

科学研究費助成事業（科学研究費補助金）研究成果報告書

平成 24 年 4 月 27 日 現在

機関番号：13601

研究種目：基盤研究（C）

研究期間：2009～2011

課題番号：21591793

研究課題名（和文） わが国における心臓腫瘍の臨床的研究

研究課題名（英文） Clinical research for cardiac tumors in Japan

研究代表者

天野 純（AMANO JUN）

信州大学・医学部・教授

研究者番号：20138283

研究成果の概要（和文）：本邦では心臓腫瘍に関する疫学的調査が行なわれていないため、心臓腫瘍の全国的な調査を、日本胸部外科学会、日本循環器学会研修施設に行った。1次調査では原発性心臓腫瘍が502例報告され、心臓粘液腫が332例、乳頭状線維弾性腫が46例、悪性リンパ腫が43例、その他が81例であった。2次調査では、原発性心臓腫瘍が306例、転移性腫瘍75例、合計381例であった。本研究に基づき、心臓腫瘍に関する成書を2011年10月1日南山堂より、「心臓腫瘍学」として出版した。

研究成果の概要（英文）：This study was aimed to elucidate the incidence of cardiac tumors and to publish the textbook of cardiac tumors. In 2009 and 2010, we performed survey by sending questionnaires to the major 1,789 hospitals of The Japanese Association for Thoracic Surgery and The Japanese Circulation Society. In the first survey, 502 cases of primary cardiac tumors (cardiac myxoma 332 cases, papillary fibroelastoma 46 cases, malignant lymphoma 43 cases, and others 81 cases) was collected, and in the second survey primary 306 cardiac tumors and 75 metastatic tumors were reported.

Based on analyses of these and others, we published “The Textbook of Cardiac Tumors” from Nanzando on October 1st, 2011.

交付決定額

(金額単位：円)

	直接経費	間接経費	合計
2009年度	700,000	210,000	910,000
2010年度	300,000	90,000	390,000
2011年度	2,500,000	750,000	3,250,000
年度			
年度			
総計	3,500,000	1,050,000	4,550,000

研究分野：外科系臨床医学

科研費の分科・細目：胸部外科学

キーワード：心臓腫瘍、心臓粘液腫

1. 研究開始当初の背景

わが国のがん登録制度は、がんを死亡率だけでなくその発生率から把握して、疫学的背景を解明するだけでなく、患者集団における発生リスク、一次予防の妥当性、治療方針の妥当性を検討するために必要不可欠と考えられている。本邦において、がんは死亡率第1位の疾患であり、近年その重要性から消化器がん、呼吸器がん、子宮がん、乳がんなどといった疾患における患者個々人のライフスタイルに合わせた治療方針の多様化は、このような疫学的視点からの疾患の解明によるところも大きいものと考えられる。このような視点から、増え続けるがんによる死亡率を低下させるために、がん撲滅を国策として、地域における連携を図り質の高いがん医療を受けることができる体制を確保するという観点から、各都道府県に「都道府県がん診療連携拠点病院」整備して、全国的ながん登録を進めている。

一方、心臓腫瘍は他部位の腫瘍に比べ比較的まれな疾患であり、これまで症例報告、あるいは各施設からの個々にまとめた報告はあるものの、全国的に集計し、臨床的検討を行ったものはない。特に心臓腫瘍のうち最も多い心臓粘液腫に関しては、その発生母地、自然経過について不明な点も多く、家族性発症の症例があるにもかかわらず、医療者側の認識不足により不幸にして塞栓症や急性心不全などで突然死の原因といった形で発見される場合もある。また逆に心臓腫瘍が患者の有する遺伝疾患の発見契機になりうる場合もあり、心臓腫瘍患者の背景、合併疾患等の疫学的統計による臨床的検討は、それら遺伝疾患の特に成人発症例における新しい知見をもたらすものと期待される。

2. 研究の目的

心臓腫瘍の全国的な疫学的調査をおこない、その実態を解明するとともに、その成果を基本にして、心臓腫瘍に関する成書を出版する。心臓腫瘍の分類としてこれまで広く用いられてきた WHO 分類 (2004 年) とは異なる観点から、心臓腫瘍を分類し、それぞれの腫瘍を経験したか、あるいは造詣の深い研究者の執筆によって『心臓腫瘍学』として出版することを目的とする。

3. 研究の方法

平成 21 年度：全国アンケート調査 (I) 日本胸部外科学会、日本心臓血管外科学会および日本循環器学会の認定および関連施設にアンケート用紙を発送し結果を集計する。

平成 22 年度：全国アンケート調査 (II) 新たな症例および平成 21 年度報告例の予後調査のために再度上記施設にアンケート用紙を発送、その結果を集計する。平成 21、22 年度のアンケートを集計し、解析する。

平成 23 年度：最終的に得られたすべての集計結果を解析し、本研究に基づき、心臓腫瘍に関する成書を出版する準備を行い、心臓腫瘍の分類としてこれまで広く用いられてきた WHO 分類 (2004 年) とは異なる観点から、①良性腫瘍、②悪性腫瘍、③異所形成/異所性組織腫瘍、④大血管の腫瘍等に分類し、文献検索や学会発表に基づいてそれぞれの腫瘍を経験したか、あるいは論文として発表している研究者に執筆を依頼し、天野が総編集を担当して「心臓腫瘍学」を出版する。

4. 研究成果

これまで、心臓腫瘍の分類としては、米国 AFIP (Armed Forces Institute of Pathology) の分類が主として用いられてきた。一方 2004

年に発表された WHO による心臓腫瘍の分類では、心臓腫瘍を良性腫瘍（腫瘍様病変を含む）と悪性腫瘍とに分け、一般の軟部腫瘍と同様に細胞の分化形態で分類している。良性病変においては rhabdomyoma histiocytoid cardiomyopathy、成人心筋細胞由来の腫瘍として hamartoma of mature cardiac myocytes、そして adult cellular rhabdomyoma を筋細胞への分化を示す腫瘍として分類した。また cardiac myxoma、papillary fibroelastoma を多分化能をもった間葉系細胞由来の腫瘍に分類し、cardiac fibroma、inflammatory myofibroblastic tumor を筋線維芽細胞系への分化を示す腫瘍として分類した。血管系、脂肪性の良性腫瘍は hemangioma、cardiac lipoma とし、atrioventricular node 領域内の心房中隔基部に局在する先天性多嚢胞性腫瘍を cystic tumor of atrioventricular node と分類した。肉腫の分類について AFIP との主な相違点は hemangioendothelioma が悪性に分類されたこと、以前は別に分類されていた未分化肉腫が MFH/undifferentiated pleomorphic sarcoma subtype として組み込まれたことなどである。

以上の点を考慮し、疫学調査などの結果に基づいて、心臓腫瘍を以下のような新分類を提案した。

良性腫瘍

I. 心腫瘍

心臓粘液腫

乳頭状線維弾性腫

筋細胞への分化を示す腫瘍/腫瘍類似病変

横紋筋腫

平滑筋腫

プルキンエ細胞過誤腫

線維芽細胞・筋線維芽細胞へ分化を示す腫瘍

心臓線維腫

炎症性筋線維芽細胞腫

炎症性偽腫瘍
 血管・リンパ管への分化を示す腫瘍
 血管腫
 血管筋脂肪腫
 血管周皮腫
 リンパ管腫
 脂肪細胞への分化を示す腫瘍および腫瘍類似病変
 脂肪腫様過形成
 脂肪腫
 Lipomatous hamartoma of cardiac valves
 神経細胞・神経線維への分化を示す腫瘍
 顆粒細胞腫
 傍神経節腫
 神経線維腫
 神経鞘腫
 その他の心腫瘍および腫瘍類似病変
 奇形腫
 過誤腫
 Cystic tumor of atrioventricular node

II. 心膜に特徴的な腫瘍および腫瘍類似病変

心膜孤在性線維性腫瘍/心膜線維腫
 中皮性乳頭腫
 心嚢内胸腺腫
 心膜嚢腫

悪性腫瘍

I. 原発性心腫瘍

血管肉腫

心臓内膜肉腫

類上皮様血管腫

悪性線維性組織球腫/未分化多型

性肉腫

骨肉腫

横紋筋肉腫

平滑筋肉腫

線維肉腫/粘液肉腫
滑膜肉腫
脂肪肉腫
悪性シュワン鞘腫
悪性リンパ腫

II. 転移性心腫瘍

直接浸潤
遠隔転移

III. 血管内進展

腎癌
Leiomyomatosis of veins

IV. 心膜腫瘍

悪性中皮腫
転移性腫瘍
白血病細胞の心膜浸潤

異所形成/異所性組織腫瘍・その他

異所性甲状腺線種
気管支嚢胞
Mesothelial/Monocyte incidental cardiac excrescence (MICE)
血液嚢胞
IgG4 関連疾患と腫瘍様病変
免疫不全関連リンパ増殖
血栓

大血管の腫瘍

大動脈腫瘍
肺動脈腫瘍
大静脈腫瘍

このような、心臓腫瘍の新しい分類を用い、1次調査では806施設(45%)より回答を得、そのうち、心臓腫瘍を経験したと回答のあった326施設に対する2次調査では、199施設(61%)から回答を得た。その結果、1次調査では、原発性心臓腫瘍が502例報告され、そのうち心臓粘液腫が332例、乳頭状線維弾性腫が46例、悪性リンパ腫が43例、その他が81例であった。また、2次調査では、原発

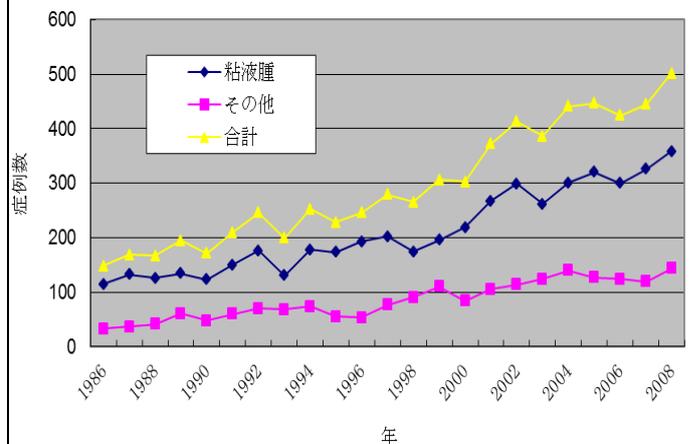
性心臓腫瘍が306例、転移性腫瘍75例、合計381例であった。

腫瘍の好発年齢は、以下のように米国のAFIPの統計と比べて、高齢化する傾向にあった。

腫瘍	AFIP	天野
奇形腫	16週	
横紋筋腫	33週	
線維腫	13歳	
横紋筋肉腫	15歳	50.5歳
血管腫	31歳	
全肉腫	41歳	67.2歳
粘液腫	50歳	64.0歳
中皮腫	57歳	
血管肉腫	57歳	57.4歳
乳頭状弾性線維腫	59歳	70.9歳
脂肪腫様過形成	64歳	
平滑筋肉腫		69.8歳

また、心臓腫瘍に関する手術症例の年次推移(日本胸部外科学会:1986~2010年)では、下図のように、近年増加の一途をたどっていることが明らかとなった。

手術症例の年次推移



以上の結果に基づき、心臓腫瘍に関する成書を2011年10月1日南山堂より、「心臓腫瘍学」として出版した。

5. 主な発表論文等

(研究代表者、研究分担者及び連携研究者には下線)

[図書] (計 1 件)

天野純、他、南山堂、心臓腫瘍学、2011、423

6. 研究組織

(1) 研究代表者

天野 純 (AMANO JUN)

信州大学・医学部・教授

研究者番号：20138283

(2) 研究分担者

福井 大祐 (FUKUI DAISUKE)

信州大学・医学部・講師

研究者番号：80359728

和田 有子 (WADA YUKO)

信州大学・医学部・助教

研究者番号：30419410