心外膜格子状切開術 (waffle procedure) とステロイド治療が奏効した IgG4 関連心外膜炎の 1 例

山下 慶 悟 阿部 毅 寿 多林 伸 起 吉川 義 朗 早田 義 宏
廣瀬 友 亮 平 賀 俊 亀田 陽 一 胡 英 浩 谷口 繁 樹

症例は 74 歳，男性．労作時の息切れを主訴に近医を受診した．精査加療目的に入院加療を受けたが，症状の改善を認めなかった．心嚢液の貯留を認め，当院循環器内科に心不全の診断で転院し，経皮的心嚢ドレナージを施行された．その後も浮腫は増強し，症状の改善を認めなかった．収縮性心膜炎の診断で当科に紹介され，手術を施行した．手術は心膜切除術を行ったが，血行動態の改善を認めず，心外膜に格子状の切開を加える waffle procedure を追加施行した．術後浮腫も消失し，NYHA 4 度から 2 度へ改善した．病理所見で IgG4 関連心外膜炎と診断された．ステロイド治療も奏効し社会復帰した．今回，稀な IgG4 関連心外膜炎の治療を経験したので報告する．日心外会誌 41 巻 2 号：95-98 (2012)

キーワード：収縮性心膜炎，waffle procedure，IgG4 関連心外膜炎

Waffle Procedure for a Constrictive Pericarditis as an Emerging Manifestation of Hyper-IgG4 Disease

Keigo Yamashita, Takehisa Abe, Nobuoki Tabayashi, Yoshiro Yoshikawa, Yoshihiro Hayata, Tomoaki Hirose, Shun Hiraga, Yoichi Kameda, Yinghao Hu and Shigeki Taniguchi (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Nara Medical University School of Medicine, Kashihara, Japan)

A 74-year-old man presenting with general fatigue and dyspnea was admitted to another hospital. He was transferred to our hospital because his symptoms deteriorated and pericardial fluid increased. The symptoms did not improve even after percutaneous pericardial drainage. On a diagnosis of heart failure due to pericardial constriction, he underwent pericardiectomy. No hemodynamics improvement was found despite subtotal pericardiectomy. Multiple longitudinal and transverse incisions like a waffle were made in the thickened epicardium and improved the hemodynamics. The symptoms improved after surgery. Steroid therapy was effective after pathological examination of the excised epicardium that confirmed an emerging manifestation of hyper-IgG4 disease. We report a waffle procedure with good results for a constrictive pericarditis with hyper-IgG4 disease. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 41: 95-98 (2012)

Keywords : constrictive pericarditis, waffle procedure, hyper-IgG4 disease

収縮性心膜炎の治療法として，一般的に心膜切除術が有効とされているが，なかにはその効果が不十分で，血行動態の改善が得られない症例が存在する．今回われわれは，収縮性心膜炎に対して心膜切除のみでは血行動態の改善が得られず，心外膜格子状切開 (waffle procedure) を追加することで良好な結果を得た IgG4 関連心外膜炎の症例を経験した．IgG4 関連心外膜炎は稀な疾患ではあるが，ステロイド治療が奏功し良好な結果を得た．若干の文献的考察を加えて報告する．

症 例

症例：74 歳，男性．

主訴：労作時の息切れ．

既往歴：70 歳糖尿病，高血圧．

現病歴：平成 21 年 3 月初旬より労作時の息切れを自覚し近医に精査加療目的に入院した．利尿剤を内服するも全身浮腫，呼吸困難の増悪を認め，心嚢液の貯留を認めた．その後，当院循環器内科に心不全の診断で転院し，経皮的心嚢ドレナージを施行され，約 250 ml の心嚢液を排出した．利尿剤の静脈投与を行うも，胸水の貯留を認め，繰り返し胸腔穿刺を必要とした．その後も利尿剤を増量したが，浮腫は増強し症状の改善も認めなかった．心臓カテテル検査で収縮性心膜炎と診断され，当科紹介となった．

入院時現症：身長 163 cm，体重 69 kg，血圧 112/83 mmHg，脈拍 83/min・整，頸静脈怒張，下腿浮腫，陰嚢

2011 年 8 月 24 日受付，2011 年 12 月 13 日採用

奈良県立医科大学胸部・心臓血管外科

〒 634-8522 橿原市四条町 840

この論文は第 53 回関西胸部外科学会学術集会 (2010 年，名古屋) において発表した．

水腫を認めた。

血液検査所見：CRE 2.02 mg/dl, BNP 528 pg/ml と上昇を認める以外に異常所見はなかった。また結核やリウマチ、悪性疾患を疑う所見はなく、ウイルス検査（インフルエンザウイルス、単純ヘルペスウイルス、コクサッキーウイルス、ムンプスウイルス、エコーウイルス）に異常所見を認めなかった。

図1 術前胸部造影CT検査
心膜の肥厚と両側胸水の貯留を認めた。

(A)

(B)

図2 術中所見 (A 模式図, B 手術写真)
心外膜にワッフル状に切開を加えた。

心電図検査：洞調律でI度房室ブロックを認めた。

胸部X線写真：心胸郭比は51%であり、右胸水の貯留を認めた。心膜の石灰化は認めなかった。

心臓超音波検査：左房径41 mm, 左室拡張末期径32 mm, 左室収縮末期径22 mm, 左室駆出率60%と左室の収縮力は保たれていた。下大静脈径21 mm, 呼吸性変動は

(A)

(B)

図3 心外膜病理所見

(A) 心外膜に形質細胞(矢印)が主体の慢性炎症細胞浸潤を認めた(HE染色, 400倍)。(B) IgG4陽性形質細胞(矢印)を多数認めた(IgG4/IgG=58%)。(IgG4免疫染色, 400倍)。

図4 術後経過

認めなかった。心膜の肥厚（10 mm）を認めた。

胸部造影 CT 検査：心膜の肥厚と両側胸水の貯留を認めた（図 1）。

心臓カテーテル検査：肺動脈楔入圧 29 mmHg，右房圧 24 mmHg，肺動脈圧 44/30 mmHg，右室拡張末期圧 27 mmHg，左室収縮期圧 102 mmHg，左室拡張末期圧 29 mmHg，心拍出量係数 1.5 l/min/m^2 であった。両心室圧波形では dip and plateau を示した。

手術所見：5 月 27 日手術を施行した。胸骨正中切開にてアプローチした。心膜は肥厚し，心外膜と強固に癒着していた。Ultrasonic Scalpel を使用し，心膜切除を上端は心膜翻転部，下端は横隔膜部，左右は横隔神経まで人工心肺を使用することなく行った。この時点で血行動態の改善は認めなかった。心外膜肥厚による拡張障害が原因と考え，Ultrasonic Scalpel と電気メスを使用して両心室にわたり，心外膜を約 1 cm 間隔でワッフル状に左室側より心拍動下に切開した（図 2）。心筋や冠動脈を損傷しないように注意し，心外膜に切開を加えることで切開線は 7 mm 程度までに広がった。心臓は肉眼的にも徐々に拡張するようになり血行動態も改善していった。ワッフル状切開後，中心静脈圧は 22 mmHg から 12 mmHg へと低下し，平均肺動脈圧も 33 mmHg から 25 mmHg へ低下し，また dip and plateau 波形が消失していることを確認し，手術を終了した。

病理組織学的所見：心膜および心外膜にリンパ球や形質細胞が主体の慢性炎症細胞浸潤を認めた。また IgG4 特殊染色を行い，それらの中に IgG4 陽性形質細胞を多く認めた（IgG4/IgG=58%）（図 3）。

術後経過：下腿浮腫，NYHA の改善（IV→II）を認めた。また CRE も 0.73 mg/dl と改善した。術後 45 日目の心臓カテーテル検査では肺動脈楔入圧 18 mmHg，右房圧 14 mmHg，肺動脈圧 32/15 mmHg，右室拡張末期圧 17 mmHg，左室拡張末期圧 17 mmHg，心拍出量係数 1.8 l/min/m^2 と改善した。術後の病理所見で IgG4 関連心外膜炎と診断され，術後 50 日目ステロイド治療（プレドニン， 0.5 mg/kg ）を開始した。術後 211 日目心臓カテーテル検査で右室拡張末期圧 12 mmHg，左室拡張末期圧 12 mmHg とさらに低下した（図 4）。

考 察

収縮性心膜炎の拡張障害は心膜の肥厚，線維化，石灰化などにより引き起こされる。病因としては，以前は結核性が多かったが，近年では特発性が半数を占めるようになってきている¹⁾。

収縮性心膜炎の治療法は一般的に心膜切除術であるが，心膜切除のみでは十分な血行動態の改善が得られないことがある。自験例においても見られたように，そのような収

縮性心膜炎では心膜切除のみならず，心外膜切除が必要となるが，冠状動脈および心筋に対する損傷の可能性が高い²⁾。1983 年に Heimbecker ら³⁾が収縮性心外膜炎に対して心外膜を格子状に切開する waffle procedure を報告しており，また，Faggian ら⁴⁾によって 1990 年に turtle cage operation として同様の術式が報告され，心外膜を切除するのではなく，切開を加えることで血行動態の改善を認めたとしている。心膜剥離で術中の効果が不十分な場合でも術後の経時的な改善を期待して心膜剥離だけで終了する場合もあるが，waffle procedure で良好な改善を得た報告があり^{3, 5, 6)}，われわれも waffle procedure を追加施行した。

以前は心外膜の切開をメスや電気メスを用いて行っていたが，2005 年に Hirai ら⁷⁾が Ultrasonic scalpel を用いた心膜切除の有用性を報告し，2009 年には市川ら⁵⁾や大倉ら⁶⁾が Ultrasonic scalpel を用いて心外膜に格子状に切開を加え良好な結果を得たと報告している。われわれの症例では心膜切除後では血行動態が改善せず，肥厚した心外膜による拡張障害が原因と考え，Ultrasonic Scalpel と電気メスを用いた waffle procedure による心外膜切開を追加施行し血行動態の改善を得た。心膜，心外膜の高度石灰化症例には心外膜格子状切開は難しいと予想されるが，CUSA の使用も有効かもしれない。

IgG4 関連疾患は IgG4 陽性形質細胞やリンパ球が膵臓，涙腺，唾液腺，後腹膜，腎臓などに浸潤し，臓器の腫大，炎症，組織の線維化を来す全身性疾患として近年注目されている疾患である^{8~11)}。IgG4 とは IgG の中で 3~6% しかないサブクラスの一つである⁸⁾。しかしながら IgG4 関連疾患に関して統一した疾患の概念，原因や診断基準はいまだ確立されていない^{8, 9)}。

また免疫組織染色で IgG4 陽性形質細胞を多く認めたとしても必ずしも血清 IgG4 が高値であるとはいえず，組織における IgG4 陽性形質細胞の割合が病態の活動性に関連しているのではないかと報告されている⁸⁾。本症例では術中に切除した心膜の病理所見で IgG4 陽性形質細胞を証明できたが，術後に IgG4 関連疾患を指摘されたため，術前に血清 IgG4 の測定を行っていない。また本症例では術前に採取した心筋細胞を免疫染色したところ，形質細胞浸潤は顕著ではなく，IgG4 陽性形質細胞も見られなかった。

IgG4 関連疾患に対するステロイド治療の有効性は報告されており^{8~10)}，本症例でもステロイド治療を開始し，良好な経過を得ている。

IgG4 関連心外膜炎は非常に稀な疾患と思われ，われわれが検索しえた限りではこれまでに 1 例のみの IgG4 関連の収縮性心膜炎が報告されているにすぎない¹¹⁾。

結 語

拡張機能障害を伴う IgG4 関連心外膜炎に対し, waffle procedure およびステロイド治療を行い良好な結果を得た.

文 献

- 1) 津久井宏行, 小原邦義, 秋本剛秀ほか: 心膜切除に加え, 心外膜切開を行い血行動態の改善を得た収縮性心膜炎の 2 症例. 日胸外会誌 **45**: 1981-1985, 1997.
- 2) 鈴木一弘, 壺井英敏, 村上雅憲ほか: 収縮性心外膜炎に対し waffle 法を施行した 1 例. 胸部外科 **60**: 1189-1191, 2007.
- 3) Heimbecker, R.O., Smith, D., Shimizu, S. et al.: Surgical technique for the management of constrictive epicarditis complicating constrictive pericarditis (the waffle procedure). Ann. Thorac. Surg. **36**: 605-606, 1983.
- 4) Faggian, G., Mazzucco, A., Tursi, V. et al.: Constrictive epicarditis after open heart surgery: The turtle cage operation. J. Cardiac. Surg. **5**: 318-320, 1990.
- 5) 市川洋一, 筑後文雄: Ultrasonic Scalpel によるワッフル状心外膜切開が有効であった収縮性心膜炎の 1 手術例. 日心外会誌 **38**: 126-129, 2009.
- 6) 大倉一宏, 山下克司, 寺田 仁ほか: Waffle procedure が奏効した収縮性心膜炎の 1 例. 日心外会誌 **38**: 138-141, 2009.
- 7) Hirai, S., Hamanaka, Y., Mitsui, N. et al.: Surgical treatment of chronic constrictive pericarditis using an Ultrasonic Scalpel. Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg. **11**: 204-207, 2005.
- 8) Neild, H.G., Rodriguez-Justo, M., Wall, C. et al.: Hyper-IgG4 disease: Report and characterization of a new disease. BMC Med. **4**: 23, 2006.
- 9) 平松万尚, 浅野 基, 松下公紀ほか: IgG4 関連疾患. 岡大三朝医療センター研究報告 **76**: 60-65, 2008.
- 10) Aoki, S., Nakazawa, T., Ohara, H. et al.: Immunohistochemical study of autoimmune pancreatitis using anti-IgG4 antibody and patients' sera. Histopathology **47**: 147-158, 2005.
- 11) Sugimoto, T., Morita, Y., Isshiki, K. et al.: Constrictive pericarditis as an emerging manifestation of hyper-IgG4 disease. Int. J. Cardiol. **130**: e100-e101, 2008.