

細川 暉雄 <sup>1)</sup>	小倉 理代 <sup>2)</sup>	鈴木 亮 <sup>2)</sup>	原田 貴臣 <sup>2)</sup>	田村 洋人 <sup>2)</sup>
栗本 真吾 <sup>2)</sup>	重清 沙織 <sup>2)</sup>	瀬野 明穂 <sup>2)</sup>	米田 浩平 <sup>2)</sup>	泉 智子 <sup>2)</sup>
元木康一郎 <sup>2)</sup>	當別當洋平 <sup>2)</sup>	宮島 等 <sup>2)</sup>	弓場健一郎 <sup>2)</sup>	高橋 健文 <sup>2)</sup>
細川 忍 <sup>2)</sup>	岸 宏一 <sup>2)</sup>	大谷 龍治 <sup>2)</sup>	元木 達夫 <sup>3)</sup>	福村 好晃 <sup>3)</sup>
		渡邊 俊介 <sup>4)</sup>		

- 1) 徳島赤十字病院 教育研修推進センター
- 2) 徳島赤十字病院 循環器内科
- 3) 徳島赤十字病院 心臓血管外科
- 4) 徳島赤十字病院 病理診断科

## 要 旨

症例は87才男性，数日前より食欲不振，全身倦怠感が増悪し当院を受診した．来院時の胸部Xpでは心拡大，胸水貯留を認めた．心エコー検査で右室流出路から肺動脈にかけて腫瘤を指摘され，右心系の拡大，肺高血圧を伴っていた．CT検査では右心室および肺動脈幹に不均一な腫瘤を認めた．肺動脈腫瘍または血栓塞栓症が疑われた．診断のためにカテーテルによる生検を施行した．病理検査の結果，肺動脈血管内膜肉腫と診断された．ご家族と治療方針につき相談の上，保存的加療の方針となり第33病日に永眠された．肺動脈肉腫は非常に稀な疾患であり，早期診断が困難と言われている．今回，カテーテルを用いた生検を施行し診断し得た症例を経験したため報告する．

キーワード：肺動脈肉腫，intimal sarcoma，腫瘍生検

## はじめに

肺動脈肉腫は極めて稀な悪性腫瘍であり，手術時や剖検時に初めて診断されることが多い．今回心エコー検査で右室流出路から肺動脈に不整形の腫瘤が出現し急速に増大したため，診断目的にカテーテル的に生検を施行，病理学的に血管内膜肉腫と診断し得た症例を経験したので報告する．

## 症 例

**症 例**：87歳，男性

**主 訴**：倦怠感，食欲不振

**現病歴**：半年前に当院でTAVI施行，経過順調であったが数日前より食欲不振，全身倦怠感を自覚，改善ないため当院を受診した．心エコー検査で心臓腫瘍を疑われ

精査目的で入院した．

**既 往**：61才：狭心症 冠動脈バイパス術 63才：心房細動カテーテルアブレーション施行 80才：腹部大動脈瘤 人工血管置換術 86才：大動脈弁狭窄症 TAVI施行PCI (SVG) 肺炎 87才：早期胃癌（内視鏡治療）

**現 症**：意識清明 身長153.5cm 体重43.6kg（3か月前より6kg減少）脈拍82/分 血圧83/59mmHg SpO<sub>2</sub>95%（室内気）胸部 心音清 肺野ラ音を聴取せず 腹部 平坦 軟 下腿浮腫軽度あり

**血液検査**：CRPと炎症反応亢進，腎機能障害，腫瘍マーカーの上昇を認める（表1）．

**心電図**：正常洞調律 HR80 四肢誘導，胸部誘導で平坦T波 3か月前の心電図と比較しR波の減高を認める（図1）．

**胸部レントゲン写真**：CTR65%左胸水軽度貯留あり

(図2).

**心エコー検査:** 右室から肺動脈内に充満する等輝度な構造物を認める. 右心系は中等度拡大し心室中隔の収縮期圧排所見あり右室圧の上昇が示唆される. 右室の圧排により左室拡張末期径は30mmと狭小化し低心拍出状態が疑われる(図3).

**CT検査:** 右室・肺動脈内には淡いhigh densityとlow densityの混在する腫瘍像を認め, 腫瘍の辺縁はhigh densityとなっている(図4).

**経過:** 入院後ドブタミン投与, 利尿剤による治療を開始した. 症状はやや改善したが腫瘍に対してリンパ腫や血栓も鑑別にあがるため診断目的に第13病日に心カテーテル検査および腫瘍生検を施行した.

**冠動脈造影検査:** 左右冠動脈に狭窄なし, feeding arteryを認めない.

**右室造影検査:** 右室流出路から肺動脈に充満する可動性のある不整形の造影欠損を認める.

**腫瘍生検:** 心腔内エコーも使用し腫瘍を同定した. 腫

表1: 血液検査所見

■血算			■凝固系		
・ WBC	5030	/μl	・ PT-INR	1.29	
・ RBC	419x10 <sup>4</sup>	/μl	・ APTT	28.7	s
・ Hb	12.6	g/dl	・ AT-3	69	%
・ Ht	39.1	%	・ D-dimer	6.0	μg/dl
・ Plt	5.9x 10 <sup>4</sup>	/μl	・ FDP	17.6	μg/dl
■生化学検査			■免疫・炎症		
・ GOT	32	U/l	・ CRP	7.83	mg/dl
・ GPT	22	U/l	・ 可溶性IL2R	1376	U/ml
・ γ GTP	96	U/l			
・ LDH	398	U/l	■腫瘍マーカー		
・ CPK	96	U/l	・ CEA-S	6.2	ng/ml
・ T-Bil	1.5	mg/dL	・ CA19-9	17	U/ml
・ Na	145	mEq/l	・ SCC	2.9	ng/ml
・ K	4.8	mEq/l	・ NSE	46.9	ng/ml
・ BUN	54	mg/dL	・ シフラ	5.6	ng/ml
・ Cr	2.0	mg/dL			
・ T-Cho	145	mg/dL			

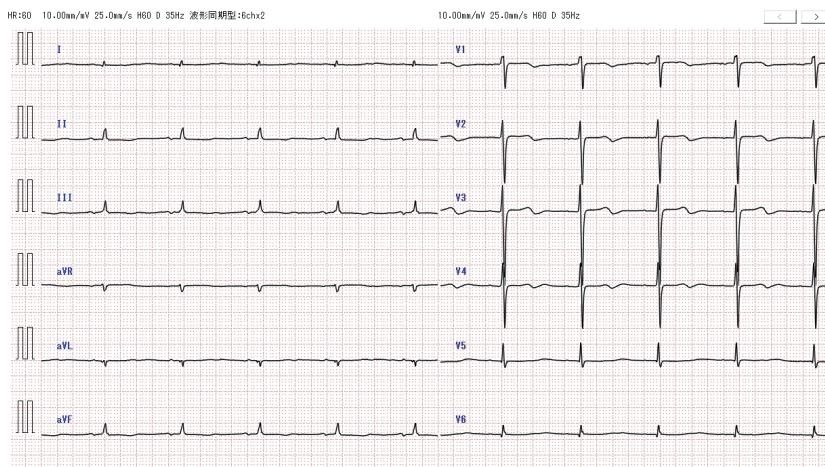


図1: 入院時心電図

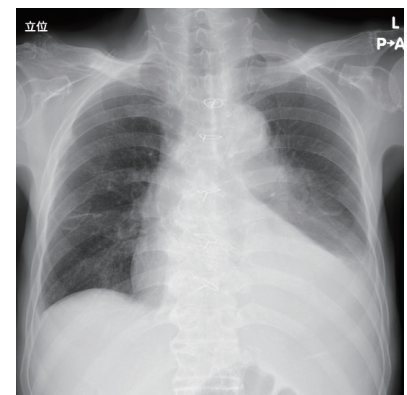


図2: 入院時胸部Xp

瘤から2か所鉗子にて生検を施行した(図5)。

**組織所見:**核異型の高度な、短紡錘形の腫瘍細胞が錯綜し増殖している。免疫染色では腫瘍細胞はMDM2+,  $\alpha$ -SMAが部分的に弱陽性, desmin (-), CK-AE 1 / 3 (-), CD3 (-), CD20 (-), Ki-67index50%以上あり。組織像や免疫染色よりintimal sarcomaと診断された(図6)。

悪性度の高い急速進行性の肉腫であり、ご家族様と

相談し保存的に経過観察の方針となった。第23病日昼食後に突然呼吸困難が増悪し、酸素化不良を認めた。第26日より39度台の高熱を認めるようになり尿培養からCitrobacter freundiiが検出された。徐々に意識レベルが低下し第33病日に永眠された。

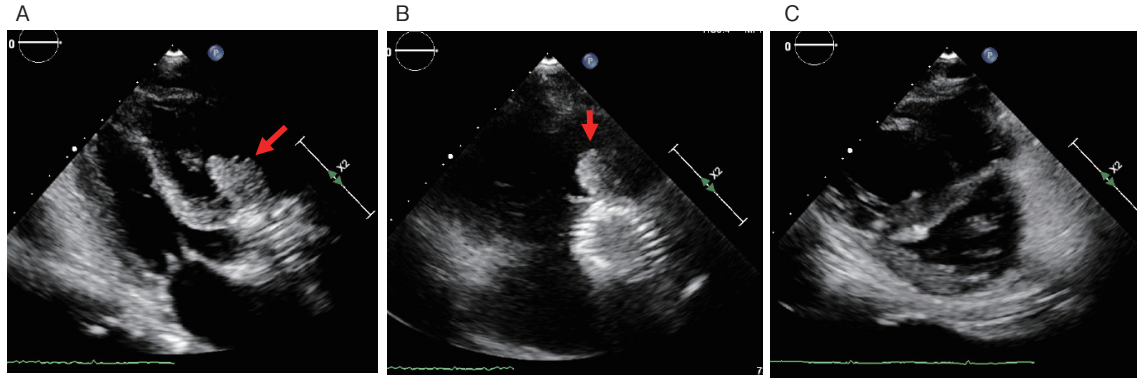


図3：心エコー検査

A：傍胸骨長軸像 右心室の拡大と不整形の腫瘍を認める  
B：傍胸骨短軸像 右室流出路から肺動脈にかけての腫瘍像  
C：右室拡大と心室中隔の圧排所見を認める

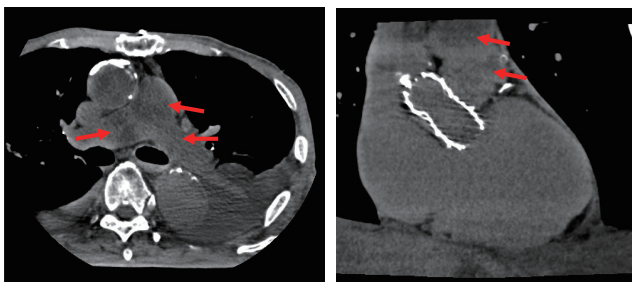


図4：CT検査 肺動脈幹から左右肺動脈に内部不均一な腫瘍あり

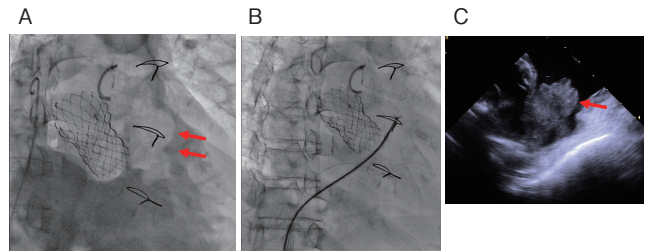


図5：右室造影とカテーテルによる生検

A：右室流出路から肺動脈にかけて不整形の造影欠損を認める  
B：鉗子による生検  
C：心腔内エコーによる腫瘍像

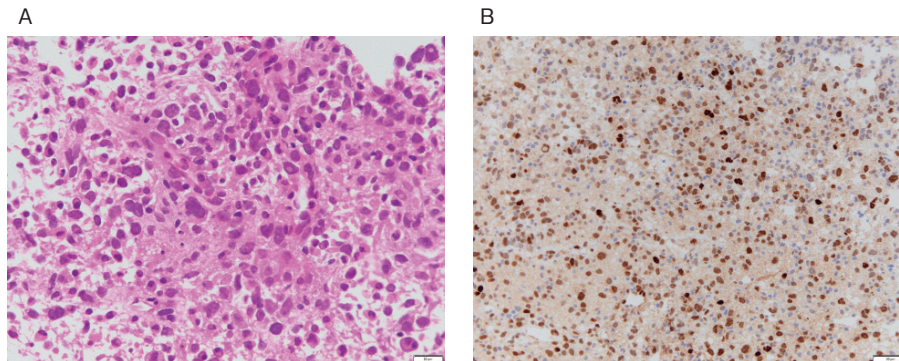


図6：病理所見

A：核異形の高度な紡錘形腫瘍細胞  
B：免疫染色 MDM2 (2+) CD3 (-) CD20 (-)

血管内膜肉腫の中でも肺動脈肉腫は非常に稀な疾患である。その発生率は0.001-0.03%と報告されており、1923年の初めての報告<sup>1)</sup>から約400例の報告がなされているのみである<sup>2)</sup>。特徴的な症状がなく早期診断が非常に困難な上、進行が早く予後不良のためほとんどは剖検による診断となることが多い。画像形態的に慢性もしくは急性肺動脈血栓塞栓症と誤って診断されることがあり、最近ではMRI検査やFDG-PET/CTが血栓との鑑別に有用との報告もなされている。肺塞栓と誤って診断されていることで、肺動脈肉腫の発生率は実際より過小評価されている可能性が指摘されている<sup>3)</sup>。本症例は経静脈アプローチでの腫瘍生検により生前に病理学的に診断し得た貴重な症例であると考えられる。血管肉腫の病理学的な特徴としてはMDM 2の核内発現を示し<sup>4)</sup>、CDK-4やHGMA 2、 $\alpha$ -SMA、desminが部分的に陽性になる例が少なくないが、h-caldesmonやCD31、上皮性マーカーは通常陰性である。

肺動脈肉腫の進展は血流に沿って肺動脈遠位、または右室流出路に広がるとされる。Bleishらは肺動脈肉腫の患者60名を対象とした研究において腫瘍の進展部位として肺動脈に100%、肺動脈弁に57%、右心室25%、右肺動脈67%、左肺動脈60%と報告している<sup>5)</sup>。本症例においてはCTや右室造影検査で右室流出路から肺動脈におよぶ腫瘍陰影を確認でき、肉腫が進展している状態と考えられた。

予後は極めて不良であり、手術を施行しない場合の生存期間は45日、手術をしても10か月と報告されている<sup>6)</sup>。治療は外科的手術、化学療法、放射線治療などが複合的に考慮されるが、外科治療後の有用な補助治療はまだ不明である。化学療法としては、転移性の肉腫による肺動脈閉塞を来した症例に対してドキソルビシンによる化学療法の有用性が報告されている<sup>7)</sup>。本症例の症状増悪には腫瘍による肺動脈閉塞から右心不全を来したことが関与していると考えられるが、他に本疾患の予後に関わる病状として局所浸潤により生じる不整脈や心嚢液貯留による心タンポナーデ、血流路の狭窄や弁への影響、腫瘍に付着する血栓による塞栓症などが挙げられる。

非常に稀な肺動脈肉腫の症例を経験し、カテーテルによる腫瘍生検により診断し得た。

## 利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

## 文 献

- 1) Mandelstamm M et al: Über primäre Neubildungen des Herzens. Virchows Arch Pathol Anat 1923; 245: 43-54.
- 2) Moguillansky NI, Verma N, Shah P, et al: Pulmonary artery sarcoma: case report and review of the literature. Respir Med Case Rep 2019; 27: 100857.
- 3) El-Sayed Ahmed MM, Aftab M, Al-Najjar RM, et al: Pulmonary Artery Sarcoma Mimicking Pulmonary Embolism. Tex Heart Inst J 2014; 41: 515-7
- 4) Neuville A, Collin F, Bruneval P, et al: Intimal sarcoma is the most frequent primary cardiac sarcoma: clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas. Am J Surg Pathol 2014; 38: 461-9
- 5) Bleisch VR, Kraus FT: Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: analysis of the literature and report of a case with leptomeric organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma. Cancer 1980; 46: 314-24.
- 6) Kruger I, Borowski A, Horst M, et al.: Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. Thorac Cardiovasc Surg 1990; 38: 91-5.
- 7) Wang HY, Ng B, Blumberg D, Port JL, et al.: Pulmonary artery perfusion of doxorubicin with blood flow occlusion: pharmacokinetics and treatment in a metastatic sarcoma model. Ann Thorac Surg 1995; 60: 1390-4.

---

## Diagnosis of pulmonary artery intimal sarcoma by biopsy : a case report

Akio HOSOKAWA<sup>1)</sup>, Riyo OGURA<sup>2)</sup>, Ryo SUZUKI<sup>2)</sup>, Takaomi HARADA<sup>2)</sup>  
Hiroto TAMURA<sup>2)</sup>, Shingo KURIMOTO<sup>2)</sup>, Saori SHIGEKIYO<sup>2)</sup>, Akiho SENO<sup>2)</sup>  
Kohei YONEDA<sup>2)</sup>, Tomoko IZUMI<sup>2)</sup>, Koichiro MOTOKI<sup>2)</sup>, Yohei TOBETTO<sup>2)</sup>  
Hitoshi MIYAJIMA<sup>2)</sup>, Kenichiro YUBA<sup>2)</sup>, Takefumi TAKAHASHI<sup>2)</sup>  
Shinobu HOSOKAWA<sup>2)</sup>, Koichi KISHI<sup>2)</sup>, Ryuji OTANI<sup>2)</sup>, Tatsuo MOTOKI<sup>3)</sup>  
Yoshiaki FUKUMURA<sup>3)</sup>, Shunsuke WATANABE<sup>4)</sup>

- 1) Post-graduate Education Center, Tokushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Cardiology, Tokushima Red Cross Hospital
- 3) Division of Cardiovascular Surgery, Tokushima Red Cross Hospital
- 4) Division of Diagnostic Pathology, Tokushima Red Cross Hospital

An 87-year-old man presented with progressive fatigue and anorexia for several days. On the day of admission, chest radiography showed cardiomegaly and bilateral pleural effusion. Echocardiography showed dilated right atrium and right ventricle, pulmonary artery hypertension, and the presence of a mass arising from the right ventricular outflow tract and extending into the main pulmonary artery. Computed tomography was performed, which revealed a heterogeneous mass in the right ventricle and pulmonary artery. Pulmonary artery tumor or thromboembolism was suspected. For diagnosis, catheter biopsy was performed. Right ventriculography showed filling defects in the right ventricle and pulmonary trunk. Pathological findings revealed a pulmonary artery intimal sarcoma. Conservative treatment was administered in consultation with his family. He died on day 33 of the illness. Pulmonary artery sarcoma is a very rare disorder, and early definitive diagnosis is difficult. In this case, we performed a catheter biopsy and could make a definitive diagnosis.

Key words : pulmonary artery sarcoma, intimal sarcoma, catheter biopsy

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 27 : 45-49, 2022

---