

病理の現場から

心臓原発血管肉腫の病理解剖症例

安藤 拓朗*¹加留部 謙之輔*²

内容紹介

症例は 40 歳代の男性。2 年前から心膜肥厚、心嚢水貯留が出現し、1 年前に血管肉腫と診断された。化学療法による治療経過中に心不全症状の悪化、肝不全、腎不全により死亡した。腫瘍の分布・進展状況の把握、多臓器不全の原因検索を目的に病理解剖となった。

血管肉腫が心臓全体を覆うように発育し心膜炎の状態であること、肝臓と腎臓は虚血性変化をきたしていたこと、諸臓器の鬱血が起きていることが明らかになった。以上の所見から、血管肉腫による心筋傷害や心筋炎によって右心不全が引き起こされ、最終的には左心不全も合併し死に至ったと考察した。

当院では、病理解剖は医療安全の事項に関連した目的で行われる割合が高くなってきている。今回のような死に至る病態が理解しやすい症例は、当院ではむしろ貴重な自験例である。

I. はじめに

当院における年間の剖検件数は 2022 年 11 件、2023 年 21 件、2024 年は 9 月末日の時点で 12 件である。全国的に剖検の実施数は減少傾向にあり、

2020 年の COVID 19 感染症流行以降、その傾向がより顕著となっている。さらに当院では近年、純粋な病態解明の目的よりも、医療安全学的な観点から必要とされた剖検例の割合が増加している。特に本年は 9 月末日時点で半分以上が医療安全関連症例である(表 1)。即ち、内的な死因の解明というより、外的要因との関連を検証することが目的のケースが増えている。そのような場合、病理学的には特異的な所見に乏しいことも珍しくない。その中で今回、当院ではむしろ貴重となった、死亡までの病態変化が明確である一例を経験したので報告する。

II. 症例

【患者】

身長 174 cm, 体重 78.1 kg の 40 歳代男性

【既往歴・併存症】

脂質異常症

—Key words—

病理解剖, 心臓血管肉腫, 心不全

*¹ Takuro Ando : 名古屋大学大学院医学系研究科 臓器病態診断学

*² Kennosuke Karube : 名古屋大学大学院医学系研究科 臓器病態診断学 教授

表 1 当院の剖検に占める医療安全関連症例の割合

	全剖検数	医療安全関連症例数
2020 年	25	6 (24%)
2021 年	29	9 (31%)
2022 年	11	3 (27%)
2023 年	21	7 (33%)
2024 年(9/30 時点)	12	7 (58%)

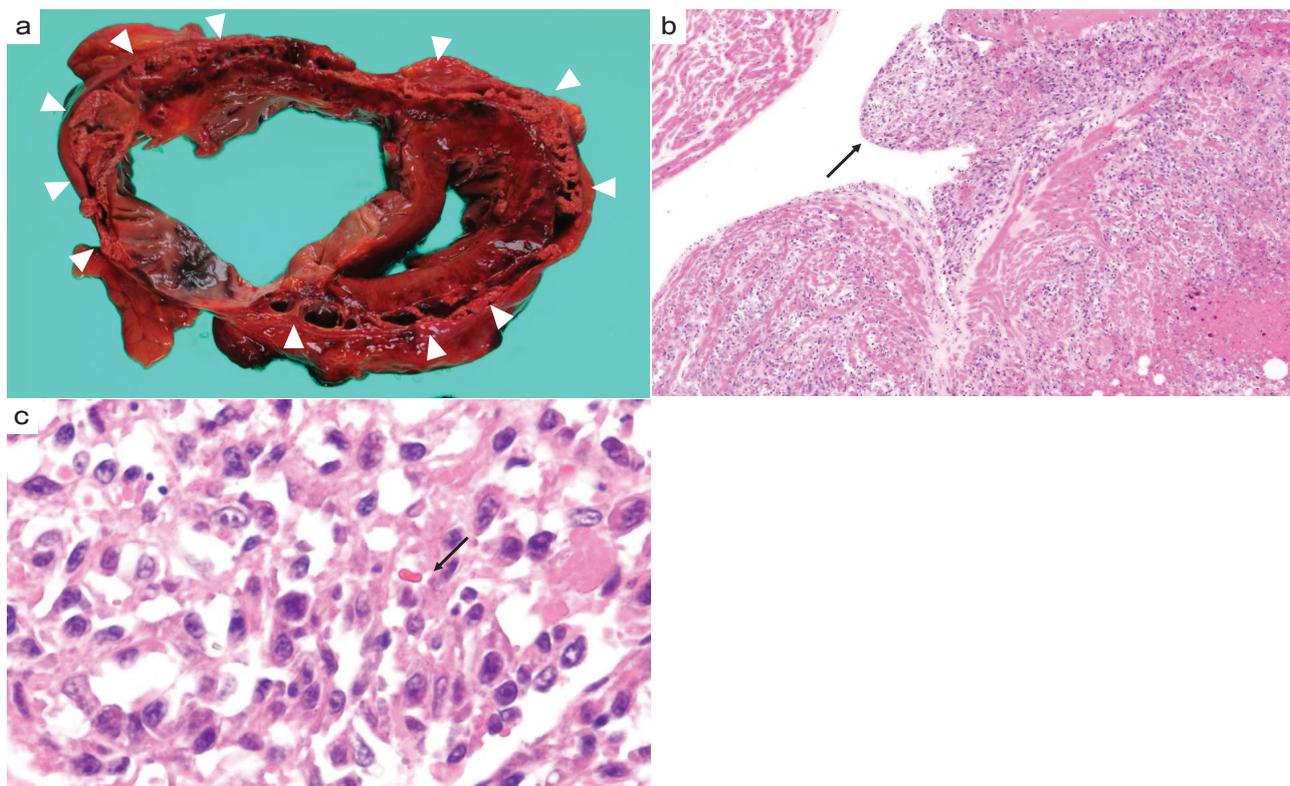


図1 心臓の肉眼像および組織像

- a. 心臓短軸の肉眼像。腫瘍が心膜～心嚢を全周性に取り巻いている(矢頭)。一部は腫瘍により心臓と心嚢が癒着している。
- b. 右房付近の HE 染色標本。中拡大。腫瘍細胞が心筋内に浸潤性増殖し一部は心腔内に突出している(矢印)。
- c. 腫瘍部の強拡大。大型不整形核をもつ異型細胞が血管を模倣するように管腔構造を形成している。赤血球を入れる腔もみられる(矢印)。

【臨床経過】

X-2年11月頃からの心膜肥厚，心嚢水貯留に対して，薬物治療やドレナージ，心膜開窓術で治療・管理されていた。開窓術時の心膜生検では血管肉腫の診断となった(X-1年3月診断)。パクリタキセル，パゾパニブを中心とした化学療法が行われた。

X年第1病日から，悪心嘔吐，全身倦怠感の出現，労作時呼吸苦の増悪がみられ，第4病日に緊急搬送され，ICU入室となった。CT，心エコーでは血管肉腫の進展・増大は判然としなかったものの，これらの modality で評価しがたい肉腫の進展が疑われた。また，この際心電図で全周性のST上昇とP波の消失がみられ，前者から心膜炎が疑われた。入院後急激な多臓器不全(肝不全・腎不全)の状態となり，第8病日に死亡した。

【病理解剖所見】

死亡後48時間での病理解剖であった。体幹部でびまん性の死斑と，眼球結膜に軽度黄染がみられた。右頸部，左鼠径部にカテーテルの抜去痕を認めた。

胸腔には漿液性胸水が中等量貯留していた。胸膜の癒着はなかった。腹腔には淡黄色透明の腹水が少量貯留していた。心嚢は開窓後であった。

心臓腫瘍は，心臓全体の心外膜側を主体に進展し，一部では腫瘍により心臓と心嚢が癒着していた。腫瘍性心膜炎の状態であった。(図1a)腫瘍は一部化学療法により壊死するも，viableな成分は心外膜側を主体に広い範囲で心筋を傷害していた。傷害が最も激しいのは右房付近であり，心壁を貫通し心腔内に顔を出す部分もあった(図1b)。腫瘍は大型不整形核をもつ異型性の高度な細胞からなり，血液となじみながらシート状

に増殖し、所により血管を模倣した管腔構造を形成していた。異型細胞には細胞質内管腔を持ちそこに赤血球を容れるものもみられた。血管肉腫として矛盾しない組織像であった(図 1c)。

腎臓は左が 149 g, 右が 134 g で、断面ではやや皮髄境界が明瞭化している印象であった。組織学的には急性尿細管壊死が広汎に目立ち、生前の急激な虚血状態が示唆された。

肝臓は、胆嚢と併せて 1,115 g であった。肉眼的には暗赤色と黄褐色が入り混じった断面を呈していた(いわゆる「ニクズク肝」の状態)。組織学的には小葉中心性壊死の状態で、生前の急激な虚血状態が示唆された。所によりこれに中心静脈周囲の鬱血肝を認めた。鬱血巣にはヘモジデリンが沈着し、ある程度の時間鬱血状態であったことが示唆された。

肺は左が 311g, 右が 625g で重量増加し、両側とも肉眼的および組織学的に肺鬱血の所見であった。脾臓は赤脾髄が拡大し、鬱血像を呈していた。消化管にも血管拡張からなる鬱血の像が軽度に見られた。

一方、大動脈、骨髄、脊髄、大動脈、泌尿器(膀胱、前立腺、精巣)、内分泌臓器(甲状腺、副腎)には特記すべき所見はなかった。

【病理診断】

〈主病変〉

1. 心臓血管肉腫(全周性進展, 右房壁貫通, 転移なし)
2. 心膜炎(1 による)
3. 心機能障害(1, 2 による)
4. 臓器虚血・臓器不全(肝臓, 腎臓) (3 による)

〈副病変〉

1. 臓器鬱血(肺, 脾臓, 肝臓, 消化管)

Ⅲ. 考察

本例では、心臓は血管肉腫による腫瘍性心膜炎の状態であった。全周性 ST 上昇はこれによるものと考えられる。腫瘍による心筋傷害は心臓全体でみられたが、右房付近では特に傷害が高度で、刺激伝導系の傷害(P 波消失)も十分に考える程

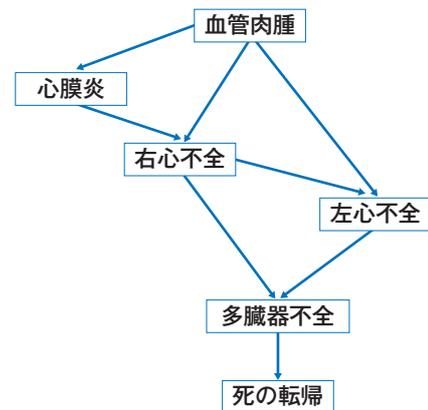


図2 病理解剖所見から考えられる病態のフローチャート

度であった。肝臓、脾臓、消化管の鬱血、胸水貯留の各剖検所見は右心不全を、肝臓・腎臓の虚血所見と肺鬱血は左心不全を示唆する。肝臓・腎臓の虚血所見は終末期の肝・腎不全を説明するものである。

心臓腫瘍は原発性腫瘍よりも二次性腫瘍の方が高頻度で、原発性腫瘍が剖検 2,000 件に 1 例、二次性腫瘍が剖検 100 例に 1 例とされている(原発性/二次性=1/20)。原発性心臓腫瘍は 90% が良性腫瘍、10% が悪性腫瘍である¹⁾。WHO 分類第 5 版によると、血管肉腫は心臓原発分化型肉腫の約 1/3 を占め、40 歳代~60 歳代に最も多く発生する。心臓の各所に発生しうるが、右房原発が最多とされる^{1, 2)}。血管肉腫は心臓の各所に発生しうるが、右房原発が最多とされる^{1, 2)}。腫瘍原性心膜炎や心タンポナーデを引き起こした症例も報告されている。また、腫瘍の局在や心筋傷害、心膜炎への移行を原因とする右心不全についても随所で言及されている^{3~5)}。

本例でも類似の病態による右心不全が存在し、それが X 年第 1 病日に何らかのトリガーにより代償不可能なレベルに達したと考える。腫瘍の刺激伝導系傷害による P 波消失はその一端になり得る。右心不全の増悪による venous return の低下は拍出量低下につながり、左心不全が代償不可能なレベルに達した。これにより末梢虚血からの多臓器不全に陥り死に至ったと考える(図 2)。

おわりに

病理解剖においては、循環障害を示唆する所見は得られるもののその原因を指摘できない場合や、組織学的に循環障害の所見すら得られない場合が珍しくない。本例は、循環障害による諸臓器の所見に加えてその原因までもが病理学的に証明された。

本例のように病理解剖によって病態を解明できた症例報告は、病理・臨床双方にとって重要である。病理解剖が全体として件数が減少する中であっても、医学におけるその重要性は依然一定の位置を占めるものと考えらる。

利益相反

本論文に関して、筆者らが開示すべき利益相反はない。

文献

- 1) Poterucha TJ, et al : Cardiac tumors : clinical presentation, diagnosis, and management. *Curr Treat Options Oncol* 2019 ; 20(8) : 66.
- 2) Castrichini M, et al : Atrial thrombi or cardiac tumours? The image-challenge of intracardiac masses : a case report. *Eur Heart J Case Rep* 2020 ; 4(2) : 1-6.
- 3) Raizada V, et al : Depressed right ventricular systolic function in heart failure due to constrictive pericarditis. *ESC Heart Fail* 2021 ; 8(4) : 3119-3129.
- 4) Kontogiorgi M, et al : Primary right atrium angiosarcoma mimicking pericarditis. *World J Surg Oncol* 2007 ; 5 : 120.
- 5) Chalhoub E, et al : Cardiac angiosarcoma presenting with tamponade. *Intern Med* 2012 ; 51(20) : 2905-2907.