

# 右心系に伸展した静脈内平滑筋腫症によって失神を生じた1例

A Case with Syncope Caused by an Intravenous Leiomyomatosis Extending into the Right-Side Cardiac Chambers

飯田 典子<sup>1</sup> 瀬尾 由広<sup>2,\*</sup> 石津 智子<sup>2</sup> 中島 英樹<sup>1</sup> 稲葉 武<sup>1</sup> 河野 了<sup>2</sup> 渡辺 重行<sup>2</sup>  
榊原 謙<sup>3</sup> 青沼 和隆<sup>2</sup>

Noriko HIDA, RDCS<sup>1</sup>, Yoshihiro SEO, MD<sup>2,\*</sup>, Tomoko ISHIZU, MD<sup>2</sup>, Hideki NAKAJIMA, RDCS<sup>1</sup>, Takeshi INABA, RDCS<sup>1</sup>, Satoru KAWANO, MD<sup>2</sup>, Shigeyuki WATANABE, MD, FJCC<sup>2</sup>, Ken SAKAKIBARA, MD<sup>3</sup>, Kazutaka AONUMA, MD<sup>2</sup>

<sup>1</sup>筑波大学附属病院検査部, <sup>2</sup>筑波大学人間総合科学研究科病態制御医学循環器内科学, <sup>3</sup>筑波大学人間総合科学研究科機能制御医学循環器外科学

## 要約

静脈内平滑筋腫症は子宮平滑筋または子宮静脈壁平滑筋もしくはその両者から発生し静脈内に伸展する組織学的に良性の平滑筋腫である。しかし、静脈内平滑筋腫が下大静脈内から伸展し、心臓や肺動脈まで達するのはまれである。我々は失神が初発症状となった子宮から心臓まで達する静脈内平滑筋腫症の45歳女性の1症例を報告する。本症例では初診時の心エコー図で右心系に伸展した腫瘍像を認め、CTおよびMRI検査にて腫瘍が子宮静脈から肺動脈基部にまで連続する病変であることが明らかとなった。我々はこの腫瘍が失神の原因と診断し、腫瘍摘出術を行い、腫瘍は組織学的に静脈内平滑筋腫症と診断された。静脈内平滑筋腫症はまれではあるが、心エコー検査時に右心系腫瘍像の鑑別診断として考慮すべき疾患である。

<Keywords> Syncope  
Cardiac tumor (intravenous leiomyomatosis)  
Diagnosis, echocardiography

J Cardiol Jpn Ed 2008; 1: 107–110

## はじめに

静脈内平滑筋腫症は、組織学的に良性の平滑筋腫が子宮平滑筋または静脈壁平滑筋もしくはその両者から発生し下大静脈内に伸展する疾患であり<sup>1-4)</sup>、1896年にBirsh-Hirschfeld<sup>5)</sup>により初めて報告された。静脈内への伸展は腸骨静脈や卵巣静脈、腎静脈を経由することが知られている。一般に、腫瘍は骨盤内にとどまる事が多いが、まれに右房、右室まで達する症例が知られている<sup>6-9)</sup>。我々はこの腫瘍の右心系への伸展によって生じた意識消失発作が発見契機となった静脈内平滑筋腫症の1例を報告する。

## 症例

症例 45歳、女性。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：姉が高度房室ブロックに対し永久ペースメーカー植え込みをされている。

現病歴：2006年4月頃より労作時息切れ、胸部違和感を自覚するようになった。2006年5月、家事労働中に意識消失発作を起こし近医を受診。神経学的異常は認められず、循環器疾患精査のために心エコー図検査を行ったところ、右房、右室内に可動性の腫瘍像が認められ、精査治療目的にて当院へ紹介入院となった。

入院時現症：意識清明、身長151 cm体重56 kg、血圧124/78 mmHg、脈拍65/min、整、呼吸音は清明、心雑音は聴取されない。腹部腫瘍は触知せず。下腿浮腫なし。

胸部レントゲン写真：心胸部比52%。肺うっ血、胸水なし。骨、軟部組織に異常所見なし。

心電図検査：心拍数68/min、正常洞調律で異常所見なし。

入院時血液検査 (Table 1)：LDH、CA125、エストラジオールおよびD-ダイマーが高値を示した。

心エコー図検査 (Fig. 1)：心臓内には下大静脈から右心

\* 筑波大学人間総合科学研究科病態制御医学循環器内科学

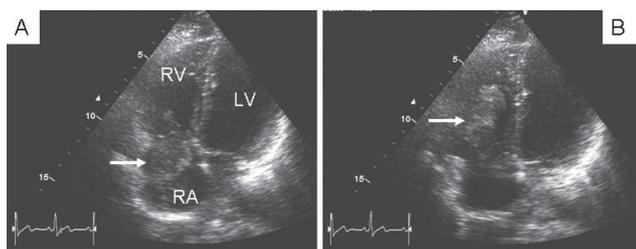
305-8575 つくば市天王台 1-1-1

E-mail: yo-seo@md.tsukuba.ac.jp

2007年6月15日受付、2007年12月6日改訂、2007年12月12日受理

**Table 1** Laboratory test data.

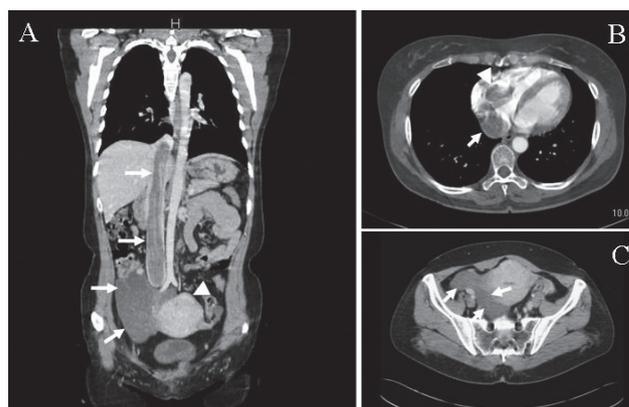
TP	6.6 g/dl	Na	140 mEq/ℓ	WBC	5000 /μl
Alb	3.9 g/dl	Cl	104 mEq/ℓ	RBC	437 × 10 <sup>4</sup> /μl
T-BIL	0.7 mg/dl	K	3.5 mEq/ℓ	Hb	12.2 g/dl
D-BIL	0.1 mg/dl	BUN	10.2 mg/dl	Ht	37.0 %
AST	17 U/ℓ	Cr	0.61 mg/dl	PLT	137 × 100/μl
ALT	12 U/ℓ	CPK	82 mg/dl	APTT	38.4 sec
LDH	344 U/ℓ	CHO	221 mg/dl	control	(31.1) sec
ALP	179 U/ℓ	TG	98 mg/dl	PT	13.1 sec
γ GTP	13 U/ℓ	HDL-C	65.4 mg/dl	control	(13.2) sec
CRP	0.03 mg/dl	CEA	1.3 ng/ml	Fib	283.0 mg/dl
BS	80 mg/dl	SCC	0.7 ng/ml	AT-3	106.0 %
HbA1c	4.8 %	CA19-9	34.6 U/ml	FDP	2.5 μg/ml
Estradiol	525 pg/ml	CA125	140.7 U/ml	D-dimer	1.2 μg/ml



**Fig. 1** Echocardiographic apical four-chamber view at end-systole (A) and diastole (B): a to and fro mass (arrow) in the right-sided cardiac chambers. RA, right atrium; RV, right ventricle; LV, left ventricle.

系に連続する充実性の腫瘍像が認められた。そのエコー輝度は心筋と同等もしくはやや高輝度で、実質はほぼ均一であった。腫瘍は心室や血管壁との癒着は認めず可動性に富み、収縮期には三尖弁の閉鎖とともに右房内にとどまるが、拡張期には右室内に移動し、その一部は肺動脈内にも及んでいた。三尖弁逆流は軽度で右室圧は27 mmHgと推定された。下大静脈は右房流入付近が19 mm、腹部が26 mmと拡張し呼吸性変動は消失していた。一方、左室は拡張末期径44 mm、収縮末期径31 mm、左室駆出分画58%で壁運動は正常であった。

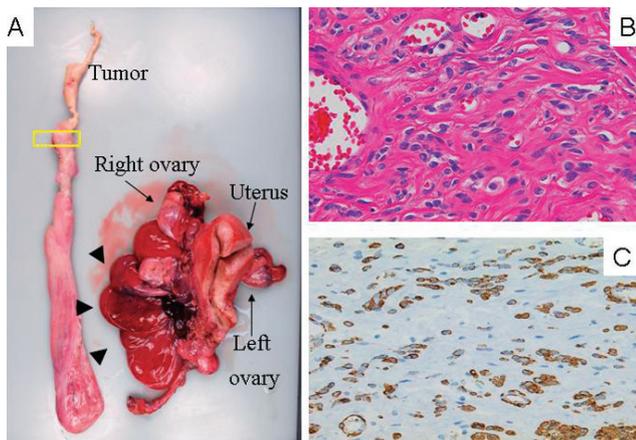
CT検査 (Fig. 2) : 子宮広間膜から右子宮静脈、内腸骨静脈、総腸骨静脈、下大静脈を経て右房、右室に陰影欠損を形成する腫瘍性病変を認めた。骨盤内の腫瘍は子宮広間膜から子宮体部後壁に広く接していた。また、肺動脈塞栓や肺梗塞巣を示唆する所見は認められなかった。



**Fig. 2** Computed tomography. A: a mass (arrows) of the uterus (arrow head) extending into the inferior vena cava with intraluminal filling defect, uterus. B: a mass continues to appear as defects in the inferior vena cava (arrow), right atrium, and right ventricle (arrow head). C: leiomyoma of uterus (arrows).

MRI検査：粘液性病変が子宮広間膜を占拠している所見が認められた。子宮体部右側部は腫瘍との境界が不明瞭であり病変が筋層内に浸潤しているものと考えられた。

入院後経過：入院時画像検査所見により子宮を原発とする平滑筋腫症が疑われた。腫瘍による急激な血行動態の悪化が懸念されたため入院翌日に右心系内腫瘍摘出術、左総腸骨静脈・下大静脈バイパス術、および子宮・付属器切除術が行われた。右房内には皮膜で覆われ柔らかく白色を呈し周囲と癒着のない腫瘍を認め、右総腸骨静脈より容易に抜去可能であった。腫瘍は全体に皮膜で覆われ、右房、右室、



**Fig. 3** A: Gross specimen of the leiomyomatosis removed from the uterus (arrow heads) extending into the right-side cardiac chambers and pulmonary artery through the inferior vena cava. B: Microscopic section of the tumor corresponding to the yellow oblong in the panel A ( $\times 40$  magnification, haematoxylin and eosin stain). C: Immunohistochemical study; tumor cells are positive on the  $\alpha$ -smooth muscle actin. ( $\times 40$  magnification).

血管内には腫瘍の残存はないと考えられた。次いで、右卵巣付近の腫瘍、卵巣、子宮の広範摘出術を施行した。腫瘍摘出術の切開で左総腸骨静脈は下大静脈から離断されていることが判明し、人工血管を用いた左総腸骨静脈と下大静脈とのバイパス術を追加した。術後のCT検査にて下大静脈から右房右室にかけて腫瘍の残存は認められず、再建された左総腸骨静脈・下大静脈バイパスの血流が保たれていることを確認し、術後20日目で退院した。現在外来において経過観察されている。

病理所見 (Fig. 3) : 子宮頸部側方から右心室に連続する腫瘍は線維性結合織を主体として構成され、その中に異型の少ない紡錘状の細胞が索状に散在している像が認められた。子宮側方の多結節性の腫瘍は浮腫の強い線維性結合織が主体であり、平滑筋腫が変性したものと診断された。紡錘状の細胞は  $\alpha$  smooth muscle actin 染色に陽性を示したことから静脈内平滑筋腫症と診断した。また、子宮体部および底部の筋層内にも平滑筋腫が複数認められた。

## 考 察

本症例の初発症状は失神であり、静脈内平滑筋腫症の発見契機となる症状の一つである<sup>3,8-9)</sup>。心臓腫瘍は心不全、塞栓症、不整脈など多彩な臨床症状をもたらすが、本症例

のような右心系腫瘍は失神の原因となる<sup>10)</sup>。その機序は、腫瘍によって右心系への灌流量が低下し、その結果心拍出量が低下し脳血流が減少することと考えられる。この機序は広範な肺血栓塞栓症に合併する失神の原因と同様である<sup>11)</sup>。その他の機序では腫瘍が主肺動脈を突然閉鎖することによって生じるBezold-Jarisch反射を介した可能性も考えられる<sup>12)</sup>。

一方、本症はきわめて広範囲に及ぶ腫瘍でありながら良性疾患であり、肺塞栓症などの致死的合併症を回避できれば良好な予後が期待でき、その迅速な診断および治療は重要である。静脈内平滑筋腫症の発見契機となる症状は、めまい、呼吸困難、易疲労感、下腿浮腫、動機、息切れなど多彩である<sup>3,8)</sup>。心エコー図検査はこのような非特異的の症状の原因検索に広く用いられており、最も本症発見の契機となりうる検査法である。右心系にまで進展する静脈内平滑筋腫症はまれではあるが、下大静脈から連続する右心系腫瘍像の鑑別診断として考慮すべき疾患である。

本症の発症年齢は28歳から80歳と幅広いが、平均年齢は44歳である<sup>1)</sup>。また本症では子宮筋腫に対する手術既往を有することが多いのも特徴である。子宮筋腫術後から本症を診断されるまでの期間は平均 $6.1 \pm 5.7$ 年であり、子宮筋腫術の30年後に診断された症例も報告されている<sup>10)</sup>。このような長い年月を経た静脈内平滑筋腫では石灰化像を認めることが多く<sup>10,13-14)</sup>、石灰化によって腫瘍の伸展が停止すると考えられている<sup>15)</sup>。

治療法は腫瘍の完全切除が再発防止に重要である<sup>16)</sup>。一方、周囲組織への癒着が激しい場合や腫瘍組織が残存する場合には、平滑筋腫の多くがエストロゲン依存性であることから、抗エストロゲン薬であるtamoxifenやLHRH類似であるgoserelinが有効とする報告がある<sup>17-19)</sup>。

## 結 論

失神が発見契機となった子宮から心臓まで達する静脈内平滑筋腫症の1例である。本症は、まれな病態ではあるが、中年以降の女性において下大静脈から右心系へ伸展する腫瘍像の鑑別に考慮すべき疾患であると考え報告した。

## 文 献

- 1) Clement PB. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. *Pathol Annu* 1988; 23:153-183.
- 2) Norris HJ, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic

- 
- study of 14 cases. *Cancer* 1975; 36: 2164-2178.
- 3) Kullo IJ, Oh JK, Keeney GL, Khandheria BK, Seward JB. Intracardiac Leiomyomatosis. Echocardiographic Features. *Chest* 1999; 115: 587-591.
  - 4) Arinami Y, Kodama S, Kase H, Tanaka K, Okazaki H, Maruyama Y. Successful one-stage complete removal of an Entire Intravenous Leiomyomatosis in the heart, vena cava, and uterus. *Oncology* 1997; 64: 547-550.
  - 5) Birsh-Hirschfeld FV. *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie*. 5th Ed. Leipzig, FCW Vogel; 1896. p.226.
  - 6) Harris LM, Karakousis CP, Buffalo NY. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: Tumor thrombectomy through an abdominal approach. *J Vasc Surg* 2000; 31: 1046-1051.
  - 7) Nam MS, Jeon MJ, Kim YE, Kum JW, Park KH, Hong YS. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003; 89: 175-180.
  - 8) M. Kocica, M. Vranes, D. Kostic, N. Kostic, V. Lackovic, V. Mihajlovic, M. Velinovic, A. Mikic, N. Kalezic. Intravenous leiomyomatosis with extension to the heart: Rare or underestimated? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1724-1726.
  - 9) Baca López FM, Martínez-Enriquez A, Castrejón-Aivar FJ, Ruanova-León D, Yáñez-Gutiérrez L. Echocardiographic study of an intravenous leiomyoma: case report and review of the literature. *Echocardiography* 2003; 20: 723-725.
  - 10) Sakamoto H, Jikuya T, Sasaki A, Satou M, Sakakibara Y. Severely calcified intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 52: 148-151.
  - 11) Thames MD, Alpert JS, Dalen JE. Syncope in patients with pulmonary embolism. *JAMA* 1977; 238: 2509-2511.
  - 12) Simpson RJ, Podolak R, Mangano CA. Vagal syncope during recurrent pulmonary embolism. *J Am Med Assoc* 1983; 249: 390-393.
  - 13) Maurer G, Nanda NC. Two-dimensional echocardiographic identification of intracardiac leiomyomatosis. *Am Heart J* 1982; 103: 915-917.
  - 14) Gawne-Cain ML, Wilson AG, Corbishley C, Keating V, Joseph AEA. Case report: Intravenous leiomyomatosis, unusual cause of intracardiac filling defect. *Clin Radiol* 1995; 50: 123-125.
  - 15) Kanno M, Tatebayashi T, Tezuka M, Ono M, Wada Y. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension in an elderly woman: Report of a case. *Kyobu Geka* 2001; 54: 791-793.
  - 16) Shida T, Yoshimura M, Chihara H, Nakamura K. Intravenous leiomyomatosis of the pelvis with reextension into the heart. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 104-106.
  - 17) Rosenberg JM, Marvasati MA, Obeid A. Intravenous leiomyomatosis: a rare case of right sided cardiac obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1988; 2: 58-60.
  - 18) Jacobson TZ, Rainey AJ, Turton CWG. Pulmonary benign metastasising leiomyoma: response to treatment with goserelin. *Thorax* 1995; 50: 1225-1226.
  - 19) Hameleers JA, Zeebregts CJ, Hamerlijnck RP, Elbers JR, Hameeteman TM. Combined surgical and medical approach to intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. *Acta Chir Belg* 1999; 99: 92-94.