

## 臨床報告

## 良性心臓腫瘍の4剖検例

東京女子医科大学 第2病理学教室

カジタ	アキラ	モリモト	シンイチロウ	ニシカワ	トシオ	ホンダ	タダミツ
梶田	昭	森本	紳一郎	西川	俊郎	本多	忠光
トヨダ	ミツヤス	シマダ	マコト	サトウ	アキト	フジナミ	ムツヨ
豊田	充康	嶋田	誠	佐藤	昭人	藤波	睦代

(受付 昭和60年8月19日)

## はじめに

心臓ないし心嚢原発の腫瘍は比較的稀なもので、剖検例中の頻度として、例えば0~0.25% (Fine)という数字があげられている。著者らの教室では、心・血管疾患例の剖検が比較的多く、心腫瘍の頻度は、おそらく上述の数字の上限附近にあると思われる。今回は経験例のうち、いわゆる良性腫瘍に当る4例(横紋筋腫2例、線維腫2例)について、臨床・解剖所見を記載し、関連する考察を述べておきたい。

## 症 例

## 1. 第1例(剖検#3185)9カ月, 男子.

**臨床経過:** 生後1カ月頃より、哺乳力不足で体重が増加せず、医師に心疾患を指摘された。生後3カ月目に心研小児科に入院し、心カテーテル検査を受け、心房中隔欠損症と診断された。その後、外来で経過を観察されていたが、チアノーゼが出現し、入院、その翌日死亡した。

**剖検所見:** (1) 心臓(写真1) 重量70g(大血管起始部を含む)。左室前壁高位に限局性の筋腫結節(孤立性横紋筋腫)、流出路の割面で2.0×1.5cm、境界は比較的鮮明、割面からやや盛り上っており、色調は筋質と同じ、左室腔は狭く、本来の左室筋には軽度の肥大がみられる。左房・右房室はやや拡張。両心房は形態上 isomerism を示す。卵円孔2×6mm 大に開存。



写真1 孤立性横紋筋腫。左室流出路の割面にみられる限局性腫瘍。第1例(#3185)。

組織学的には(写真2)、やや不規則な配列を示す筋線維の集合であるが、流出路の方向で作った切片では、線維の断面像が比較的多く見られる。結合織線維の増生はほとんどなく、組織像の上では、周囲との境界は必ずしも明らかではない。腫瘍内の筋線維は空胞化を示すものがやや多い。空胞内容は同定できないが、グリコゲンがもっとも疑われる。

(2) その他の臓器 肺のうっ血性水腫、肝の脂

Akira KAJITA, M.D., Shinichiro MORIMOTO, M.D., Toshio NISHIKAWA, M.D., Tadamitsu HONDA, M.D., Mitsuyasu TOYODA, M.D., Makoto SHIMADA, M.D., Akito SATO, M.D. and Mutsuyo FUJINAMI, M.D. [Department of Pathology (Director: Prof. Akira KAJITA)]: Four autopsy cases of benign heart tumor.

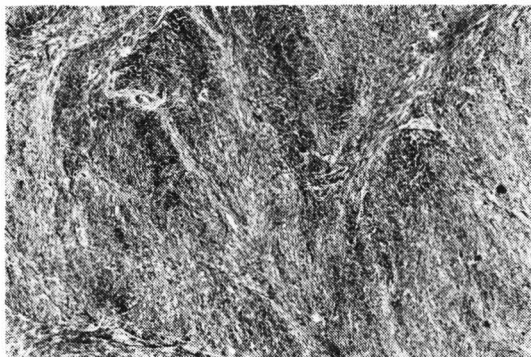


写真2 筋性成分の交織性増殖。第1例(#3185)。

肪化が認められ、また脾ランゲルハンス島には腺腫様増殖の所見があった。

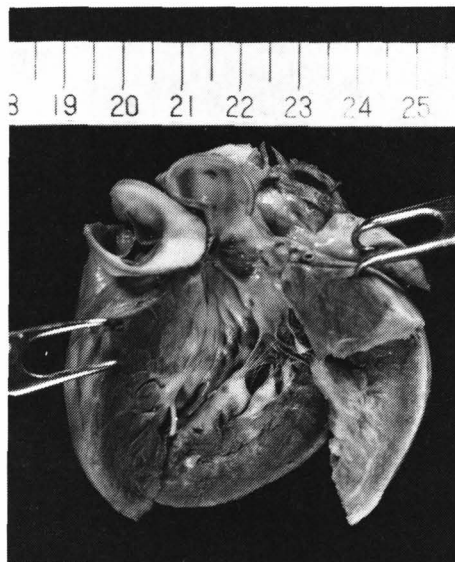
## 2. 第2例(剖検#5932) 9カ月, 男子。

**臨床経過:** 生後7カ月から本学小児科で小頭症, 點頭てんかん, 精神発達遅延の診断を受け, 治療を受けていた。生後10カ月の時, 強い喘鳴とチアノーゼが出現, 気管支肺炎の疑いで治療が施されたが, 翌日死亡。

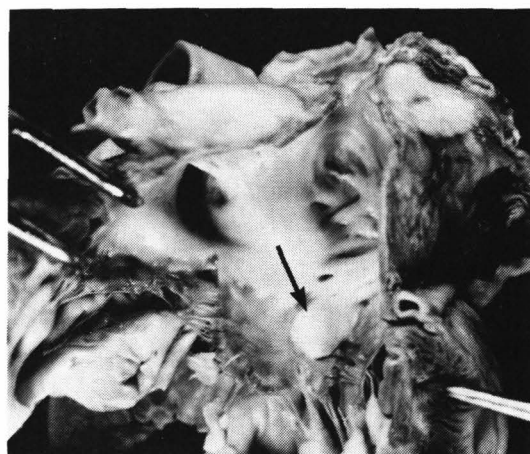
**剖検所見:** (1) 心臓(写真3) 重量58g。左室壁は著明に肥大性。両心房は軽度に拡張。僧帽弁後尖の腱索移行部に直径約5mmの結節。右室流入部の乳頭筋にも軽度ながら不規則な肥厚が認められる。卵円孔は閉鎖。

組織学的には(写真4), 心筋内に筋配列の不規則な部分が散在し, この部分は, 心筋細胞の空胞化, 間質の軽度の線維化によって周囲の部分と区別されるが, 周囲と明瞭に境いされているわけではなく漸次的に移行している。筋線維塊が, 周囲とやや独立に小結節を作るようにみえるところもあり, このような場合も, しばしば心筋の軽度の空胞化がみられる。いわゆる心筋の錯綜配列と区別しにくいところもあるが, 心筋の空胞化, 線維化など, 周囲とやや異なる特性を考慮し, 多発性の筋腫と診断した。僧帽弁の結節部は, 不規則な配列を示す筋細胞の密な集合で, 左房の固有組織と比べて間質の線維化が著明, 筋細胞の胞体は淡明で, しばしば空胞化がみられ, 一部はいわゆる spider cell の形をとっている。

(2) その他の臓器 右側大脳半球における脳室



(a)



(b)

写真3 左心室の肥大(a)。僧帽弁遊離縁の小結節(b)。第2例(#5932)。

憩室。側脳室の前角から後角の間で, 側脳室の外上方に膜様の隔壁をもって接し, ほぼ中央部で側脳室と交通している。他には停留睾丸, 一般的な発育のおくれが認められ, なお気管支肺炎の像が高度であった。

## 3. 第3例(剖検#5060) 5カ月, 男子。

**臨床経過:** 生下時より胸骨左縁第3~第4肋間にかけて Levine II度の全収縮期雑音が聴取され, 右側第5, 6趾の多趾癒合症と外性器発育不全

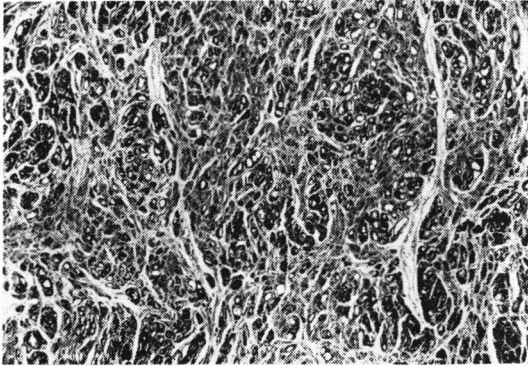


写真4 不規則な配列と空胞化を示す筋細胞。びまん性性格の強い筋腫。第2例(#5932)。

に気づかれていた。生後2カ月頃より肥満著明となり、5カ月の時に本学小児科に入院した<sup>5)</sup>。精神発達遅延、眼底の網膜色素異常があり、胸部X線像で軽度の心拡大、心電図で完全右脚ブロックが認められた。Laurence-Moon-Biedl症候群と心室中隔欠損症を疑われ、いったん退院、一週間目に突然死亡した。

**剖検所見：**(1) 心臓(写真5) 重量105g。右室壁に腫瘤があり、最大割面で4.0×2.5cm。両心室とくに右室の流出路を右側から圧迫し、このため流出路は狭窄性。腫瘤は境界鮮明で硬く、線維・筋性。一般に白色調が強い。卵円孔の開存はない。各心腔の心内膜は軽度に肥厚。

組織学的には(写真6)、腫瘍の主成分は粗な膠原線維より成り、この中に少量の弾性線維、筋線維を含んでいる。腫瘍の周辺部では膠原線維と筋線維が混り、周囲の筋線維は、一部では腫瘍に圧迫されているが、一部では漸次的な移行もみられる。

(2) その他の臓器 著しい肥満と共に、外表上の小奇形が観察された。小児科で記載されたものを転記させて頂くと、右側第5・6趾多趾癒合症、左側停留辜丸および小陰茎、長頭症、後頭部の単純性血管腫、耳介変形および両側眼角贅皮、薄い頭髪などである。

#### 4. 第4例(剖検#5860) 5カ月、男子。

**臨床経過：**生後1カ月の時、心雑音を指摘され、本学第2病院小児科に入院。両心不全の状態で

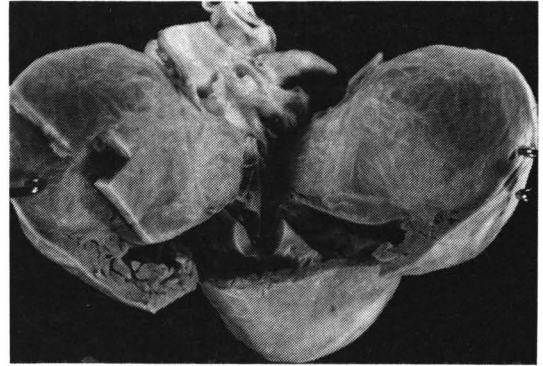


写真5 右室流出路に発生した巨大な孤在性線維腫。左上方に肺動脈幹、下方に右室腔がみえる。第3例(#5060)。

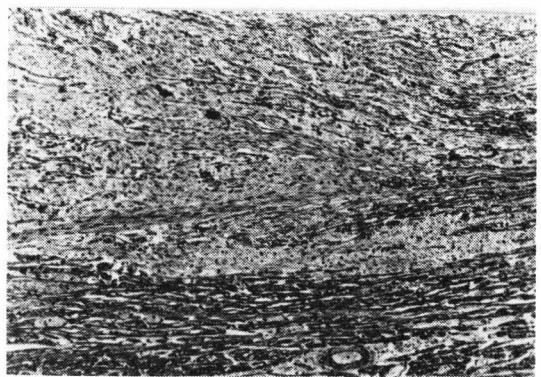


写真6 線維腫。腫瘍の周辺部で筋性成分も腫瘍内にとりかこまれている。第3例(#5060)。

あったが、ジギタリス剤と利尿剤で一たん小康をえた。右心カテーテル検査によって、心房中隔欠損症+動脈管開存症+肺高血圧症の疑いと診断された。その後上気道炎を併発し、気管支喘息発作も出現。夜半、喘息発作から無呼吸となり死亡。

**剖検所見：**(1) 心臓(写真7) 重量72g。心室中隔高位に、膜性部から筋性部に及ぶ欠損(1.5×1.0cm)。右室の軽度の肥大。左房及び右房室の拡張。両室とくに右室の表面に直径8mmくらいに及ぶ数個の隆起性結節が認められる。卵円孔は閉鎖。

組織学的に(写真8)、結節は硝子様の膠原線維から成り、内部には小血管と共に、ごく僅か筋性と思われる要素を含んでいる。周囲の筋組織との境界はおおむねはっきりしているが、一部では、筋組織内に膠原線維が不規則に入りこんでいる。

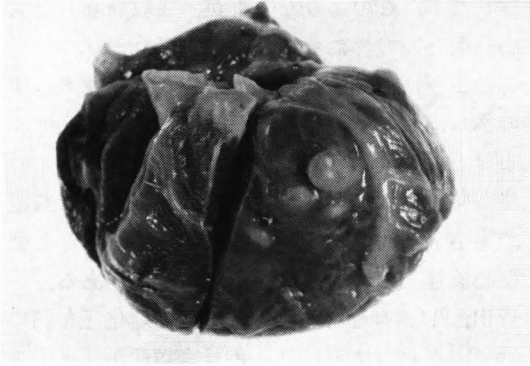


写真7 多発性線維腫。心外膜表面に数コの結節性腫瘤が認められる。第4例 (#5860)。

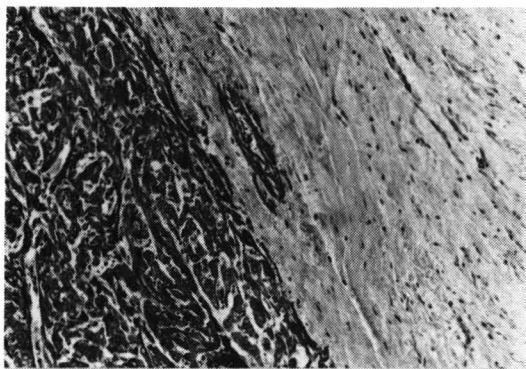


写真8 多発性線維腫。腫瘍は硝子化膠原組織よりなり、固有筋質との境界は明瞭。第4例 (#5860)。

(2) その他の臓器 腸間膜基部に異所性脾組織が認められたほか、急性の変化として、高度の肺出血、肝の脂肪化、腎尿細管の上皮変性などの所見があった。

### 考 察

主として心室壁を原発部位とするいわゆる良性腫瘍の4例を記載した。いずれも生後10カ月までの男児で、病理組織学的に、孤在性および多発性の横紋筋腫、孤在性および多発性の線維腫と診断したものである。

第1例は左室自由壁の孤在性の腫瘤であり、周囲との境界は、とくに肉眼所見で明瞭である。組織像の上では、配列が不自然であること、筋細胞に空胞化を示すものがやや多いことなどによって周囲の正常筋組織と区別され、一部では周囲への

圧迫像もある。第2例は、多発性の横紋筋腫と診断したが、肉眼的に気づくことのできたのは僧帽弁遊離縁の小結節のみで、性格不明の左室肥大があり、組織学的に心筋内の異常を発見した。それは巣状の性格を帯びた心筋の配列不整、空胞化、線維症などから成り、周囲へはびまん性に移行する。

心臓の横紋筋腫は一般に過誤腫と解されている。横紋筋腫として報告されたものの中で、増殖細胞がグリコーゲンと思われる空胞をもつものがとくに注意され、nodular glycogenic tumor という名称が、ほとんど同義語として用いられることもある。こういう場合、一部の人々は代謝異常との関連を強調し、またある人々は、Purkinje細胞との発生上のつながりを主張したのである。このような例は、しばしば小児てんかん、知能のおくれ、顔面の皮脂腺腫など、結節性脳硬化 (Bourneville 症候群) に当る徴候を合併すると云われる。

ここにあげた2例を比べると、第1例は比較的正常に近い筋細胞の限局性増殖であるが、第2例は多発性でかつその筋配列、空胞化など、細胞レベルでの異常が目立つ。かつて高橋敦博士(東大)の御好意で検索できた例<sup>9)</sup>は多発性の (nodular) glycogenic tumor で大血管転位を合併しており、同氏はPompe病の限局型とみる立場で考察された。同例では心筋内に多数の結節が散在し、この結節は、空胞化した。大小不同の著しい心筋細胞の集合で、いわゆる spider cell (核が数条の fibril 構造によって細胞膜とつながり、残りはおそらくグリコーゲンの存在によって淡明にみえる細胞) を含んでいた。このような例とPompe病との違いは、Pompe病は、組織レベルで正常の構築を保持しながら、細胞メタボリズムの異常によって器官として破綻するのに対し、ここでは組織レベルで構築が乱れており、それが過誤腫としての性格を示している、と思われる。しかし過誤腫と先天代謝異常との間に、はっきりした線が引けるかどうかはたしかに疑問であり、glycogenic tumor とグリコーゲン蓄積症との直接の移行は考えにくいとしても、なんらかの共通の基盤は今後求めら

れてよいであろう。

さらに、第2例でみられた心筋配列の異常にかんしては、肥大型心筋症における心筋の錯綜配列との関係が問題になる。心筋症の錯綜配列にあっても、その分布は心室の各部に必ずしも一様ではない。とくに中隔に著明な形が、始め非対称性肥大あるいはびまん性の tumor (diffuse tumor) として記載された (例えば Teare<sup>7)</sup>)。それは多発性ではあるが、錯綜配列を示す部分が、周囲とははっきり境いされていない、という意味で、nodular ではなく diffuse なのである。一般にグリコーゲン空胞は証明されない。上述の第2例は、空胞化と配列不整の著明な心筋細胞巣が、限局性の性格を維持しながら、周囲と必ずしも明瞭な境界なしに散在している。著者らは、他にも類似の例(#6542, 5カ月男子, 左室肥大, 先天性白内障を合併)を

経験したが、このような1群が、横紋筋腫と肥大型心筋症との境界にあるように思われる。

このように横紋筋腫には、純粋な筋性要素の増生の例もあるが、おそらく多発性かつ nodular になるほど代謝異常 (とくにグリコーゲン蓄積) の性格が強く、グリコーゲン蓄積症との共通な基盤が想定される形になり、他方 diffuse 化すると肥大型心筋症との境界変化を示す可能性がある。

Willis<sup>8)</sup>は、神経線維腫症、結節性硬化症を例にあげて、これらにみられる多器官病変が、単一の一次障害 (おそらく酵素性ないし化学的) の pleiotropic な作用による、と想定している。

ここで記載した4例は幼児の例で、いずれもなんらかの発生異常を基盤としたものとみなされる。横紋筋腫の第1例は臍島に腺腫状増殖が認められたが、他には特記すべき変化がなかった。第

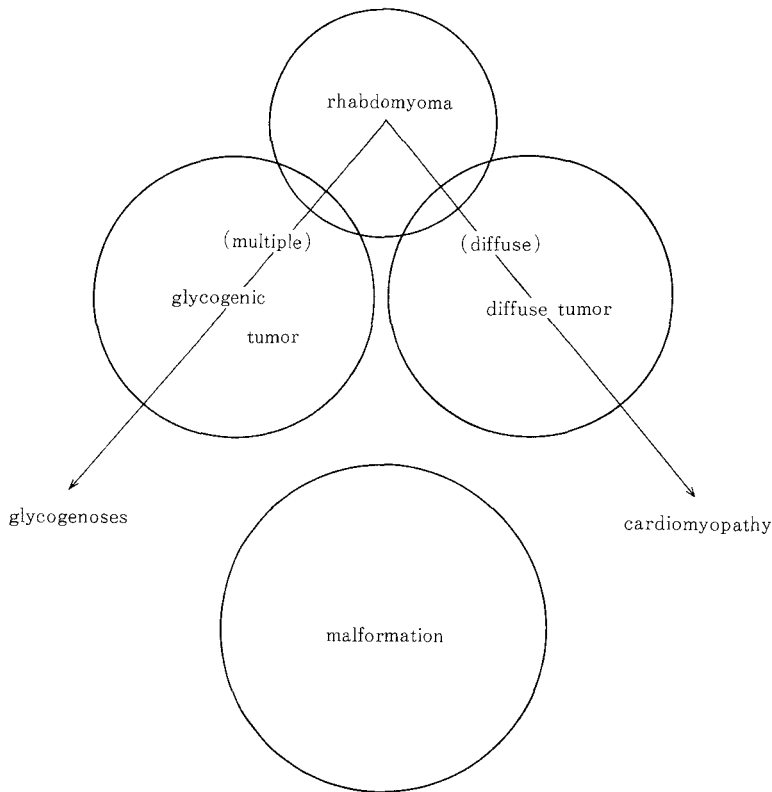


図 横紋筋腫 (純粋に近い筋増生), その多発性, びまん性タイプがそれぞれ glycogenic tumor, diffuse tumor の形をとり, それらはさらにグリコーゲン蓄積症, 心筋症に近縁性を示す。奇形もこれに近い位置にあると思われる。仮説的な模式図。

2例は、小頭症、點頭てんかん、精神発達のおくれが臨床的に認められ、解剖上は側脳室の憩室形成がみられた。臨床像からいうと、Bourneville症候群が部分表現として存在した可能性もある。上述した東大高橋博士の報告例は、大血管転位（短絡路としては卵円孔開存のみ認められる）が合併していたものである。

第3、4例は孤在性、多発性の線維腫で、第3例は、Laurence-Moon-Biedl症候群と心室中隔欠損を合併していた。第4例では、心室中隔欠損と、心臓外では、腸間膜基部に異所性隣組織が認められている。

このような、過誤腫性増殖と奇形との合併は、催奇形因子が組織レベルでも作用した結果とみなされるが、その成り立ちや頻度については今後の検討がまたれる。

ここに報告した4例は、過誤腫が、先天代謝異常、心筋症とlinkしあっており、さらに先天奇形ともある関わりをもつ可能性（図）を示唆していると思われる。

臨床資料については、心研小児科、小児科、第2病

院小児科の記載を借用させて戴いたことを附記し、感謝の意を表したい。

#### 文 献

- 1) **Prichard, R.W.:** Tumors of the heart. Arch Path 51 98~128 (1951)
- 2) **Hudson, R.E.B.:** Cardiovascular Pathology. Vol. 2, Edward Arnold, London 1584~1585 (1965)
- 3) **Fine, G.:** Neoplasms of the pericardium and heart. Pathology of the Heart (Gould, S.E. ed.), 3rd ed. Charles C Thomas, Springfield 851~853 (1968)
- 4) **McAllister, H.A. Jr.:** Tumors of the heart and pericardium. Cardiovascular Pathology. (Silver, M.D. ed.), Vol. 2, Churchill Livingstone, New York-Edinburgh-London-Melbourne, 909~943 (1983)
- 5) **症例検討会:** 小児の突然死と結節性動脈炎. 東女医大誌 44 675~797 (1974)
- 6) **高橋 敦・斉藤 健・小泉幸雄・星野寿男・渡辺 堅太郎:** 先天性心横紋筋腫症の1剖検例. 医学のあゆみ 18 483~490 (1972)
- 7) **Teare, D.:** Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. Br Heart J 20 1~8 (1958)
- 8) **Willis, R.A.:** The Borderland of Embryology and Pathology. 2nd ed. Butterworths, London 351~392 (1965)