

全身性エリテマトーデス症
例における左室心内膜異常
エコー

Abnormal left ventricu-
lar endocardial struc-
tures detected by two-
dimensional echocardio-
graphy in systemic lupus
erythematosus

阿部 純久
横塚 仁
小川 聡
細川美千代
戸山 雅子
藤井 効
盛 英三
半田俊之介
中村 芳郎
高野 慎*

Sumihisa ABE
Hitoshi YOKOZUKA
Satoshi OGAWA
Michiyo HOSOKAWA
Masako TOYAMA
Isao FUJII
Hidezo MORI
Shunnosuke HANDA
Yoshiro NAKAMURA
Makoto TAKANO*

Summary

This is a report of abnormal endocardial structures on the left ventricular wall as visualized by two-dimensional echocardiography (2-D echo) in patients with systemic lupus erythematosus.

Abnormal endocardial structures, arising from the left ventricular endocardium and appearing to proliferate into the cavity, were found in 11 (20%) of 54 patients. The most frequently involved site was posterobasal left ventricular wall in the parasternal long-axis view, and the posterolateral segment of the left ventricle including the anterior and posterior papillary muscles in the parasternal short-axis view. M-mode echocardiograms, simultaneously recorded with 2-D echo, revealed abnormal structures of increased intensity adjacent to the endocardium with thicknesses of 4~7 mm. Most of the abnormal endocardial structures were observed in patients in the active phase by 2-D echo, and they appeared to regress with steroid therapy. In one autopsy case, fibrous endocardial thickening suggesting healed endocarditis was present in the anterior papillary muscle as observed by 2-D echo. Their location and response to steroid therapy suggests that these abnormal echoes could represent Libman-Sacks endocarditis.

慶応義塾大学医学部 呼吸循環内科
東京都新宿区信濃町 35 (〒160)
*東京電力病院 内科
東京都新宿区信濃町 9-2 (〒160)

Cardiopulmonary Division, Department of Medicine,
School of Medicine, Keio University, Shinanomachi
35, Shinjuku-ku, Tokyo 160
*Department of Internal Medicine, Tokyo Denryoku
Hospital, Shinanomachi 9-2, Shinjuku-ku, Tokyo 160

Received for publication December 21, 1984; accepted January 19, 1985 (Ref. No. 29-26)

Key words

Systemic lupus erythematosus
Libman-Sacks endocarditis

Two-dimensional echocardiography

Abnormal endocardial structures

はじめに

1924年, Libman と Sacks¹⁾ が4例の“atypical verrucous endocarditis”例を報告して以来, 心内膜炎は全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus: SLE)の心病変中, 最も古典的なものとされてきた²⁾. しかし, その診断については, 通常の身体所見, 胸部X線, 心電図などを用いる限り, 臨床的には比較的困難で, 剖検時に初めて発見される場合が多い³⁾. このため Libman-Sacks 心内膜炎の診断は, 病理学的にのみなされるべきだとする意見が有力であった⁴⁾.

一方, 心エコー図法の普及に伴い, SLE 例についても, 主として心膜炎の診断を目的として本法が多用されるようになり, その結果, 低頻度ながら, 大動脈弁あるいは僧帽弁の肥厚・疣贅が検出され, 心内膜炎を示唆する報告が散見されるようになった⁵⁻⁷⁾. これに対し, 心室の心内膜炎に関する臨床的報告はほとんどなされていない. 今回, 我々は SLE 例の断層心エコー図所見を検討中, 左室心内膜に異常エコーを有する例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する.

対象と方法

対象は1981年10月より1984年9月までの3年間に, 心エコー検査が依頼された SLE 症例54例で, いずれもアメリカリウマチ協会の分類予備基準を満たしたものである. その内訳は入院患者44例, 外来患者10例で入院例が多数を占め, しかもその多くは入院早期に心エコー図検査が施行されている. 女性48例, 男性6例で, 年齢分布は8~57歳(平均33.6歳)であった. 断層心エコー図の記録には東芝製 SSH-11A あるいは40A を用い, Mモード心エコー図の記録には同社製

LSR-20A strip-chart recorder を用いた.

断層心エコー図による心内膜異常エコーの有無は, 本研究が retrospective に行なわれたものであるため, 定量性をもった客観的基準により診断することは困難であった. このため, 今回は以下のような方法をとった. すなわち, まず画像が不鮮明な例, 全周性に心内膜エコーの増強している例, 左室短軸断層面上, 超音波ビーム方向と平行に位置する前側壁, あるいは後中隔から後壁のみに異常エコーの認められる例は除外した. この上で共同研究者3名の判定が一致した例につき, 短軸像上, 左室拡張末期に異常エコー部分が5mm以上の厚さを有する例を陽性と判定した. なお感度断層法を施行したものでは(Fig. 1), 心内膜異常エコー部のエコー強度が心筋部エコーより約10dBのエコー強度増加を示していることを条件に加えた.

結 果

1. 症例の例示

症例1: 29歳, 女性, 主婦

1977年発症のSLE. 1978年6月, ステロイドのパルス療法施行. 1980年2月, 筋肉痛のため再入院し, プレドニソロン40mgにて軽快退院. 以後, 外来のプレドニソロンは14mgまで減量されていた. 1982年6月30日より全身倦怠感と39°C台の発熱を認めた. 7月2日には一時解熱したが, 蝶形紅斑と吸気時に増強する前胸部痛が出現した. 7月11日尿閉, 全身の関節痛, 意識状態の低下を認め, 7月12日当院へ緊急入院した. 入院時意識は傾眠傾向. 血圧106/84. 心拍数80整. 呼吸数16. 体温37.6°C. 蝶形紅斑(+). 両側眼底にcytoid body(+). 心音: I, II音正常, III音(-), IV音(+), 心雑音聴取せず. 肺野清. 腹部・下肢に異常なし. 右片麻痺(+), 右

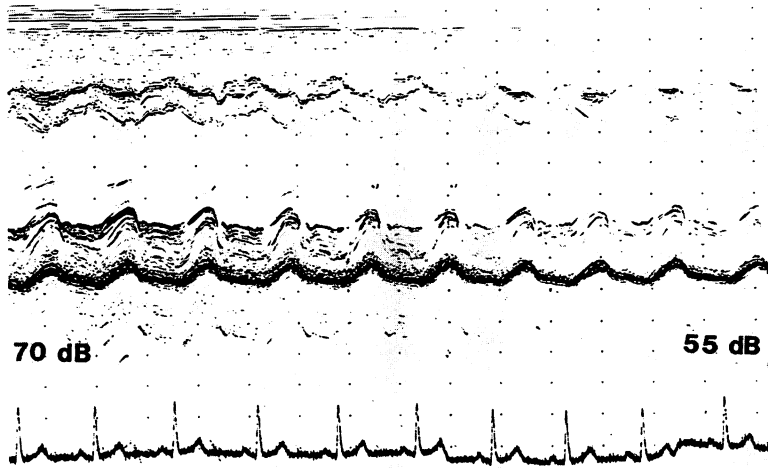


Fig. 1. A gain-graded M-mode echocardiogram recorded with an aid of 2-D echocardiogram.

The echogenicity of the abnormal structures adjacent to the endocardium is about 10 dB stronger in intensity than that of the myocardium.

Babinski 反射陽性であった。SLE の増悪に伴う中枢神経障害と考え、プレドニソロンを 40 mg に増量した。入院 4 日目の断層心エコー図所見では中等量の心嚢液貯留と心内膜の異常エコーを認めた。中枢神経症状が改善しないため、プレドニソロンを 80 mg に増量し、その後漸減した。8 月 19 日施行した断層心エコー図 (Fig. 2) では心嚢液は消失していたが、左室壁心内膜には更に顕著な異常エコーを認めた。異常エコーは左室壁心内膜に付着し、左室腔に増殖様に突出する輝度の亢進したエコーであった。長軸像では僧帽弁後尖付着部より乳頭筋に至る心基部後壁、短軸像では後側壁から前壁まで及ぶ心内膜面に付着し、収縮期には、この異常エコーにより左室内腔が著しく狭小化した。なお異常エコーの付着している左室壁運動には異常は認めなかった。9 月 24 日、プレドニソロン 22 mg で退院したが、その後 1983 年 12 月より翌年 2 月、同年 3 月より 7 月と、腹痛および下痢のため入院し、再びステロイドのパルス療法を施行された。外来でプレドニソロンを漸減中の 9 月 (Fig. 2 の記録より約 2 年後) に施行した

断層心エコー図 (Fig. 3) では、後側壁の心内膜異常エコーは軽減し、前壁では消失していた。

症例 2: 25 歳, 男性, 会社員

1983 年 2 月より 38°C 前後の発熱を認め、3 月東京電力病院内科に入院し、SLE と診断された。徐々に尿蛋白が増加し、10 月には全身の浮腫を認めるようになったため 10 月 7 日再入院した。入院後、腹水が著明となり、抗 DNA 抗体も高値のため、プレドニソロン 60 mg の投与を開始した。しかし腎機能が急速に悪化し、このため、10 月 21 日より血液透析を開始した。プレドニソロンは徐々に減量し、1984 年 2 月に 30 mg としたところ、38°C 代の発熱、蝶形紅斑、関節痛が出現したため、36 mg に増量し改善した。同時期に施行した心エコー図検査では (Fig. 4), 左室後壁および前乳頭筋に付着した異常エコーが認められ、M モード記録では、輝度の亢進した厚さ 6 mm の帯状エコーとして捉えられている。その後、ステロイドを漸減し、6 月 2 日、プレドニソロン 22 mg で退院した。退院後他院にて血液透析を施行し、経過は順調であった。この間の

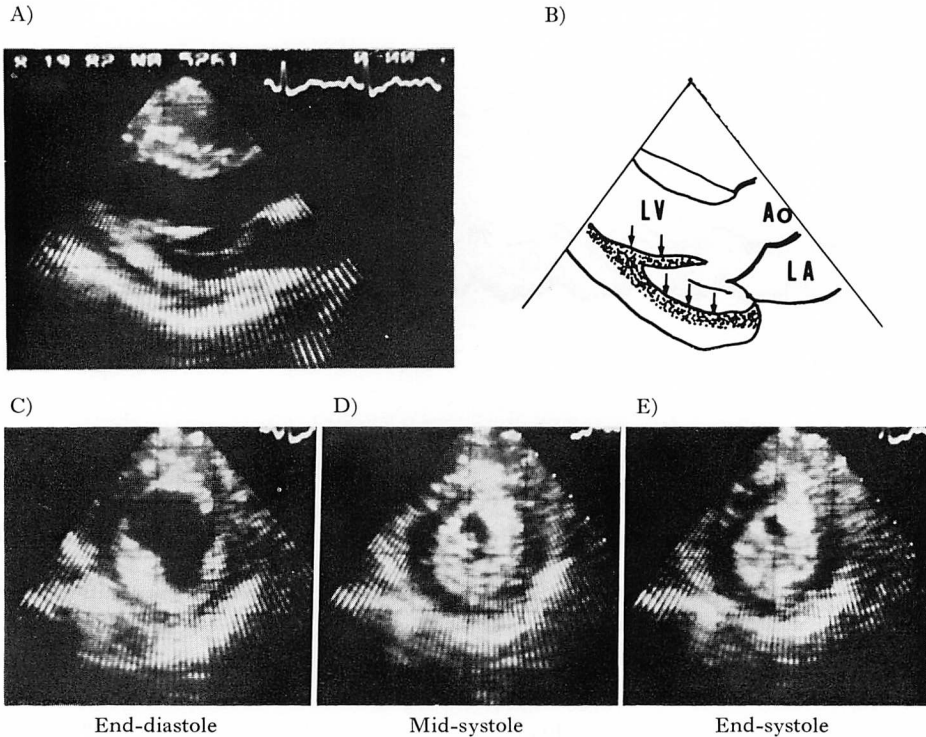


Fig. 2. Representative two-dimensional echocardiograms recorded from a 29-year-old woman with systemic lupus erythematosus in the active phase.

A two-dimensional echocardiogram in the parasternal long-axis view and its schema shows abnormal structures (arrows) in the posterobasal left ventricular endocardium (upper figures). The abnormal structures arise from the posterolateral and anterior segments of the left ventricular endocardium and appear to proliferate into the cavity in the parasternal short-axis views (lower figures).

LV=left ventricle; Ao=aorta; LA=left atrium.

SLE の活動性の推移と、それに伴う心内膜異常エコーの経時的变化をみると (Fig. 5), 活動性の高い急性期に認められた心内膜異常エコーは、ステロイド治療中、一過性に活動性が再燃した際の記録でも、側壁では消失しており、さらに10ヵ月後、SLE の活動性なしと判断される時期には、心内膜部の輝度亢進を認めるのみで、ほぼ完全に消失していた。1984年10月、39°C 代の発熱を認め、肺炎と診断された。このため再び東京電力病院に入院したが、徐々に状態は悪化し、敗血症のため死亡した。剖検時、左室後壁の心内膜にはとくに異常を認めなかったが、前乳頭筋の心内膜は粗造化しており、組織学的には (Fig. 6), 内膜の

限局性線維性肥厚が認められた。なお血栓、炎症性細胞浸潤はみられなかった。

以上のように断層心エコー図上、極めて特徴的な心内膜異常エコーを有する例を認めたことから、他の SLE 患者の断層心エコー図について retrospective に検討を加えた。

2. 断層心エコー図所見

対象 54 例中 11 例に心内膜異常エコーを認めた。このような心内膜異常エコーを有する 11 例の断層心エコー図所見を Table 1 に示す。左室壁心内膜異常エコーは、短軸像上、後乳頭筋を含む後壁には全例で認められ、側壁にも 8 例認められた。また 3 例では前壁にも認められた。11 例中

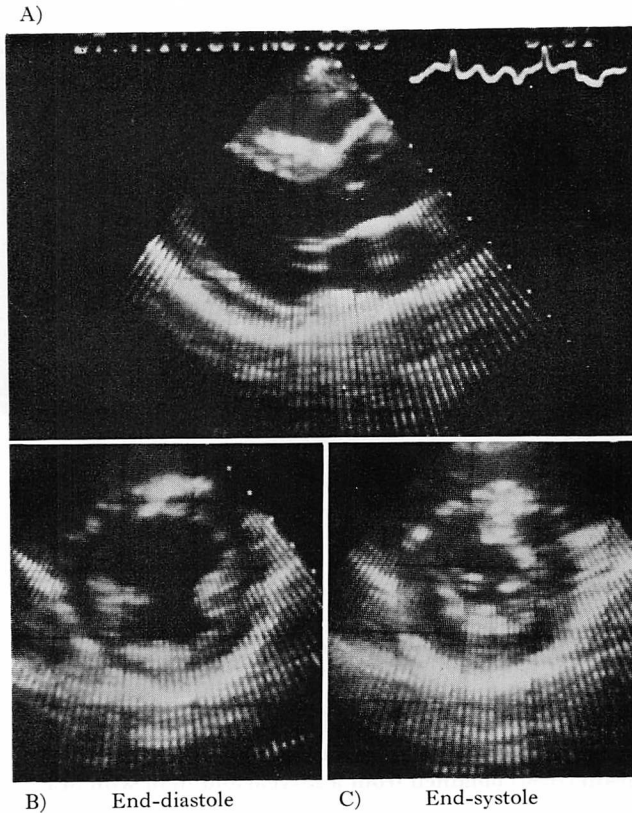


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms in the long-axis and short-axis views obtained 25 months later from the same patient as shown in Fig. 2.

The abnormal structures are not identified in the anterior segment and appear to have regressed in the posterolateral segment of the left ventricular endocardium (lower figures) with steroid therapy.

9例での心内膜異常エコーは、SLE活動性の高い入院早期に施行された心エコー検査で示されたものであり、症例1と2でみられたように、原疾患の改善につれ、消退する傾向も認められたことから、活動性との関連性が示唆された。また大動脈弁閉鎖不全症(AR)を合併し、左室径も軽度に拡大していた1例(No. 11)を除くと、異常エコー付着部位を含め、壁運動の異常は認められなかった。弁の異常は5例に認められ、うち2例はARを合併していた。1例(No. 6)ではステロイド増量1ヵ月後の心エコー図検査では、大動脈弁疣贅が改善し、ARも存在しなかった。心嚢液貯留は6例にみられた。

以上の11例を含め、今回対象とした54例における断層心エコー図上の異常所見は、Table 2のように要約された。心嚢液貯留は31%、心膜肥厚を20%、弁の肥厚及び疣贅を17%に認めた。また左室壁心内膜異常エコーは20%に認められた。

考 察

従来ループス心内膜炎を臨床的に診断することは極めて困難で、Libman-Sacks心内膜炎は病理学的診断名とされてきた⁴⁾。これまでの病理学的報告によれば、Libman-Sacks心内膜炎は、弁、腱索、心内膜、殊に乳頭筋を含む左室後壁の心内

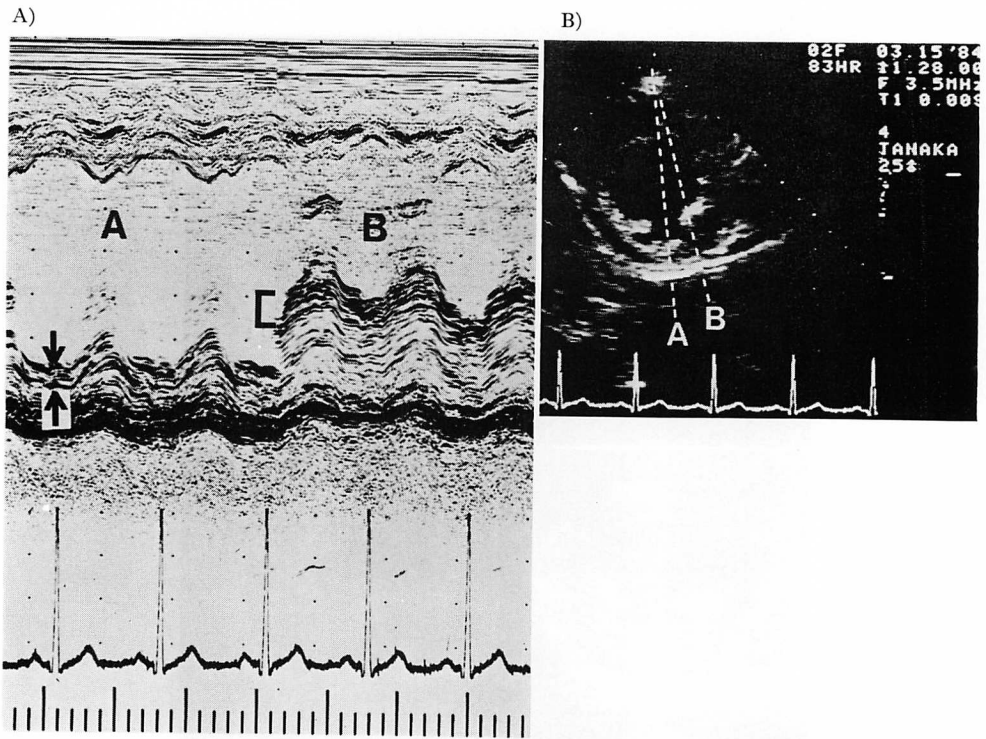


Fig. 4. M-mode echocardiogram (left) recorded under the monitoring of two-dimensional echocardiogram (right) obtained from a 25-year-old man with SLE.

The M-mode echocardiogram shows abnormal structures in the endocardium with a thickness of 6 mm of the posterior left ventricular wall (A) and of 7 mm in the anterior papillary muscle (B).

検討を重ねていく必要があろう。

なお今回報告した SLE 例の心内膜異常エコー膜に認められる⁸⁾ことが知られているが、このような壁心内膜病変が臨床的に認識されたのは、我々の調査しえた範囲では M モード心エコー図法による Paget ら⁹⁾の 1 例のみであった。今回報告した左室内膜異常エコーは、僧帽弁後尖付着部よりその直下の後壁、さらに乳頭筋を中心に存在し、従来の病理学的な Libman-Sacks 心内膜炎の好発部位に合致している。また 1 例(症例 2)の剖検例では、ステロイド治療により心内膜異常エコーが改善し、異常エコーの認められた前乳頭筋に、剖検時、心内膜炎の癒痕治療像と考えられる内膜の線維性肥厚を認めたことより、この心内膜異常エコーは SLE に伴う左室内膜炎の炎症、あ

るいはそれに伴う壁血栓等に対応する変化を捉えているものと推察された。

心エコー図法による組織性状検討の試みには種々のものがあり、田中ら¹⁰⁾の感度断層法による方法、Popp ら¹¹⁾の定量化の試みなどが知られている。しかし現在のところ、未だ確実な組織診断を得るには至っていない。今回我々は 54 例中 11 例を心内膜異常エコー陽性と判定したが、11 例中剖検例は 1 例しかないため、今回の判定基準を評価することは困難である。しかしこの 11 例中にも artifact 例が含まれている可能性は否定できないであろうし、したがって今後、この心内膜異常エコーの時間的推移を、臨床および病理の両面からさらに検討していくとともに、心エコー図法による異常エコーの明確な客観的基準につき、さらに

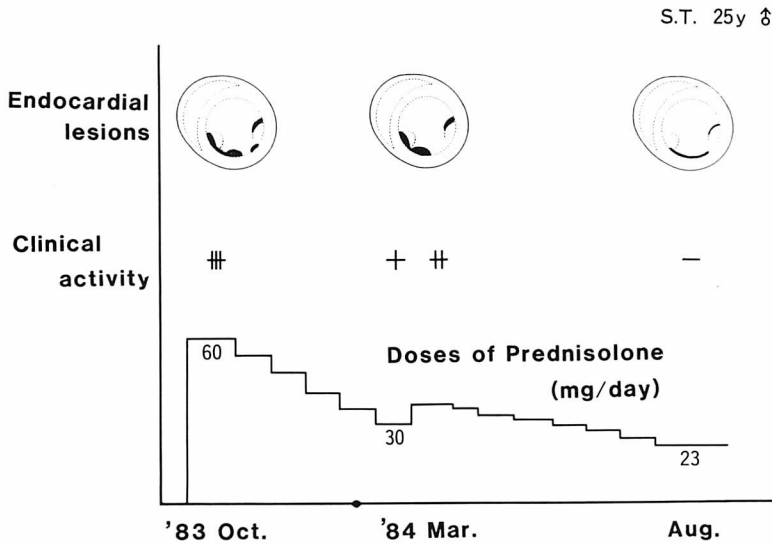


Fig. 5. The relationship between abnormal endocardial structures and clinical activity of SLE in the same patient as in Fig. 4.

In the active phase of SLE abnormal endocardial structures are identified in the posterior and lateral segments of the left ventricular wall and in the anterior papillary muscle, while they regress with steroid therapy and finally disappear entirely 10 months later.



Fig. 6. A histologic section through the anterior papillary muscle derived from the same patient as in Fig. 4.

Focal fibrous endocardial thickening (arrows) is seen in the anterior papillary muscle. There is neither thrombus nor infiltration of inflammatory cells in the thickened endocardium (Hematoxylin-Eosin stain, $\times 50 \times 50\%$ reduction).

Endo = endocardium; Myo = myocardium.

Table 1. Two-dimensional echocardiographic findings in 11 patients with abnormal endocardial structures

Pt. No.	Sex	Age	Abnormal endocardial structures			Wall motion	Thickening and/or vegetations	Pericardial effusion
			PW	LW	AW			
1	F	35	+	+		Normal	Mitral valve	-
2	F	38	+	+		Normal	—	+
3	F	31	+	+	+	Normal	Mitral valve	-
4	F	29	+	+		Normal	—	+
5	F	37	+			Normal	—	-
6	F	38	+			Normal	Aortic valve (AR)	+
7	F	29	+	+	+	Normal	—	+
8	F	47	+	+	+	Normal	Mitral and aortic valves	+
9	F	33	+	+		Normal	—	-
10	M	25	+	+		Normal	—	+
11	F	33	+			Diffuse hypokinesis	Aortic valve (AR)	-

PW=posterior wall; LW=lateral wall; AW=anterior wall; AR=aortic regurgitation.

Table 2. Echocardiographic findings in 54 patient with SCE

Abnormalities	No. of cases	Percent
Pericardial effusion	17	31
Pericardial thickening	11	20
Mitral valve thickening and/or vegetations	5	9
Aortic valve thickening and/or vegetations	5	9
Vegetations on chordae tendineae	1	2
Abnormal mural endocardial structures	11	20

に類似した所見と、鑑別すべき疾患には、Löfller 心内膜炎、陳旧性心筋梗塞に伴う心内膜の線維化などが挙げられる。しかし我々の 11 例では、経過中 1 例も eosinophilia を認めておらず、また局在性の壁運動異常や対応する心電図変化が認められなかったことなどにより、このような疾患の合併は否定されよう。

要 約

我々は断層心エコー法により、SLE 症例 54 例中 11 例 (20%) に、Libman-Sacks 心内膜炎に相当すると思われる異常エコーを左室壁心内膜に見

い出したので報告した。

心内膜異常エコーは左室壁に付着し、左室腔に増殖様に突出する輝度の亢進したエコーで、好発部位は、長軸像では僧帽弁後尖付着部より乳頭筋に到る心基部後壁、短軸像では前・後乳頭筋間の後側壁であった。M モード心エコー図上も左室後壁および前・後乳頭筋上に、厚さ 4~7 mm の、輝度の亢進したエコーとして認められた。この心内膜異常エコーは SLE の活動性の高い時期に多く認められ、ステロイド治療により活動性の低下した時期には、消失ないしは改善する傾向が認められ、活動性との相関が示唆された。異常エコーの存在部位は、病理学上従来認められている Libman-Sacks 心内膜炎の好発部位と合致しており、また 1 剖検例において、異常エコーが存在した前乳頭筋に、心内膜炎の癒痕治癒像と思われる内膜の線維性肥厚を認めた。したがって、この心内膜異常エコーは、SLE に伴う左室壁心内膜の炎症、あるいはそれに伴う壁在血栓等に対応する変化を捉えているものと推察された。

稿を終えるにあたり、症例の提示ならびに種々のご教示をいただいた慶応義塾大学医学部リウマチ内科の諸先

生方, ならびに病理学教室 細田泰弘助教授に深謝いたします.

文 献

- 1) Libman E, Sacks B: A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch Int Med* **33**: 701-737, 1924
- 2) Bulkley BH, Roberts WC: The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. *Am J Med* **58**: 243-264, 1975
- 3) Bridgen W, Bywaters EGL, Lessof M, Ross IP: The heart in systemic lupus erythematosus. *Brit Heart J* **22**: 1-16, 1960
- 4) Dubois EL: *Lupus Erythematosus*. 2nd ed, University of Southern California Press, Los Angeles, 1976, p 274
- 5) Elkayam U, Weiss S, Laniado S: Pericardial effusion and mitral valve involvement in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* **36**: 349-353, 1977
- 6) Brennan FJ, Ford SE, Ford PM, Morrin PAF, Burggraf GW, Salerno TA: Mitral regurgitation due to lupus endocarditis treated with valve replacement. *Canad Med Ass J* **129**: 584-587, 1983
- 7) Englund JA, Lucas RVJr: Cardiac complications in children with systemic lupus erythematosus. *Pediatrics* **72**: 724-730, 1983
- 8) Gross L: The cardiac lesions in Libman-Sacks disease with a consideration of its relationship to acute diffuse lupus erythematosus. *Am J Path* **16**: 375-407, 1940
- 9) Paget SA, Bulkley BH, Grauer LE, Seningen R: Mitral valve disease of systemic lupus erythematosus: A cause of severe congestive heart failure reversed by valve replacement. *Am J Med* **59**: 134-139, 1975
- 10) Tanaka M, Terasawa Y: Echocardiography: Evaluation of the tissue character in myocardium. *Jpn Circ J* **43**: 367-376, 1979
- 11) Green SE, Joynt LF, Fitzgerald PJ, Rubenson DS, Popp RL: In vivo ultrasonic tissue characterization of human intracardiac masses. *Am J Cardiol* **51**: 231-236, 1983