

左房内粘液腫に合併した脳動脈瘤の1例

金 成有・宮田 賢*・藤田 稠清*・玉木 紀彦・松本 悟

Left Atrial Myxoma with Cerebral Aneurysm

Case Report

Songyu KIM, Masaru MIYATA*, Shigekiyo FUJITA*, Norihiko TAMAKI
and Satoshi MATSUMOTO

*Department of Neurosurgery, Kobe University, Kobe; *Department of Neurosurgery, Himeji Brain and Heart Center, Himeji, Hyogo*

Abstract

Cardiac myxoma is a slowly growing benign intracavitary neoplasm most frequently occurring in the left atrium. Embolization from this friable, supposedly benign tumor may cause a variety of neurologic symptoms and signs. A case of left atrial myxoma with cerebral infarction and a monstrous aneurysm of the left middle cerebral artery is reported.

A 54-year-old woman was admitted because of fever, right hemiparesis, and dysphasia. M-mode and cross-sectional echocardiograms revealed a large mass in the left atrial cavity. Successful surgical removal of the tumor was accomplished by open heart surgery. This patient was transferred to the department of neurology and left carotid angiography was done, and a monstrous aneurysm of the left middle cerebral artery was found. She was therefore transferred to the department of neurosurgery. The neck of this monstrous aneurysm was partially clipped and the residual parts were encased with many small gauzes, and the aneurysm was partially cut for pathological examination, but no infiltration of the myxomatous tissue was seen. Sequential computed tomography showed the growing process of this aneurysm.

Key words: atrial myxoma, cerebral aneurysm, cerebral infarction, echocardiogram

I はじめに

心臓粘液腫は比較的まれな心腔内良性腫瘍である。本症は30才台から60才台に好発し、女性に多い傾向がある。本症に対しては、適切な診断と開心術の向上により容易に外科的治療がなされるようになってきてはいるが、腫瘍自体による心症状に加え、しばしば脳血管障害を引き起こし、致命的な転帰をとることがある。左房粘液腫に伴う全身性の塞栓症は40%以上の症例にみられるが、その約半数に脳塞栓症が認められ¹⁰⁾、比較的若年者における脳卒中発作の原因にもなりうる。

今回我々は、脳梗塞症にて発症し、長い経過の不明熱の精査の結果、左房粘液腫が発見され、2年8ヵ月に及ぶCTスキュンの追跡にて梗塞部に当る低吸収域内に徐々に増大してきた異常陰影の出現をみ、精査の結果、それが左中大脳動脈分岐部の monstrous な動脈瘤であったという症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて、ここに報告する。

II 症 例

<患者> 54才、女性

主訴：右片麻痺、不全失語症、不明熱

神戸大学脳神経外科 *兵庫県立姫路循環器病センター脳神経外科

Address reprint requests to: S. Kim, M.D., Department of Neurosurgery, Kobe University, 7-5-1 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe 650.

受稿 1985年3月28日 受理 1986年4月7日

既往歴：20才頃より「心臓が悪い」と言われていた。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1981年7月29日、右片麻痺、失語症にて某院に入院、1983年2月には痙攣発作にて当院神経内科に入院した。入院中より不明熱が続く、肝内結石、肝内膿瘍の疑いにて当院外科に転科し、治療を受け、同年4月、退院した。しかし、同年12月31日、気分不良、麻痺の増悪をみたため、再び当院神経内科へ緊急入院した。

入院時神経学的所見：意識は清明であったが、不全失語症、上肢に強く顔面をも含む右片麻痺(上肢1/5、下肢3/5)、右顔面をも含む右半身知覚低下を認め、腱反射は右で亢進、Hoffmann, Trömner, Babinski 徴候などの病的反射も右で陽性であった。

入院時検査所見：末梢血では赤血球 $407 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、ヘマトクリット33.9%、白血球 $5,100/\text{mm}^3$ 、血沈106/1 hour, 134/2 hours, CRP $6+^{\wedge}$ 、総蛋白6.32 g/dl(γ -グロブリン25.6%)であるほか、血液・生化学的所見に異常はなかった。

入院後経過：入院後、再び不明熱が続くため、全身を精査、精査の結果、左房内腫瘍が発見され(Fig. 1)、心臓外科へ転科、翌1984年1月30日、左房内粘液腫摘出術を受けた。摘出された腫瘍の組織像では、PAS (periodic acid-Schiff) および Alcian blue 染色にて間質に多量の粘液多糖類が存在し、フィブリン物質の浸出と出血を伴っていた。また、心房中隔筋層に粘液腫細胞の浸潤が認められた。術後神経内科へ転科され、脳血管撮影にて左中大脳動脈分岐部に monstrous な動脈瘤が発見され、同年4月10日、脳神経外科転科となった。なお、この脳神経外科転科時には血

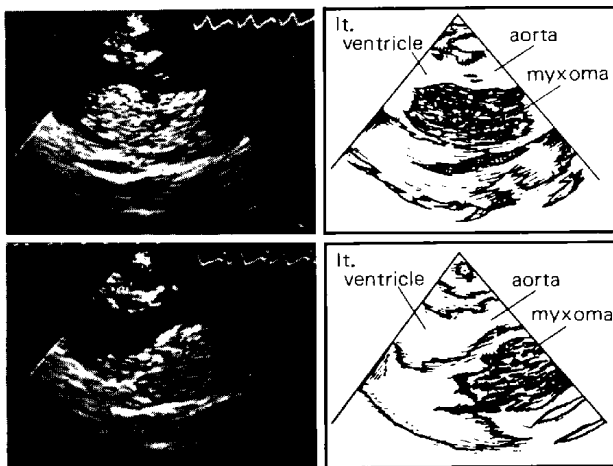


Fig. 1 Echocardiograms showing a mass lesion in the left atrium. upper: Diastole, lower: Systole.

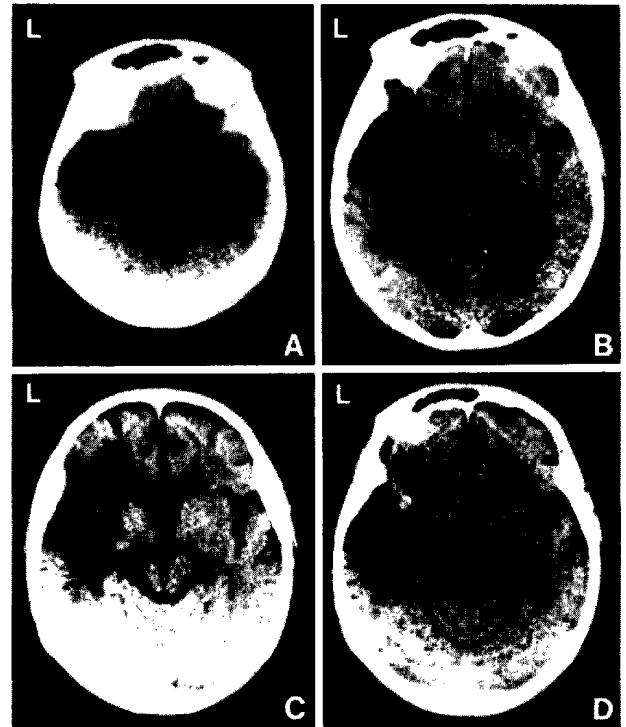


Fig. 2 Sequential plain computed tomography scans. A gradually glowing high density area is visualized in the left temporal lobe and a low density area due to occlusion of the left middle cerebral artery (MCA) is identified. A: August 1981, B: February 1983, C: January 1984, D: April 1984.

沈および γ -グロブリンは正常化していた。

ここまでの神経放射線学的所見をまとめて述べる。頭蓋単純X線撮影では特に所見はない。CT スキャンでは、1981年8月5日の時点で、すでに左側頭葉に脳梗塞と思われる低吸収域があり、その低吸収域内にきわめて淡い高吸収域が認められるが、正中偏位などはない(Fig. 2A)。1983年2月のCT スキャンでは、この高吸収域は明らかに異常像として認められるようになり(Fig. 2B)、1984年1月のCT スキャンでは、なおいっそうはっきりしている(Fig. 2C)。1984年4月のCT スキャンでは、この高吸収域内に一部石灰化を思わせる病変が出現しているが、この時点でも正中偏位はみられない(Fig. 2D)。造影CT スキャンでは、この高吸収域は強く増強され、また増大を示し、血管性病変であることが強く示唆された。4月10日、左頸動脈撮影が施行され、その結果、左中大脳動脈分岐部に monstrous な脳動脈瘤が発見されたが、これは一部血管に沿って紡錘状を呈し、一部嚢状であった(Fig. 3)。他の頭蓋内外血管には脳動脈瘤などの異常所見は認められな

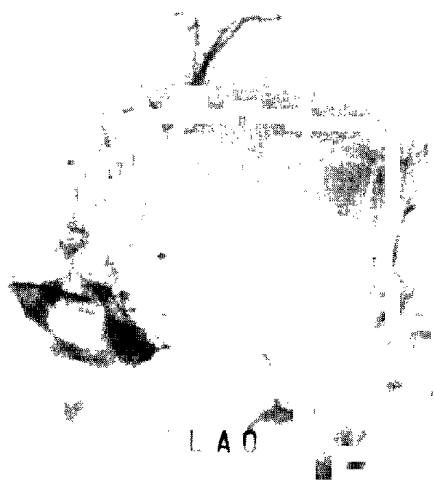


Fig. 3 Monstrous aneurysm located at the bifurcation of the left MCA. LAO indicates lateral anterior oblique.

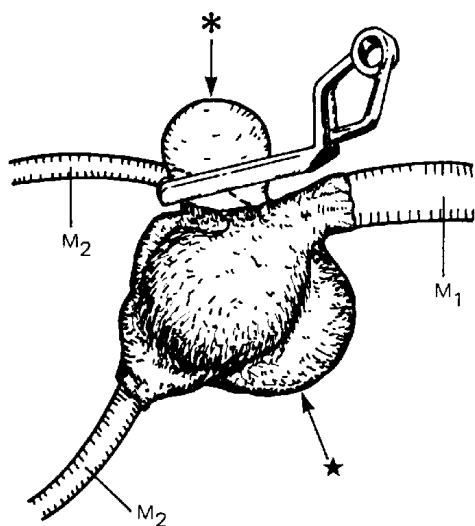


Fig. 4 Schematic drawing of the monstrous aneurysm. The neck is partially clipped and the residual parts (star) are encased with many small gauzes as supplementary reinforcement. *: This part was cut for pathological examination.

った。

手術：1984年4月27日，左中大脳動脈瘤に対し手術を施

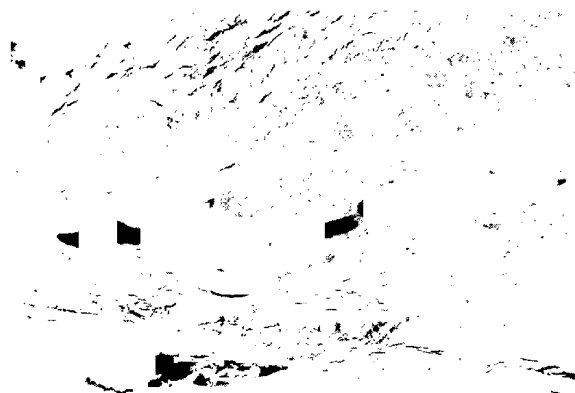


Fig. 5 Aneurysm wall showing no infiltration of the myxomatous tissue. Elastica van Gieson stain, $\times 100$.

行した。嚢状になった部位には neck clipping を施行，また紡錘状になったものに対しては neck clipping が不可能であったため，小ガーゼを用い，全周性にアロンアルファにて固定しつつ，encasement を行った (Fig. 4)。術中，neck clipping をなした動脈瘤の壁の一部を切除し，組織学的に検索した。結果は内弾性板の欠損と中膜の線維化が認められるも，粘液腫が浸潤している像は認められなかった (Fig. 5)。

III 考 察

原発性心臓腫瘍は，1700年に Beneti，1762年に Morgagni らにより初めて報告されたとされており，左房粘液腫に関しては，1845年，King が最初の報告を行い，1954年，Crafoord⁶⁾ が初めてその摘出術に成功している。その後，診断法および開心術の進歩に伴い，容易に外科的治療がなされるようになってきてはいるが，時に心機能異常を指摘される前に意識障害や片麻痺のような急性の神経学的異常を呈したり^{11,13,15,17,18,25)}，進行性の記憶障害や注意力の低下を呈したりすることがある⁸⁾。粘液腫に伴う脳塞栓症はまれではあるが，約45%に起こる系統的塞栓症¹⁰⁾の半数に認められ，とりわけ若年成人発症の多発性・再発性脳硬塞症の原因として重要であり^{1,18,28)}，それが原因で不幸な転帰をとったという報告も散見される^{8,10,12)}。

粘液腫に合併した塞栓症において，鷺尾ら²⁷⁾は大腿動脈塞栓子より心房粘液腫を診断し，治療を行っているが，彼らによると，塞栓子は腫瘍表面に付着した多数の血栓であるほかに腫瘍組織の遊離片であることも多く，血管内腔のみならず，血管壁にも浸潤するとされている。このことに関しては，Burton ら⁴⁾，Price ら²²⁾が脳動脈瘤壁に粘液腫瘍組織の浸潤を証明しており，脳動脈瘤の形成に関し，腫

瘍塞栓が血管内膜を透過し、中膜に及び、これを脆弱化させて脳動脈瘤を形成すると報告している。今回我々は脳動脈瘤の一部を切除し、病理学的に検索したが、この標本からは粘液腫浸潤を疑わせる所見は得られなかった。こうした粘液腫に合併した脳動脈瘤は、現在までに我々が渉猟しえたかぎりでは19例報告されており、我々の症例を入れて20例である (Table 1)。この内訳をみると、多発性16例、単発性4例で、圧倒的に多発性が多い訳であるが、これは上に述べたごとく、腫瘍塞栓子より発生したものであれば当然のことながら、末梢に、しかも多発するであろうことは予測に難くない。Newら¹⁹⁾、Stoaneら²⁶⁾は脳神経症状を有する症例の脳血管撮影に関して、その特徴を多発性の脳動脈閉塞、壁不整、限局性の血管拡張による紡錘状または囊状の偽動脈瘤の形成、および脳循環時間の著明な遅延であるとし、時に閉塞部の再開通がみられたと報告している。さらに、Stoaneら²⁶⁾は本疾患2例の脳血管写所見について詳細な検討を加え、① filling defects of varying size with and without interruption of flow, ② local changes in the arterial wall and perivascular tissues ranging from slight dilata-

Table 1 Reported cases of intracranial aneurysm due to tumor embolus of cardiac myxoma

| Case No. | Author (Year) | Age | Sex | Location of aneurysm |
|----------|---|-----|-----|----------------------|
| 1 | Marchand (1894) ¹⁶⁾ | 37 | M | rt. MCA (s) |
| 2 | Stoane <i>et al.</i> (1966) ²⁶⁾ | 29 | F | rt. MCA, lt. ACA |
| 3 | Burton <i>et al.</i> (1970) ⁴⁾ | 41 | F | lt. MCA (m) |
| 4 | Price <i>et al.</i> (1970) ²²⁾ | 21 | F | MCA, ACA, VBA |
| 5 | New <i>et al.</i> (1970) ¹⁹⁾ | 21 | F | ACA, MCA, PCA, VBA |
| 6 | " | 41 | F | rt. MCA (m) |
| 7 | Patte <i>et al.</i> (1973) ²¹⁾ | 66 | F | ACA, MCA, PCA |
| 8 | Steinmetz <i>et al.</i> (1973) ²⁵⁾ | 48 | F | ACA, MCA |
| 9 | Beal (1974) ²¹⁾ | 19 | M | MCA, VBA |
| 10 | Castaigne <i>et al.</i> (1975) ⁵⁾ | 42 | F | MCA, PCA |
| 11 | Damásio <i>et al.</i> (1975) ⁷⁾ | 43 | F | MCA (m) |
| 12 | Yoshinaga <i>et al.</i> (1976) ²⁸⁾ | 44 | M | rt. MCA (m) |
| 13 | Leonhardt <i>et al.</i> (1977) ¹⁴⁾ | 19 | M | MCA (m) |
| 14 | Olmsted <i>et al.</i> (1977) ²⁰⁾ | 21 | M | VBA (m) |
| 15 | Gonsalves <i>et al.</i> (1979) ⁹⁾ | 29 | F | ACA, MCA |
| 16 | Roeltgen <i>et al.</i> (1981) ²⁴⁾ | 33 | M | MCA, ACA |
| 17 | " | 35 | F | rt. MCA (s) |
| 18 | Miyashita <i>et al.</i> (1983) ¹⁸⁾ | 45 | M | rt. MCA (s) |
| 19 | Bjarne (1984) ³⁾ | ? | ? | ? (m) |
| 20 | Present case | 54 | F | lt. MCA (s) |

MCA indicates middle cerebral artery; ACA, anterior cerebral artery; VBA, vertebrobasilar artery; PCA, posterior cerebral artery; s, single; m, multiple.

tion and irregularity to marked dilatation and pseudoaneurysm formation with local stasis と報告している。

Frankら⁸⁾、Rankinら²³⁾は悪性腫瘍と同様に粘液腫が脳実質内に浸潤、転移した症例を報告し、そのなかでそのCTスキャン所見について、境界鮮明な高吸収域を示し、造影剤投与により増強されるとしている。我々の症例を検討してみると、左房粘液腫が発見される約3年前に脳梗塞と思われる発作を起こしており、その時点(1981年8月)のCTスキャンには左側頭葉全域の低吸収域とその中に存在するきわめて淡い高吸収域を認め、それが月日とともに大きさ、濃度を増し、1984年4月の時点では一部石灰化を思わせる像を呈している。そして、造影剤投与後のCTスキャンにてそれはきわめて強く増強され、血管性病変を強く示唆するものであった。その後に行われた脳血管撮影の結果、おそらく1981年の脳卒中発作の際に閉塞したであろうと思われる左中大脳動脈は一部再開通しており、中大脳動脈分岐部に一部紡錘状の、そして一部囊状の monstrousな脳動脈瘤が発見され、CTスキャンにて高吸収域として認められた像がこの動脈瘤であり、それが破裂することなく徐々に増大し、一部動脈瘤壁に石灰化が起こったものと判明した。脳動脈瘤壁の切除部位から粘液腫を思わせる所見は得られなかったが、臨床経過より考え、腫瘍塞栓子により左中大脳動脈の分岐部に閉塞が起こり、これが原因で脳卒中発作を起こし、この塞栓子の一部が血管内に浸潤、中膜を破壊し、脳動脈瘤を形成したものであろうと推論しうる。

最後に、粘液腫に付随した症状についてであるが、本例および過去報告例を調べてみると、まったく心症状を欠いている症例が多く、原因不明の発熱や再発性の有痛性紅斑^{8,28)}(動脈閉塞症状であろう)、脳卒中発作が前面に出ていることが多く、検査所見として血沈亢進、 γ -グロブリン上昇、CRP強陽性、貧血などの全身症状が特徴的である。粘液腫自体は開心術の進歩により治療可能な良性腫瘍となっていることから、特に若年成人において再発性の脳卒中発作を起こし、全身性の塞栓症状や不明熱などのある場合は、常に粘液腫を念頭に置いて、不幸な転帰をとる前に診断、治療をすべきである。

IV 結 語

左房内粘液腫に合併した脳動脈瘤の1例を報告し、その病態につき文献的考察を行った。

本論文の要旨は、第8回脳神経CT研究会(1985年1月、東京)において発表した。

文 献

- 1) 阿部淳一郎, 佐藤弘房, 堺 武男, 渡辺修一, 加藤義明, 小沼武英, 斎藤 謙, 久手堅修, 藤山純一, 加藤 卓, 吉田芳郎, 佐藤成和, 香川 謙: 左中大脳動脈塞栓症により発症した左房粘液腫 —9歳女児の1例—. *小児臨* 36: 523-528, 1983
- 2) Beal JM: Stroke in a 19-year-old man. *Illinois Med J* 146: 383-400, 1974
- 3) Bjarne KH: Surgical considerations in the treatment of cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 87: 251-259, 1984
- 4) Burton C, Johnstone J: Multiple cerebral aneurysms and cardiac myxoma. *N Engl J Med* 282: 35-36, 1970
- 5) Castaigne P, Laplane D, Ricou PH, Mallecot S: Multiple intracranial aneurysms of mycotic appearance. Repeated vascular embolic accident. Myxoma of the left atrium. *Rev Neurol (Paris)* 135: 339-346, 1975
- 6) Crafoord C: Discussion on late results of mitral commissurotomy, in *International Symposium on Cardiovascular Surgery*. Philadelphia, WB Saunders, 1955, pp 202-211
- 7) Damásio H, Seabra-Gomes R, da Silva JP, Antunes JL: Multiple cerebral aneurysms and cardiac myxoma. *Arch Neurol* 32: 269-270, 1975
- 8) Frank RA, Shalen PR, Harvey DG, Leonard Berg, Ferguson TB, Schwartz HG: Atrial myxoma with intellectual decline and cerebral growth on CT scan. *Ann Neurol* 5: 396-400, 1979
- 9) Gonsalves CG, Nidecker AC: Cerebral aneurysms and cardiac myxoma. *J Can Assoc Radiol* 30: 127-128, 1979
- 10) Goodwin JF: Diagnosis of left atrial myxoma. *Lancet* 1: 464-468, 1963
- 11) Joynt RJ, Zimmerman G, Khalifeh R: Cerebral emboli from cardiac tumors. *Arch Neurol (Chicago)* 12: 84-91, 1965
- 12) 小林祥泰, 岡田 純, 衣川秀一, 沢田 徹: 脳卒中中で急死した左房粘液腫の1例. *北里医* 7: 29-34, 1977
- 13) Krapin D: Myxoma of left auricle presenting signs of cerebral lesion. *New York J Med* 63: 3136-3138, 1963
- 14) Leonhardt ETG, Kullenberg KP-G: Bilateral atrial myxomas with multiple arterial aneurysms: A syndrome mimicking polyarteritis nodosa. *Am J Med* 62: 792-796, 1977
- 15) MacGregor GA, Cullen RA: The syndrome of fever, anemia and high sedimentation rate with an atrial myxoma. *Brit Med J* 2: 991-993, 1959
- 16) Marchand F: Zur Kenntniss der Embolie and Thrombose der Gehirnarterien, Zugleich ein Beitrag zur Casuistik per primären Herztumoren und der gekreuzten Embolie. *Klin Wschr* 31: 1-5, 1894
- 17) Maroon JC, Cambell RL: Atrial myxoma; a treatable cause of stroke. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 32: 129-133, 1969
- 18) 宮下光太郎, 熊本俊秀, 石川和弘, 宮武 正: 左房粘液腫による多発性脳梗塞の1例. *神経内科* 18: 605-609, 1983
- 19) New PFJ, Price DJ, Carter B: Cerebral angiography in cardiac myxoma. *Radiology* 96: 335-345, 1970
- 20) Olmsted WW, McGee TP: The pathogenesis of peripheral aneurysms of the central nervous system: A subject review from the AFIP. *Radiology* 123: 661-666, 1977
- 21) Patte M, Rakofsky M, Telerman M, Strugven J, Demeurisse G, Levi S: Left atrium myxoma discovered as the result of a cerebral angiography. *Acta Neurol Belg* 73: 252-263, 1973
- 22) Price DL, Harris JL, New PFJ, Cantu RC: Cardiac myxoma; a clinicopathologic and angiographic study. *Arch Neurol* 23: 558-567, 1970
- 23) Rankin LI, DeSousa AL: Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest* 74: 451-452, 1978
- 24) Roeltgen DP, Weimer GR, Patterson LF: Delayed neurologic complications of left atrial myxoma. *Neurology (NY)* 31: 8-13, 1981
- 25) Steinmetz EF, Calanchini PR, Aguilar MJ: Left atrial myxoma as a neurological problem: A case report and review. *Stroke* 4: 451-458, 1973
- 26) Stoane L, Allen JH, Collins HA: Radiologic observations in cerebral embolization from left heart myxoma. *Radiology* 87: 262-266, 1966
- 27) 鷲尾正彦, 榎本一彦, 春名重孝, 斎藤聡郎, 浅野献一, 岡崎悦夫, 鈴木利光, 萩野秀夫, 外山敬一, 土生竜郎: 動脈塞栓子の組織検索より診断し得た左房粘液腫 —1 治験例および文献的考察—. *胸部外科* 24: 523-528, 1971
- 28) 好永順二, 森田博方, 佐々木高伸, 岡本 繁, 引地明義, 平本忠憲: 再発性多発性脳塞栓症を呈した left atrial myxoma の1例. *脳と神* 28: 397-403, 1976

[別刷請求先: 〒650 神戸市中央区楠町7-5-1, 神戸大学脳神経外科, 金 成有]