

## Cardiovascular Imaging In-a-Month

### 難治性うっ血性心不全を呈した11歳男児

### An 11-Year-Old Boy With Refractory Congestive Heart Failure

布田 伸一  
大川真一郎

Shinichi NUNODA, MD, FJCC  
Shin-ichiro OHKAWA, MD, FJCC

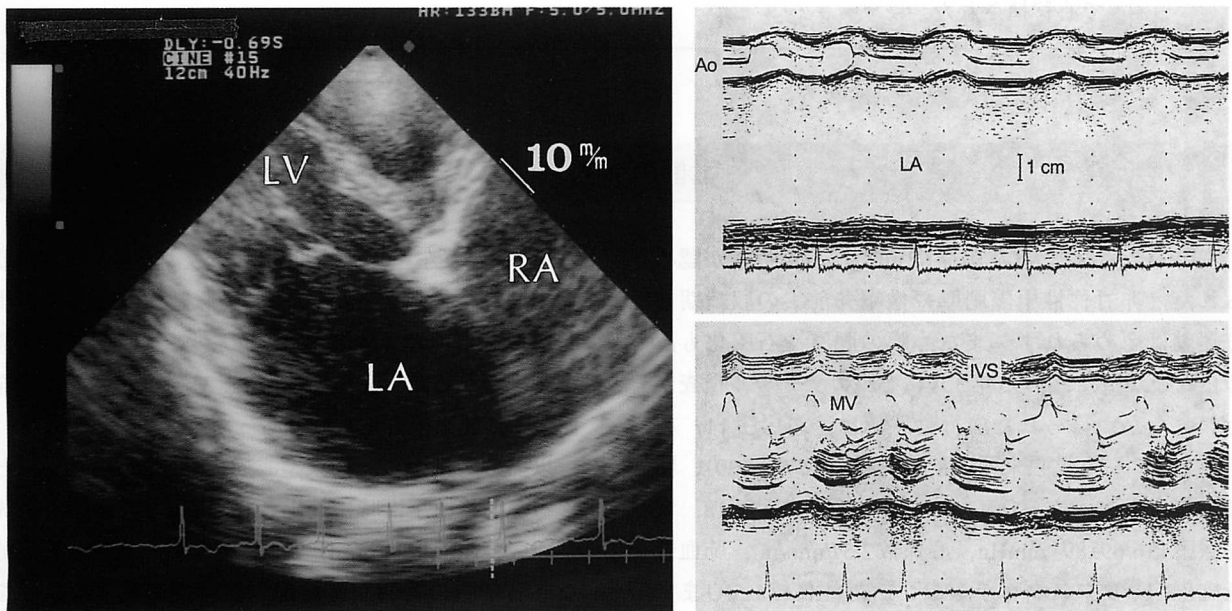


Fig. 1

症 例 11歳, 男児

主 訴: 動悸, 全身倦怠感

家族歴: 血族結婚なし. 心疾患なし. 突然死なし.

現病歴: 7歳(1990年)より, 運動時に全身倦怠感を認め, 8歳時に僧帽弁閉鎖不全, 三尖弁閉鎖不全と診断され, 僧帽弁形成術(Reeds法)ならびに三尖弁形成術(DeVega法)を受けた. しかしながら, 術後は電氣的除細動を必要とする150前後/minの心房細動発作が約2ヵ月に1度の割合で出現するようになり, 1994年秋(11歳時)からは持続性の心房細動に移行, 1994年12月からは顔面浮腫, 頸静脈怒張, 肝腫大も認めるようになり(右心不全主体のNYHA心機能分類Ⅲ度からⅣ度へ進行し), 歩行も数歩のみ可能という状

東京女子医科大学附属第二病院 内科: 〒116-8567 東京都荒川区西尾久2-1-10

Department of Medicine, Tokyo Women's Medical University, Daini Hospital, Tokyo

Address for reprints: NUNODA S, MD, FJCC, Department of Medicine, Tokyo Women's Medical University, Daini Hospital, Nishiogu 2-1-10, Arakawa-ku, Tokyo 116-8567

Received for publication November 2, 1999

態に悪化したため、精査加療目的で再度入院した。

この時点では、身長129cm、体重24.9kg、脈拍110-120/min、不整、血圧114/72mmHgであり、胸部でⅢ音性ギャロップを聴取した。

入院時に得られた心エコー図を **Fig. 1** に示す。本例の心不全に対して、ジギタリス、利尿薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬が投与されたが、改善は得られず、予後は極めて重篤な状態と考えられた。残された延命手段は心移植しかないという判断に至り、その後、日本循環器学会心臓移植適応検討会においても「適応あり」との判定が下された。

本例は後に渡米し、ユタ州ソルトレイクシティにある Primary Children's Medical Center で心移植された。

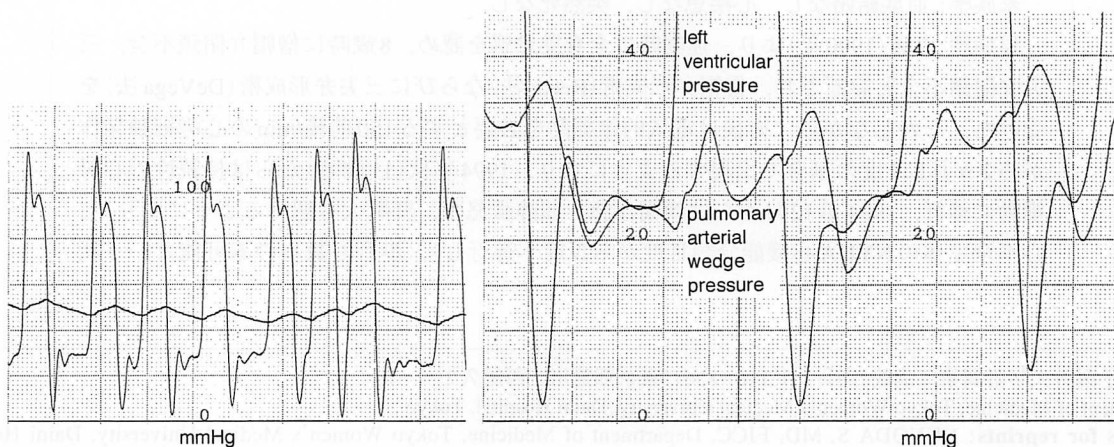
### 診断のポイント

左房の著明な拡大(左房径62mm)、右房拡大が認められた。非対称性中隔肥厚や僧帽弁前尖の収縮期前方運動は認められず、また心膜の肥厚や石灰化も認められなかった。1995年3月に心臓カテーテル検査が行われたが、得られた血行動態値は、右房圧11、右室圧59/3、右室拡張末期圧8、肺動脈圧57/25(39)、肺動脈楔入圧23、左室圧144/3、左室拡張末期圧18、大動脈圧116/69(89)mmHg、心係数2.5l/min/m<sup>2</sup>、肺血管抵抗8.3 U(プロスタグランジンE<sub>1</sub>静注にて1.5 Uまで低下)であった。**Fig. 2**にそのとき得られた圧曲線を示す。左室圧パターンはdip and plateau型波形に類似していた。また、左室造影像を**Fig. 3**に示すが、左室壁運動は保たれ(左室駆出率50%)、左室拡大は認めら

れなかった(左室拡張末期容積係数47ml/m<sup>2</sup>、左室収縮末期容積係数23ml/m<sup>2</sup>)。冠動脈造影では右冠動脈右房瘻をごくわずかに認めたのみで、他に異常所見を認めなかった。左室造影(**Fig. 3**)では左室の拡大を認めず、駆出率も正常域であった。

以上の所見から、拘束型心筋症と診断された<sup>1)</sup>。ところが、移植手術時に摘出された本例の native 心の光学顕微鏡組織像(**Fig. 4**)では、肥大型心筋症に特徴的な心筋細胞の著明な錯綜配列と軽度の間質線維化を認め、さらに電子顕微鏡像でも細胞内筋原線維の著明な錯綜配列を認めた。

本例は臨床的には拘束型心筋症と診断されるが、組織学的には肥大型心筋症の像を呈した。拘束型心



**Fig. 2**

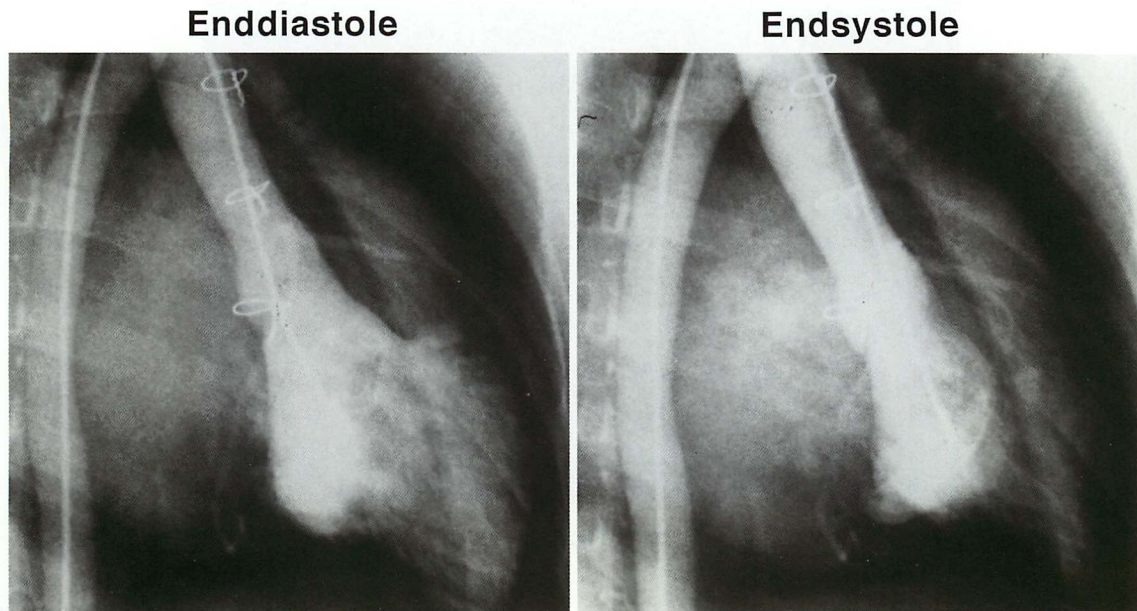


Fig. 3

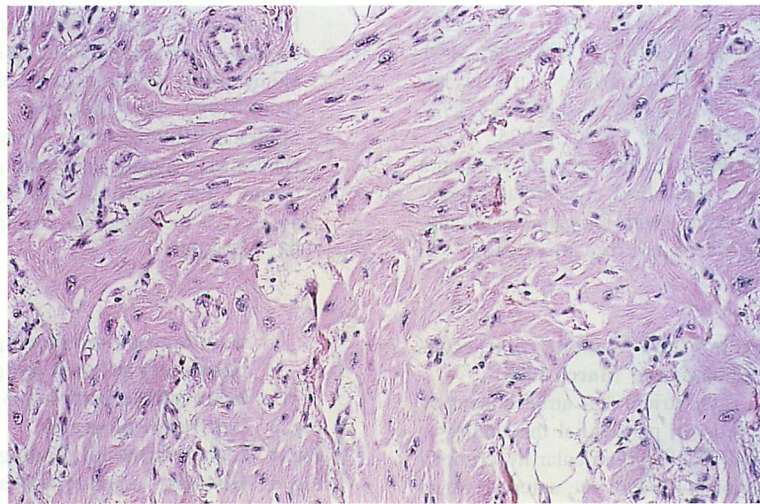


Fig. 4

筋症，肥大型心筋症はともに血行動態的には心室のコンプライアンス低下を特徴とするが，拘束型心筋症では心室壁厚の増大を認めないのに対し，肥大型心筋症では壁厚の増大を認める．本例のように拘束型の病態をとりながら，組織学的に肥大型心筋症の所見をとる症例はまれに報告<sup>2,3)</sup>されているが，それらの報告では肥大型心筋症または拘束型心筋症の家族歴を有していることがあり，肥大型心筋症の一型ではないかとも述べられている．また肥大型心筋症の特徴的所見である壁肥厚を認めないことより，hypertrophic cardiomy-

opathy without hypertrophyと提唱している報告もある<sup>4)</sup>．本例では，妹も拘束型心筋症を呈しており，これまで報告された例のように，組織学的に肥大型心筋症を呈する拘束型心筋症もしくはhypertrophic cardiomyopathy without hypertrophyといえよう．

本例は心移植2ヵ月目に軽度の拒絶反応(**Fig. 5**)を認めたが，その後は比較的順調に経過し，移植後の成長も認められ，現在のquality of lifeはすこぶる良好である．

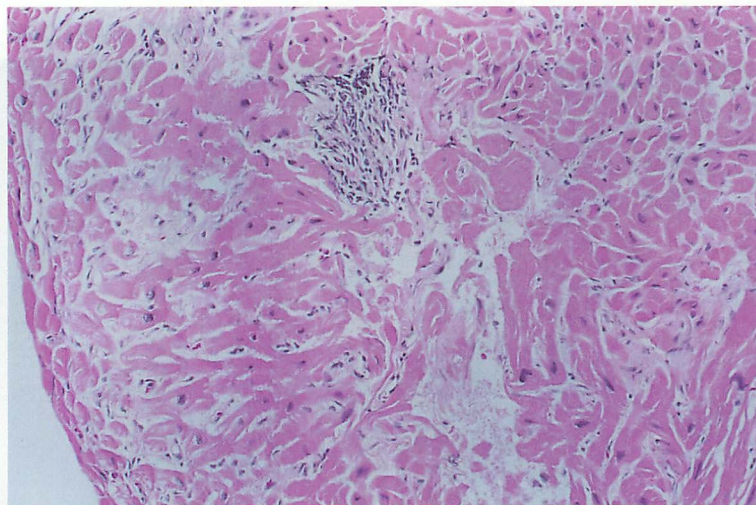


Fig. 5

**Diagnosis:** Restrictive cardiomyopathy

文 献

- 1) 河村慧四郎, 弘田雄三, 諏訪道博, 中山 康, 西村光, 林 哲也, 郡山俊昭, 賀来清高, 斎藤隆晴, 木野昌也, 今村喜久子, 北浦 泰: Idiopathic restrictive cardiomyopathy の3 症例. 厚生省特定疾患特発性心筋症研究班, 昭和56年度研究報告集. 1982; pp325-342
- 2) Yutani C, Imakita H, Ishibashi-Ueda H, Nagata S, Nimura Y, Echigo S: Quantitative analysis of myocardial disorganization and fibrosis in patients with idiopathic cardiomyopathy characterized by restrictive physiology. *in*

Cardiomyopathy Update: 3. Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias (ed by Olsen EGJ, Sekiguchi M). University of Tokyo Press, Tokyo, 1990; pp291-302

- 3) Hirota Y, Shimizu G, Kita Y, Nakayama Y, Suwa M, Kawamura K, Nagata S, Sawayama T, Izumi T, Nakano T, Toshima H, Sekiguchi M: Spectrum of restrictive cardiomyopathy: Report of the national survey in Japan. *Am Heart J* 1990; **120**: 188-194
- 4) McKenna WJ, Stewart JT, Nihoyannopoulos P, McGinty F, Davies MJ: Hypertrophic cardiomyopathy without hypertrophy: Two families with myocardial disarray in the absence of increased myocardial mass. *Br Heart J* 1990; **63**: 287-290

**Fig.1** Two-dimensional(left) and M-mode(right) echocardiograms on admission in March 1995

Enlarged left and right atrium (left atrial dimension 62mm) are observed. No pericardial thickening or calcification is seen. Neither ventricular hypertrophy nor systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet is present.

LV = left ventricle; LA = left atrium; RA = right atrium; Ao = aorta; IVS = interventricular septum; MV = mitral valve.

**Fig. 2** Left ventricular pressure monitoring(left) and

simultaneous monitoring of left ventricular and pulmonary arterial wedge pressures(right) at the heart catheterization in March 1995

**Fig. 3** Left ventriculograms

**Fig. 4** Light microscopic findings of the explant heart

**Fig. 5** Histology of endomyocardial biopsy obtained 2 months after heart transplantation

Focal infiltrates without necrosis [mild rejection, International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) 1A grade] are observed.