

心臓肉腫

心臓肉腫について

心臓や大血管において、腫瘍の発生頻度は極めて低いのですが、その中でも原発性悪性腫瘍は25%程度と報告されており、1億人に34人の発生頻度とも言われます。

原発性の悪性心臓腫瘍は、悪性リンパ腫を除くと、血管肉腫が最も多く、内膜肉腫、平滑筋肉腫、滑膜肉腫など由来・分化細胞型により様々な腫瘍が見られます。

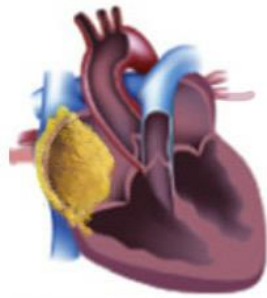
腫瘍の性質として、診断時に既に進行しており、完全摘除が不可能な場合が多く、また血液の循環動態に直接影響を及ぼすため、予後は厳しい疾患群です。

診断の段階から治療まで、専門的な施設での対応が必要となりますので、本疾患が疑われる場合は当センターに御相談下さい。

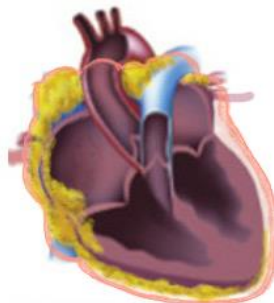
症状について

腫瘍のできる位置によって様々な臨床症状が起こり得ます。発熱、体重減少、易疲労感、咳嗽などの非特異的症候を呈することもあります。腫瘍がかなりの大きさに至ってから症状が出現し、心臓内腔の血流障害による症状、あるいは心臓外側への液貯留による症状を認めます。

・心臓内腔の血流障害による症状としては、発生頻度の高い右心房内においては、静脈系から心臓に戻ってくる血流が障害されることにより、不整脈やむくみ等の右心不全症状が発生します。心臓から肺に向かう肺動脈に発生する肉腫もあり、右心不全症状とともに、息切れの進行を認めます。左心系の腫瘍は、血液を全身に送り出す通路を障害し、循環不全、肺うっ血による呼吸困難などをきたします。腫瘍が血流の通り道を閉塞すると、心停止に至ることがあります。



・心臓外側への腫瘍進展による症状として、腫瘍や心膜への炎症による発熱や胸痛、心嚢液貯留、心タンポナーデによる息切れ、循環不全などが発生し得ます。進行すると心房壁破綻を来たすこともあります。



診断について

心エコー検査を行った際に発見されることもありますが、ほとんどの方は症状出現後、医療機関を受診され、また稀な疾患群であるため、その診断には医療者側も非常に難渋することが多く見られます。

症状が出現した時点では、しばしば腫瘍は既に心臓において進展しており、また遠隔転移を認める率が高いため、根治術は厳しくなりますが、迅速に以下のような精密検査を進め、その結果に基づきそれぞれの患者さんに対して適した治療方針を立てます。

診断には以下のような検査が用いられます。

・ 画像診断

○ **心エコー図検査**：腫瘍の局在や形態を同定し、心臓外の液貯留や病変有無を判定します。また心臓内腔の血流測定を行い、循環動態を評価します。さらなる精査が必要な場合は、経食道エコー検査を行い、腫瘍形態、解剖学的局在、弁浸潤有無などを評価します。

○ **CT検査**：腫瘍全体像の描出や広がり、全身転移の有無を評価します。造影剤を用いることで腫瘍と心腔内血流の境界、また腫瘍と周囲の血管との位置関係など詳細な評価を行います。

○ **FDG-PET検査**：特殊な薬剤を含んだブドウ糖を体内に投与し、その薬剤が身体の中のどの部分に集積するかによって、腫瘍の進展度や他臓器への転移の有無を調べます。

○ **MRI検査**：腫瘍の位置や形態評価と共に、撮影条件により腫瘍の性状・種類を推定する手段として用いられます。

・ 病理診断

○ **組織生検**：診断のために腫瘍の一部を採取する検査（手術）ですが、腫瘍が心臓内腔にある場合は、基本的に直接手術で切除し組織検査を行います。心臓外病変でアプローチ可能と判断される場合は、胸骨部分切開

で採取、内視鏡下生検などを行うこともあります。

組織の病理検査として、特殊な免疫染色などを重ね、正確な診断に繋げて行きます。さらに腫瘍の詳細な情報が必要なときには、遺伝子パネル検査という追加検査を行うことも考慮されます。

○ **心嚢液・胸水細胞検査**：貯留した心嚢液や胸水を採取し、異常な細胞が存在するかを調べます。

治療および予後

心臓肉腫の標準的な治療法は、疾患の稀少性のため確立されていませんが、第一選択として外科的切除が行われます。ただ、完全切除の患者さんにおいても転移・再発率が高く、一方、腫瘍が浸潤性であることにより、完全切除が不可能な症例が多いのが実情です。したがって、術前後に化学療法や放射線療法を組み合わせる集学的治療が勧められます。

(1) 外科治療

全身麻酔にて、胸部正中開胸にて人工心肺装置を装着し、腫瘍切除を行います。腫瘍の発生部位、形態、浸潤程度などにより、術式を選択します。腫瘍は、やや硬いものからゼリー状のもろく柔らかいものまで、各々の疾患で大きく異なり、その性状に合わせた摘除術を行います。

血管肉腫が好発する右心房においては、腫瘍ともに浸潤した心房壁を切除し、パッチ形成による壁の再建や三尖弁形成などを行います。脈をつかさどる部位まで切除を要する場合はペースメーカー植え込みを要することがあります。

内膜肉腫は肺動脈に発生しやすく、腫瘍組織切除、内膜剥離術とともに、肺動脈再建として人工血管置換やパッチ形成、また弁に浸潤の場合は人工弁置換などを行います。

(2) 化学療法

転移所見を伴う場合は、組織病理診断の結果に応じて、使用薬剤を選定し化学療法を行います。血管肉腫の場合はパクリタキセルが第一選択となり、

その他の肉腫ではドキソルビシンが主な選択であり、他にイホスファミド、エリブリン、パゾパニブ等を用います。

(3) 放射線療法

完全外科的切除が困難な腫瘍であるため、術後に局所の治療である放射線治療を行うことが推奨されます。

特に遠隔転移の無い症例には、専門施設と協力して重粒子線治療を行っています。炭素を用いた重粒子線は、よりターゲットに限定的に効果を発現し、強い細胞致死作用を生じさせることから、高い局所再発抑制効果を得ることができます。

遠隔転移を認める場合は、重粒子線治療の適応とならないため、通常放射線治療を追加して局所病変の制御を行います。

心臓肉腫の治療においては、局所・転移を含めた腫瘍制御に加え、短期生命予後に直結する、腫瘍自体による循環不全を早急に改善させることを念頭に、治療方針を決めて行きます。遠隔転移の有無に関わらず、腫瘍による心腔内血流閉塞症状が出現等の場合は、迅速な外科治療を進め可能な限り腫瘍摘出を行い、循環動態の安定化を第一に確保します。その上で、前述のような化学療法や放射線療法に速やかに繋げていく治療を進めます。

執筆者

- 氏名： 寺澤 幸枝
- 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院
- 診療科： 心臓外科