

重度の肺高血圧症を合併した衝心脚気の1例

Shoshin Beriberi Complicating Severe Pulmonary Hypertension: A Case Report

後藤 雄子
 栗田 政樹
 上松 正朗
 矢野 正道
 両角 隆一
 小谷 順一
 渡部 徹也
 大西 俊成
 飯田 修
 世良 英子
 南都 伸介
 永田 正毅

Yuko GOTO, MD
 Masaki AWATA, MD
 Masaaki UEMATSU, MD, FJCC
 Masamichi YANO, MD
 Takakazu MOROZUMI, MD
 Jun-ichi KOTANI, MD
 Tetsuya WATANABE, MD
 Toshinari ONISHI, MD
 Osamu IIDA, MD
 Fusako SERA, MD
 Shinsuke NANTO, MD, FJCC
 Seiki NAGATA, MD, FJCC

Abstract

A 44-year-old male was admitted to our hospital for dyspnea, associated with severe pulmonary hypertension. The patient fell into a shock state on the next day. Hemodynamic measurements revealed high output heart failure with low peripheral vascular resistance. We suspected shoshin beriberi, a fulminant form of cardiac beriberi, by ruling out other common causes of pulmonary hypertension. The rapid recovery after intravenous thiamine administration and the patient's history of improper diet strongly supported the diagnosis. The present case of shoshin beriberi complicating severe pulmonary hypertension shows that history taking is important in elucidating the etiology and selecting the correct treatment.

J Cardiol 2007 Jun; 4(6): 361 - 365

Key Words

Complications(shoshin beriberi) Hypertension, pulmonary
 Heart failure(high-output) Drug therapy(thiamine)

はじめに

チアミン欠乏症に伴って発症する脚気心の中でも、循環動態の悪化が急速に進行する病態を衝心脚気と呼ぶ。衝心脚気はチアミンの投与が遅れれば致命的になる疾患であることは知られているが¹⁾、しばしば肺高血圧症を合併し、肺血栓塞栓症に類似した心エコー図

所見を呈することはあまり周知されていない。

我々は、重度の肺高血圧症を呈し診断に苦慮した衝心脚気の1例を経験したので報告する。

症 例

症 例 44歳, 男性
 主 訴: 呼吸困難感.

関西労災病院 循環器科: 〒660-8511 兵庫県尼崎市稲葉荘3-1-69
 Cardiovascular Division, Kansai Rosai Hospital, Hyogo

Address for correspondence: GOTO Y, MD, Cardiovascular Division, Kansai Rosai Hospital, Inabaso 3-1-69, Amagasaki, Hyogo 660-8511; E-mail: yugotou-ham@umin.ac.jp

Manuscript received December 15, 2006; revised March 1, 2007; accepted March 8, 2007

既往歴：20歳時に虫垂炎．統合失調症で30歳頃より精神神経科通院中(詳細不明)．

飲酒歴：週に1回缶ビールを1本程度摂取．

現病歴：2006年3月中旬より労作時の呼吸困難感が出現した．同年3月25日，近医を受診した．慢性心不全と診断され，フロセミドの投与が開始された．しかしながら，症状は改善せず，安静時にも呼吸困難感が出現するようになったため，同年4月10日，当院循環器科に紹介され，緊急入院となった．

入院時身体所見：意識レベルは清明であったが，応答の遅延があり，統合失調症によると考えられた．身長175cm，体重90kg，血圧113/60mmHg，心拍数96/min，整．呼吸は22回/min，努力様，体温36.3．口腔粘膜および舌は乾燥著明．眼球結膜は黄染．頸静脈は怒張し，肝を右傍胸骨線肋骨弓下に2横指触知した．心音はErb領域を最強点とするLevine 度の収縮期雑音があり，肺野にラ音を聴取せず．軽度の四肢浮腫，軽度の知覚低下，腱反射の減弱が認められた．中枢神経症状は認められなかった．

入院時検査所見：血算；WBC $7,100/\mu\text{l}$ ，RBC $465 \times 10^4/\mu\text{l}$ ，Hb 15.6g/dl，Ht 46.1%，Plt $25.9 \times 10^4/\mu\text{l}$ ．生化学；T-Bil 2.5mg/dl，AST 27 IU/l，ALT 20 IU/l，ALP 188 IU/l， γ -GTP 21 U/l，LDH 319 IU/l，TP 7.6mg/dl，Alb 4.3mg/dl，TC 170mg/dl，TG 67mg/dl，CPK 21 IU/l，Na 136mEq/l，Cl 96mEq/l，K 3.7mEq/l，BUN 35.7mg/dl，Cr 1.85mg/dl，CRP 0.4mg/dl，BS 98mg/dl，HbA_{1c} 5.2%．Lactate 5.0 mEq/l，TSH 1.70 $\mu\text{U/ml}$ ，FT3 2.07 pg/ml，FT4 1.22 ng/dl．血液ガス(マスクO₂4l吸入下) PaO₂ 74.6mmHg，PCO₂ 27.5mmHg，pH 7.46，B.E. -3.2mmol/l，HCO₃ 19.0mmol/l，Sat 94.9%．止血；PT 17.1 sec，APTT 240.0 sec，TAT 6.9 $\mu\text{g/l}$ ，Dダイマー 4.96 $\mu\text{g/ml}$ ，FDP 7.8 $\mu\text{g/ml}$ ．

肝機能の軽度異常とBUN/Crの上昇を伴う腎機能障害が認められた．食事および水分摂取不良にもかかわらず，フロセミド服用を続けていたことにより脱水症をきたしていると考えられた．止血検査では線溶機能の亢進が認められた．

心電図所見：洞調律で，肢誘導の低電位， V_1 - V_4 に陰性T波， V_5 ， V_6 には平定T波が認められた(Fig. 1)．

胸部X線写真所見：心胸郭比は61%と拡大し，肺門部血管陰影の増強が認められた．

胸部単純コンピューター断層撮影(computed tomog-

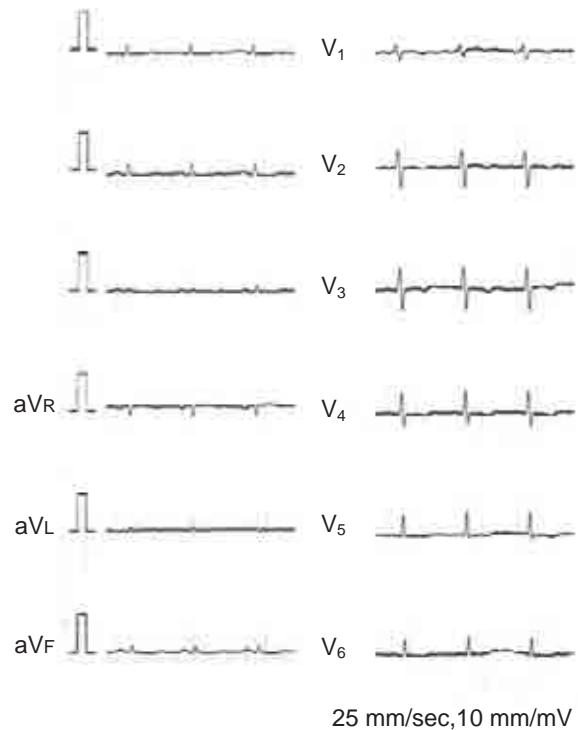


Fig. 1 Electrocardiogram on admission

Electrocardiogram showed low voltage of limb leads and non-specific ST-T abnormalities.

raphy：CT)所見：肺野に異常はなく，肺動脈の閉塞および，明らかな肺実質の異常も認められなかった．

心エコー図所見：Mモード法による胸骨傍左室長軸像では左室駆出率は76%と，左室壁運動は保たれていた．胸骨傍左室短軸像では右室の拡大，心室中隔の扁平化が認められた(Fig. 2-左)．Teichholz法を用いて算出した推定心係数は3.4 l/min/m²と，正常範囲内であった．四腔断層像では三尖弁逆流は1度と高度であり，三尖弁逆流より簡易ベルヌーイ式により推定した右室-右房収縮期圧較差は70mmHgと肺高血圧の存在が示唆された．

入院後経過：重度の肺高血圧症を合併した亜急性呼吸不全症であり，ビリルビンの上昇があり，軽度ながらFDP，Dダイマー，TATの上昇も認められたことから肺血栓塞栓症を疑った．しかし，腎機能障害が認められたため，造影CT検査を施行せず，緊急で肺血流シンチグラフィを施行したところ，血流欠損像は認められず，肺血栓塞栓症は否定的であった．胸部単純X線写真および胸部単純CTでは肺実質に異常が認められず，肺実質の病的変化に伴う肺高血圧症も否定的

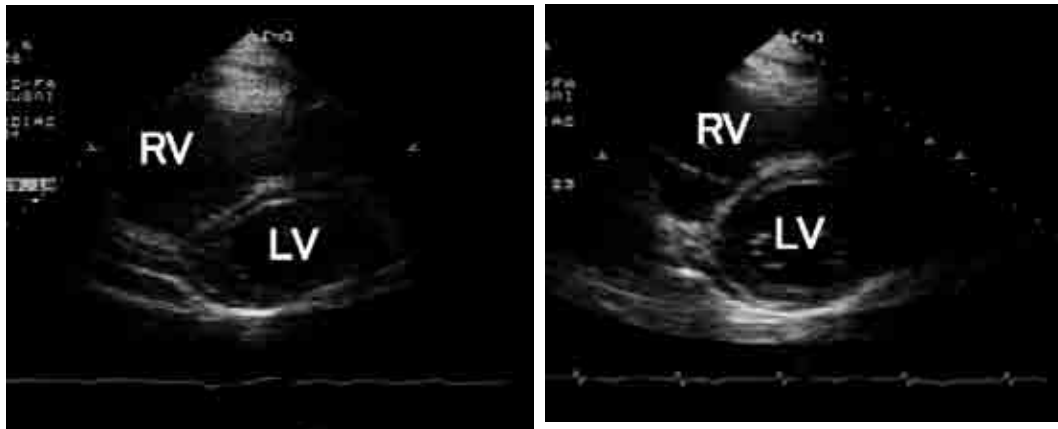


Fig. 2 Echocardiograms before and after thiamine administration

Echocardiograms from the parasternal short-axis approach on admission (*left*) and 14 days after admission (*right*). Enlarged right ventricle and interventricular septum shift to left ventricle were observed on admission (*left*), whereas the right ventricle showed tendency to recovery and interventricular septum shift was normalized after thiamine administration (*right*).
RV = right ventricle; LV = left ventricle.

であった。さらに、心エコー図から肺血流量が増加する心内左-右短絡疾患も否定的であった。

肺高血圧症の原因が明らかではなかったため、第1病日は低酸素血症、脱水症、腎機能障害に対する対症療法を中心とした治療を行った。しかしながら、入院第2病日には5 l/min 酸素吸入下でもPaO₂ 60 mmHgと呼吸不全が悪化し、収縮期血圧も70 mmHgとショック状態に陥った。このため、人工呼吸およびカテコラミンの投与を開始した。しかしながら、血圧は維持できず、病態把握のためSwan-Ganzカテーテルにより血行動態を測定したところ(塩酸ドパミン、塩酸ドブタミン各6 μg/kg/min 投与下)、血圧84/55 mmHg、肺動脈圧70/38 mmHg、肺動脈楔入圧16 mmHg、心係数6.5 l/min/m²、体血管抵抗係数492 dyn・sec・mm²/cm⁵、肺血管抵抗係数271 dyn・sec・mm²/cm⁵であった。したがって、体血管抵抗係数は低下していたが、肺血管抵抗係数は軽度上昇を示した。ショック状態であるにもかかわらず高心拍出性状態であり、さらに末梢血管抵抗の著明な低下が認められた。この特徴的な血行動態に加えて、問診で聴取した患者の食事内容はチアミン失調症に陥りやすい偏食内容であったため、衝心脚気を疑い、診断的治療として活性化チアミンであるフルスルチアミン(アリナミンF®) 200 mgの静脈注射を3日間行った。その結果、次第に肺動脈圧は低下すると

ともに翌日にはショック状態から離脱し(Fig. 3)、またSwan-Ganzカテーテルにより測定した血行動態は、心係数3.7 l/min/m²、体血管抵抗係数1,643 dyn・sec・mm²/cm⁵、肺血管抵抗係数672 dyn・sec・mm²/cm⁵と正常範囲内となった。第3病日には人工呼吸器からの離脱も可能な状態となった。第14病日の心エコー図検査では心室中隔の扁平化は消失し、推定右室-右房収縮期圧差は34 mmHgと、肺高血圧症も改善傾向であった(Fig. 2-右)。心電図で入院当初に認められた₁₋₄の陰性T波、_{5, 6}の平定T波は正常化していた。その後、活性化チアミンの経口投与とリハビリテーションを経て第28病日に退院となった。なお、チアミン投与前の血中チアミン濃度は17 ng/mlと基準値(20-50 ng/ml)を下回っていたが、呼吸循環動態が安定した第17病日目の血中濃度は47 ng/mlと基準値上限であり、第28病日には187 ng/mlであった。

退院後偏食の再発予防として近医に定期的な往診を依頼した。

考 察

衝心脚気は一般に激症型の循環不全を呈し、高心拍出状態となり、しばしば乳酸アシドーシスを伴う。一方、本症例は原因不明の肺高血圧症を伴う亜急性呼吸不全により緊急入院となり、入院翌日にはショック状

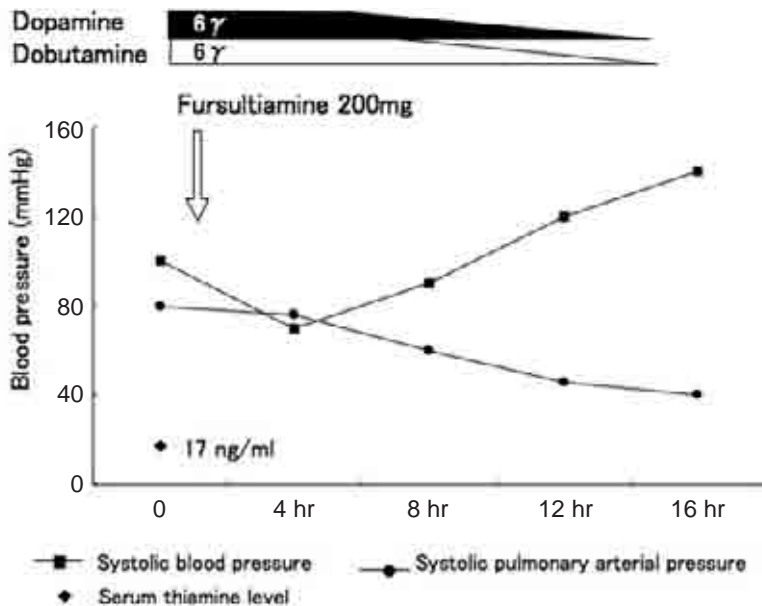


Fig. 3 Time course of blood pressure, pulmonary arterial pressure and serum thiamine levels before and after intravenous administration of fursultiamine. Open arrow indicates intravenous fursultiamine administration.

態に陥るといふ垂急性の経過をたどった。さらに、発症時本症例では乳酸アシドーシスの診断基準を満たさず、来院時の心エコー図による推定心係数は正常範囲内であった。このように衝心脚気としては非典型的であったため、入院当初は衝心脚気の診断に至らなかった。しかしながら、ショック状態に陥った際のSwan-Ganzカテーテルによる血行動態評価から末梢血管抵抗の低下を伴う高心拍出性心不全であることが判明した。このような衝心脚気に特徴的な血行動態²⁾に加え、本症例ではその生活歴からチアミン欠乏が考えられた。すなわち、患者は統合失調症と診断されており、一人暮らしで外界と接する機会を持たず、食生活においては半年前から連日白米4合のみを摂取していた。白米の主な栄養成分である炭水化物の代謝にはチアミンが必須であるが、白米にはチアミンの含有率が低いことから、白米のみの摂取はチアミン欠乏症に陥る危険性が高い。さらに、フロセミド投与はチアミン欠乏をきたしうるとの報告もあり³⁾、近医で処方されたフロセミドもチアミン欠乏を助長した可能性があった。これよりチアミン欠乏および衝心脚気を疑い、チアミンの静脈内投与を行ったところ、呼吸循環動態が改善した。

Wakabayashiら⁴⁾は衝心脚気の診断基準として、四肢の浮腫、心音、心電図の異常といった身体的異常所見、高心拍出性心不全と末梢血管の拡張、チアミンの

欠乏状態の存在、チアミンプロリン酸添加による赤血球トランスフェラーゼ活性の上昇、チアミン投与による症状の改善を挙げている。本症例では赤血球トランスフェラーゼ活性の確認はできなかったが、その他の診断基準を満たしており、ショックの原因は衝心脚気に起因すると確定診断した。また、チアミン投与により低酸素血症、肺高血圧症も治癒したことから、これらの病態は衝心脚気に伴うと考えられた。本症例は衝心脚気としては非典型的な点が多く、入院当初は衝心脚気の診断に苦慮した。チアミン欠乏度と循環不全の重症度は相関するとの報告があるが、衝心脚気としては非典型的であったのは、チアミン欠乏の程度が軽度であったためかもしれない。

なお、本症例は入院時に応答の遅延がみられた。チアミン欠乏時に発症しうる疾患としてWernicke脳症も知られているが、本症例においては中枢神経症状は認められず、脳症の合併は否定的であった。実際に循環動態が改善しても応答の遅延は改善せず、統合失調症によると考えられた。

本症例のみならず、諸家の報告でも肺高血圧症を合併する症例が散見される^{2,5,6)}。その肺高血圧症の発症機序としてOkuraらは⁵⁾、肺血流量の増加、左室拡張末期圧上昇に伴う肺動脈楔入圧上昇、肺動脈収縮に伴う肺血管抵抗増加を挙げている。本症例は左室機能が保たれていたため肺動脈楔入圧の上昇は軽度であった

が、末梢血管抵抗が低下し、肺血管抵抗は上昇していた。

衝心脚気の初期症状は全身倦怠感、下肢の浮腫などから始まり、進行すると急速にショック状態に至る。これらの症状に加えて重度の肺高血圧症を伴う患者に遭遇した場合、衝心脚気の確定診断を生活習慣などの情報なく早期に得ることは容易ではないと思われる。本症例においても、心エコー図上は肺血栓塞栓症に類似の右室圧負荷所見が認められたため、衝心脚気に特徴的な循環動態や生活歴が明らかになるまでは、衝心脚気を疑うことができなかった。しかしながら、衝心

脚気はチアミンの投与が遅れば循環不全は劇的に悪化し、死に至る疾患である¹⁾。脚気は過去の疾患という認識が強いようであるが、スナック菓子やインスタント食品など、代謝にチアミンを必要とする炭水化物の過剰摂取により⁷⁾、現在でも発症しうる疾患である。過去の疾患であるとの認識を捨て、本症例のように原因不明の肺高血圧症を伴う循環不全が認められた場合、生活歴を詳しく聴取し、衝心脚気が疑われればチアミンの血中濃度測定後速やかに診断的治療としてのチアミン大量静脈内投与を行うべきである。

要 約

44歳、男性が原因不明の重度の肺高血圧症による呼吸不全で緊急入院となり、翌日にはショック状態に陥った。血行動態評価により高心拍出性心不全、末梢血管抵抗の低下が認められた。患者の生活歴と考え合わせて衝心脚気を疑った。チアミンの投与による診断的治療により肺高血圧症は改善し、呼吸循環動態も改善をみた。病歴の聴取により原因を究明し治療しえた重度の肺高血圧症を伴う衝心脚気の1例を経験したので報告する。

J Cardiol 2007 Jun; 49(6): 361 - 365

文 献

- 1) Phua KH, Goh LG, Koh K, Ong CN, Tan TC, Wong ML, Lee HP: Thiamine deficiency and sudden deaths: Lessons from the past. *Lancet* 1990; **335**: 1471 - 1472
- 2) Akbarian M, Yankopoulos NA, Abelmann WH: Hemodynamic studies in beriberi heart disease. *Am J Med* 1966; **41**: 197 - 212
- 3) Seligmann H, Halkin H, Raushfleisch S, Kaufmann N, Motro M, Vered Z, Ezra D: Thiamine deficiency in patients with congestive heart failure receiving long-term furosemide therapy: A pilot study. *Am J Med* 1991; **91**: 151 - 155
- 4) Wakabayashi A, Matsumura T, Hirose K, Kawai C: Beriberi heart disease. *Kokyu To Junkan* 1977; **25**: 781 - 790 (in Japanese)
- 5) Okura H, Takatsu Y: High-output heart failure as a cause of pulmonary hypertension. *Intern Med* 1994; **33**: 363 - 365
- 6) Khowsathit P, Pongpanich B, Layangool T: Cardiac beriberi: Report of a case with an echocardiographic study. *Jpn Heart J* 1990; **31**: 265 - 269
- 7) Kawai C, Wakabayashi A, Matsumura Tadashi, Yui Y: Reappearance of beriberi heart disease in Japan: A study of 23 cases. *Am J Med* 1980; **69**: 383 - 386