全身性塞栓症を繰り返す特発性拘束型心筋症による慢性心不全の1例

A Case of Chronic Diastolic Failure and Repeated Systemic Embolization due to Idiopathic Restrictive Cardiomyopathy

大阪医科大学 第三内科
弘田 雄三・寺崎 文生・河村慧四郎

The Third Division, Department of Internal Medicine, Osaka Medical College. Yuzo Hirota, Fumio Terasaki, and Keishiro Kawamura

【症例】 44 歳女性，主婦

主訴：失神発作，言語障害

病歴：30 歳時より労作時の動悸，呼吸困難が出現，32 歳時心拡大 (CTR:60%)，心電図異常の指摘を受け，入院予約をしていたところ，昭和 55 年 7 月 6 日，失神発作，右半身不全麻痺，失語症発生により他院に緊急入院，18 日後当院に転送された。

家族歴：図 1。

身体所見：脈拍 65/min，不整，血圧 106/62 mmHg，意識清明，座位にて頸静脈軽度怒張，第 1，第 2 音正常，過剰心音および心雑音無し。肺野清明，肝臓 3 cm 触知，末梢動脈正常，下肢に浮腫無し，神経学的に異常無し。

検査所見：検尿，検血一般，血液生化学的に異常無し。心電図；図 2-A，胸部 X 線；図 3-A，心エコー図；図 4 に示す。心臓カテーテル検査所見 (表 1)；左右心室拡張期圧上昇，左室圧下降時定数の延長 (図 5) を認め，左室造影では壁厚の増大，内腔の拡大なく，1 度の僧帽弁逆流と軽度の収縮性の低下を認める (図 6)。右室心室中隔側心内膜心筋生検では中等度の錯綜配列，軽度から中等度の間質の線維化を認め，肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy:

HCM) に類似する所見であった (図 7)。頭部 CT 像では左前頭葉，側頭葉に多発性梗塞像を認めた。

経過：当院入院時には楽天的性格以外，神経学的異常は認められず，digoxin, warfarin, spironolactone, furosemide の投与にて軽快退院，以後外来通院にて心不全の治療を行っていた。しかし furosemide 以外の内服は不規則であり，外来通院中の血液電解質検査ではつねに低カリウム血症を認め，тромボテストは 50% -70% と抗凝固療法のコントロールは不良であった。

2 年後，突然右下腿の痛みを自覚，翌日には第 3，第 4 足指が黒色化し，痛みが治まらないため，緊急入院となった。入院後指尖潰瘍は保存的療法で治癒，以後通院治療を続けていたが，投薬の他に furosemide を薬局より購入，40 mg-80 mg/day の内服を続け，他の薬剤の内服は不規則であった。

5 年後再び意識消失，全身痙攣発作にて他院に入院，左痙攣性麻痺，小脳性言語障害を残し，当院に転院。頭部 CT では，左半球の梗塞像に加え，右前頭葉から側頭葉にかけての多発性梗塞像を認めた。以後外来にて digoxin 0.25 mg, furosemide 80 mg, spironolactone 150 mg, diltiazem 90 mg/day の投与

図 1 家系図

家族内に高頻度に拘束型心筋症 (RCM)，血栓塞栓症 (CE)，突然死 (SD) を認める。

図2 初回入院時(A:1980年)および12年後(B:1992年)の心電図

図3 初回入院時(A:1980年)および12年後(B:1992年)の胸部X線正面像

にて経過観察していたが、全身浮腫にて昭和61年に1ヶ月入院、平成5年1月突然左下肢の激痛を訴え、同下肢は白色となり近くの病院に入院、左大腿動脈塞栓症の診断のもと、血栓除去術を受け、3月31日現在外来通院中である。現在のECG、胸部X線正面像を図2-B、図3-Bに、心エコー図経過を表2に、現在の投薬内容を表3に示す。

【考案】

特発性拘束型心筋症(restrictive cardiomyopathy: RCM)とは表4に示すごとく、左室拡張障害による心不全を主徴とする原因不明の心筋疾患と定義される^{1,2)}。左室拡張障害による心不全を来す疾患群は大別して、①心嚢液貯留、心膜の肥厚硬化、②心筋の肥厚硬化、③心内膜の肥厚硬化の3群があり、

表1 心臓カテーテル検査所見

chamber	pressure (mmHg)	LV volume (ml/m ²)	
		EDVI	69
RA (m)	12	ESVI	32
RV (s/ed)	38/13	EF (%)	53
PA (s/d, m)	37/21, 26	CI (l/min/m ²)	2.28
PCW (m)	23		
AO (s/d, m)	105/76, 90		
LV (s/ed)	108/21		

RA = right atrial, m = mean, RV = right ventricular, s/ed = systolic/end-diastolic, PA = pulmonary artery, AO = aortic, LV = left ventricular, EDVI = end-diastolic volume index, ESVI = end-systolic volume index, EF = ejection fraction, CI = cardiac index.

これらの疾患群を鑑別診断として考慮しなければならない。

古典的には①の収縮性心膜炎 (constrictive pericarditis: CP) との鑑別診断が大切といわれてきたが、心エコー図, CT, MRI などを用いれば、心膜の肥厚を証明することが比較的容易になった現在、CP との鑑別診断は困難ではない。③の疾患としては Löffler's endocarditis (hypereosinophilic syndrome), 心内膜心筋繊維症 (endomyocardial fibrosis) が挙げられる。この疾患群を RCM とする考えもあるが、現在この疾患は同一疾患と考えられており、好酸球顆粒より分泌される蛋白の心筋に対する毒性が原因で種々の心病変 (弁膜症, 収縮障害, 拡張障害) を来す疾患とされ、RCM とは異なったカテゴリーに分類されるようになってきている^{3,4)}。

K. M. 32 F
July 26, 1980

図4 初回入院時Mモード心エコー図 計測データは表2に示す。

表2 心エコー図経過表

Date	7/26/80	3/1/83	9/3/84	5/6/88	5/15/90	11/19/92
LV Dd (cm)	5.4	5.0	4.8	5.5	5.2	4.9
LV Ds (cm)	3.7	3.3	3.1	3.9	3.9	3.6
FS (%)	31	34	35	28	25	28
EF (%)	56	63	65	54	49	54
IVSd (cm)	1.2	1.3	1.1	0.9	0.8	0.9
PWd (cm)	1.0	0.9	1.0	0.8	0.8	0.9
LAd (cm)	3.8	4.1	4.1	4.0	4.3	5.1

Dd = diastolic dimension, Ds = systolic dimension, FS = fractional shortening, IVSd = interventricular septal thickness, PWd = posterior wall thickness, LAd = left atrial dimension.

LV sp: 108 mmHg, edp: 21 mmHg, peak (+) dP/dt: 1434 mmHg/sec,
 peak (-) dP/dt: 969 mmHg/sec, time constant T: 68 msec,
 peak (+) dP/dt: 1.48
 peak (-) dP/dt: 1.48

図5 初回入院時のカテ先マノメーターによる左室圧曲線
 10心拍平均計測データは表1に示す。

図6 左室造影像

壁厚の増大なく、軽度の駆出分画低下、1度の僧帽弁逆流を認める。

心筋内の異常物質沈着により拡張障害を起こす疾患としては、心アミロイドーシス、鉄沈着 (hemochro-

図7 心室中隔右室側心内膜心筋生検像

平均心筋直径は正常範囲、中等度の心筋細胞錯綜配列と核変化、軽度から中等度の間質の繊維化を認める。(撮影倍率×100, 写真倍率×350)

matosis), 各種の糖原病 (glycogen storage diseases) があるが、臨床的には心アミロイドーシスが重要である。圧負荷心、HCMの重症例では拡張障害による心不全がしばしば見られ、とくにははっきりとした心筋肥大を伴わないHCMと本症(RCM)との鑑別診断は困難であり、「心肥大を伴わない肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy without cardiac hypertrophy)」なる言葉を提唱している学者もある⁵⁾。

この症例では心膜疾患はなく、好酸球増多、心内膜肥厚、心筋内異常物質の沈着、左室壁厚増大もなく、左室内腔の拡大、収縮力低下を認めず、なおかつ10年以上にわたって心不全状態が続いており、

表3 現在の処方内容

Rx 1. digoxin	0.25 mg	once a day
furosemide	80 mg	once a day
warfarin	4 mg	once a day
Rx 2. spironolactone 50 mg three times a day		
diltiazem	30 mg	three times a day
Rx 3. furosemide 40-80 mg as needed		

「特発性拘束型心筋症」と診断せざるをえない。問題点として、1. 濃厚な心筋症を示す家族歴を持つこと、2. 心内膜心筋生検組織所見にて「肥大型心筋症」に類似する所見を認めること、の2点よりHCMの亜型または特殊例との推論が成立する。RCMの全国調査では⁶⁾、RCMの母親とHCMの男児の2家系、RCMの2例とHCM1例の兄弟を認める家系をこの症例以外に認めており、また組織学的にはHCMと考えられる症例の報告もあり⁷⁾、RCMの一部がHCMの亜型を見ている可能性も存在する。

〔参考文献〕

- 1) 河村慧四郎, 弘田雄三, 諏訪道博, 他: idiopathic restrictive cardiomyopathyの3症例. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和56年度研究報告書 1982; 325-342.
- 2) Hirota Y, Kohriyama T, Hayashi T, et al: Idiopathic restrictive cardiomyopathy: Differences of left ventricular relaxation and diastolic wave forms from constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 1983; **52**: 42-1423.
- 3) Olsen EGJ: Morphological overview and pathogenetic mechanism in endomyocardial fibrosis associated with eosinophilia. *In*: Olsen EGJ,

表4 拘束型心筋症の定義^{1,2)}

1. 心室コンプライアンス低下に基づく拡張終期圧, または心房圧上昇を認める.
2. 正常心室内腔および収縮能
3. 心室壁厚増大を見ない.
4. 原因, 関連疾患不明.

Sekiguchi M, eds. *Cardiomyopathy Update 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. University of Tokyo Press, 1990; 1-8.

- 4) Spry CJF, Tai PC: Clinical studies on endomyocardial fibrosis in patients with hyper-eosinophilia: A historical review. *In*: Olsen EGJ, Sekiguchi M, eds. *Cardiomyopathy Update 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. University of Tokyo Press, 1990; 81-98.
- 5) McKenna WJ, Stewart JT, Nihoyannopoulos P, Davies MJ: Hypertrophic cardiomyopathy without hypertrophy: two families with myocardial disarray in the absence of increased myocardial mass. *Br Heart J* 1990; **63**: 287-290.
- 6) Hirota Y, Shimizu G, Kita Y, et al: Spectrum of restrictive cardiomyopathy: Report of the national survey in Japan. *Am Heart J* 1990; **120**: 188-194.
- 7) Yutani C, Imakita H, Ishibashi-Ueda H, et al: Quantitative analysis of myocardial disorganization and fibrosis in patients with idiopathic cardiomyopathy characterized by restrictive physiology. *In*: Olsen EGJ, Sekiguchi M, eds. *Cardiomyopathy Update 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. University of Tokyo Press, 1990; 291-302.