

# 「私の考える拡張障害」

村田 和也<sup>1,\*</sup> 木原 千景<sup>2</sup> 安藤 みゆき<sup>2</sup> 松崎 益徳<sup>2</sup>  
Kazuya MURATA, MD, FJCC<sup>1,\*</sup>, Chikage KIHARA, MD<sup>2</sup>, Miyuki ANDO, MD<sup>2</sup>, Masunori MATSUZAKI, MD, FJCC<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>山口大学医学部附属病院検査部, <sup>2</sup>山口大学大学院器官病態内科学

**症 例**：60歳，女性。

**主 訴**：労作時息切れ，下肢の浮腫。

**既往歴**：1990年心不全で入院した際，心筋生検にて肥大型心筋症の診断を受けている。

**家族歴**：兄が突然死。

**現病歴**：2007年10月頃より体重の増加に気付くとともに，徐々に下肢の浮腫，全身倦怠感，食欲不振を自覚するようになった。その後も次第に労作時の呼吸困難は増強し，2008年1月，外来定期受診の際に下肢の浮腫，肝腫大を指摘され，心不全の加療目的で入院となった。

**現 症**：身長152 cm，体重53 kg，血圧122/92 mmHg（左右差なし），脈拍65/分，不整。心音I音，II音正常，心尖部にLevine III/VIの全収縮期雑音を聴取した。

肝臓を肋弓下にて3横指触知した。両下肢の浮腫は著明であった。

J Cardiol Jpn Ed 2008; 2: 50-55

## 検査所見

- 胸部X線 (図1)**：CTRは78%であり著明な心拡大がみられ，右第1，2弓，左2-4弓は突出していた。気管支分岐角は開大し，右の第2弓の突出，側面像での心陰影後方の突出から両心房の拡大が疑われた。右肋骨横隔膜角の鈍化がみられ，右側胸水の貯留を疑う所見であった。
- 心電図 (図2)**：心房細動であり，右軸偏位がみられ，左側胸部誘導は高電位であった。
- 入院時心エコー検査**：左室拡張末期径43 mm，左室収縮末期径34 mm，左室はび漫性に壁運動低下がみられ，LVEF=45%であった。心室中隔壁厚12 mm，左室後壁壁厚11 mmであり軽度の左室肥大がみられ，左室後方に心嚢液の貯留がみられた (図3)。以前より指摘されていた三尖弁逆流はさらに重症化し (IV度) 著明な右房の拡大を認め，中等度の僧帽弁逆流も存在し，左房の拡大 (65 mm) を伴っていた (図4)。下大静脈径31 mmと著明な拡大がみられ，三尖弁逆流から推定した肺動脈圧は45 mmHgであった (図5)。
- 心臓カテーテル検査**：右心カテーテル検査では肺静脈楔入圧25 mmHg，肺動脈圧45/25 mmHg，右室圧45/17

mmHg，左室圧140/25 mmHg，右房圧17 mmHgであった。右室圧はdip and plateauを呈していた (図6)。

- 腹部エコー検査**：肝静脈，下大静脈の拡大がみられ，うっ血肝の所見であり，肝臓・脾臓周囲，下腹部に中等量の腹水の貯留，胸水の貯留がみられた。

- 入院後経過**：入院時の身体所見，心エコー検査より今回の心不全の増悪は，著明な三尖弁逆流と容量負荷が原因と考えられた。カルベリチド (Hanp) 0.03 μg/kg/分の持続点滴とフロセミドの静脈注射により尿量の増加が得られ，入院5日後には4 kgの体重減少が得られた。労作時の息切れは改善がみられるものの，腹部の膨満は持続していた。入院時よりカルベジロール10 mg/日の内服を継続していたが，夜間の徐脈が継続するため5 mg/日に減量した。利尿薬の投与を継続し，入院後10日目には体重は入院時と比較し10 kgの減少がみられたが，頸静脈の怒張，著明な肝腫大 (剣状突起下で11 cm) は持続し，右房圧も17 mmHgと右心不全の状態は継続していた。左室流出路にてパルスドプラー法により求めた心拍出量は2.2 l/分であり低心拍出の状態であるため，これ以上の利尿薬の増量は困難と思われた。

## 本症例の問題点

本症例は1990年に心エコーによる左室肥大所見と心筋生検所見により肥大型心筋症の診断を受け外来で経過観察し

\* 山口大学医学部附属病院検査部  
755-8505 宇部市南小串 1-1-1  
E-mail: kzmurata@yamaguchi-u.ac.jp

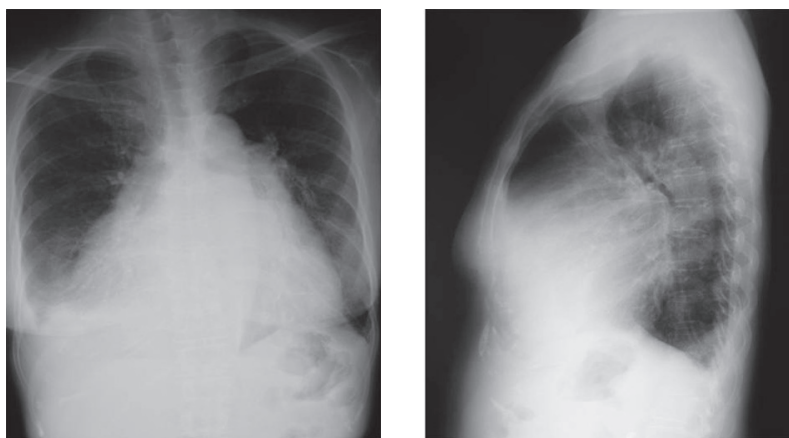


図1 入院時胸部 X 線写真.  
著明な心陰影の拡大がみられ、心房の拡大が疑われた。

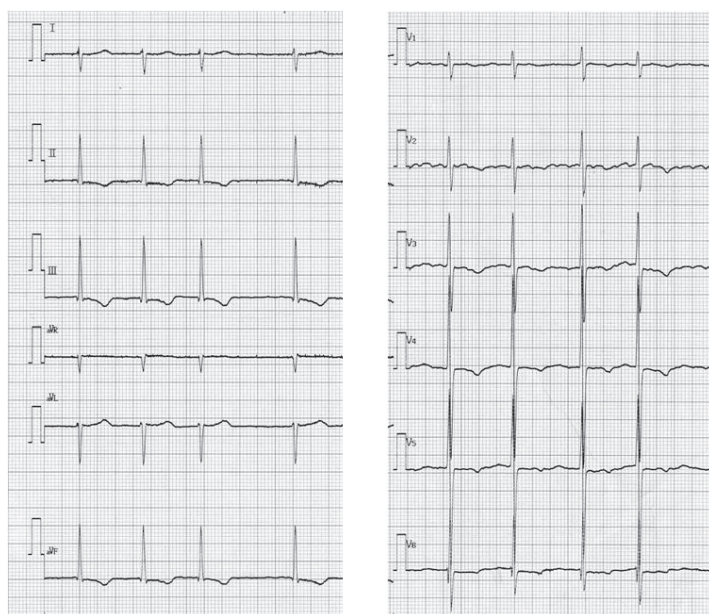
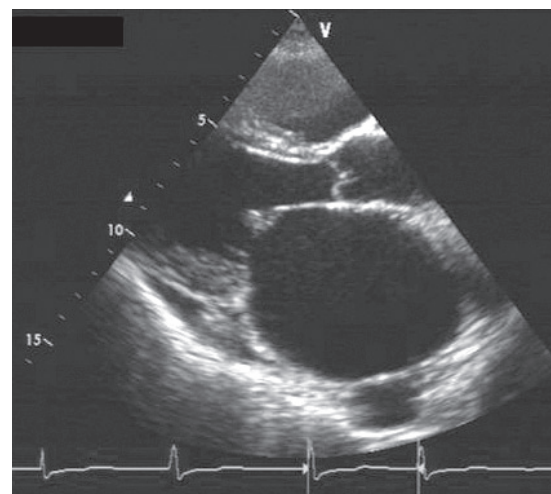
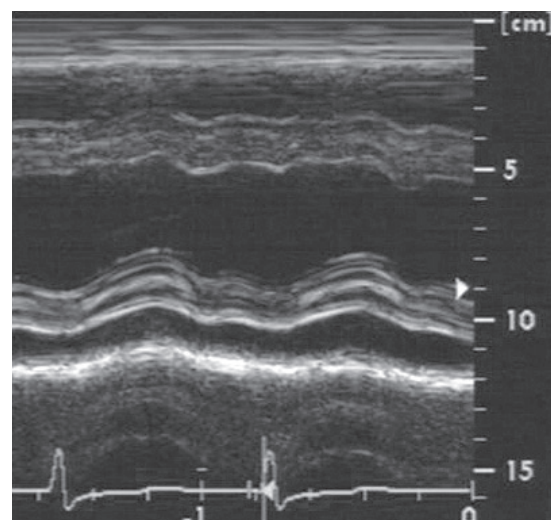


図2 入院時 ECG.  
心房細動を呈し、右軸偏位、左胸部誘導の高電位がみられた。



A



B

図3 入院時心エコー.  
A: 左室傍胸骨長軸像, B: 左室 M モード像. 左室径は正常. 著明な左房拡大, 軽度左室肥大, び漫性の壁運動低下がみられた。

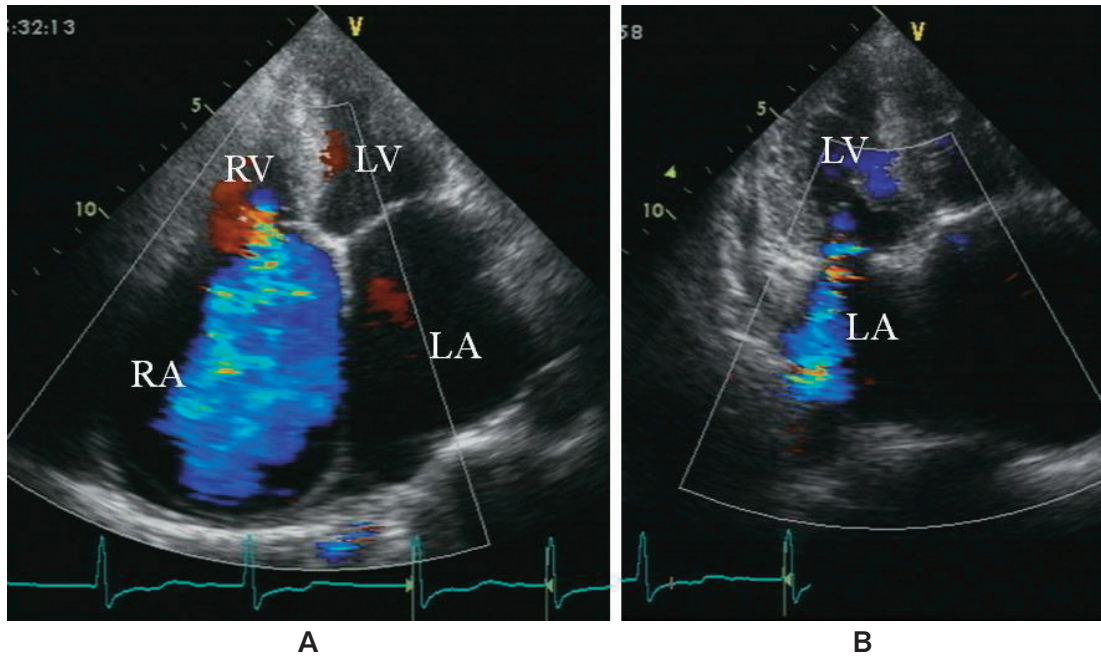


図4 入院時心エコー。  
心尖部四腔断面像。著明な両心房の拡大，A：重症三尖弁逆流，B：僧帽弁逆流がみられる。  
RA：右房，RV：右室，LA：左房，LV：左室。

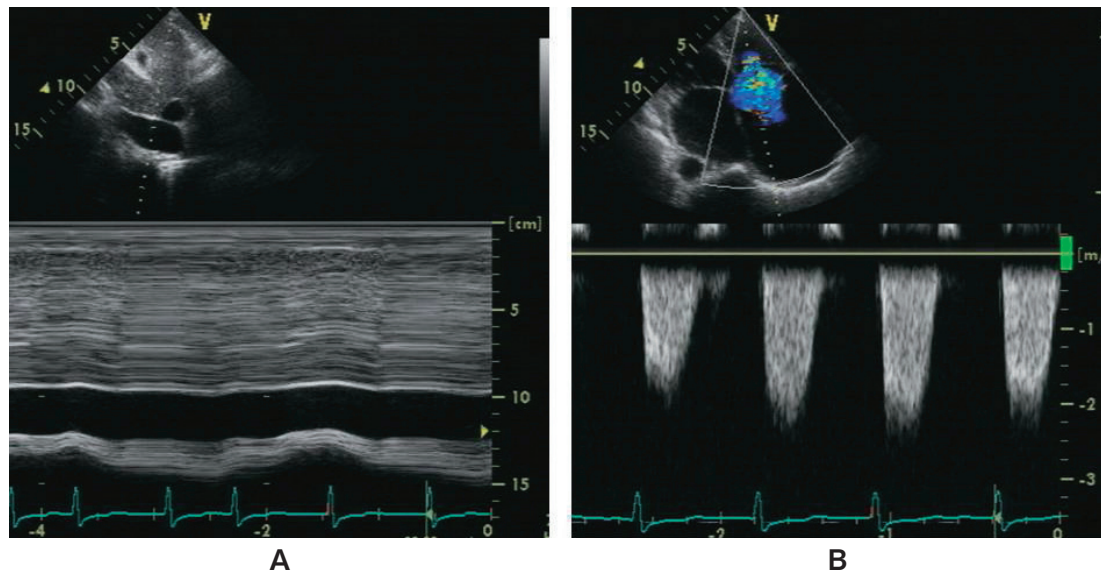


図5 入院時心エコー。  
A：下大静脈は著明に拡大（31 mm）し，呼吸変動は消失していた。B：三尖弁逆流血流の連続波ドプラ記録。三尖弁逆流速度より求めた右室-右房圧較差は 25 mmHg であり，肺動脈圧は 40-45 mmHg と推定された。

ていたが，次第に両房室弁の逆流が重症化するとともに，両心房は著明に拡大し，心不全症状の悪化をきたした。心房細動であるため左室流入血流速波形による拡張機能評価は困難であったが，中等度以上の房室弁逆流が長期間存在

しているにもかかわらず心室の拡大はなく，心房の拡大のみ進行してきていること（表1）から，“心室が拡がれない”拘束性障害が存在すると考えられた。今回入院時のカテーテルによる右心・左心圧測定では右室・左室ともに拡張末期圧

表1 心エコー所見の経時変化.

	1990年	1995年	2001年	2007年
LVDd (mm)	44	46	48	43
LVDs (mm)	33	29	30	34
LVEF (%)	50	65	67	45
Lad (mm)	55	55	58	65
IVS/PW (mm)	14/12	12/12	12/11	12/11
MR/TR	II/III	II/II	II/III	III/IV
推定 PA 圧 (mmHg)	45	40	40	45

の著明な上昇がみられ、右室圧はdip and plateauを呈していた(図6)。右室拡張末期圧、左室拡張末期圧、右房圧は等圧ではなく、また、心膜の肥厚所見もないことから、収縮性心膜炎の状態ではなく、拘束型心筋症に特徴的な血行動態と思われた。血液検査、心筋生検所見によりFabry病、心アミロイドーシス、ヘモクロマトーシスは否定的であった。以上の所見から今回の心不全の悪化は、心室の拘束性障害の進行と房室弁逆流の増悪が主因であると考えられた。現時点では利尿を中心とした内科的治療のみでは低心拍出状態を助長し、心不全のコントロールは不良であった。低心拍出状態に関しては房室弁逆流の治療により改善が望まれると判断し、長期予後に関しては不明であるものの、僧帽弁および三尖弁の弁輪縫縮および右房縫縮、左房縫縮術を行った。

## 術後経過

術後のCX-PではCTRは64%に縮小し(図7) 労作時の呼吸困難、腹部膨満ともに改善がみられた。術後1週目に施行した心エコー検査(図8)では、僧帽弁逆流、三尖弁逆流ともにごく軽度みられるのみであり、パルスドプラ法で測定した心拍出量は、4.4 l/分まで改善がみられた。術後2週間目に実施した右心カテーテル検査では、肺静脈楔入圧23 mmHg、右室圧60/16 mmHg、右房圧4 mmHgと依然高値であり、利尿薬を中心とした心不全のコントロールを行った。退院前に再度施行した右心カテーテル検査では、肺静脈楔入圧11 mmHg、右室圧34/4 mmHg、右房圧4 mmHgであった。右室圧のdip and plateau patternは消失していた。

## 考察

本症例は18年前に心不全で入院した際に、心筋生検で肥大型心筋症(HCM)と診断され、以後外来で経過観察さ

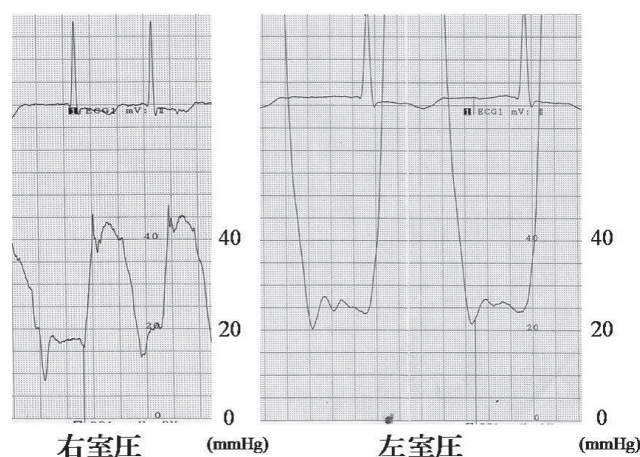


図6 右室圧、左室圧曲線。

右室、左室とも拡張末期圧の上昇がみられ、右室圧波形はdip and plateau型を呈していた。右室、左室拡張末期圧は等圧ではなく、左室拡張末期圧が高値であった。

れていた。その経過中、次第に三尖弁逆流、僧帽弁逆流の増悪、右房、左房の著明な拡大と心不全症状の出現がみられるにもかかわらず、右室、左室径にはほとんど変化はなく、拘束性障害を来たしていた。従来より、組織学的にはHCMの特徴を有しているながら、臨床所見は拘束型心筋症の特徴を有する症例が報告されている<sup>1)</sup>。KuboらはHCMと診断された1,226名のうち、19人(1.5%)が心エコー所見上、拘束型心筋症の病態“restrictive phenotype”を呈していたことを報告している<sup>2)</sup>。これらの症例の臨床的特徴としては、通常のHCMと比較して、1) 左室肥大の程度が軽度、2) 左房径が大である。3) NYHA機能分類ではより重症のIII, IVが多い、4) 運動耐容能の低下、5) 一過性を含め心房細動の頻度が多い。などの特徴を有し、収縮性、左室径が正常であるにもかかわらず、生命予後は拘束型心筋症と同等に不良であると述べている<sup>2-5)</sup>。さらにrestrictive phenotypeの



図7 術後胸部 X 線写真.  
心陰影は縮小し, CTR = 64% に改善した.

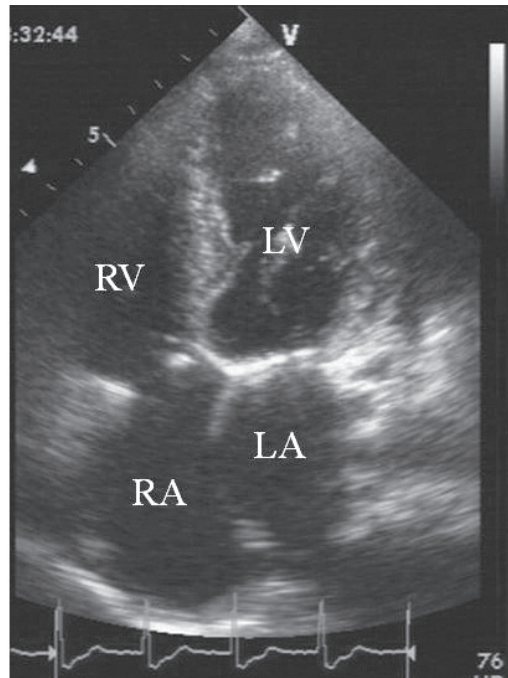
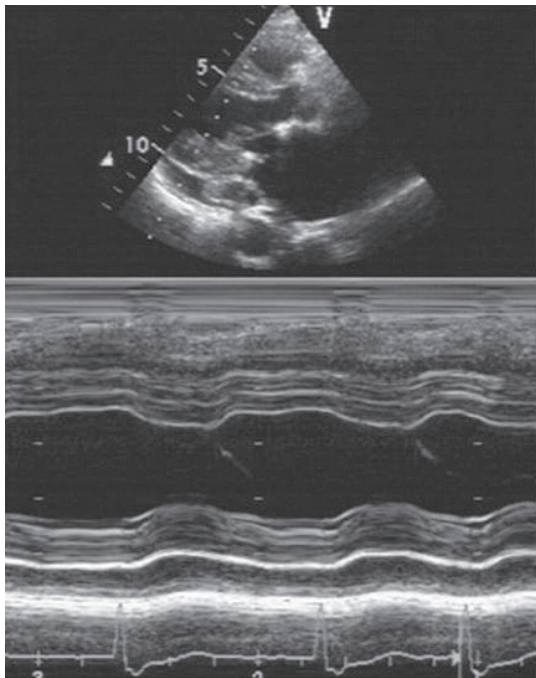


図8 術後心エコー.  
A: 左室 M モード, B: 心尖4腔断面像. 房室弁逆流は消失し, 両心房は縮小している.  
RA: 右房, RV: 右室, LA: 左房, LV: 左室.

例では、遺伝子解析によりbeta-myosin heavy chainとcardiac troponin Iのmutationが明らかとなっている<sup>2)</sup>。

本症例においても、以前より心筋生検所見からもHCMの診断を受けていたが、経過中に頸静脈の拡張、下肢の浮腫、労作時呼吸困難などの心不全症状の進行と心エコー所見で両心房の著明な拡大と房室弁逆流がみられる一方で、正常心室径、心肥大は軽度であることから、HCMのrestrictive phenotypeの1例と考えられた。現在、房室弁逆流は外科的に修復され、心拍出量の増加と一時的な症状の改善はみられるものの、根本的な心室の拡張障害に対する治療は困難である。容量負荷により容易に心不全症状が再燃することが予測されるため、引き続き厳重な経過観察が必要であると思われた。

## 文 献

- 1) Angelini A, Calzolari V, Thiene G, Boffa GM, Valente M, Daliento L, Basso C, Calabrese F, Razzolini R, Livi U, Chiocin R. Morphologic spectrum of primary restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1997; 80: 1046-1050.
- 2) Kubo T, Gimeno JR, Bahl A, Steffensen U, Steffensen M, Osman E, Thaman R, Mogensen J, Elliott PM, Doi Y, McKenna WJ. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 2419-2426.
- 3) Mogensen J, Kubo T, Duque M, Uribe W, Shaw A, Murphy R, Gimeno JR, Elliott P, McKenna WJ. Idiopathic restrictive cardiomyopathy is part of the clinical expression of cardiac troponin I mutations. *J Clin Invest* 2003; 111: 209-216.
- 4) Kushwaha SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 267-276.
- 5) Ammass NM, Seward JB, Bailey KR, Edwards WD, Tajik AJ. Clinical profile and outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 2000; 101: 2490-2496.