

【鑑別診断】

心筋梗塞を伴う失神の鑑別として心室性不整脈が挙げられるが、病歴・所見より否定的である。本症例では中枢神経性である可能性が高く、MRI の梗塞パターンより脳塞栓症が最も疑われる。さらに腎、消化管にも塞栓性病変が存在しており、心エコー所見を考え合わせると心原性の塞栓と考えるのが妥当である。心原性塞栓の鑑別としては、①感染性、②血栓性、③腫瘍性の3つに大きく分けられる。

① 感染性心内膜炎

腎障害は存在するものの、Osler 結節、Janeway 斑、爪下出血、網膜病変などが認められず、また心房内カテーテル留置などの誘因もなく、さらに発熱、倦怠感、炎症所見が見られないため、否定的である。

② 心臓内血栓

血栓は心腔内の mass として最も高頻度であり、多彩な画像所見を示すため画像のみで否定することはできない。多くの場合、心臓内血栓は血流うっ滞、外傷、凝固亢進状態などの結果として形成されるが、本症例の前壁梗塞では心房血栓は説明できず、リスクとなる僧帽弁狭窄症や心房細動も存在しない。また非細菌性血栓性心内膜炎は進行癌や抗リン脂質抗体症候群に伴うことが多い疾患だが、弁を破壊性に進行するという特徴は今回の所見と一致しない。

今回の mass は卵円窩に存在するので、開存卵円孔を通過中の静脈系血栓、は鑑別に挙げるべきである。ただ、抗血栓療法に対する反応性のなさ、およびカテーテル塞栓摘出術で得られた検体の肉眼所見より、腫瘍の可能性が高いと考えられる。

③ 心臓腫瘍

心臓に発生する腫瘍においては、転移性腫瘍が原発性腫瘍よりも 40 倍以上多い。転移性腫瘍の発生部位は、心膜、心外膜、心筋の順に多い。心内膜に起こることはまれで、典型的には大静脈や肺静脈からの進展か、肺など隣接臓器からの直接浸潤である。原発巣は中枢神経系以外のあらゆる悪性腫瘍の報告があるが (Table 1.)、前立腺からはまれである。さらに、転移性心臓腫瘍は一般に多発性で無症候性である。以上より、原発性心臓腫瘍の可能性が高い。

原発性心臓腫瘍について

悪性腫瘍は全心臓原発腫瘍の 25%以下で、また本症例のように心腔内に発育することは極めてまれであり、全身症状もないことから可能性は少ない。

良性腫瘍としては以下のような腫瘍が鑑別に挙がる。

① 線維腫

心腔内に発育することもあり弁を巻き込むことが多いが、塞栓を起こす可能性は低い。

② 副腎外性褐色細胞腫

心腔内腫瘍として現れることがあるが、高血圧や頻脈を伴う。

③ Papillary fibroelastoma (乳頭筋線維弾性腫)

葉状の構造をとり塞栓の可能性も高いため、重要な鑑別である。典型的には弁より発生するとされているが、内膜からの発生もあり、心房中隔からのものも過去に 1 例の報告がある。

④ 粘液腫

本症例は臨床的に最も粘液腫に典型的であり、一方、心臓原発腫瘍の半数は粘液腫である。発生部位としては、左房内、とくに卵円窩に単発で発生することが多い。多発性、再発性、心室性、家族性のいずれかである場合は、Carney 症候群（皮膚の色素沈着斑、粘液腫、精巣・副腎・下垂体腺腫など内分泌腫瘍を呈する遺伝症候群）を考える必要がある。

心房性粘液腫の臨床症状は多彩で、無症状で偶然発見されることもある。めまい、失神、呼吸困難などの症状は、腫瘍が僧帽弁を一時的に塞ぐことで生じると考えられている。半数では腫瘍のサイトカイン産生により、発熱、体重減少、関節痛・筋痛、Raynaud 現象などが現れる。塞栓症は 30-40% に発症し、感染性あるいは非感染性の腫瘍断片の塞栓である。

身体所見では、右心不全による頸静脈圧上昇、心音で、大きな P2 を伴わない大きな S1、僧帽弁閉塞による拡張期雑音、拡張期の tumor plop などがあるが、本症例では特異的な聴診所見は認められていない。

粘液腫は診断の難しい疾患として悪名高い。画像検査としては心エコーおよび Gd 造影 MRI が有用である。Gd は腫瘍を増強するが血栓を増強しないためである。

治療は人工心肺下に腫瘍摘出術を行い、根治可能である。

【臨床診断】 左心房内粘液腫、およびそれによる脳、冠動脈、腎動脈、SMA の塞栓症

【経過および病理学的考察】

SMA および左右総腸骨動脈に対して開腹塞栓摘出術が施行された。病理学的にすべての検体で、紡錘形〜多角形の細胞、楕円形の核、プロテオグリカンに富み種々の程度のフィブリンを含む粘液性基質内での合胞体形成を認めた。また免疫染色では calretinin (calmodulin 類似の Ca-binding protein、機能不明) 強陽性であった。Calretinin は心内膜炎や血栓で陰性であり、粘液腫の 80-100% で強陽性を示す。以上の病理所見は心臓粘液腫の診断である。

引き続き左心房内の腫瘍摘除術が施行された。標本は径 1.7cm で、表面は不規則な葉状構造を示しており、顕微鏡的に粘液腫であった。

患者は退院後、リハビリ病院を経て老人ホームに入所したが、認知機能障害、記憶力低下、左筋力低下、左側失認、てんかんが残った。その後、*Clostridium difficile* 大腸炎、うっ血性心不全、慢性腎不全を発症して数回の入退院を繰り返し、初回入院より 8 ヶ月後に亡くなった。

【最終診断】 全身性塞栓症を伴う左心房内粘液腫