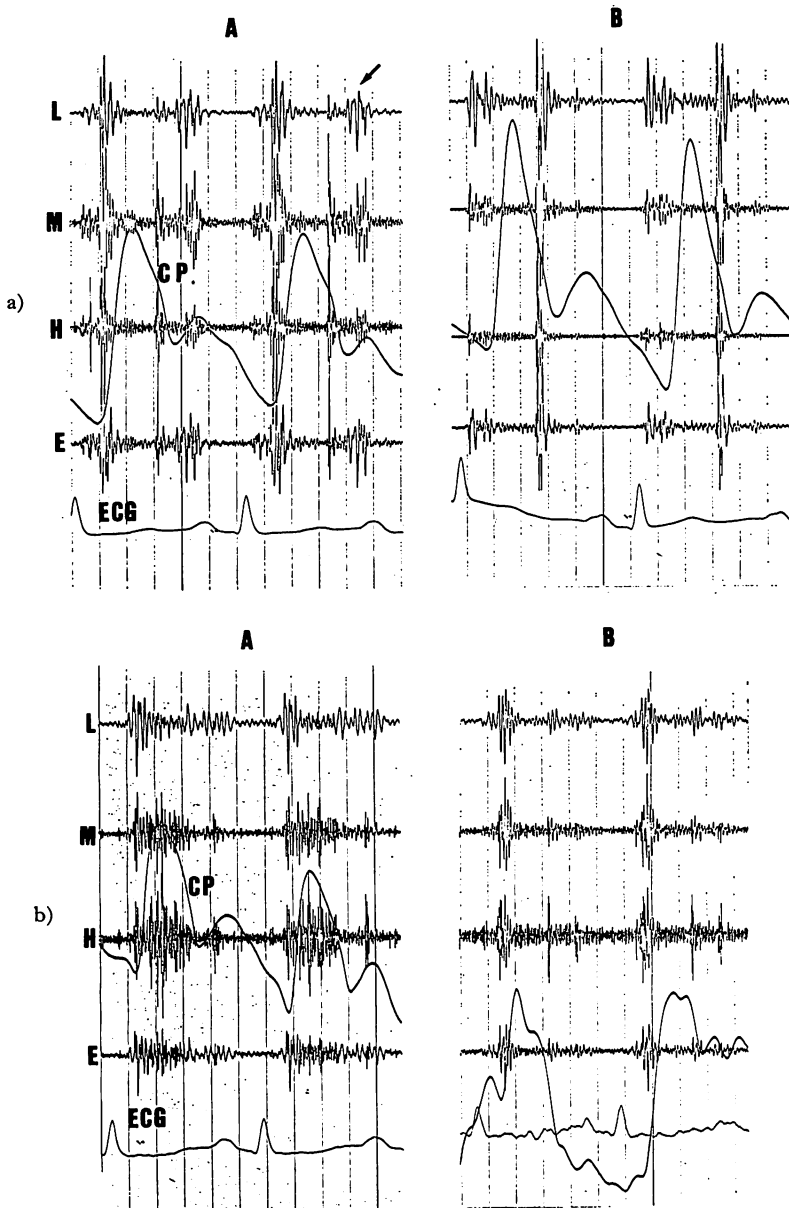


Fig. 2. Phonocardiograms.

Top: Pre- and postoperative phonocardiograms in the third left intercostal space. A: An ejection sound and a diastolic sound (arrow) which is separated 70 msec from A_2 are evident in the preoperative state. B: In the postoperative state, the ejection sound and the diastolic sound are greatly decreased, and the third heart sound is recorded.

Bottom: Preoperative phonocardiograms at the left parasternal border in the second intercostal space. A high-pitched systolic murmur recorded in the supine position (A) is extinguished in the sitting position (B). Time intervals equal 100 msec. CP=carotid pulse tracing; ECG=electrocardiogram; L=low frequency; M=medium frequency; H=high frequency; E=low to medium frequency.

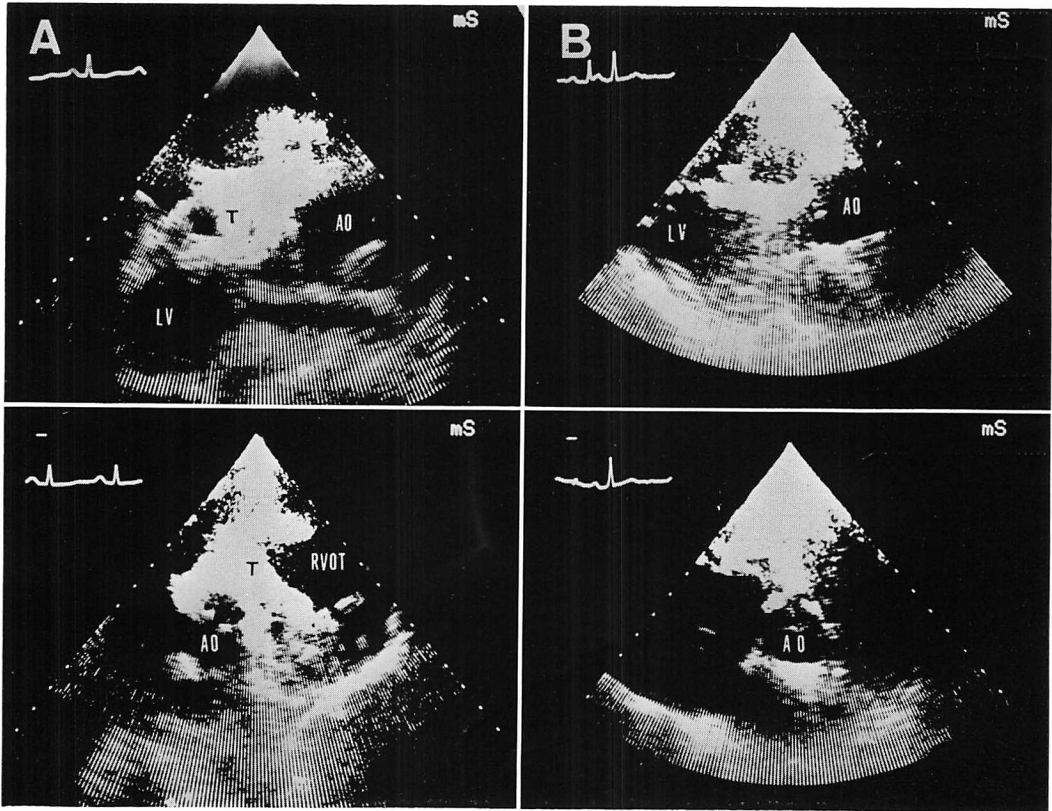


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms.

- A: Preoperative diastolic stop-frame images through the long-axis view of the left ventricle (above) and through the parasternal short-axis view of the great vessels (below). The tumor (T) is seen anterior to the aorta within the right ventricular outflow tract.
- B: Postoperative diastolic stop-frame images through the long-axis view of the left ventricle (above) and through the parasternal short-axis view of the great vessels (below). The previously detected mass in the right ventricular outflow tract resolved.

AO=aorta; LV=left ventricle; RVOT=right ventricular outflow tract; T=tumor.

動脈弁はいずれも腫瘍の浸潤を受けていた (Fig. 9B). 手術は右室流出路の有茎性可動性腫瘍を含んだ一部の腫瘍切除のみ行った. 腫瘍は白色調で充実性であった.

組織所見: (1) HE 染色; 腫瘍細胞は楕円形で, クロマチンに富む楕円形の核と比較的明るい胞体からなっており, 繊細な毛細血管網が交錯して認められた. 細胞の異型性と核分裂像は不均一に分布していた (Fig. 10A). (2) 鍍銀染色; 毛細血管腔の外側に存在する腫瘍細胞間に嗜銀繊維が網目

状に入り込んでいた (Fig. 10B). (3) 電顕所見; 腫瘍細胞は粗な結合組織と毛細血管により囲まれていた. 細胞表面は大部分平滑であり, 時々交互に嵌入する細胞質突起と, 分散する細胞間接合を認めた. 細胞質は全体に小器官に乏しく, まれに粗面小胞体やライソゾームを認めた. 細胞質内フィラメントは陽性であったが, 総合的な形態学的所見は, 腫瘍細胞が pericyte 由来であることを示していた (Fig. 11). 以上の所見より, 本腫瘍は malignant hemangioperioma と診断された. ま

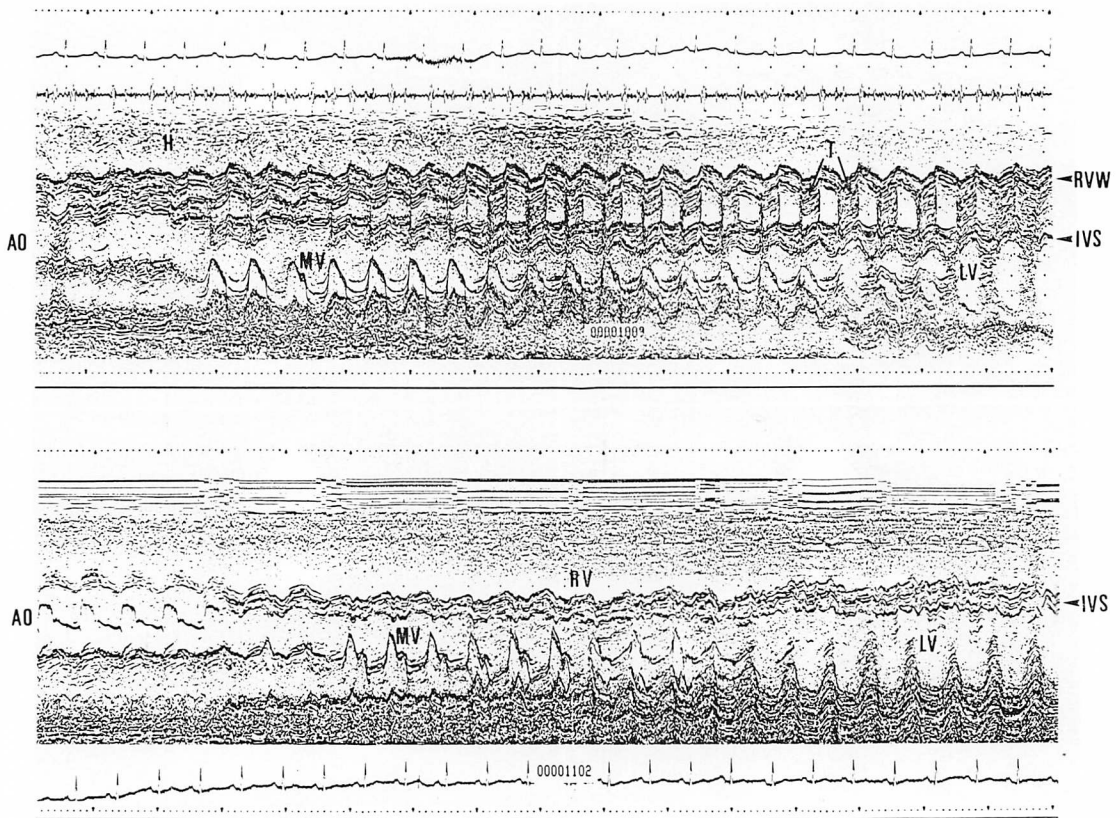


Fig. 4. M-mode sweeps from base to apex.

Dense echoes of the tumor in the right ventricle and the hematoma situated anterior to the right ventricular wall are seen preoperatively (above), and disappear postoperatively (below).

AO=aorta; H=hematoma; IVS=interventricular septum; LV=left ventricle; MV=mitral valve; RV=right ventricle; RVW=right ventricular wall; T=tumor.

た右上葉の結節性陰影は出血性梗塞であった。

術後検査所見：胸部 X 線写真では左第 2 弓の軽度突出以外には異常を認めなかった (Fig. 1D)。心音図では II 音大動脈成分より 70 msec 後に記録された拡張期過剰心音は消失し、収縮期駆出性雑音は減弱するとともに、III 音が記録された (Fig. 2B)。また、体位性の駆出性収縮期雑音の変化は認めなかった。断層および M コード心エコー図では可動性の腫瘍エコーは認めず (Fig. 3B, Fig. 4)、心プール RI アンジオグラフィーでは、主肺動脈前方への RI 集積は消失した (Fig. 6B)。造影 CT スキャンでは偽性動脈瘤は消失したが、

右室流出路に残存する腫瘍による陰影欠損と、右肺動脈の狭小化を認めた (Fig. 7B)。選択的血管造影では可動性有茎性腫瘍による陰影欠損と偽性動脈瘤内への造影剤流入所見は消失したが、右室流出路と肺動脈内の残存腫瘍による陰影欠損は存在した (Fig. 8B)。患者の術後経過は順調で、外来通院にて術後 6 ヶ月目をむかえている。

考 按

Hemangiopericytoma は、1942 年、Stout と Murray により始めて記載されたまれな血管腫瘍であり³⁾、増殖細胞は Zimmerman の pericyte

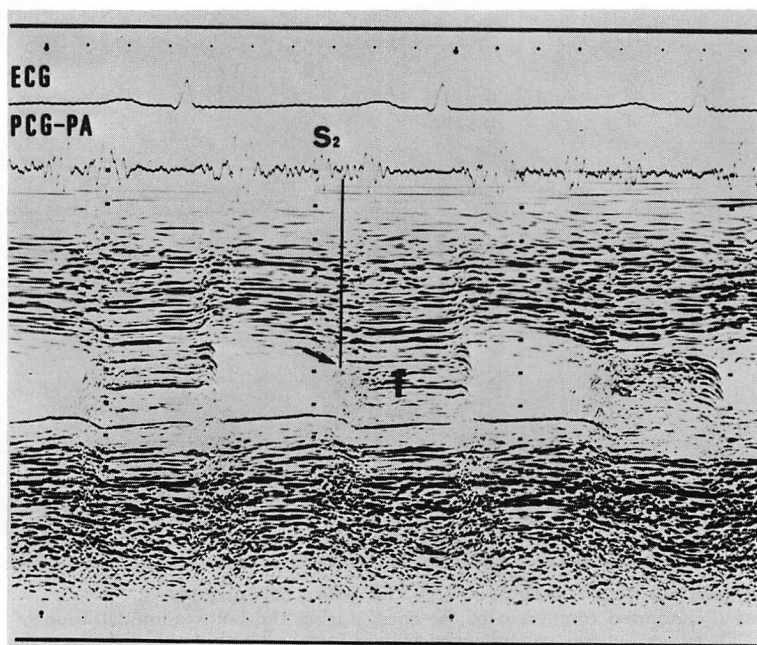


Fig. 5. A high-speed recording (100 mm/sec) of echophonocardiogram showing relationship between tumor motion and diastolic sound.

A diastolic sound coincides in timing with the maximum anterior motion (i.e., towards the right ventricular wall) of the tumor.

ECG=electrocardiogram; PA=pulmonary artery; PCG=phonocardiogram; S₂=second heart sound; T=tumor.



Fig. 6. Four views of the first transit of bolus of technetium-99m-labeled erythrocytes through the heart and central circulation.

A: The accumulation of the radioisotope in the anterior part of the main pulmonary artery (arrow) and a photopenic area due to a tumor within the right ventricular outflow tract can be seen in the preoperative state.

B: Postoperative radionuclide angiocardigrams show the disappearance of both the accumulation of the radioisotope and the photopenic area described above.

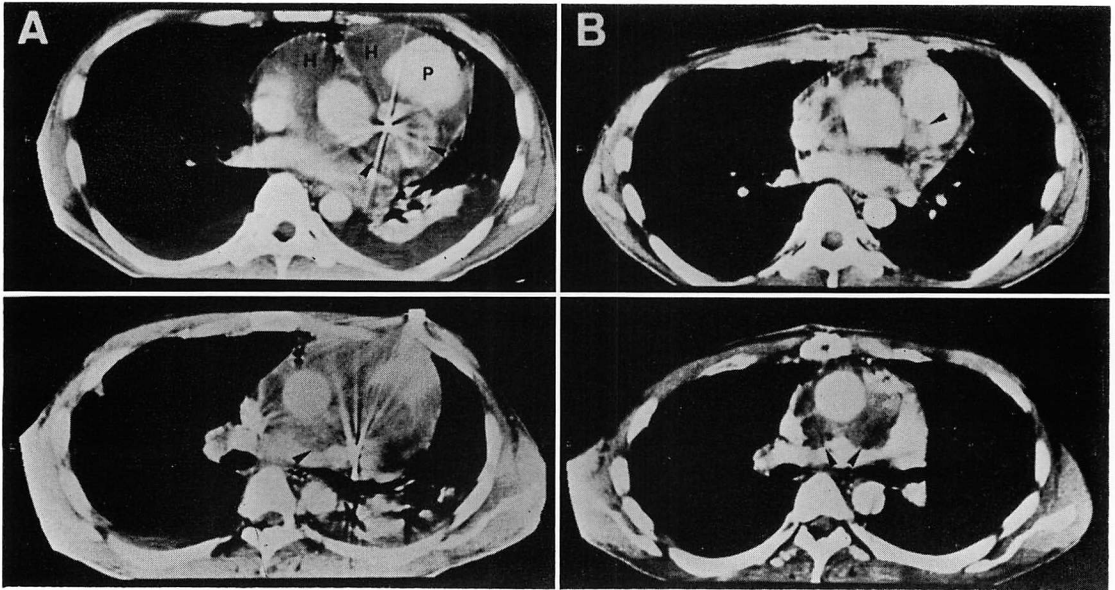


Fig. 7. Computed tomograms before (A) and after (B) surgery.

- A: Preoperative computed tomogram of the chest during the bolus administration of intravenous contrast. There are several nonenhanced masses (arrows) within the right ventricular outflow tract, opacification of a pseudoaneurysm surrounded by an intrapericardial hematoma and bilateral pleural effusion (above). The narrowing of the pulmonary artery (arrow) can be seen (below).
- B: Postoperative postcontrast computed tomogram of the chest. The pseudoaneurysm is absent. A small nonenhanced mass (arrow) is still within the right ventricular outflow tract (above). The narrowing of the pulmonary artery (arrow) can still be seen.
- H=hematoma; P=pseudoaneurysm.

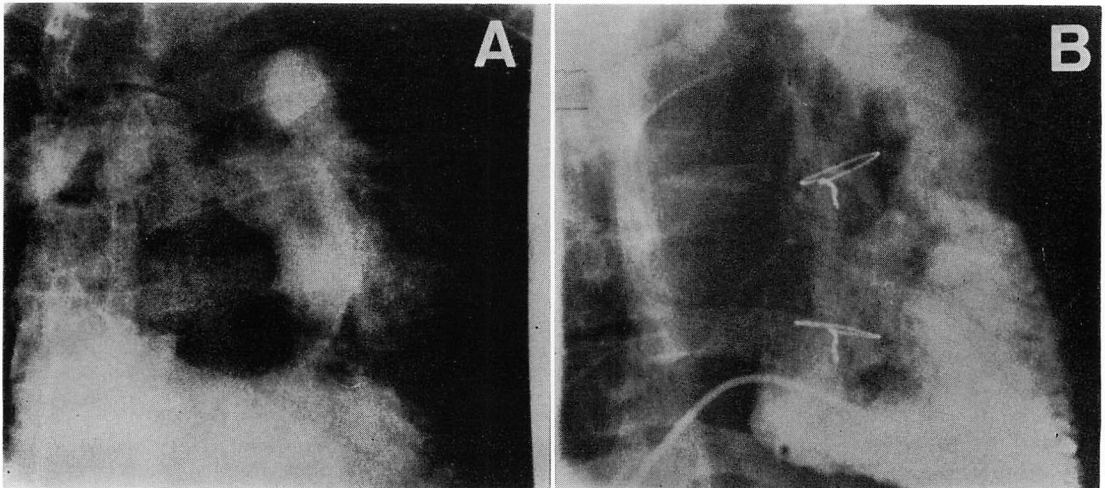


Fig. 8. Angiocardiograms before (A) and after (B) surgery.

- A: Preoperative selective cineangiogram during diastole showing several mobile filling defects at the right ventricular outflow tract and some filling defects in the main and right pulmonary artery. Contrast flowing into the pseudoaneurysm can be seen.
- B: Postoperative selective cineangiogram during diastole. Note the disappearance of both the mobile filling defects and the flowing contrast described above.

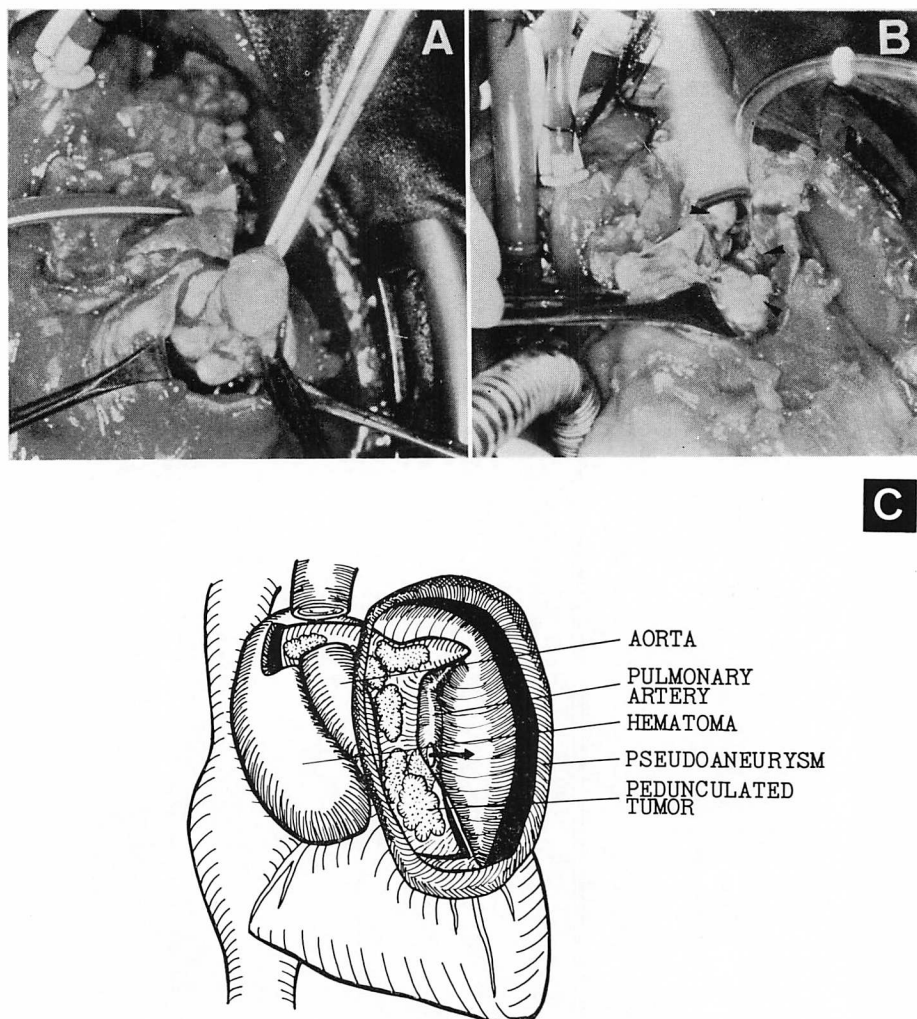


Fig. 9. Photographs taken during surgery and schematic drawing.

- A: A lobulated tumor arising from the right ventricular outflow tract, being delivered into the operative field through the orifice of the pseudoaneurysm of the main pulmonary artery.
 B: Inner aspect of the main pulmonary artery. Several tumors (arrowheads) can be seen arising from the pulmonary arterial wall.
 C: Arrow indicates the direction of blood flow through the orifice of the pseudoaneurysm.

に由来すると考えられている。この腫瘍は身体の多くの部分から発生すると報告されているが⁴⁻⁶⁾、心臓に発生した例は、我々が調べ得た範囲では今まで世界で2例の報告があるにすぎない。1例は心膜と心筋に発生した例²⁾であり、他の1例は左

房に発生した例であるが、原発は肺であり、左房の腫瘍は肺静脈を介した転移と考えられる⁷⁾。したがって今回報告した右室流出路および肺動脈に発生した malignant hemangiopericytoma は、心臓原発としては世界で2例目であり、極めてまれ

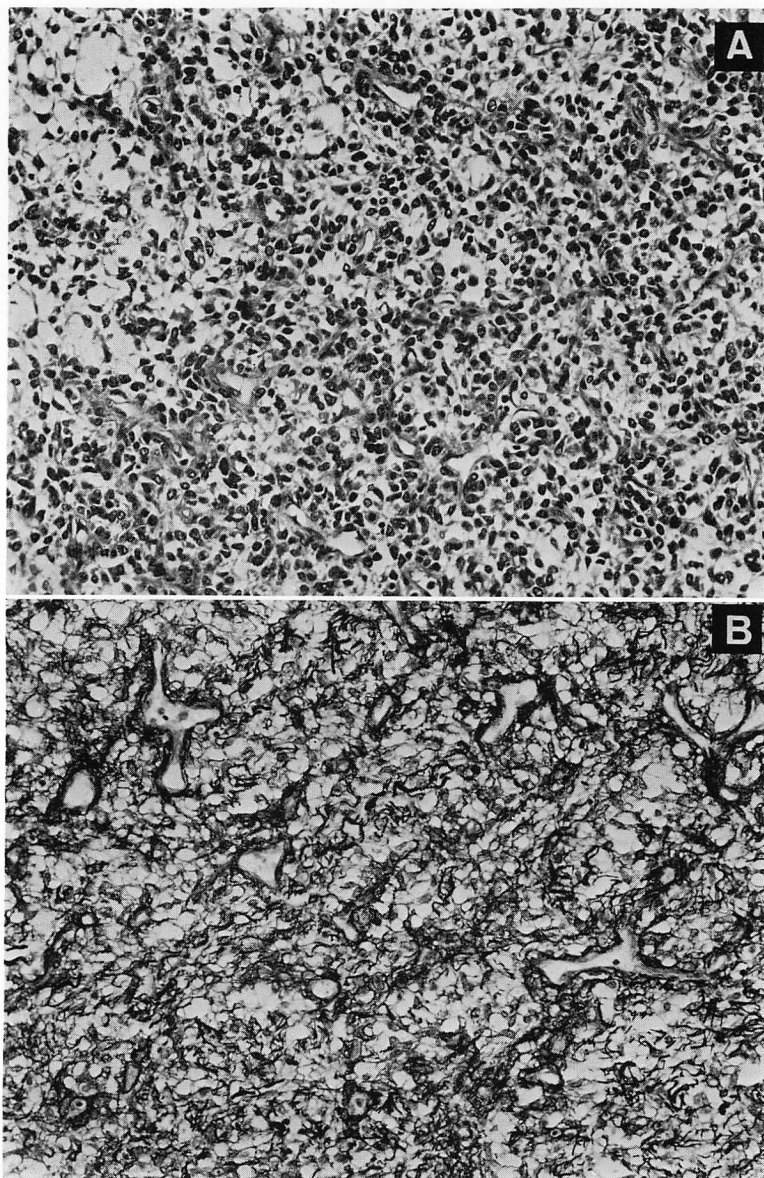


Fig. 10. Microscopic appearance of the malignant hemangiopericytoma.

A: H. E. stain $\times 50$.

B: Silver impregnation $\times 50$.

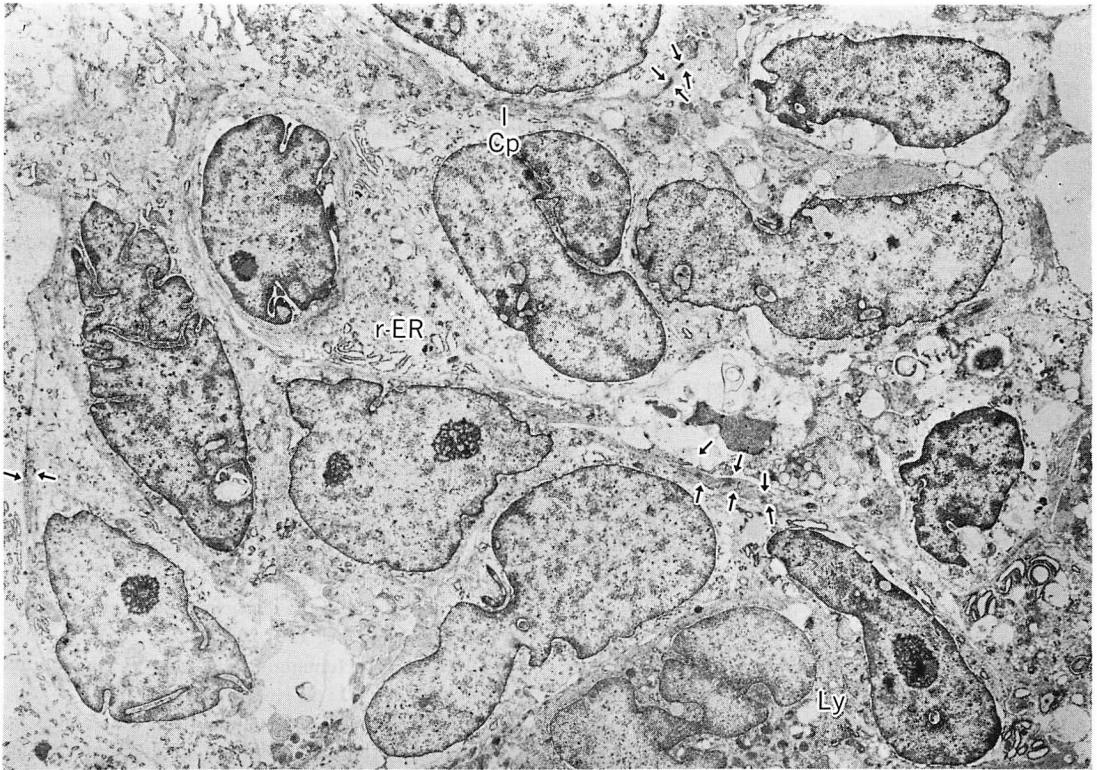


Fig. 11. Electron microphotograph of the tumor cells.

Arrows indicate intercellular junction.

Cp=cytoplasmic processes; Ly=lysosome; r-Er=rough-surfaced endoplasmic reticulum. $\times 4000$.

な症例と考えられる。

血管肉腫の臨床像には一様性があることが報告されている⁸⁾。すなわち、血管肉腫は主として右心系に発生するので、主な症状は右心系の閉塞症状であるとされている。本例の最初の症状も労作時呼吸困難であり、右室流出路閉塞症状と考えられる。心タンポナーデ、血性心嚢液および塞栓症状はしばしば悪性心臓腫瘍患者において認められる⁹⁾。本例もこれらの症状を呈していた。しかし、原発性心臓腫瘍症例において、本例のような主肺動脈の偽性動脈瘤を伴った例の報告は、著者が調べ得た範囲ではみられず、本例が最初と考えられる。この偽性動脈瘤の成因としては、主肺動脈壁に侵潤した腫瘍により、主肺動脈穿孔が生じたために発生した可能性が推測された。

次に本例は、手術前後に心音図、心エコー図、心プール RI アンジオグラフィー、CT スキャンおよび心血造影など多方面にわたる検査が行われており、それぞれ本症診断における各種検査の診断的重要性を示している。心音図に関しては、術前には、駆出音、拡張期過剰心音および体位性に変化する肺動脈弁領域の駆出性収縮期雑音を認めた。このうち、拡張期過剰心音の始まりは、心エコーの同時記録において、腫瘍が右室前壁にあたる時相と一致することより、腫瘍叩打音と考えられた。術後には腫瘍叩打音は消失、駆出音は減弱し駆出性収縮期雑音の体位性変化も認められなくなったことより、これらの所見はいずれも右室流出路に発生した有茎性の可動性腫瘍によるものと考えられた。これらの心音図所見は、右室の粘

液腫例で報告されている所見と同様であった^{10,11)}。断層心エコー図では、右室流出路に可動性有茎性腫瘍を認め、心プール RI アンジオグラフィと造影 CT スキャンでは、右室流出路の腫瘍に加え、主肺動脈の偽性動脈瘤が明らかになった。造影 CT スキャンではさらに右肺動脈の狭小化の所見を認めた。しかし、この狭小化の原因が血管内あるいは血管外のいずれにあるのかは不明であった。これらの非侵襲的検査ではいずれも肺動脈内の腫瘍についての情報は得られず、これらにより診断された臨床像は、偽性動脈瘤および血性心嚢液を除けば、いずれも手術の容易な良性腫瘍に類似したものであった。しかし、選択的血管造影検査では、右室流出路のみならず肺動脈内にも陰影欠損を認め、腫瘍は多発性であることが示され、これは手術所見とよく一致していた。以上の如く本例においては、非侵襲的検査はいずれも選択的血管造影検査に比べ、手術時に確認された腫瘍範囲を過少評価していた。右心系腫瘍の選択的血管造影検査の場合、カテーテル挿入や造影に際し、腫瘍自体あるいは腫瘍に付着した血栓の剝離による肺塞栓の危険性はあるが、手術適応を考慮する場合には、術前に十分な情報を得るため、非侵襲的検査のみならず、選択的血管造影検査も注意して施行する必要があると考えられた。

一方、本例の心膜病変の検出に関しては、従来の報告¹²⁾の如く、造影 CT スキャンが最も有用であった。

要 約

右室流出路および肺動脈に発生した malignant hemangiopericytoma で、主肺動脈の偽性動脈瘤を伴った 33 歳の男性例を報告した。本例では、心音図、M モードおよび断層心エコー図、心プール RI アンジオグラフィおよび造影 CT スキャンなどの非侵襲的検査法は、いずれも選択的血管造影検査に比べ、手術時に確認された腫瘍の

範囲を過少評価していた。右心系の腫瘍例では、カテーテル挿入時に、腫瘍自体または腫瘍に付着する血栓の剝離による肺塞栓などの危険性はあるが、手術適応を考慮する場合には、術前に十分な情報を得るため、非侵襲的検査のみならず、選択的血管造影検査をも注意して施行する必要があると考えられた。一方、本例の心膜病変の検出には、造影 CT スキャンが最も有用であった。

文 献

- 1) Prichard RW. Tumors of the heart: Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 51: 98, 1951
- 2) Ishikawa K, Tsuya T, Shirato C, Kanemitsu H, Yokoyama N, Maeda S, Fukuzumi N, Tohno T: Primary hemangiopericytoma of the heart: A case report. *Jpn Circ J* 45: 62, 1981
- 3) Stout AP, Murray MR: Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 116: 26, 1942
- 4) Kruse MF: Hemangiopericytoma of the meninges. *Neurology* 11: 771, 1961
- 5) Blenkinsopp WK, Hobbs JT: Pedunculated haemangiopericytoma attached to the thoracic aorta. *Thorax* 21: 193, 1966
- 6) Kay S, Warthen HJ. Hemangiopericytoma of the rectum. *Cancer* 6: 167, 1953
- 7) Galbenu P, Ionescu J: Pulmonary and cardiac hemangiopericytoma. *Morphol-Embryol* 25: 59, 1979
- 8) Hollingsworth JH, Sturgill BC: Treatment of primary angiosarcoma of the heart. *Am Heart J* 78: 254, 1969
- 9) Glancy DL, Morales JB, Roberts WC: Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 21: 413, 1968
- 10) Hada Y, Wolfe C, Murray GF, Craig E: Right ventricular myxoma: Case report and review of phonocardiographic and auscultatory manifestations. *Am Heart J* 100: 871, 1980
- 11) Hubbard TF, Neil RN: Myxoma of the right ventricle. *Am Heart J* 81: 548, 1971
- 12) Gross BH, Glazer GM, Francis IR: CT of intracardiac and intrapericardial masses. *Am J Roentgenol* 140: 903, 1983