

続発性心筋症 5 例の心エコー  
— 図所見

Echocardiograms of five  
cases with secondary  
cardiomyopathy

野田 英行  
中村 憲司  
小松 行雄  
長井 靖夫\*  
清水 克男\*  
足立 文子  
菊地 典子  
近瑞 香藤  
広沢弘七郎

Hideyuki NODA  
Kenji NAKAMURA  
Yukio KOMATSU  
Yasuo NAGAI\*  
Katsuo SHIMIZU\*  
Fumiko ADACHI  
Noriko KIKUCHI  
Mizuka KONDO  
Koshichiro HIROSAWA

Summary

We presented echocardiographic findings in 3 cases with collagen disease and 2 cases with infiltrative cardiomyopathy.

Two cases with progressive systemic sclerosis showed the symmetrical wall thickness of the left ventricle. In one of the 2, the involvement of the mitral valve was demonstrated in the echocardiogram which showed the findings similar to rheumatic mitral stenosis. In the case with dermatomyositis, the echocardiographic findings were consistent with those of congestive cardiomyopathy.

The echocardiogram of Fabry's disease showed the symmetrical thickening of left ventricular wall. In primary amyloidosis, the symmetrical wall thickening and the narrowing of the left ventricle were prominent. Decreased cardiac function and pericardial effusion were also observed.

Echocardiography was useful to evaluate the cardiac involvement secondary to systemic diseases.

Key words

Echocardiogram      Progressive systemic sclerosis      Dermatomyositis      Fabry's disease      Primary amyloidosis

はじめに

全身性疾患で、心臓にも様々な病変をきたす続

発性心筋疾患について、以前から心電図学的異常  
や剖検所見等の報告はあるが、心エコー図的所見  
の報告は多くない。我々は最近、心エコー図に異

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所 内科  
\* 同 小児科  
東京都新宿区河田町 10 (〒162)

Department of Internal Medicine and \*Department  
of Pediatrics, The Heart Institute Japan, Tokyo Wom-  
en's Medical College, Kawada-cho 10, Shinjuku-ku,  
Tokyo, 162

Presented at the 15th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 15-16, 1977

Received for publication November 24, 1977

常を認めた続発性心筋疾患 5 例を経験したので報告する。

対象と方法

症例は、膠原病 3 例 (進行性全身性硬化症: PSS 2 例, 皮膚筋炎 1 例) と, 浸潤性心筋症 2 例 (Fabry 病 1 例, 原発性アミロイドーシス 1 例) の計 5 例である。UCG 診断装置は東芝製 UCG-OIA 型で, 2.25 MHz, 直径 13 mm の探触子を使用し, strip-chart 記録を行った。探触子は胸骨左縁第 3 ないし第 4 肋間に置いた。心室中隔厚, 左室後壁厚および左室内腔の計測は, 僧帽弁の見え隠れする方向で, 心電図 R 波頂点で行った。その他, 大動脈径, 左房最大径, 僧帽弁の DDR および振幅を測定し, B-B' step の有無について調べた。左室内径短軸の短縮率 (percent shortening) も算出した。各症例の心エコー図所見の要約は Table 1 に示した。

症 例

症例 1. 43 歳, 女性, PSS

26 歳の時に手指関節の腫脹疼痛が出現し, 30

歳頃から嚥下障害, 皮膚の硬化, Raynaud 現象を訴えるようになり某病院に入院した。腎生検・皮膚生検にて PSS と診断され, ステロイド治療を受けていたが呼吸困難を訴え, 当院に入院となった。

血圧 150/80, 胸骨左縁第 3 肋間から心尖部にかけて駆出性収縮期雑音 (Levine 2/6) と II 音の固定性分裂を聴き, 両下肺に捻髪音を聴取した。胸部 X-P では心胸比は 63% と拡大し, 左下肺に線維状陰影を認めた (Fig. 1 A)。心電図は完全右脚ブロックを示していた (Fig. 1 B)。

心エコー図所見: 僧帽弁前尖エコーは増強し, 多重エコーを呈し, 後尖の拡張期前方運動も認め, 僧帽弁狭窄症に非常に類似した所見を示した。しかし, 僧帽弁の DDR と振幅は正常範囲内であった。心室中隔および左室後壁は軽度の肥厚を認めたが, 動きは良好であった。左室内径と左房径は軽度の拡大を示した (Fig. 1 C)。

本例は, 現在経過観察中である。

症例 2. 56 歳, 女性, PSS

50 歳代に入り Raynaud 現象が出現し, その後, 易疲労性, 咳嗽, 息切れ等が進み入院した。

顔面・四肢の皮膚の浮腫性硬化と色素沈着があり, 舌小帯の短縮を認めた。血圧 126/66, 心雑音はなく, 下肺に捻髪音を聴取した。胸部 X-P では心胸比 56% と拡大があり, 両側中下肺野に網状陰影を認めた (Fig. 2 A)。心電図は, 全誘導にて T 波の平低化, I, II, V<sub>4-6</sub> 誘導にて軽度の ST 低下を示した (Fig. 2 B)。

心エコー図所見: 心室中隔と左室後壁の肥厚を認めるも, 左室内径短縮率は 44% と良好であった。僧帽弁は DDR の低下あるも, とくに変化を認めなかった。軽度の心のう液貯溜の所見もあった (Fig. 2 C)。

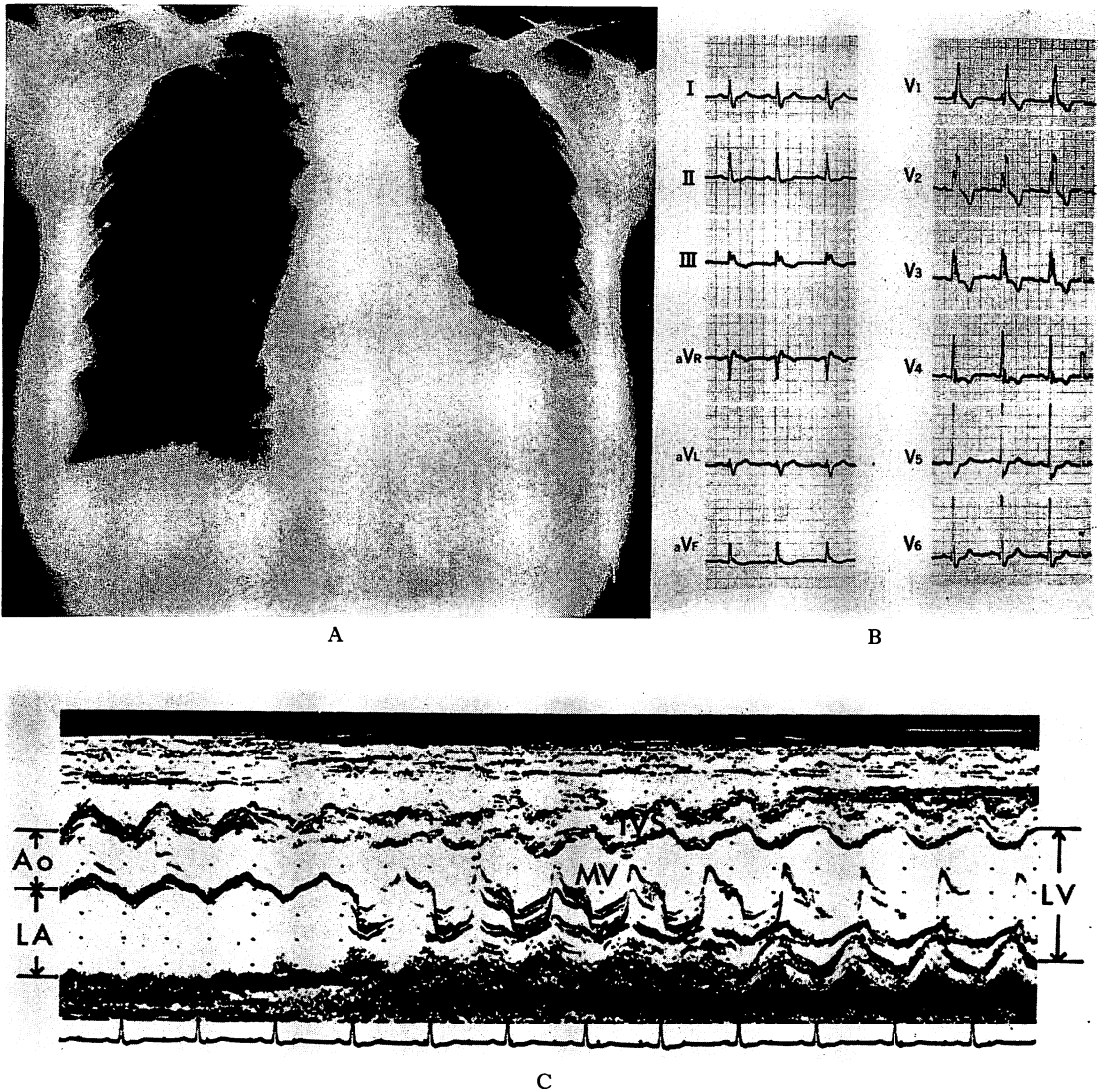
本例は皮膚生検にて PSS と診断された。剖検所見では心重量 350 g とやや増加し, 両心室壁に軽度の肥厚があり, 組織では心筋細胞の微小壊死を認めた。各弁膜装置に異常はなかった。

症例 3. 61 歳, 男性, 皮膚筋炎

Table 1. Summarized data of echocardiogram

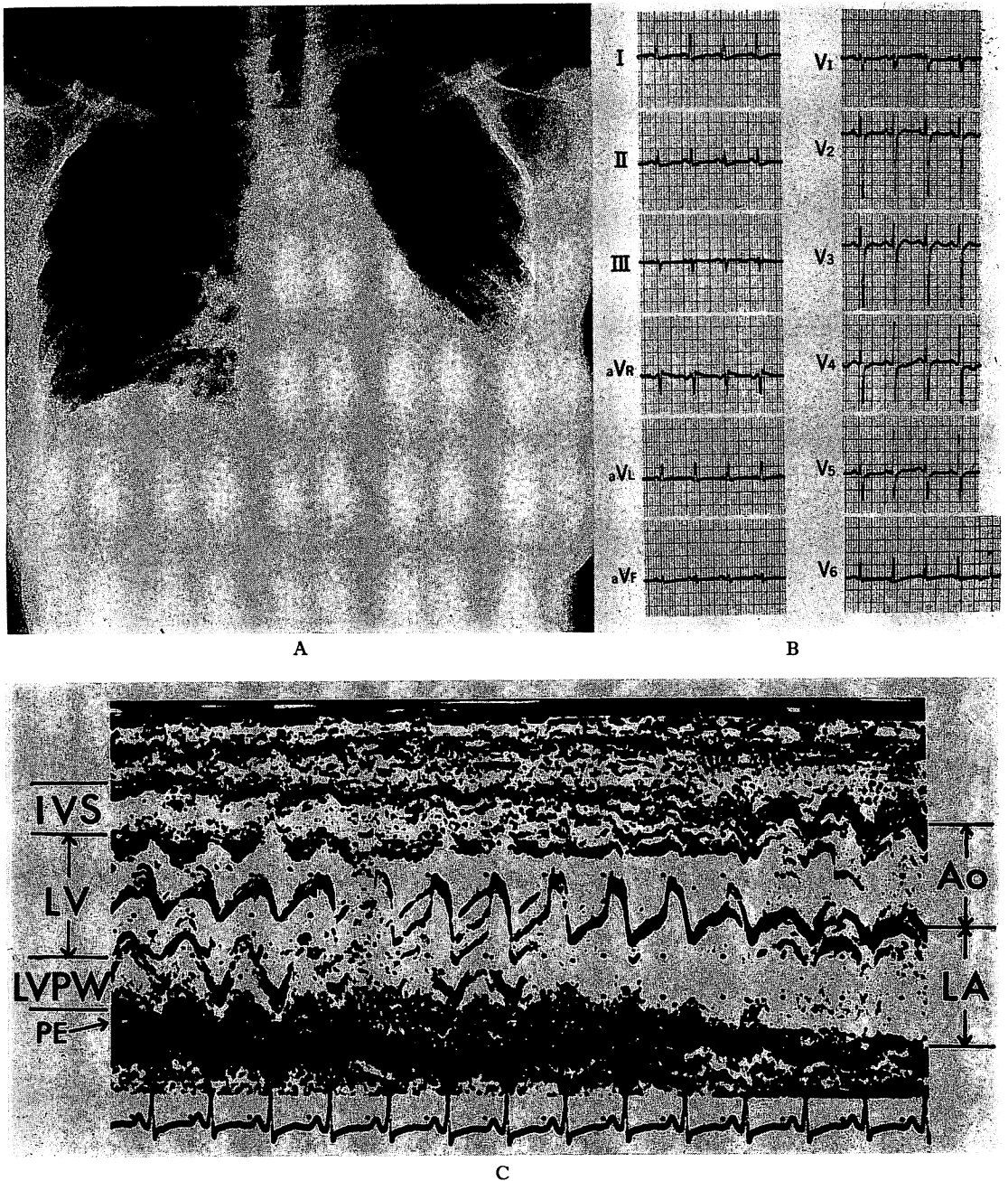
	Case1. 43y F. scleroderma	Case2. 56y F. scleroderma	Case3. 61y M. dermatomyositis	Case4. 21y M. fabry's disease	Case5. 44y M. amyloidosis
Mitral Valve					
DDR (mm/sec)	7.2	4.0	10.3	8.2	11.0
Amplitude (cm)	1.9	2.0	1.7	2.4	1.9
B-B' step	-	-	+	-	-
LVDd (cm)	5.8	4.3	5.9	4.6	3.5
Percent shortening (%)	3.3	4.4	2.9	4.6	2.9
IVS T (cm)	1.2	1.1	0.8	1.6	2.1
LVPW T (cm)	1.1	1.3	0.8	1.4	2.0
Ao D (cm)	2.9	2.9	3.1	3.0	3.1
LA D (cm)	4.0	3.0	2.2	3.1	3.9

DDR: diastolic descent rate, Amplitude: C-E amplitude of anterior mitral valve leaflet, LVDd: diastolic left ventricular internal dimension, Percent shortening: percent shortening of minor left ventricular dimension, IVS T: thickness of interventricular septum, LVPW T: thickness of left ventricular posterior wall, Ao D: aortic root dimension, LA D: left atrial dimension.



**Fig. 1. Progressive systemic sclerosis (Case 1: 43-year-old female).**

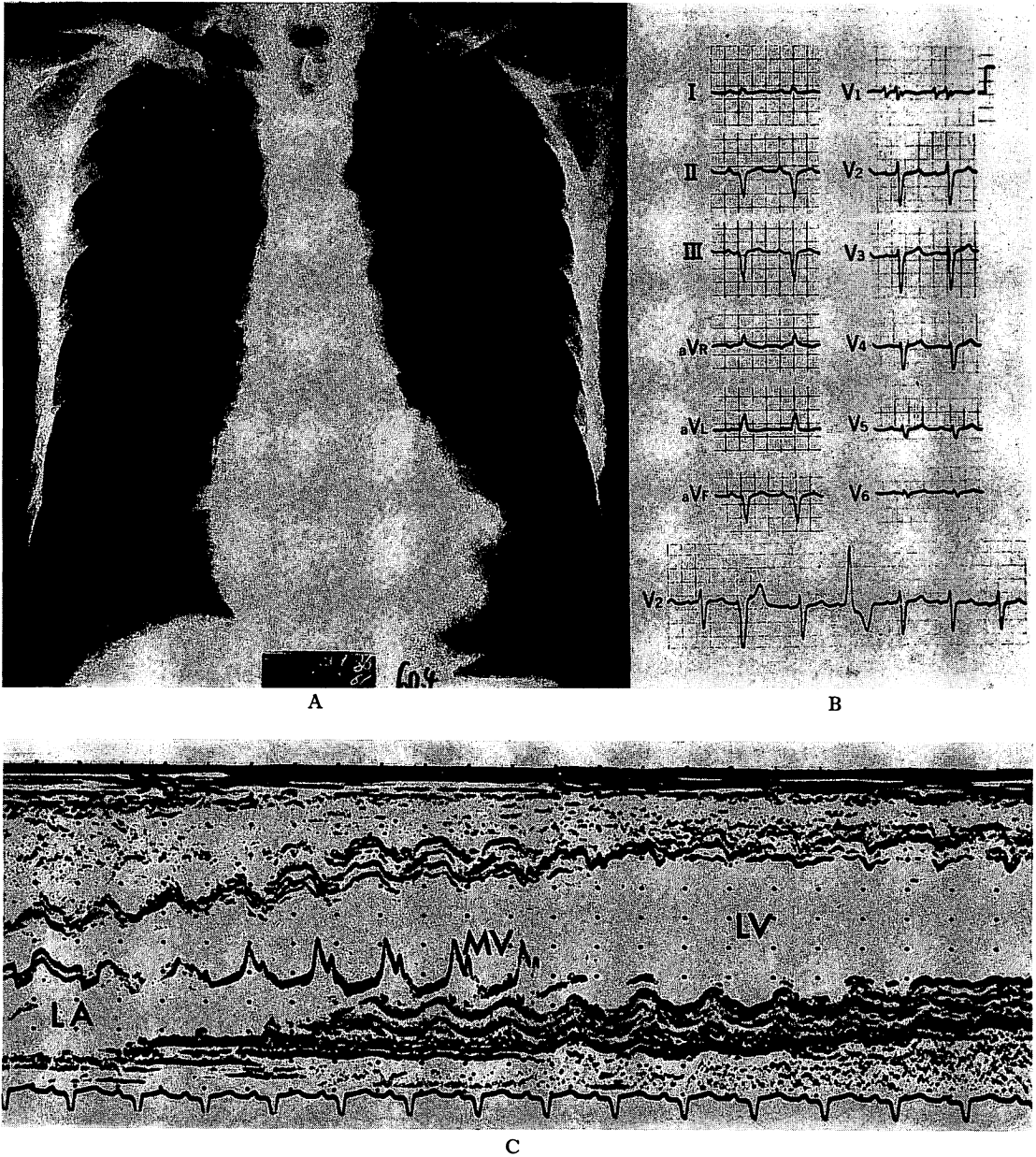
A: chest X-ray shows an enlarged cardiac silhouette with fibrous shadow in the left lower lung. B: ECG shows complete right bundle branch block. C: echocardiogram shows the multiple echoes of the anterior mitral leaflet and the diastolic anterior motion of the posterior leaflet, which are similar to rheumatic mitral stenosis. However, the diastolic descent rate of the anterior leaflet is kept normal. The interventricular septum and the posterior wall of the left ventricle are slightly thickened. Ao: aorta, LA: left atrium, LV: left ventricle, IVS: interventricular septum, MV: mitral valve.



**Fig. 2. Progressive systemic sclerosis (Case 2: 56-year-old female).**

A: The chest X-ray shows cardiomegaly and the abnormal reticular shadows in the bilateral lower lung fields. B: The mild ST depression and flattened T waves were shown in ECG. C: the echocardiogram shows the symmetric thickening of the left ventricular wall and slight pericardial effusion.

LVPW: left ventricular posterior wall, PE: pericardial effusion.



**Fig. 3. Dermatomyositis (Case 3: 61-year-old male).**

A: chest X-ray shows cardiomegaly. B: QS pattern in the leads II, III and aV<sub>F</sub>, small R waves with deep S waves in the left precordial leads, and the multifocal premature ventricular beats are seen in ECG. C: left ventricle is markedly dilated and the percent shortening of the ventricle is decreased. There is the decreased motion of the apical wall of the left ventricle. The mitral valve shows the B-B' step. These findings are consistent with those of congestive cardiomyopathy.

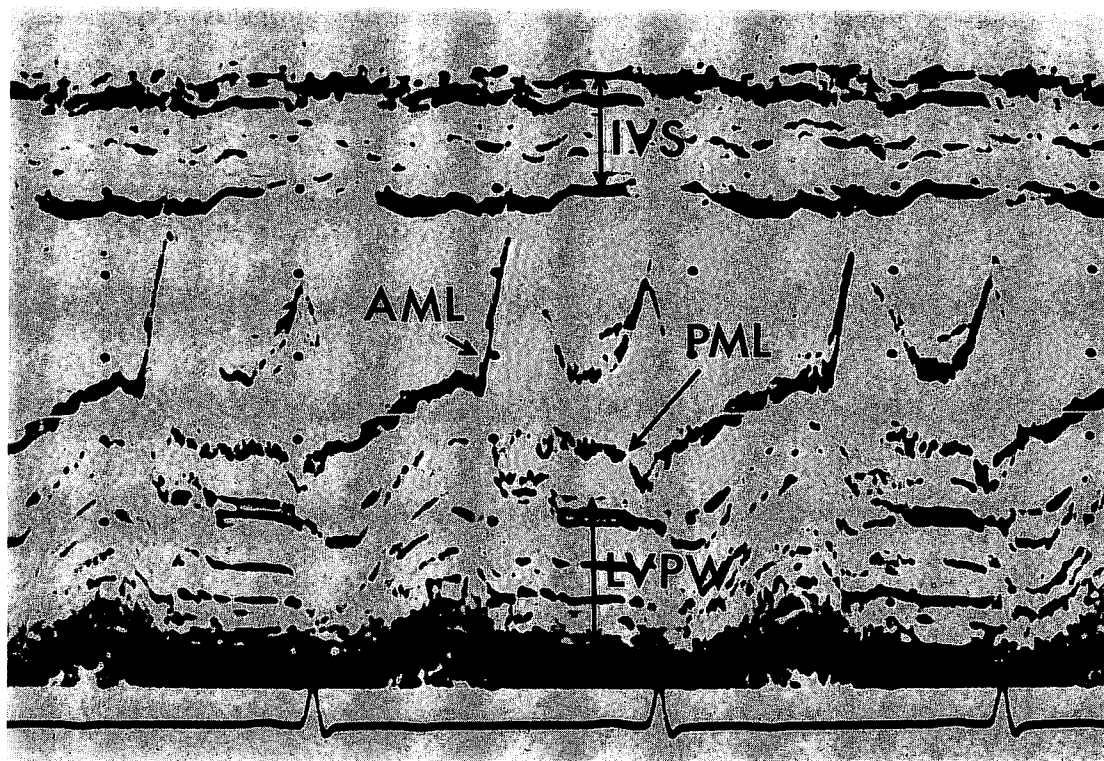


**Fig. 4.** Fabry's disease (Case 4: 29-year-old male).

A: no cardiomegaly is seen in chest X-ray. B: ECG shows left ventricular hypertrophy and negative T waves in the leads II, III, aV<sub>F</sub>. C (*next page*): in the echocardiogram, the interventricular septum and left ventricular posterior wall are thickened symmetrically.

AML: anterior mitral leaflet, PML: posterior mitral leaflet.





C

57歳の時、皮膚の色素沈着と全身倦怠感を訴え、皮膚生検にて皮膚筋炎と診断され、ステロイド治療を受けていたが、筋力低下、不整脈が出現し当院に入院した。

血圧 90/75, IV 音を聴取したが心雑音はなかった。胸部 X-P では心胸比 60% と心拡大を示し (Fig. 3 A), 心電図は II・III・aV<sub>F</sub> にて QS 型, 左側胸部誘導にて R 波の減高と深い S を認め, 心室性期外収縮の散発があった (Fig. 3 B)。

心エコー図所見: 僧帽弁は左室後方に位置し, 振幅は減少し, B-B' step を認めた。左室内腔は拡大し, 心尖部方向では前壁・後壁とも動きが悪く, 左室内径短縮率は 29% と低下していた。全体として, うっ血型心筋症に一致するエコー所見であった (Fig. 3 C)。

本例は, 現在経過観察中である。

症例 4. 29歳, 男性, Fabry 病

10歳頃より無汗症, 直射日光による皮膚の疼痛等に気づき, 以後上肢の電撃痛や微熱・倦怠感を覚え, タンパク尿を指摘され入院した。

血圧 130/78, 心尖部に駆出性収縮期雑音 (Levine 2/6) と III 音を聴取, 胸部 X-P では心拡大なく (Fig. 4 A), 心電図にて左室肥大所見と II・III・aV<sub>F</sub> の陰性 T を示した (Fig. 4 B)。白血球中の  $\alpha$ -galactosidase の完全欠損と尿中に ceramidetrihexoside の増量を認め, Fabry 病と診断された。

心エコー図所見: 心室中隔と左室後壁の明らかな肥厚を認めたが, 左室内径短縮率は良好であった。僧帽弁に異常はなかった (Fig. 4 C)。

本例は左室造影を行い, 心室中隔と左室自由壁の明らかな肥厚を認めたが, 駆出率は 72% と良好であった。心内圧はすべて正常であった。また, 心内膜心筋生検にて, 大量の糖脂質の沈着による

心筋細胞の変性と肥大を認めた。

症例 5. 44 歳, 男性, 原発性アミロイドーシス  
腰痛, 下腿浮腫, 嚥下障害を訴え, myeloma

および secondary amyloidosis を疑われ入院した。

血圧 84/50, 心雑音や肺のラ音は聴取しなかつたが, 胸部 X-P では心胸比 64% と拡大し, 胸

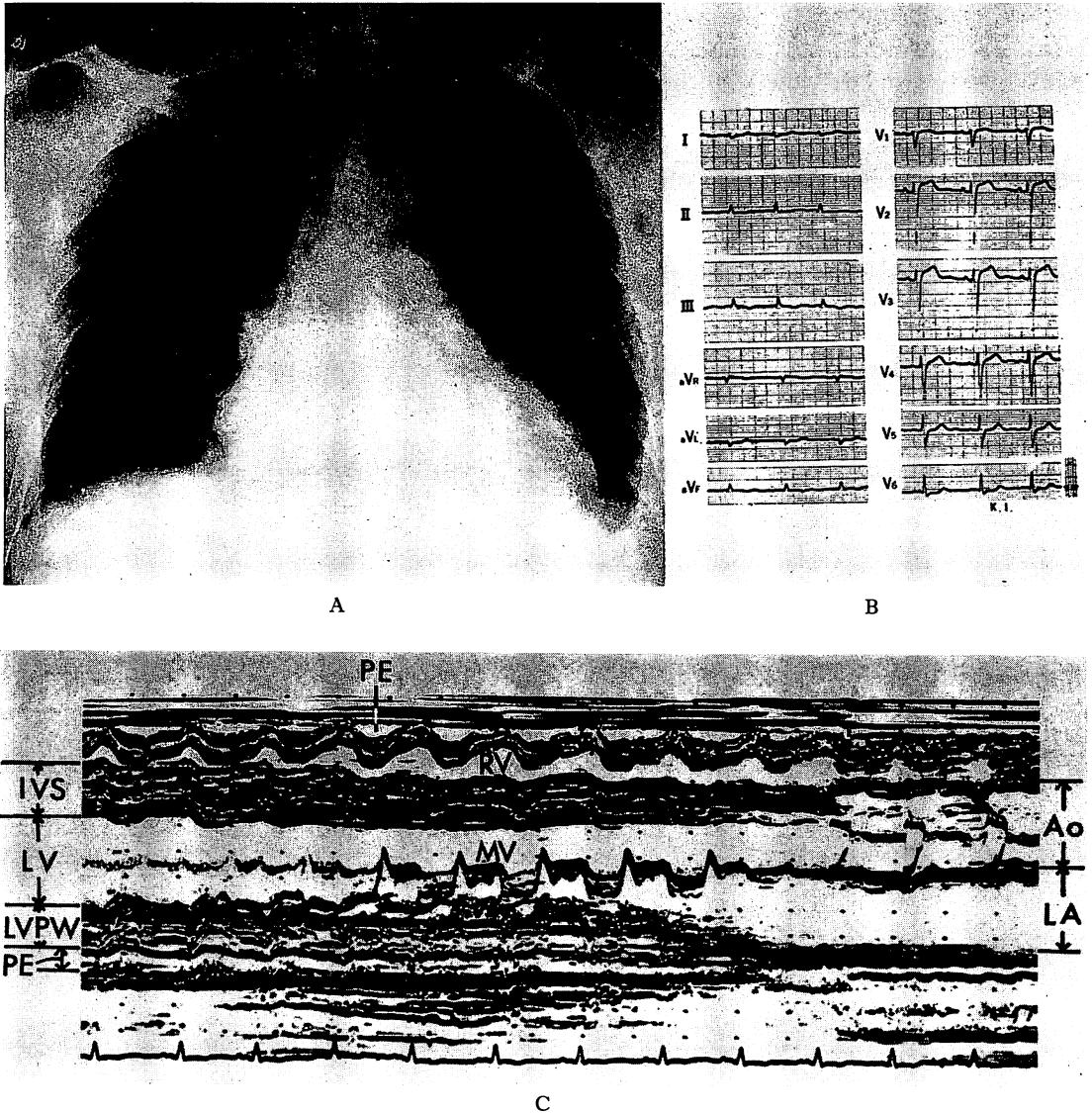


Fig. 5. Primary amyloidosis (Case 5: 44-year-old male).

A: cardiomegaly and pleural effusion are seen. B: ECG demonstrates low voltage in the limb leads and clockwise rotation. C: symmetrical wall thickening and the narrowing of the left ventricle are prominent. The wall motion of the left ventricle and the aorta is diminished. Mild pericardial effusion is observed.

RV: right ventricle.



水を認めた (Fig. 5 A). 心電図は四肢誘導で低電位差を呈し, 胸部誘導では時計方向回転を示した (Fig. 5 B).

心エコー図所見: 心室中隔 2.1 cm, 左室後壁 2.0 cm と著明に肥厚し, 両者ともに hypokinetic であった. 左室内腔は狭小化し, 左室内径短縮率も低下していた. 大動脈壁と大動脈弁の運動は低心拍出量の所見であった. さらに, 心臓の前方と後方に心のう液貯溜を認めた (Fig. 5 C).

剖検し, 組織診断で原発性アミロイドーシスと診断された. 心重量 360 g とやや大きく, 左室壁は肥厚しており, 組織では心筋にも高度のアミロイド沈着を認めた. 各弁膜装置には, とくに異常を認めなかった.

## 考 案

PSS の心病変は, Weiss<sup>1)</sup> らが “scleroderma heart disease” として詳細に報告して以来, 多くの報告がある. PSS は主として心外膜と心筋に病変をきたすことが多く<sup>2-5)</sup>, 心内膜, ことに弁膜障害をきたすことはほとんどないという者もあり<sup>6,7)</sup>, Bulkley ら<sup>5)</sup> は 52 例の PSS の剖検にて 23 例に心筋病変をみたが, 弁膜病変は 1 例もなかったと報告している. しかし, 少数ながら重症の心筋障害のあるものでは, 弁膜障害も併発するといわれる<sup>2-4)</sup>. 症例 1 は, 僧帽弁狭窄症に類似した僧帽弁エコーを示し, 明らかな僧帽弁の器質的変化が考えられた. 僧帽弁狭窄症の存在を疑い, 亜硝酸アミル負荷を行ったが, 拡張期ランブルは出現せず, 僧帽弁狭窄症を支持する所見は心音図上からも得られなかった. リウマチ熱の既往もなく, PSS による弁膜病変が示唆される. PSS の心筋病変は心筋細胞壊死とその線維化, また間質の浮腫や線維化などから成り, 心室壁・中隔の肥厚および心室腔の拡大などをきたす<sup>1-5)</sup>. Eggebrecht ら<sup>8)</sup> は, 心エコー図所見より PSS の心筋症を, うっ血型心筋症型 (心室と左房の拡大, 壁厚は厚くなく, 運動の低下あり), 浸潤性心筋症型 (壁厚が厚く心室の拡大はない) の 2 型に分類し, 剖検所

見と対比している. 我々の 2 症例にはともに心室壁に軽度の肥厚があり, 症例 1 では左室腔の軽度の拡大も認めたが, 両者とも左室内径短縮率は良好であった. 左心機能はまだ十分に維持されていた.

皮膚筋炎の心筋障害は, 古くは 1899 年 Oppenheim<sup>9)</sup>, 1906 年 Lorenz<sup>10)</sup> が述べている. 否定的な意見もあったが<sup>11)</sup>, 最近いくつかの報告を散見する<sup>12-16)</sup>. また, 心筋障害のみならず弁膜にも病変をきたすことがあるといわれる<sup>17,18)</sup>. 日本では田中<sup>14)</sup> が, 14 例の剖検にて 9 例に間質性心筋炎や心筋線維の壊死を認め, 4 例に僧帽弁や大動脈弁に病変があったと報告している. 心室壁は肥厚することもあり, 心室腔の拡大をみることもある<sup>16)</sup>. 症例 3 では, 心エコー図で「うっ血型心筋症型」を呈し, 心電図でも広範な心筋障害を思わせる所見であった.

Fabry 病は  $\alpha$ -galactosidase の欠損により sphingoglycolipid が全身の諸臓器, 組織へ蓄積する全身性疾患であるが, 心臓にも病変をきたす. 心筋細胞への同物質の大量沈着による変性と肥大により心室壁の肥厚や心室腔の拡大を呈し, 心筋障害, 心不全を招来する<sup>19-21)</sup>. また, 各弁膜, 腱索への沈着により, 僧帽弁狭窄・閉鎖不全症, 大動脈弁狭窄, 閉鎖不全症をきたし<sup>19-21)</sup>, 刺激伝導系も同様に障害されて心電図異常を生ずる<sup>22)</sup>. 症例 4 は, 心エコー図的に左室後壁 (1.4 cm), 心室中隔 (1.6 cm) の明らかな肥厚が認められ, 左室造影により左室自由壁 (1.5 cm), 心室中隔 (1.6 cm) と, ほぼ近似の肥厚を確認した. 左室の収縮性はまだよく維持されていた.

アミロイドーシスは原発性・続発性を問わず心病変をきたすことが多く, 心房中隔, 両心室壁などにアミロイドが沈着し, それらの肥厚を招来する. また, 心内膜, 弁膜, 刺激伝導系などにも沈着し, 心電図上低電位差の他に, 房室ブロック, 脚ブロック, 心筋梗塞様 patternなどを呈することはよく知られている<sup>23,24)</sup>. 血行動態的には拡張終期庄の上昇, 拡張期 dip and plateau pattern

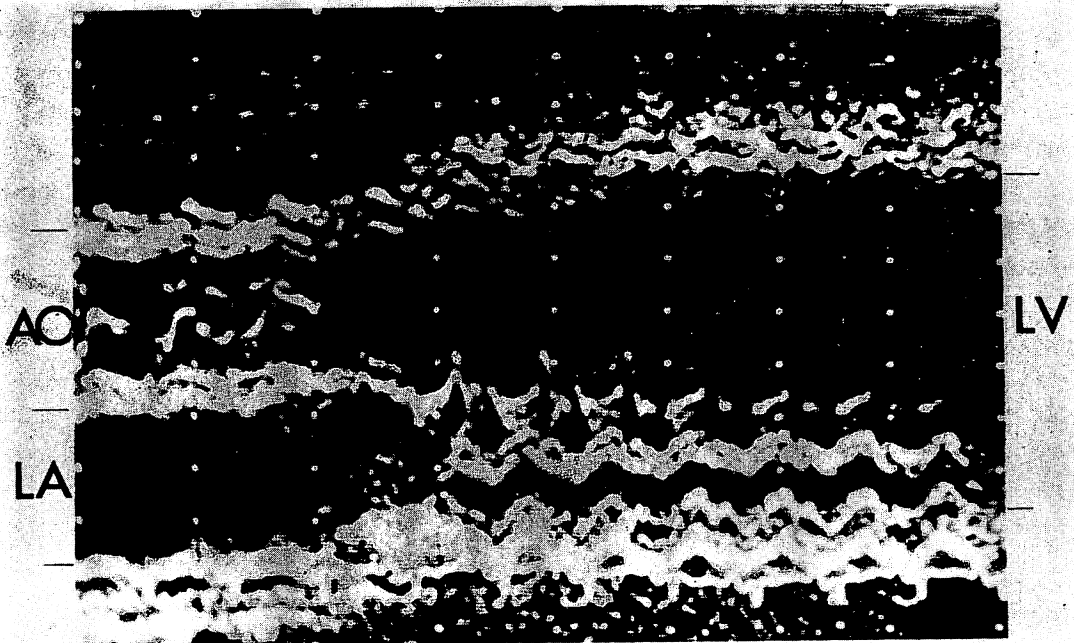


Fig. 6. Echocardiogram of hemochromatosis, which shows the findings similar to congestive cardiomyopathy.

など収縮性心包炎に類似し<sup>23,25)</sup>, 治療抵抗性の心不全をきたすことも特徴とされている<sup>23)</sup>. 最近, 本症の心エコー図の検索によるその形態的特徴と心機能についての報告がある. Borer ら<sup>26)</sup>は, 心エコー図上左室壁は対称性肥厚 (1.5~2.0 cm) を示し, 内腔はやや狭く, 僧帽弁の DDR は低下していたが, 左室駆出率は正常範囲内であったといい, 一方, Child ら<sup>27)</sup>は同様に左室壁の対称性肥厚 (1.4~1.8 cm) の所見を得, さらに左室内径短縮率, および左室駆出率等は低下していたといっている. 症例 5 でも左室壁の著明な対称性肥厚と左室腔の狭小化があり, 左室内径短縮率は著明に低下していた.

浸潤性心筋症では, 他に hyper eosinophilia, hemochromatosis, Pompe 病等で心室壁が肥厚することが知られており<sup>28)</sup>, 我々は, hemochromatosis の症例でうっ血型心筋症型のエコー所見を示した 1 例を経験している (Fig. 6).

以上, 続発性心筋症の 5 例について, 心エコー図所見とそれらの形態的異常について, 若干の文献的考察を述べたが, 本症はその原因疾患や心病変の進行程度により様々な所見を示すと考えられ, 心エコー図はその心病変を推定するのにたいへん有用である.

#### 文献

- 1) Weiss S, Stead EA, Warren JV, Bailey OT: Scleroderma heart disease. Arch Internal Med 71: 749-776, 1943
- 2) Oram S, Stokes W: The heart in scleroderma. Brit Heart J 23: 243-259, 1961
- 3) Sackner MA, Heinz ER, Steinberg AJ: The heart in scleroderma. Amer J Cardiol 17: 542-559 1966
- 4) 沖本孝雄, 坂本二哉, 林 輝美, 松久茂久雄: 進行性全身性硬化症の心病変とその病型. 臨床心音図 4: 297-311, 1974
- 5) Bulkley BH, Ridolfi RL, Salyer WR, Hutchins GM: Myocardial lesions of progressive systemic

- sclerosis. *Circulation* **53**: 483-490, 1976
- 6) D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, Shulman LE: Pathologic observation in systemic sclerosis. A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *Amer J Med* **46**: 428-440, 1969
  - 7) Jones EW: Valvular disease of the heart in systemic scleroderma. *Brit J Dermat* **74**: 183-190, 1962
  - 8) Eggebrecht RF, Kleiger RE: Echocardiographic patterns in scleroderma. *Chest* **71**: 47-51, 1977
  - 9) Oppenheim H: Zur Dermatomyositis. *Berl Klin Wschr* **36**: 805, 1899
  - 10) Lorenz H: Herzerscheinungen bei der akuten Polymyositis und deren Bedeutung für die Diagnostik der Letzteren. *Dtsch Med Wschr* **32**: 777-778, 1906
  - 11) Reich NE: *The Uncommon Heart Disease*, Charles C Thomas, Springfield, 1954, p 516
  - 12) Smith HG: Dermatomyositis. A case report with postmortem findings. *Brit Med J* **1**: 770-771, 1955
  - 13) Barnard BG, Rankin AM, Robertson GH: Polymyositis. Report on three cases from West Africa. *Brit Med J* **1**: 1473-1476, 1960
  - 14) 田中良三: 皮膚筋炎の病理組織学的研究. 新潟医学会雑誌 **80**: 546-565, 1966
  - 15) Lynch PG: Cardiac involvement in chronic polymyositis. *Brit Heart J* **33**: 416-419, 1971
  - 16) 竹中茂樹, 完山茂樹, 細川禎正, 早瀬正二, 安江隆夫, 尾島昭次: 硬塞様心電図を呈し心筋炎によるうっ血性心不全にて死亡した皮膚筋炎の 1 剖検例. *心臓* **4**: 749-754, 1972
  - 17) 間 得之, 村中正治, 鈴木輝彦, 溝口とく子: 皮膚筋炎の 1 剖検例, 日内会誌 **56**: 86-87, 1967
  - 18) 橋本武則, 福井 興, 植村富士男: 非定型的疣贅性心内膜炎および胃癌を合併した皮膚筋炎. 膠原病症例図説: 大日本製薬株式会社, 1976, p 15-17
  - 19) Ferrans VJ, Hibbs RG, Burda CD: The heart in Fabry's disease. Histochemical and electron microscopic study. *Amer J Cardiol* **24**: 95-110, 1969
  - 20) Desnick RJ, Blieden LC, Sharp HL, Hofschire PJ, Moller JH: Cardiac valvular anomalies in Fabry's disease. Clinical, morphological, and biochemical studies. *Circulation* **54**: 818-825, 1976
  - 21) Becker AE, Schoorl R, Balk AG, Heide RM: Cardiac manifestations of Fabry's disease. *Amer J Cardiol* **36**: 829-835, 1975
  - 22) Mehta J, Tuna N, Moller JH, Desnick RJ: Electrocardiographic and vectorcardiographic abnormalities in Fabry's disease. *Amer Heart J* **93**: 699-705, 1977
  - 23) Buja LM, Khoi NB, Roberts WC: Clinically significant cardiac amyloidosis. Clinicopathologic findings in 15 patients. *Amer J Cardiol* **26**: 394-405, 1970
  - 24) Schroeder JS, Billingham ME, Rider AK: Cardiac amyloidosis. Diagnosis by transvenous endomyocardial biopsy. *Amer J Med* **59**: 269-273, 1975
  - 25) Swanton RH, Brooksby IAB, Davies MJ, Coltart DJ, Jenkins BS, Webb-Peploe MM: Systolic and diastolic ventricular function in cardiac amyloidosis. Studies in six cases diagnosed with endomyocardial biopsy. *Amer J Cardiol* **39**: 658-664, 1977
  - 26) Borer JS, Henry WL, Epstein SE: Echocardiographic observations in patients with systemic infiltrative disease involving the heart. *Amer J Cardiol* **39**: 184-188, 1977
  - 27) Child JS, Levisman JA, Abbasi AS, MacAlpin RN: Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest* **70**: 726-731, 1976