心サルコイドーシスに発症した両心室内血栓を外科的に摘出した1例

北 菌 巖 山 下 正 文 本 高 浩 徐 岩 下 龍 史
上 野 隆 幸 福 元 祥 浩 四 元 剛 一 豊 平 均

症例は59歳、女性。平成7年肺サルコイドーシス、平成9年心サルコイドーシスと診断されステロイド内服を開始した。平成16年6月以降、脳梗塞、両下肢動脈閉塞をくり返し、平成16年8月右下肢急性動脈閉塞で当科を紹介され、血栓除去術を施行した。心臓超音波検査で、び慢性の左室壁運動低下と両心室内に可動性のある腫瘤を認めた。腫瘍または血栓を疑い、平成16年9月開心術を施行した。両心室内に器質化血栓を認め摘出した。術後経過良好で、第23病日に自宅退院した。心サルコイドーシスによる壁運動低下に伴い、両心室内に血栓を形成したものと考えられた。日心外会誌36巻5号：261-264（2007）

Keywords：心サルコイドーシス、両心室内血栓

A Resected Case of Biventricular Thrombi with Cardiac Sarcoidosis

Iwao Kitazono, Masafumi Yamashita, Hiroyuki Motodaka, Ryuji Iwashita, Takayuki Ueno, Yoshihiro Fukumoto, Goichi Yotsumoto and Hitoshi Toyohira (Department of Cardiovascular Surgery, National Hospital Organization Kagoshima Medical Center, Kagoshima, Japan)

A 59-year-old woman with a history of pulmonary and cardiac sarcoidosis was admitted to our hospital because of acute femoral artery occlusive diseases. Preoperative echocardiography showed diffuse hypokinesis and biventricular tumors. Transesophageal echocardiography revealed mobile biventricular tumors. The tumors which consisted of organized thrombi were successfully excised. She was discharged 23 days after surgery. This suggested that hypokinesis accompanying cardiac sarcoidosis caused the biventricular thrombi. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 36: 261-264 (2007)

サルコイドーシスは原因不明の多臓器疾患である。若年と中年に好発し、両側肺門リンパ節、肺、眼、皮膚の罹患頻度が高いが、肝、脾、リンパ節、唾液腺、心、神経系、筋肉、骨やその他の臓器が罹患することもある¹⁾。一般的にその予後は良好とされるが、心病変の合併は重篤な不整脈や心不全の原因となり、とくに本邦では心病変が直接の死因となる頻度が高い²⁾。今回われわれは、心サルコイドーシスに発症した両心室内血栓を外科的に摘出した1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：59歳、女性。

主訴：右下肢痛。

既往歴：平成7年、肺サルコイドーシス。平成9年、心サルコイドーシス（ステロイド内服開始）。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：平成16年6月に肺梗塞を疑い、および右基底核の脳梗塞を発症し近医へ入院した。その後、同月に右下肢急性動脈閉塞、翌月に左下肢急性動脈閉塞を発症し、動脈血栓除去術を施行された。平成16年8月に再び右下肢疼痛が出現し、右下肢急性動脈閉塞の診断で当科に緊急入院した。入院時の心臓超音波検査で、両心室内に血栓または腫瘍を示唆する所見を認めた。動脈血栓除去術施行後に当院循環器内科で精査ののち、当科に再転科した。

入院時現症：身長150cm、体重61kg、血圧141/81mmHg、脈拍91/分・整、体温36.0℃。心音、呼吸音に異常を認めなかった。両下肢に軽度浮腫、両側鼠径部に手術痕、体表リンパ節は触知されず、左上肢麻痺を認めた。

血液検査所見：WBC 6,150/ μ l, RBC 353万/ μ l, Hb 10.5 g/dl, Ht 31.5%, Plt 26.1万/ μ l, TP 5.3 g/dl, Alb 3.3 g/dl, BUN 6.2 mg/dl, Cre 0.52 mg/dl, T-Bil 0.53 mg/dl, GOT 28 IU/l, GPT 34 IU/l, LDH 242 IU/l, ALP 184 IU/l, CPK 36 IU/l, CK-MB 7 IU/l, T-Chol 181 mg/dl, Glc 107 mg/dl, PT-INR 1.07, APTT(S) 26.1秒（ワーファリン1mg/日内服）、TAT 8.4 ng/ml, D-dimer 1.85 μ g/ml, プロテ

2006年12月5日受付、2007年4月11日採用
独立行政法人国立病院機構 鹿児島医療センター心臓血管外科
〒892-0853 鹿児島市城山町8-1
本論文の要旨は、第38回日本胸部外科学会九州地方会総会（2005年7月、鹿児島）において発表した。

インC 活性 68%, プロテイン S 77.9%, 抗核抗体 (-), 抗カルジオリピン抗体 IgG 1 U/ml, 抗カルジオリピン IgM 2 U/ml, ACE 6.5 U/l. TAT, D-dimer の軽度上昇あり, その他は正常範囲内であった。

胸部レントゲン: CTR 55%, 左第 3, 4 弓の突出を認めた (図 1)。

心電図: 洞調律で心拍数は 87 回/分, 完全右脚ブロックで左軸変位を認めた (図 2)。

経胸壁心エコー: び慢性の左室壁運動低下を認め, LVDd 52 mm, LVDs 44 mm, EF 28% (Simpson) であった。乳頭筋レベルで左室中隔側に約 20 mm の可動性のある腫瘍を認めた。右室にも三尖弁に付着する約 20 mm の可動性のある腫瘍を認めた (図 3 a)。

経食道心エコー: 両心室内に可動性のある腫瘍を認め,

図 1 胸部単純 X 線写真
CTR 55%. 左第 3, 4 弓の突出を認めた。

右室内の腫瘍は, 三尖弁の腱索に沿って認めた (図 3 b)。

心臓カテーテル検査: RA 9/7(6) mmHg, RV 37/10 edp 13 mmHg, Ao 141/83(107) mmHg. 冠動脈造影では有意狭窄は認めなかった。

手術所見: 上行大動脈送血, 上下大静脈脱血により体外循環を開始した。右房を切開し三尖弁ごとに右室内を検索し, 三尖弁後尖の腱索に絡まる約 20 mm 大の腫瘍を認め

図 2 心電図
洞調律で左軸偏位。心拍数 87 回/分, 完全右脚ブロック。

図 3 心エコー検査
a) 経胸壁心エコー。左室中隔側に可動性のある直径 20 mm の腫瘍を認めた。b) 経食道心エコー。三尖弁の腱索に沿って直径 20 mm の有茎性腫瘍を認めた。

図4 術中写真

右室 (RV)：三尖弁後尖に直径 20 mm の広基性腫瘍。左室 (LV)：後乳頭筋に直径 10 mm の有茎性腫瘍。

た。つぎに、心房中隔を切開し僧帽弁を介して左室を検索し、後乳頭筋に約 10 mm 大の有茎性腫瘍を認めた (図 4)。腫瘍摘出後に、右室心尖部の心筋生検を行った。

病理組織学的所見：切除した腫瘍は器質化血栓であり、腫瘍細胞は認めなかった。右室心尖部から採取した心筋は軽度の炎症反応を認めるのみであった。

術後経過：第 1 病日に抜管し、第 4 病日には集中治療室を退室した。以後経過良好で、ワーファリンによる抗凝固療法を行い、第 23 病日に退院した。

考 察

本邦におけるサルコイドーシスの有病率は、人口 10 万人に対し 10～20 人と比較的まれな疾患であり、肺あるいは眼病変により発見されることが多い。そのなかで臨床的に心病変と診断されるのは 5%とされ²⁾、完全房室ブロック、難治性不整脈、および重症心不全など致死的心サルコイドーシスがみられるといわれている³⁾。本邦におけるサルコイドーシスの死亡率は 1.4～2.5%⁴⁾であるが、その死亡原因として肺病変が 10%であるのに対し、心病変は約 50%を占める⁴⁾。

心サルコイドーシスの診断には 2006 年に改訂された「心臓サルコイドーシス診断の手引き」が使用される⁵⁾。確定診断を得るためには、心筋内から乾酪壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫の検出が必要とされるが、心筋生検は侵襲的検査であり施行困難な場合が多い。そもそも心筋生検による本症の診断率は 19%と低く⁶⁾、本症における組織診断群はきわめて少ない。したがって、多くは臨床診断群となる。

本症例は、平成 7 年に経気管支肺生検からサルコイドーシスの診断を受けていた。術中の心筋生検で肉芽腫性病変は検出されなかったが、入院時の心電図で完全右脚ブロック、左軸偏位を認めたこと、心エコー検査で、広範囲の左

心機能障害を指摘されていること、心臓カテーテル検査でも、EF 20%と心機能低下を認めることから、診断基準を満たしている。

サルコイドーシスの治療としては一般に、免疫抑制作用のあるステロイド剤が唯一の薬剤であり、心サルコイドーシスにおいても同様であるが、その有用性は検討されておらず、投与法の基準も確立されていないのが現状である⁷⁾。

心室内血栓をきたす原因として、心筋梗塞、拡張型心筋症、凝固異常などがあるが、両心室内血栓の本邦報告例はきわめてまれであり、医学中央雑誌で検索したかぎり、本邦報告例は自験例を含め 15 例^{8～21)}のみであった (表 1)。心筋梗塞 3 例、拡張型心筋症 2 例、心筋炎 5 例、その他 4 例であり、心サルコイドーシスは自験例の 1 例のみであった。患者の平均年齢は 50.4 歳 (19～86 歳)、男性 12 例、女性 3 例であった。すべての症例において、心臓超音波検査で壁運動低下が認められた。6 例はワーファリン内服で血栓が消失し、3 例に開心術が施行された。心室内血栓に対する治療法は、最初に抗血栓療法を行い、治療効果が得られなかった場合に、開心術での血栓摘出術となるのが通常である。本症例では、ヘパリンに加えワーファリン投与を開始したが血栓は消失せず、血栓の可動性による塞栓症のリスクを考慮し、内服開始から第 26 病日で開心術となった。

本症例では心サルコイドーシスの診断を受けた平成 9 年からステロイド内服 (1 日 10 mg) を開始されている。ステロイドの副作用として血栓症があげられるが、凝固促進作用については成書での記載は乏しく、血小板数の増加や凝集能の亢進、凝固因子の増加により血栓形成を促進すると考えられている²²⁾。

本症例では、心サルコイドーシスに伴う心機能低下により両心室内に血栓形成したと考えられるが、ステロイド内

表 1 両心室内血栓の本部報告例

症例	著者	年齢	性別	診断	血栓箇所	治療方法	経過
1	深川 ⁸⁾	59	女性	陳旧性心筋梗塞	両心房・心室・肺動脈	(-)	死亡
2	渡辺 ⁹⁾	86	男性	急性心筋梗塞	両心室内血栓	ワーファリン	生存
3	関口 ¹⁰⁾	68	男性	陳旧性心筋梗塞	〃	(-)	死亡
4	松森 ¹¹⁾	73	男性	拡張型心筋症	〃	(-)	(-)
5	木村 ¹²⁾	42	男性	全身性ムコール症	〃	(-)	死亡
6	岡村 ¹³⁾	69	男性	慢性好酸球性白血病	〃	ワーファリン	生存
7	山口 ¹⁴⁾	61	男性	全身性ムコール症	〃	(-)	死亡
8	田村 ¹⁵⁾	32	男性	Loeffler 心内膜心筋炎	〃	開心術(血栓摘出+ 僧帽弁置換)	死亡
9	表 ¹⁶⁾	19	男性	拡張型心筋症	〃	ワーファリン	生存
10	西 ¹⁷⁾	23	女性	産褥心筋症	〃	ワーファリン	生存
11	天谷 ¹⁸⁾	40	男性	急性左心不全	〃	ワーファリン	生存
12	井上 ¹⁹⁾	27	男性	急性心筋炎	〃	開心術(血栓摘出)	生存
13	高橋 ²⁰⁾	58	男性	Loeffler 心内膜心筋炎	〃	(-)	死亡
14	大橋 ²¹⁾	31	男性	ウイルス性心筋炎	〃	ワーファリン	生存
15	自験例	59	女性	心サルコイドーシス	〃	開心術(血栓摘出)	生存

服も血栓形成に関与した可能性があると思われた。今後、ステロイド内服によるサルコイドーシスの治療とともに、ワーファリンでの抗凝固療法 (PT-INR 2.0~2.5) による長期観察が必要であると考えられた。

結 語

今回われわれは、心サルコイドーシスに発症した両心室内血栓を外科的に摘出した 1 例を経験した。心サルコイドーシスに両心室内血栓を発症した症例は本邦報告例になく、貴重な症例であると考えられた。

文 献

- 山本正彦, 細田 裕: サルコイドーシスの概念. 厚生省特定疾患「びまん性肺疾患」調査研究班, 平成 3 年度研究報告書. 1992, pp. 38-40.
- 平賀洋昭: I. サルコイドーシス A. 疫学と病因論. 最新内科学大系 第 64 巻 全身性疾患と肺病変. 井村裕夫, 尾形悦郎, 高久文磨ほか編, 中山書店, 東京, 1994, pp. 3-10.
- 岩井和朗, 立花暉夫, 松井泰夫ほか: サルコイドーシス剖検例の統計的・病理学的観察. 日胸会誌 11: 749-763, 1973.
- 杉江琢美, 橋本尚子, 岩井和郎ほか: サルコイドーシスの経過, 予後と剖検例の検討. 日本臨牀 52: 1567-1570, 1994.
- 森本紳一郎, 植村晃久, 平光伸也: 心臓サルコイドーシス診断の手引きの改正. 呼と循 54: 955-961, 2006.
- Uemura, A., Morimoto, S., Hiramitsu, S. et al.: Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis: evaluation of endomyocardial biopsies. Am. Heart J. 138: 299-302, 1999.
- 浅田 聡, 川崎達也, 肌勢光芳ほか: ステロイド治療により高度房室ブロックが消失した心サルコイドーシスと考えられる 1 例. 松仁会医誌 41: 121-128, 2002.
- 深川和英, 鶴木哲秀, 宮本 武: 両心房内血栓・両心室内血栓および両肺動脈血栓を認めた 1 症例. Jpn. Circ. J. 46: 476, 1982.
- 渡辺俊光, 松岡謙二: 高齢者の急性心筋梗塞症例における両心室内壁に血栓及びもやもやエコーの経時的観察. 日超音波医学 回発表会講論集 41: 341-342, 1982.
- 関口 寿, 望月英木, 宮田映枝ほか: 心不全を主訴とし, 左, 右両心室に壁に血栓が認められた陳旧性心筋梗塞の 1 例. Jpn. Circ. J. 48: 238, 1985.
- 松森圭子, 巻幡修三, 御幡千里ほか: 両心室血栓を伴った DCM の一例. 日超音波医学 回発表会講論集 49: 575-576, 1986.
- 木村雅友, 下戸 隆, 丹司 紅ほか: 両心室壁に真菌血栓を呈した全身性ムコール症の一剖検例. 日病理会誌 79: 148, 1990.
- 岡村 孝, 長藤宏司, 衛藤徹也ほか: 両心室内血栓を伴った慢性好酸球性白血病の一例. 臨床血液 32: 1382, 1991.
- 山口昭彦, 北林 淳, 高津 洋ほか: ムコール血栓を心室内に認めた不応性貧血の 1 例. 日常診療と血 6: 818-822, 1996.
- 田村昌也, 関 雅博, 坪田 誠ほか: Loeffler 心内膜心筋炎に対し外科的治療を施行した 1 例. 日胸外会誌 46: 455-460, 1998.
- 表垂希子, 金山 均, 福島明彦ほか: 両心室に血栓を認めた拡張型心筋症の 1 例. Jpn. Circ. J. 62: 924, 1999.
- 西 功, 石光敏行, 上野幸廣ほか: 両心室心尖部に球状血栓を認め, その消失経過を観察しえた産褥心筋症の 1 症例. Jpn. Circ. J. 63: 845, 1999.
- 天谷和貴, 高沢謙二, 田中信大ほか: 両心室腔内に血栓形成を認めた急性左心不全の一例. Jpn. Circ. J. 64: 876, 2000.
- 井上典子, 前田幸治, 藤井 隆ほか: 両心室内血栓を伴った急性心筋炎の一例. Jpn. Circ. J. 66: 975, 2002.
- 高橋康之, 西澤伸似, 松本善信ほか: 両心室壁に血栓により急速に心室内腔の狭小化をきたした Loeffler 心内膜心筋炎及び悪性リンパ腫合併症例 (第二報). 超音波検技 27: 169, 2002.
- 大橋里奈, 嶋田一成, 郡司陽子ほか: ウイルス性心筋炎後, 両心室血栓症を合併した一例. Jpn. Circ. J. 66: 910, 2002.
- 吉永 馨, 秋保直樹, 菅井浩二: ステロイド剤の血液凝固に及ぼす影響について. 厚生省特定疾患「進行性腎障害」調査研究班業績報告書. 1983, pp. 150-156.