

失神により発見された Complex Myxoma の 1 例

Complex Myxoma Detected by Syncope: A Case Report

江島浩一郎
 内田 達郎
 辺 泰 樹
 西尾由紀子
 野本 文子
 内田 吉枝
 文 在 峰
 佐藤 高栄
 藤森 完一
 谷野 俊輔
 広澤弘七郎
 上松 耕太*
 七海 美和*
 杉本 晃一*
 小泉 淳一*
 大加戸彰彦*
 椎 川 彰*

Koichiro EJIMA, MD
 Tatsuro UCHIDA, MD
 Yasuki HEN, MD
 Yukiko NISHIO, MD
 Fumiko NOMOTO, MD
 Yoshie UCHIDA, MD
 Jebon MUN, MD
 Takahiro SATOH, MD
 Kanichi FUJIMORI, MD
 Shunsuke TANINO, MD
 Koshichiro HIROSAWA, MD
 Kota AGEMATSU, MD
 Miwa NANAUMI, MD*
 Koichi SUGIMOTO, MD*
 Junichi KOIZUMI, MD*
 Akihiko OHKADO, MD*

Abstract

A 23-year-old man was admitted to our hospital for evaluation of syncope and intracardiac masses. Echocardiography revealed three masses in the right ventricle and one in the left ventricle. The largest mass, 4 by 5 cm, occupied the right ventricular outflow tract and prolapsed through the pulmonary valve orifice. Right ventricular systolic pressure was 65 mmHg. A soft mass, 4 by 5 cm, was found on the left subcostal abdominal wall and multiple pigmented spots on the face and trunk. Histological examination of the resected tumors, including the abdominal soft mass, were consistent with myxoma. The combination of multiple cardiac and abdominal wall myxomas and pigmented skin lesions in this young patient is considered to be a diagnostic feature of Carney complex.

J Cardiol 2003 Feb; 4(2): 97 - 102

Key Words

■Neoplasms (cardiac myxoma) ■Echocardiography, transthoracic ■Cardiac surgery

はじめに

心臓粘液腫は、中年女性に好発し、単発性で左房にみられることが多い¹⁻³⁾。一方、これらの典型例とは

異なり、心臓粘液腫のほかに皮膚や内分泌臓器病変を合併する一群があり complex myxoma (Carney complex) と呼ばれ、心臓粘液腫の約 7% にみられる^{4,5)}。今回我々はその臨床的特徴から complex myxoma と考えら

仙台循環器病センター 循環器内科, *循環器外科: 〒981-3107 仙台市泉区本田町 21-1

Departments of Cardiology and * Cardiovascular Surgery, Sendai Cardiovascular Center, Sendai

Address for correspondence: EJIMA K, MD, Department of Cardiology, Sendai Cardiovascular Center, Hondacho 21-1, Izumi-ku, Sendai 981-3107

Manuscript received August 26, 2002; revised November 5, 2002; accepted November 6, 2002

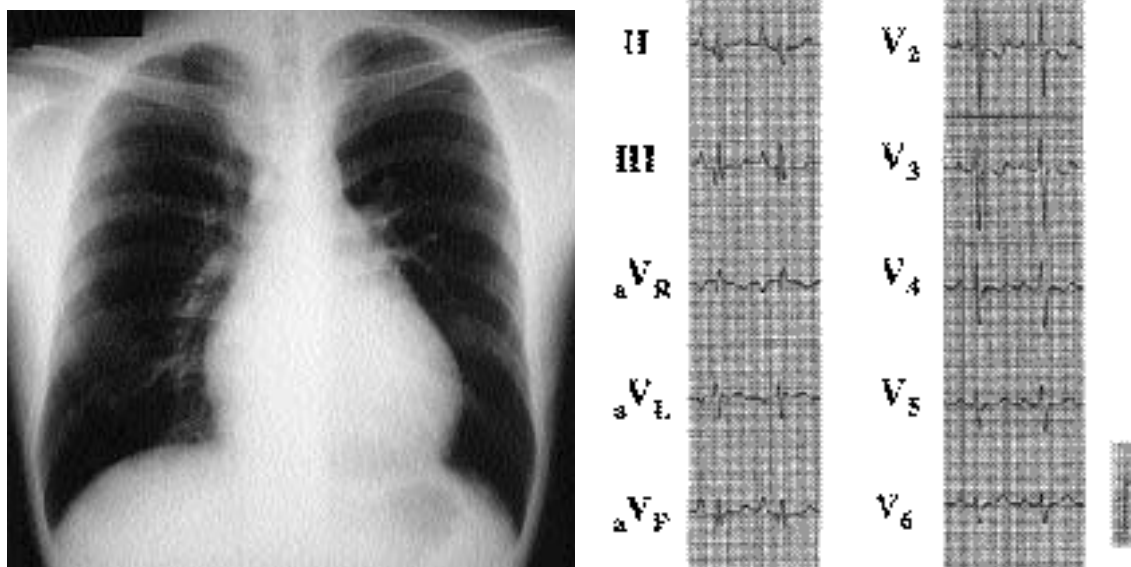


Fig. 1 Chest radiograph(left)and electrocardiogram(right)on admission

れた1例を経験したので報告する。

症 例

症 例 23歳, 男性

主 訴: 失神, 労作時息切れ.

現病歴: 2001年3月より労作時に息切れを自覚していた. 同年7月に野球をしている際に失神があり, その後も労作時にめまいがあった. 9月29日, 室内歩行中に失神したため, 10月9日に近医を受診した. 心エコー図法により心臓腫瘍が認められ, 10月10日, 当院へ入院となった.

既往歴: 特記すべきことなし.

家族歴: 特記すべきことなし.

入院時現症: 身長160cm, 体重48kg, 血圧128/90mmHg, 脈拍110/min, 整. 体温36.4℃. 頸静脈怒張あり, 顔面浮腫を軽度認めた. 胸部聴診上, 呼吸音は正常で, 第2肋間胸骨左縁に最強点を有するLevine 度の収縮期雑音を聴取した. 腹部は肝, 脾, 腎を触知せず, 左季肋部腹壁に4×5cm大の可動性腫瘍を認めた. 下腿に浮腫を認めなかった. 顔面, 体幹の皮膚に色素沈着(黒子)を認めた.

血液検査所見: LDH(361IU/l), 尿酸(9.1mg/dl), C反応性蛋白(1.9mg/dl), 心房性Na利尿ペプチド(180pg/ml), 脳性Na利尿ペプチド(372pg/ml), インターロイキン α (19.4pg/ml)の高値を認めたが, 他は正常範囲であった.

胸部X線写真所見(Fig. 1 - 左): 心胸郭比が52%と軽度拡大していた. 肺野は明かるく, 肺血管陰影は減少していた. 右第2弓, 左第2弓, 左第4弓の突出を認めた.

心電図所見(Fig. 1 - 右): 正常洞調律, 心拍数102/min, 不完全右脚ブロックで, P波は , a Fで尖鋭化し, I - 4ではST低下とT波の陰転化を認め, 右心負荷の所見を呈した.

経胸壁心エコー図所見(Fig. 2): 右室内には三尖弁直下, 心室中隔心尖部側および右室流出路の3カ所, 左室内には側壁の1カ所に腫瘍を認めた. 右室流出路の腫瘍は肺動脈側へ突出しており 嵌頓寸前であった. 右房, 右室および右室流出路から主肺動脈は拡大し, 左室を圧排していた. また, ドップラー上の推定右室収縮期圧は65mmHgと高値であった.

肺血流シンチグラム所見(Fig. 3): 右肺は全体に,

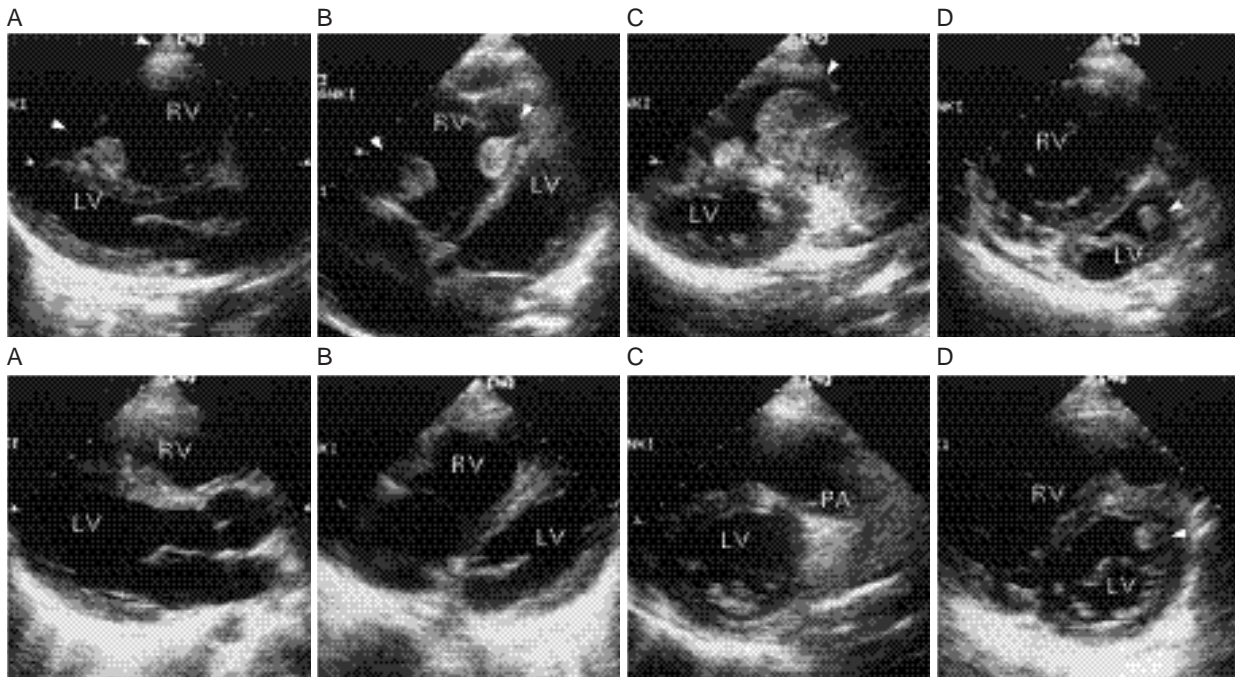


Fig. 2 Transthoracic echocardiograms on admission(A to D) and at 1 week after surgery(A to D)

Two masses in the right ventricle(A and B; arrowheads), a large mass in right ventricular outflow tract(C; arrowhead), and a mass in left ventricular on lateral wall(D; arrowhead) are shown. The left ventricle is deformed by the markedly enlarged right ventricle(D). The tumors in the right ventricle were resected(A to C). The tumor in the left ventricle was not removed(D; arrowhead).

A, A : Parasternal long-axis view. B, B : Four-chamber view. C, D, C, D : Parasternal short-axis view. LV = left ventricle; RV = right ventricle; PA = pulmonary artery.

左肺では下葉の一部に灌流低下を認めた。

入院後経過: 入院後、失神はなかったが、安静時でも息切れを自覚していた。肺動脈への腫瘍嵌頓の危険性があり、食欲不振、嘔気、嘔吐もみられたため、第6病日に腫瘍摘出手術を行った。腫瘍は多発しており、悪性の可能性が高いと判断していたため、血行動態改善を主な目的とし右心系の腫瘍のみを摘出することとした。

手術所見(Fig. 4 - A): 右室流出路の前壁から中隔、心尖部寄りの中隔右室側、右室流入路三尖弁直下の計3カ所、および心エコー図法では描出できなかったが右房の卵円窩に1カ所、合計4カ所の腫瘍を摘出した。腫瘍は表面平滑、ゼラチン様で、茎ははっきりしなかった。

病理組織学的所見(Fig. 4 - B): 腫瘍は粘性性基質に富む間質と不規則形の血管様構造からなり、典型的な粘液腫の所見であった。悪性の所見は認められなかった。

術後経過: 術後経過は良好で、10月27日退院し、現在外来にて経過観察中である。12月2日に行った肺血流シンチグラフィでは肺灌流低下所見を認めず、右室収縮期血圧は21 mmHgと正常化していた。また、上昇していた心房性Na利尿ペプチド、脳性Na利尿ペプチド、インターロイキン6は正常化した。腹壁にみられた腫瘍の病理組織所見は粘液腫であった。

考 察

心臓粘液腫は原発性心臓良性腫瘍の50%を占め最も多く、その発生部位は左房が75%、右房が15-20%、左室が3-4%、右室が3-4%であり、左房に好発する¹⁾。また心臓粘液腫は孤発性のものがほとんど(95%)であり、中年女性に好発し、単発性であり、切除手術後の再発は稀で経過は一般的に良好である¹⁻³⁾。

1985年、Carneyら⁴⁾は皮膚色素斑と内分泌機能亢進を合併する心臓粘液腫の自験例4例を含む40例を文献からまとめて報告した。以来、若年性に発症し、

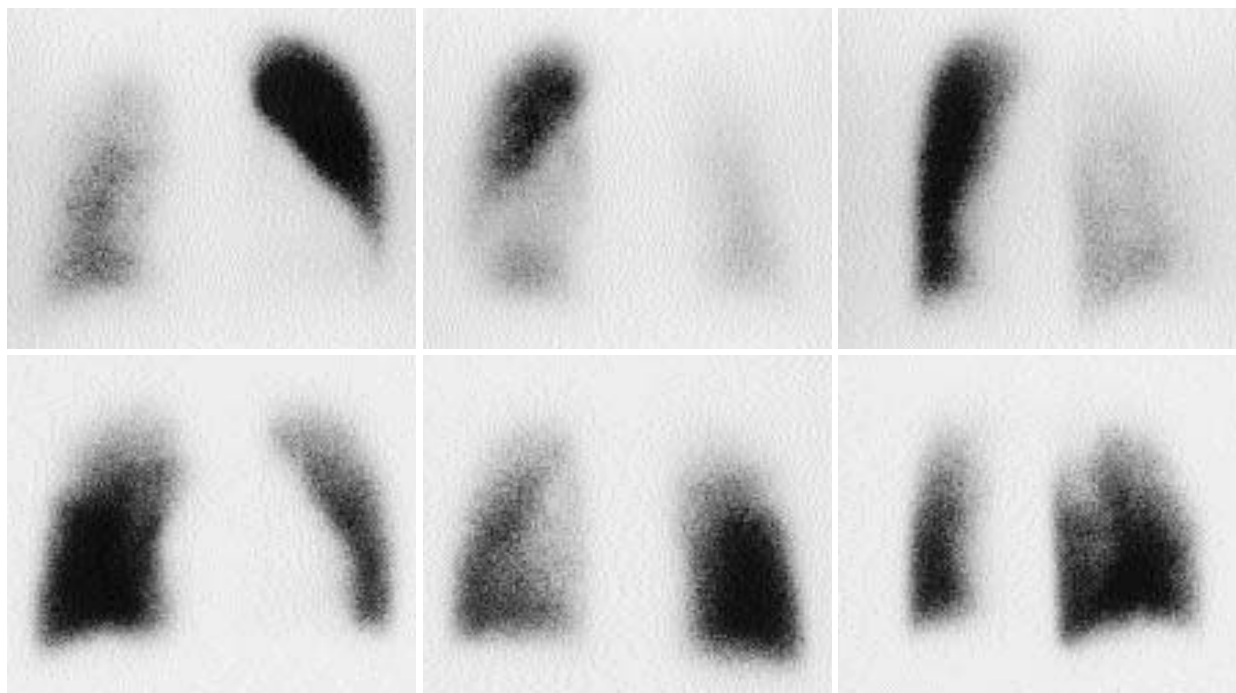


Fig. 3 Pulmonary perfusion technetium-99m scintigrams

Severely decreased perfusion is seen in the right and left lower lobe (upper: 2 days before surgery). The perfusion was normalized after treatment (lower: 1 month after surgery).
Left: Anterior. Middle: Posterior. Right: Right posterior oblique view.

1) 皮膚の粘液性腫瘍, 2) 乳腺粘液線維腺腫, 3) 色素沈着, 母斑などの皮膚病変, 4) 副腎皮質腫瘍 (Cushing 症候群), 5) 下垂体腺腫, 6) 睾丸腫瘍などの皮膚および内分泌臓器疾患を有する心臓粘液腫の一群は “complex myxoma” あるいは “Carney complex” として扱われている。診断基準としては, これら心外所見を2つ以上有することとされている。1986年, McCarthyら⁵⁾は心臓粘液腫の症例のうち約7%に complex myxomaを認め, 通常的心臓粘液腫例では多発例は1%であり, 術後再発例も1-3%と少ないのに対し, complex myxomaでは多発例が53%と多く, 術後の再発率が22%と高いことからハイリスク群であるとしている。

2002年にEdwardsら⁶⁾が100例の complex myxomaについて検討した報告によると, 平均発症年齢は26歳(8-64歳)と若年での発症が多く, 女性優位(62%)であった。発生部位は左房64%, 右房44%, 左室14%, 右室12%と通常的心臓粘液腫に比べて左房以外からの発生が多い。多発例は41%にみられ, うち単腔内多発例が10%, 2腔以上に存在するものが31%であり,

多発的発生の頻度が高い。また, 家族性の発生が52%と高率であった。術後の再発率は20%と高率であり, その半数で2度以上の再発を認めた。心外所見としては皮膚色素沈着(黒子(ほくろ), 青色母斑, 雀卵斑(そばかす)が68%, 皮膚の粘液性腫瘍が40%, 副腎皮質疾患(Cushing 症候群)が37%, 乳腺粘液線維腺腫が27%, 睾丸腫瘍が男性患者の34%に, 下垂体腺腫が6%, そのほか黒色神経鞘腫, 甲状腺疾患が少数にみられた。家族性であることは complex myxoma において必要条件ではないが, 家族性に認められるものについては常染色体優性遺伝の遺伝形式をとり, Caseyら⁷⁾により染色体の17q2の異常であることが報告されている。また, 最近ではPRKAR1 遺伝子の変異により complex myxomaを生じることが報告されている^{8,9)}。

本例には家族歴はないが, 若年発症であり, 心臓粘液腫が左房以外の部位にも発生し, 多発性であるという点, また心外所見として腹壁の粘液腫, 皮膚の色素沈着を認めたことから complex myxomaの1例と考えられた。

心臓腫瘍のうち75%は良性腫瘍であるが, 術前に

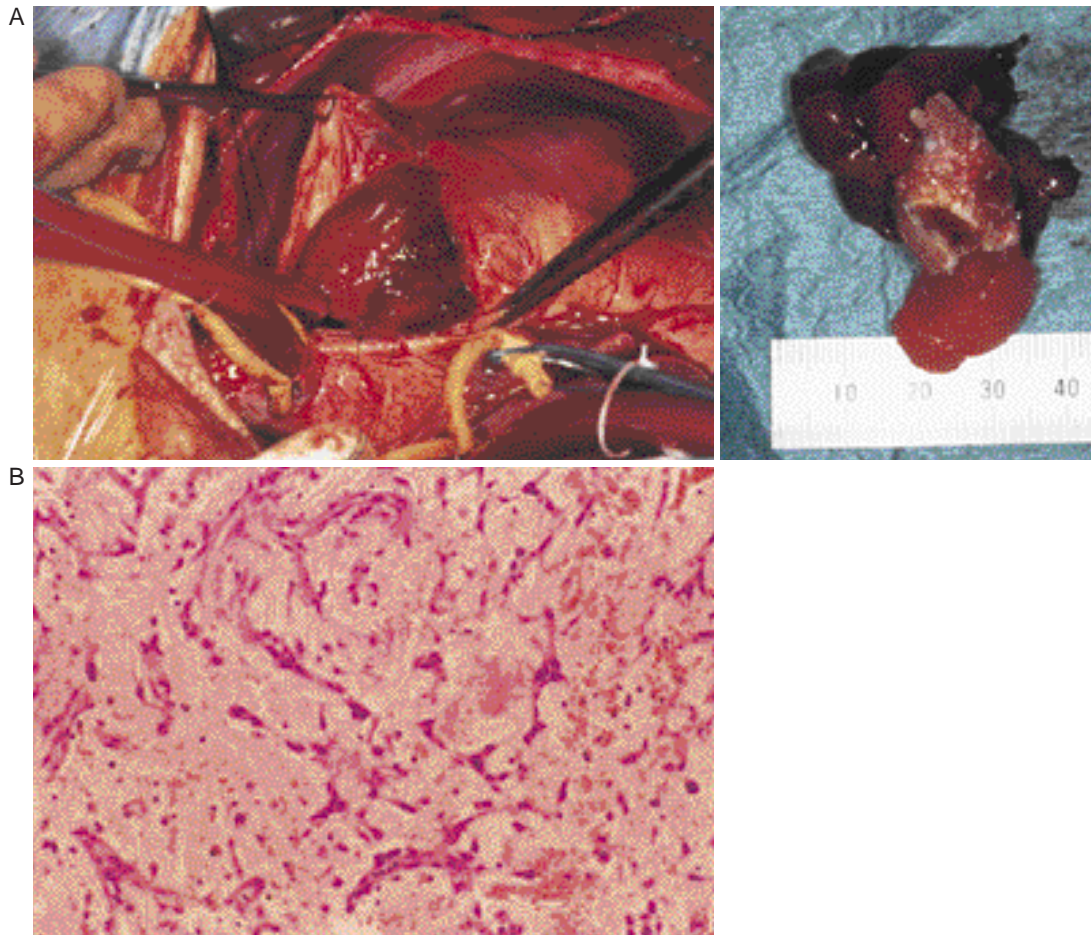


Fig. 4 Photographs of the operative view and the cardiac tumor resected from the right ventricular outflow tract (A) and photomicrograph showing the appearance of cardiac myxoma (B) (hematoxylin-eosin staining $\times 180$)

腫瘍が良性か悪性かを区別することは極めて困難とされている。悪性腫瘍を示唆する所見としては遠隔転移、局所縦隔浸潤、腫瘍サイズの急速な発育、血性心膜液、前胸部痛、腫瘍が右心系にある、もしくは心房自由壁側にあること、心筋壁内から心腔内に存在すること、肺静脈への進展などが指摘されている¹⁰⁾。本例では心臓以外に原発巣を認めず、腫瘍が右心室内を中心に心腔内に多発していたため、当初、原発性心臓悪性腫瘍と考えた。しかしながら、摘出した腫瘍は肉眼的にも病理組織学的にも良性の粘液腫であった。左室に残存する腫瘍はもちろんのこと、切除部からの再発などエコー図法により経過観察中である。本例は組織学的には悪性の所見は認められないが、complex myxomaの1例と考えられることから今後も腫瘍の再発、増大

など悪性腫瘍に準じた十分な経過観察が必要である。

結 語

失神により発見された多発性心臓粘液腫の1例を経験した。腫瘍は左室、右室、右房に認められ、右室内の腫瘍は多発していた。右室流出路の腫瘍は主肺動脈内に進展し右室流出路をほぼ閉塞しており、失神、めまい、息切れの原因と考えられた。若年発症であり、腹壁の粘液腫、皮膚色素沈着を合併していることからcomplex myxoma (Carney complex)の1例と考えられた。complex myxomaは多発例、術後再発例が多いことからハイリスク群であり、長期にわたり注意深い経過観察が必要である。

要 約

症例は23歳の男性で、2001年3月頃より労作時の息切れ、失神、めまいを自覚していた。同年9月にも失神があり、近医を受診したところ、心エコー図法により心腔内に腫瘤を認められ、当院へ入院となった。心エコー図法では右室および左室に多発する腫瘤(4×5cm)を認め、うち右室流出路より起始する腫瘤は肺動脈内に嵌頓寸前であった。右室収縮期圧は65mmHgであった。準緊急で右心系の腫瘍を4カ所(右室内3カ所、右房内1カ所)で切除した。病理所見はいずれも粘液腫であった。また、左季肋部腹壁に腫瘍(4×5cm)があり、その病理所見も粘液腫であった。顔面、体幹の皮膚には色素沈着を認めた。若年発症で、多発性の心臓粘液腫であり、心外所見を有することから complex myxoma の1例と考えられた。Complex myxoma は多発例、術後再発例が多いことからハイリスク群であり、長期にわたり注意深い経過観察が必要である。

J Cardiol 2003 Feb; 41(2): 97-102

文 献

- 1) Reynen K: Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; **333**: 1610 - 1617
- 2) McAllister HA, Fenoglio JJ: Tumors of the cardiovascular system. *in Atlas of Tumor Pathology: 2nd series. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1978; pp 1 - 20*
- 3) Carney JA: Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. *Am J Surg Pathol* 1985; **9**: 53 - 55
- 4) Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VLW: The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine(Baltimore)* 1985; **64**: 270 - 283
- 5) McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, Pluth JR, Orszulak TA, Vidaillet HJ, Carney JA: The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; **91**: 389 - 396
- 6) Edwards A, Bermudez C, Piwonka G, Berr ML, Zamorano J, Larrain E, Franck R, Gonzalez M, Alvarez E, Maiers E: Carney's syndrome: Complex myxomas: Report of four cases and review of the literature. *Cardiovasc Surg* 2002; **10**: 264 - 275
- 7) Casey M, Mah C, Merliss AD, Kirschner LS, Taymans SE, Denio AE, Korf B, Irvine AD, Hughes A, Carney JA, Stratakis CA, Basson CT: Identification of a novel genetic locus for familial cardiac myxomas and Carney complex. *Circulation* 1998; **98**: 2560 - 2566
- 8) Casey M, Vaughan CJ, He J, Hatcher CJ, Winter JM, Weremowicz S, Montgomery K, Kucherlapati R, Morton CC, Basson CT: Mutations in the protein kinase A R1alpha regulatory subunit cause familial cardiac myxomas and Carney complex. *J Clin Invest* 2000; **106**: R31 - R38
- 9) Kirschner LS, Carney JA, Pack SD, Taymans SE, Giatzakis C, Cho YS, Cho-Chung YS, Stratakis CA: Mutations of the gene encoding the protein kinase A type I-alpha regulatory subunit in patients with the Carney complex. *Nat Genet* 2000; **26**: 89 - 92
- 10) Braunwald E: Primary tumors of the heart. *in Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*(ed by Braunwald E), 6th Ed. WB Saunders, Philadelphia, 2001; pp 1807 - 1822