多発性筋炎の1例

香川県立中央病院内科 安部行弘◇ 武田 光 藤井章伸 原 郁夫

香川県立中央病院神経内科 山本光利

香川県立中央病院臨床検査部 桑島 実

岡山大学医学部第一内科 斎藤大治

概要 多発性筋炎において、骨格筋病変に先んじて心筋病変の出現した例は少なく、現在までのところ内外を含めて3例の報告をみるのみである。症例は53才の女性で、骨格筋症状出現4年前に左軸偏位と心拡大がみられ、2年前に接合部調律となり永久式ペースメーカーの植え込みを受けていた。その後拡張型心筋症様の病態を呈し、心不全にて死亡した。剖検では左室、刺激伝導系に広範な線維化を認め、残存する心筋細胞には空胞変性・壊死が見られた。また心筋・骨格筋に軽度のリンパ球を主とする円形細胞浸潤を認めた。また本例では心エコー、左室造影にて左室壁運動に`asynergy`を認めたが、多発性筋炎における心病変を観察する上で留意すべき点と考えられた。

〔日内会誌 77: 375~380, 1988〕

多発性筋炎は主として骨格筋を侵す炎症性疾患であるが、心臓にも病変を伴うことがある¹⁾。しかし、本症において致死的な心病変がみられることはまれとされている²⁾。一方本症において刺激伝導系の障害が前面に出たり、心病変が骨格筋病変に先行する例のあることが報告されている³⁾。今回我々は骨格筋病変に先んじて心拡大・刺激伝導系の異常を認め、拡張型心筋症類似の所見を呈したまれな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

患者： 53才、女性、主婦。

主訴： 呼吸困難，筋脱力。

既往歴： 昭和55年7月当院整形外科にて脊椎分離症で手術，この時胸部X線像で心拡大（CTR 57.1%）（図1），心電図にて左軸偏位を指摘された（図2）。

家族歴： 特記すべきことなし。

現病歴： 昭和56年12月頃から時々立ちくらみ，顔面浮腫がみられるようになり，昭和57年2月1日に当科を受診し，心電図で心拍数40/分の接合部調律を認めた（図2）。種々の薬物治療に反応せず，2月8日永久式ペースメーカーの植え込みを施行した。その後著変はなかったが，昭和59年1月頃より階段昇降時下肢の脱力感が出現し，半年間で10kgの体重減少がみられた。同年7月4日当院神経内科を受診し，血清CPK値の上昇を指摘され，筋生検では軽度の単核球の浸潤を認めた。多発性筋炎の診断にてプレドニゾン（PSL）を投与され，CPK値はやや低下したが，その後は症状の増悪もないため，昭和60年1月よりPSL中止し，来院していなかった。昭和60年7月労作時呼吸困難出現し当科を受診したところ，心機能低下を認めたため，8月20日精査入院となった。

〔昭和62年3月30日受稿〕

A case of polymyositis with severe cardiac involvement preceding skeletal muscular lesions

Yukihiro ABE, Kou TAKEDA, Akinobu FUJII, Ikuo HARA, Mitsutoshi YAMAMOTO* and Minoru KUWASHIMA**, The

Department of Internal Medicine, *the Department of Neurology and **Clinical Laboratory, Kagawa Central Hospital, Kagawa

Daiji SAITO, The First Department of Internal Medicine, Okayama University Medical School, Okayama

昭和55年 7月15日

昭和60年 8月20日

図1. 胸部X線像. 骨格筋症状出現4年前の昭和55年の胸部X線像(左図)で、すでにCTRは57.1%と拡大し、昭和60年入院時(右図)にはCTR 69.2%とさらに拡大を認めた。

昭和55年 7月15日

昭和57年 2月1日

図2. 心電図. 骨格筋症状出現4年前(左図)に左軸偏位, 2年前(右図)に接合部調律がみられた。

入院時現症: 身長155cm, 体重41kg. 血圧96/60mmHg. 脈拍70/分, 整. 皮膚発疹なし. 眼瞼結

膜貧血なし. 眼球結膜黄疸なし. 心音 $4L_2$, 心尖部に全収縮期雑音(Levine III/VI)聴取. 呼吸音異

常なし。腹部平坦、圧痛なし。肝は右鎖骨中線上 1 横指触知・弾性硬・辺縁鈍、脾・腎触知せず。下肢浮腫なし。上肢・下肢の近位筋に軽度の筋力低下と圧痛を認めた。握力右14kg、左16kg。軽度の筋萎縮あり。

入院時検査成績： 検尿・検便異常なく、末梢

表 1. 入院時検査成績

末梢血		ZTT	6.8 KU
赤血球	371×10 ⁴ /μl	総蛋白	7.3 g/dl
ヘモグロビン	11.4 g/dl	アルブミン	60.0 %
ヘマトクリット	33.7 %	α ₁ -グロブリン	3.3 %
白血球	4,800 /μl	α ₂ -グロブリン	7.3 %
桿状核球	1 %	β-グロブリン	11.2 %
分葉核球	42 %	γ-グロブリン	17.7 %
好酸球	14 %	Na	138.5 mEq/l
好塩基球	0 %	K	4.2 mEq/l
リンパ球	31 %	Cl	95.5 mEq/l
単球	12 %	BUN	22.1 mg/dl
血小板	15.1×10 ⁴ /μl	クレアチニン	0.8 mg/dl
血沈	20 mm1時間	尿酸	8.0 mg/dl
検尿		総コレステロール	189 mg/dl
蛋白	(-)	HDL-コレステロール	
糖	(-)		52 mg/dl
潜血	(-)	中性脂肪	99 mg/dl
沈渣	異常なし	空腹時血糖	98 mg/dl
検便		T ₃	0.74 ng/ml
虫卵	(-)	T ₄	9.6 μg/dl
潜血	(-)	Free T ₄ Index	3.8
血液生化学		TSH	5.0 μIU/ml
総ビリルビン	0.8 mg/dl	血清学的検査	
GOT	67 IU/l	CRP	(-)
GPT	23 IU/l	RA	(-)
ALP	10.6 KA.U	STS	(-)
γ-GTP	53 IU/l	TPHA	(-)
CHE	539 IU/l	HBs抗原	(-)
LDH	857 IU/l	HBs抗体	(-)
CPK	2056 IU/l	抗核抗体	(-)
CPK-MB	62 IU/l	抗DNA抗体	(-)
アルドラーゼ	10.2 IU/l	抗蛔虫抗体	(-)
TTT	2.8 SH.U	抗旋毛虫抗体	(-)

図 3. Mモード心エコー図 (昭和60年 8 月30日).
RV: 右室, LV: 左室, MV: 僧帽弁, A₀: 大動脈,
LA: 左房. 左室は拡大し, 心室中隔, 左室後壁
の動きは著しく低下している。

血では軽度の貧血が認められた。生化学検査では CPK, GOT, LDH, アルドラーゼの上昇がみられた (表 1)。

胸部X線像所見: CTR 69.2%と拡大し、肺野にうっ血像を認めた (図 1)。

心電図: ペーシングリズム。

心エコー図: 左房・左室拡張末期径はそれぞれ44mm, 58mmと拡大し、心室中隔・左室後壁厚はそれぞれ9mm, 11mmと肥厚はみられなかった。左室は全体に動きが著しく低下し、特に左室後壁心基部側で著明だった (図 3)。またパルスドプラー法にて、左房・右房にそれぞれ収縮期逆流シグナルを認めた。

筋電図: 下肢近位筋にreduced patternがみられたが、明らかな筋原性変化は認めなかった。

入院後経過: 入院後呼吸困難は軽減し 9 月24 日心臓カテーテル検査を施行した。左室圧85/0 mmHg, 左室拡張末期圧は18mmHgだった。左室造影では全体に壁の動きは低下し、駆出率は 27.1%で、特に前壁から心尖部にかけては akinesisであった。またSellers II度の僧帽弁逆流がみられた。冠動脈造影は左右とも正常で、左室生検では間質を中心に広範な線維化を認め、筋線維には空胞変性、硝子様変性がみられた。また血

LVDd (mm)	58	59
LVDs (mm)	48	53
FS (%)	17.2	10.2

昭和60年 8 月30日

昭和61年 1 月 8 日

図 4. Mモード心エコー図. LVDd: 左室拡張末期径, LVDs: 左室収縮末期径, FS: Fractional shortening, RV: 右室, LV: 左室. 昭和61年 1 月 8 日の心エコー図では、入院時に比して心室中隔・左室後壁の運動はさらに低下し、特に心室中隔で著明になっている。

図5. 入院後経過. LVDd: 左室拡張末期径, LVDs: 左室収縮末期径, FS: Fractional shortening.

図6. 心筋組織像(アザン染色, $\times 40$). 心筋には広範な線維化を認め、病巣部では健全筋線維が単独あるいは少数集合して残存している。

清CPKの高値より右大腿四頭筋生検を施行したが、散在性に壊死線維がみられ、筋線維内鞘・血管周囲に顆粒球・リンパ球の軽度の細胞浸潤を認めた。その後もCPKの高値は持続したが、血沈・CRPはほぼ正常で、筋力低下は同様の状態であった。しかし12月頃から体動時の呼吸困難増強し、心エコー図では左室機能はさらに低下し、心基部は入院時に比して心室中隔の動きの低下が顕著となった(図4)。昭和61年1月10日よりPSL 50mg/日投与を開始したところ、血清CPK・GOTは減少したが、呼吸困難・浮腫は改善せず、昭和61年2月13日心不全にて死亡した(図5)。

図7. 心筋線維化の分布(■線維化)。線維化した病巣は左室壁のほぼ全周にみられ、心内膜下領域ではより顕著で、乳頭筋にも同様の変化がみられる。

剖検所見: 心重量340gで、左室は拡大し、乳頭筋を含め広範な線維化がみられ(図6)、心基部では主として後側壁、心尖部側では前壁に著明だった(図7)。同様の線維化は心室中隔には散在性に、右室では血管周囲に軽度に認めた。線維化した病巣部では筋線維が単独あるいは少数集合して残存し、空胞変性や融解壊死に陥っているものがみられた。また間質および筋層内にリンパ球を主とする円形細胞の軽度なびまん性浸潤を認めた。刺激伝導系では洞結節は線維化を来し、房室

結節からHis束・右脚枝・左脚枝にわたって内鞘に結合組織が増殖し、残存筋線維に空胞変性がみられた。冠動脈・大動脈にはアテローム硬化は認めなかった。四肢近位筋・肋間筋・横隔膜筋の筋線維は萎縮・顆粒状変性・硝子様変性などの変性崩壊像を呈し、筋線維内鞘には軽度のリンパ球浸潤がみられ、内筋周膜から内鞘に結合組織が増殖していた。また両側肺には急性気管支肺炎の像がみられたが、間質性肺病変は認めなかった。

考 案

多発性筋炎に心筋病変を伴うことは1899年 Oppenheim¹⁾により報告されており、Bohan⁴⁾は153人の本症において、心電図で非特異的ST、T変化23.1%、不整脈6.0%、脚ブロック5.0%を認めたとしている。しかし重篤な心臓障害を呈することはまれとされている²⁾。また本症において心症状が骨格筋症状に先んじて出現することが知られているが、その報告例は少ない。病歴から判断した限りでは、欧米ではRechavia⁵⁾、Gleditsche⁶⁾の2例、本邦では下野ら⁷⁾の1例のみである。本例では骨格筋症状が出現する4年前に心拡大、左軸偏位を指摘され、2年前に永久式ペースメーカーの植え込みを受けていた。このように本例では刺激伝導系の異常がまず出現しており、剖検時にも伝導系に著明な線維化を認めた。一般に多発性筋炎の心病変の特徴として伝導障害が高率に見られることが知られている³⁾。Diesnerら⁸⁾は本症では左軸偏位を示すものが多いとし、Devereら⁹⁾は脚ブロック、房室伝導異常、心房細動を高率に認めたとしている。このような多発性筋炎でみられる伝導系病変は周囲の心筋病変の波及というより、より一次的な変化であるとされる。その理由として、植田ら¹⁰⁾は筋肉障害は白筋→中間筋→赤筋と波及し、刺激伝導系は白筋のために伝導障害は心筋障害に先行して生じると説明している。また血管支配の特異性や、生理的に結合組織の被膜を持つこともその一因と考えられている³⁾。

本症の心筋病変は一般に間質性心筋炎の像をとり、心筋細胞の変性、壊死、大小不同、線維化を生じ、間質には小円形細胞や組織球の浸潤を認め

る。また病期によっては、間質の細胞浸潤が明らかでなく、心筋の線維化が主な所見のものもあるとされている¹¹⁾。本症例では剖検時心筋の細胞浸潤が比較的軽度だったが、末期病変であることおよびステロイド投与の影響によるものと考えられた。

本例では、血清学的な炎症反応に乏しく、骨格筋障害が緩徐な経過を示したにもかかわらず、心筋障害は急速に進行し、かつ重篤であった。一般に多発性筋炎が慢性の経過をとると、筋ジストロフィー症との鑑別はしばしば困難となる¹²⁾。このことから、本例ではNorrisら¹³⁾の言うcardiopathic muscular dystrophyとの異同が問題となる。彼らは中年以後に発症し、心筋障害が骨格筋障害に先行して現われ、その後肩帯部、腰帯部に筋萎縮が出現して短期間のうちに死亡した4例を報告している。本例では筋肉に圧痛がみられたこと、骨格筋組織に細胞浸潤を認めたことから多発性筋炎と診断した。またステロイド投与により血清CPK値の著明な改善が見られたこと、剖検で心筋組織に細胞浸潤を認めたこともその診断を裏づける結果と考えられ、これらの点においてNorrisらの例とは明らかに異なっていた。

また本例では左室壁運動にasynergyを認めたが、この原因として、壁運動異常の分布が剖検時の線維化の程度と一致したこと、経過中その分布に変化が見られたことより、心筋障害に基づくものと考えられた。近年心筋がびまん性に侵されるとされていた拡張型心筋症においても、壁運動異常の程度に部位により差を認めることが指摘されており¹⁴⁾、多発性筋炎の心病変の診断に際しても留意すべき点と思われる。

結 語

骨格筋病変に先行して心拡大・刺激伝導系の異常を認め、拡張型心筋症類似の所見を呈した多発性筋炎の1例を報告した。本症例は血清学的な炎症反応に乏しく、骨格筋障害が緩徐な経過を示したにもかかわらず、心筋障害が比較的急速に進行しており、今後本症の経過観察の上で注意を要するものと思われる。

謝辞 貴重な御教示を頂いた香川県立中央病院臨床病理部 藤田甫部長, 白井求氏, 岡山大学医学部 小川勝士名誉教授, 順天堂大学医学部神経内科 佐藤猛助教授に深謝いたします。

文 献

- 1) Oppenheim H: Zur Dermatomyositis. Berl Klin Wochenschr 36: 805, 1899.
- 2) Lynch PG: Cardiac involvement in chronic polymyositis. Brit Heart J 33: 416, 1971.
- 3) 河合祥雄, 岡田了三: 多発性筋炎の心病変. 内科 51: 297, 1983.
- 4) Bohan A, et al: A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine 56: 255, 1977.
- 5) Rechavia E, et al: Polymyositic heart disease. Chest 88: 309, 1985.
- 6) Gleditsch E: Polymyositis with concurrent affection of the myocardium. J Oslo City Hosp 13: 209, 1963.
- 7) 下野 恒, 他: 多発性筋炎に伴う二次性心筋疾患の1例. 心臓 16: 630, 1984.
- 8) Diesner GR, et al: Laboratory tests in polymyositis. Arch Intern Med 117: 757, 1966.
- 9) Devere R, Bradley WG: Polymyositis: Its presentation, morbidity and mortality. Brain 98: 637, 1975.
- 10) 植田啓嗣, 他: Cardiomyopathyと筋肉の分化. 臨床化学 5: 1647, 1969.
- 11) Haupt HM, Hutchins GM: The heart and cardiac conduction system in polymyositis-dermatomyositis: A clinicopathologic study of 16 autopsied patients. Amer J Cardiol 50: 998, 1982.
- 12) 山根清美, 他: 眼筋・咽頭筋・下腿筋に主な障害を有する慢性多発性筋炎の1例. 臨床神経 18: 369, 1978.
- 13) Norris FH, et al: On the possibility that a type of human muscular dystrophy commences in myocardium. Ann NY Acad Sci 138: 342, 1966.
- 14) 村尾 寛, 他: 拡張型心筋症壁運動の解析. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班, (戸嶋裕徳班長), 昭和57年度報告書, 昭和58年, p237.