

## Cardiovascular Imaging In-a-Month

突然死をきたした高度左室肥大症例

### A Patient With Severe Left Ventricular Hypertrophy Suffering Sudden Death

大野 美和  
中谷 敏  
山岸 正和  
植田 初江\*  
宮武 邦夫

Miwa ONO, MD  
Satoshi NAKATANI, MD, FJCC  
Masakazu YAMAGISHI, MD, FJCC  
Hatsue UEDA, MD\*  
Kunio MIYATAKE, MD, FJCC

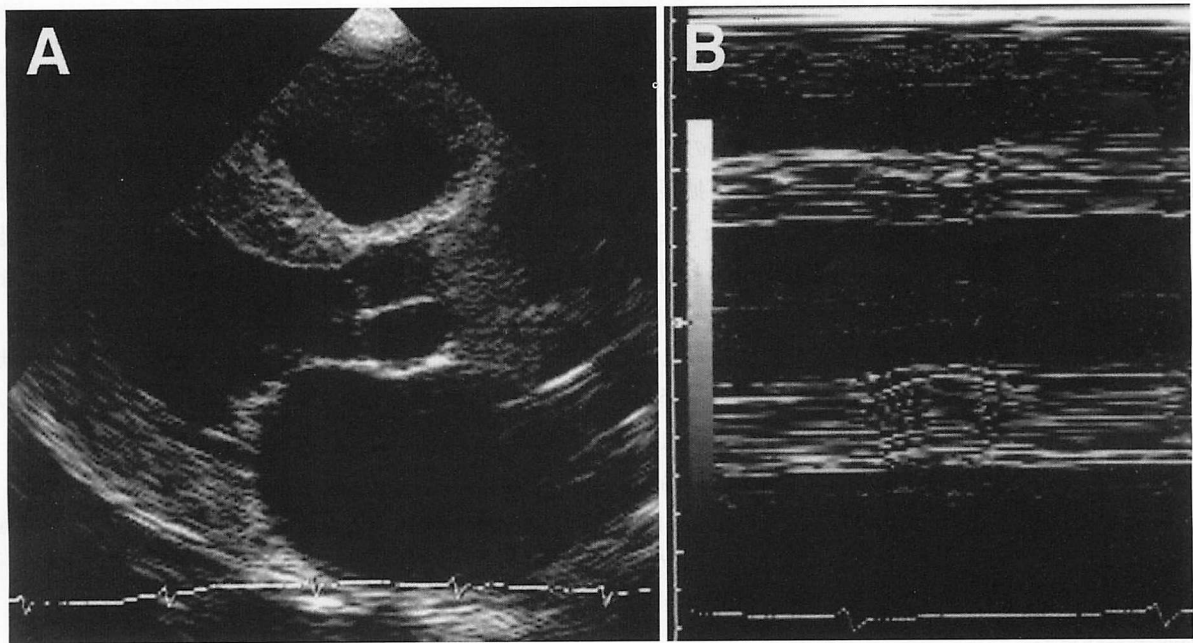


Fig. 1

国立循環器病センター 内科心臓部門, \*病理部門: 〒565-8565 大阪府吹田市藤白台5-7-1

Cardiology Division of Medicine, \*Pathology Division of Medicine, National Cardiovascular Center, Osaka

Address for reprints: NAKATANI S, MD, FJCC, Cardiology Division of Medicine, National Cardiovascular Center, Fujishiro-dai 5-7-1, Suita, Osaka 565-8565

Manuscript received October 14, 1999; accepted October 18, 1999

症 例 54歳, 男性

主 訴: 労作時呼吸困難

現病歴: 生来健康. 1998年3月, 全身倦怠感あり, 近医にて肝機能異常を指摘された. 同年5月, 倦怠感, 肝機能障害が続くため他院入院. 心臓超音波検査上, 左室壁肥厚と壁運動の低下を認めた. 冠動脈造影では器質的狭窄を認めず, 心筋生検は施行できなかったものの, 病因不明の心筋症として治療を開始された. 以後, 心不全のため, 同院に2回入院. 経過中, 洞機能不全症候群を生じ, ペースメーカー植え込み術を施行された. 心不全のため, 同院に入院中, 心不全のコントロールが困難のため, 当院転院となった.

入院時現症: 意識清明, 血圧82/62mmHg, 脈拍80/min, 眼球結膜に黄疸を認めた. 聴診上Ⅲ音を聴取, 両肺野で湿性ラ音を聴取せず. 右下肺野で呼吸音は減弱していた. 肝を肋骨弓下に4横指触知, 腹水貯留, 両下肢浮腫を認めた.

入院時の経胸壁心エコー図をFig. 1に示す. 入院後, 前医での治療を継続しつつ治療方針を決定しようとした矢先, 患者は転院翌日, 家族と会話中に突然死亡した.

### 診断のポイント

心臓超音波検査(Fig. 1)にて, 壁の輝度上昇を伴った左室壁の肥厚と壁運動の低下(短縮率 16%)を認めた. 右室壁肥厚, 左心房の拡大および房室弁の肥厚も認めた. 左室流入血流速波形(Fig. 2)では, 拡張早期(E)波0.58m/sec, 心房収縮期(A)波0.17m/secとE/A比が2を超え, またE波の減速時間は104msecと短縮し, 拘束型パターンを示した.

患者死亡後, 家族の同意が得られず剖検は行えなかったが, 同意の下にVin-Silverman針を用い, 経胸壁的に心尖部側から心筋組織を採取した. 病理組織検査の結果, 心筋細胞周囲にび漫性にCongo red陽性の無構造物の沈着を認め(Fig. 3), 偏光にてapple-greenを示し, アミロイドーシスと判明した. また, 心筋とともに偶然採取された肺の組織にもアミロイドの沈着を認めた.

左室肥大を示す疾患として, 肥大型心筋症, 高血

圧, 大動脈弁狭窄症, アミロイドーシス, Fabry病などが挙げられる. また, 拘束性心筋障害をきたす疾患として, 拘束型心筋症, アミロイドーシス, Fabry病, ヘモクロマトーシスなどがある. 本症例では, 左室肥大, 拘束性心筋障害, 刺激伝導系障害を認めており, 臨床的にもアミロイドーシスと矛盾しない所見であった.

心アミロイドーシスは予後不良で, 心不全症状出現後の平均余命は7.7ヵ月とされる. 現在のところ, 有効な治療法はなく, 対症療法を行うのみとなる.

#### 謝 辞

本症例に関して貴重な情報をご提供いただいた三木市民病院循環器科の吉野生季三, 寺島充康, 粟野孝次郎各先生に深謝いたします.

**Diagnosis:** Cardiac amyloidosis

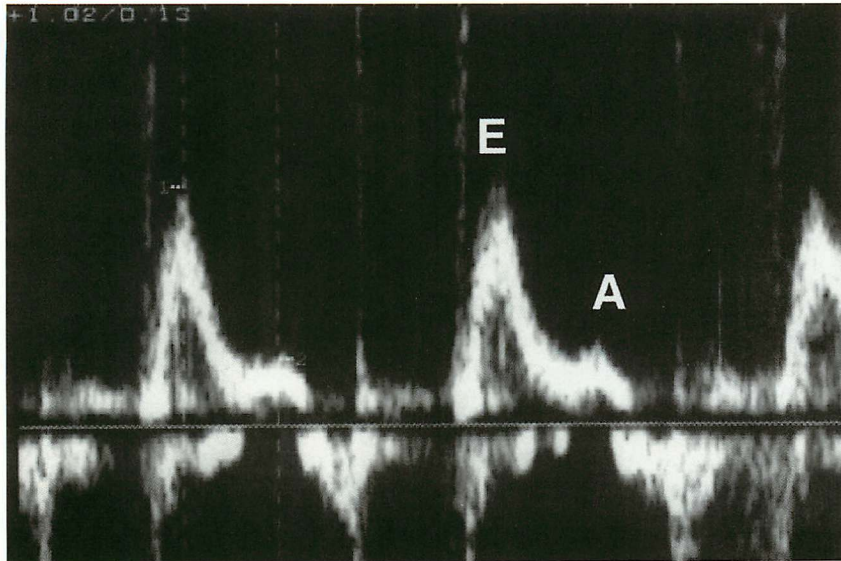


Fig. 2

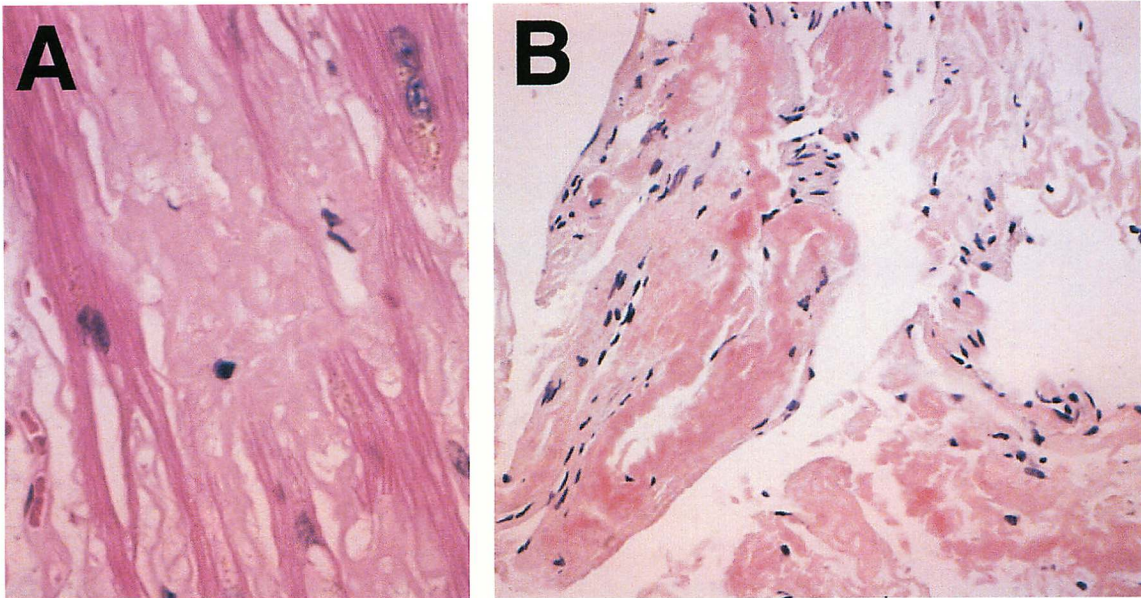


Fig. 3

**Fig. 1 Transthoracic echocardiograms**

*A:* Parasternal long-axis two-dimensional echocardiogram at end-diastole showing hypertrophic and hyperechoic interventricular septum and posterior wall (18 mm in diastole).

*B:* M-mode echocardiogram showing marked global left ventricular dysfunction with fractional shortening of 16%.

**Fig. 2 Pulsed-wave Doppler recording of mitral inflow velocity showing a restrictive pattern**

E/A ratio is 3.41 and deceleration time of E velocity is 104 msec.

**Fig. 3 Photomicrographs of the heart specimen**

Amyloid colored red with Congo red stain has accumulated around myocytes.

*A:* Hematoxylin-eosin stain. *B:* Congo red stain.