

# 「たこつぼ型心筋症の成因に症例から迫る」

## —たこつぼ（型）心筋症ないし心筋障害の類似疾患—

土橋 和文\* 長谷 守

Kazufumi TSUCHIHASHI, MD, PhD, FJCC\*, Mamoru HASE, MD, PhD, FJCC

札幌医科大学医学部第二内科

症 例：40歳代，女性。

主 訴：呼吸困難。

既往歴：発作性高血圧（37歳時），家族歴-特記すべきことなし。

現病歴：数年前より，月経期に誘因なく発作性の動悸（規則的で100-120/分程度）および胸部不快感を自覚した。なお，顔面紅潮，発汗異常，体重減少は認めなかった。発作時の家庭血圧値は測定不能（300 mmHg以上）であったが，非発作時には正常血圧値であり放置した。X年12月30日，年末の餅つき後の飲酒中，同様の発作自覚，軽快せず近医に緊急担送され急性肺水腫と診断された。血圧値正常，心電図上，異常Q波Ⅲ，T波逆転Ⅰ，aVL，V2-V6を示した（**図1**）。一般検査でCK 320 IU/ℓ，CK-MB 43 IU/ℓ，トロポニンT 1.14 IU/ℓと軽度上昇，血糖値88 mg/dl，HbA1C 4.6%と正常。第10病日に実施された冠動脈造影で有為の狭窄を示さないが，左室造影（**図2**）にて心尖部の壁運動低下（左室駆出率30%）していた。数日の経過で回復（退院時左室駆出率70%）し，アンジオテンシン受容体拮抗薬とループ利尿薬内服にて退院となる。翌年10月13日，同様に月経期間，夜間食事中に動悸発作出現，急性心不全再発，心電図上（**図1**）では洞頻拍，ST低下をⅡ，Ⅲ，AVF，V4-6緊急カテテル検査（**図1**）では心室中部の壁運動異常（冠動脈造影は有意狭窄なし），急速に回復し，第5日病日に退院となる。翌々年5月29日に当院初診・入院となる。

現 症：身長156 cm，体重62 kg，BMI 25.4，意識清明，血圧136/78 mmHg，脈拍73回/分，体温36.3℃，＜結膜＞黄疸，貧血なし，＜頸部リンパ節・甲状腺＞触知せず。＜胸部＞過剰心音，心雑音なし。＜肺野＞ラ音聴取せず。＜腹部＞肝臓・脾臓触知せず。下腿浮腫なく，神経学的に異常なし。

J Cardiol Jpn Ed 2010; 5: 112 - 115

### 検査所見

1. 検尿：pH 7.44 比重1.008，蛋白（-），糖（-），尿沈渣：異常なし。
2. 一般血算：RBC467万/μl，Hb13.5 g/dl，Ht 41.6%，WBC 4700/μl（文画：好中球 63.1%，好酸球1.5%，単球4.9%，リンパ球29.4%），血小板29.2万/μl。
3. 血液生化学検査：TTT 3.7，ZTT 7.0，TP 7.9 g/dl，Alb 4.6 g/dl，AST (GOT) 14 IU/ℓ，ALT (GPT) 12 IU/ℓ，LDH 163 IU/ℓ，ALP 262 IU/ℓ，γGTP 20 IU/ℓ，ALP 262 IU/ℓ，ChE 396 IU/ℓ，BUN 8 mg/dl，Cr 0.6 mg/dl，UA 3.9 mg/dl，TChol 292 mg/dl，TG 169 mg/dl，HDL

32 mg/dl，Na 141 mEq/ℓ，K 3.9 mEq/ℓ，Cl 103 mEq/ℓ，Ca 9.4 mg/ℓ，Mg 1.9 mg/ℓ，P 2.8 mg/ℓ，TB 0.4 mg/dl（DB 0.1 mg/dl），CRP <0.01 IU/ℓ，BS 78 mg/dl，HbA1c 4.9%，インスリン 10.5 IU/ℓ，iPTH 45 IU/ℓ，ACTH，TSH，fT4，fT3正常。

4. 尿中および血中カテコラミン：＜尿中値＞アドレナリン 45.6-63.2 μg/日（1.0-23.9），ノルアドレナリン201-253 μg/日（29-120），メタネフリン 0.52-0.56 mg/日（0.05-0.20），ノルメタネフリン 0.89-1.2 mg/日（0.1-0.28），＜血漿値＞アドレナリン 160 pg/ml，ノルアドレナリン 629 pg/ml。

5. 胸部レ線：心胸比48%，肺うっ血所見なし。

6. 心電図：正常洞調律心拍数63/分，正常軸，PQ時間0.18秒，QRS時間0.08秒，QTc 0.39秒，異常Q波なし，T

\* 札幌医科大学医学部第二内科  
060-0061 札幌市中央区南1条西16丁目  
E-mail: tsuchiha@sapmed.ac.jp

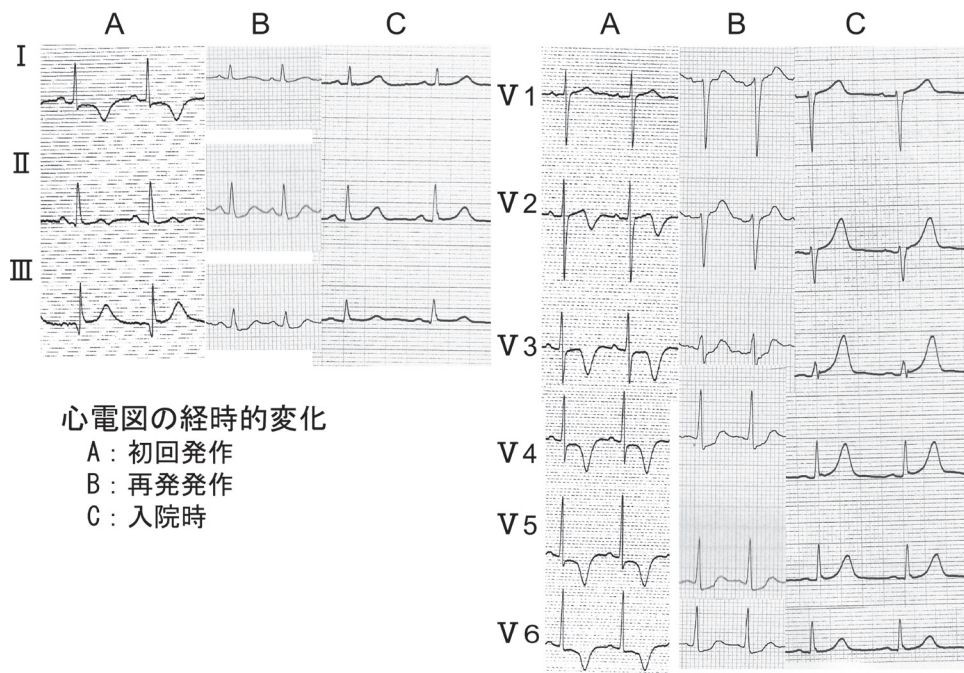


図1 心電図経過.

A: 初回発作時, B: 再発発作時, C: 当院入院時心電図を示す. ST低下・上昇, 異常Q波, R波減高など短期間に著変が観察された.

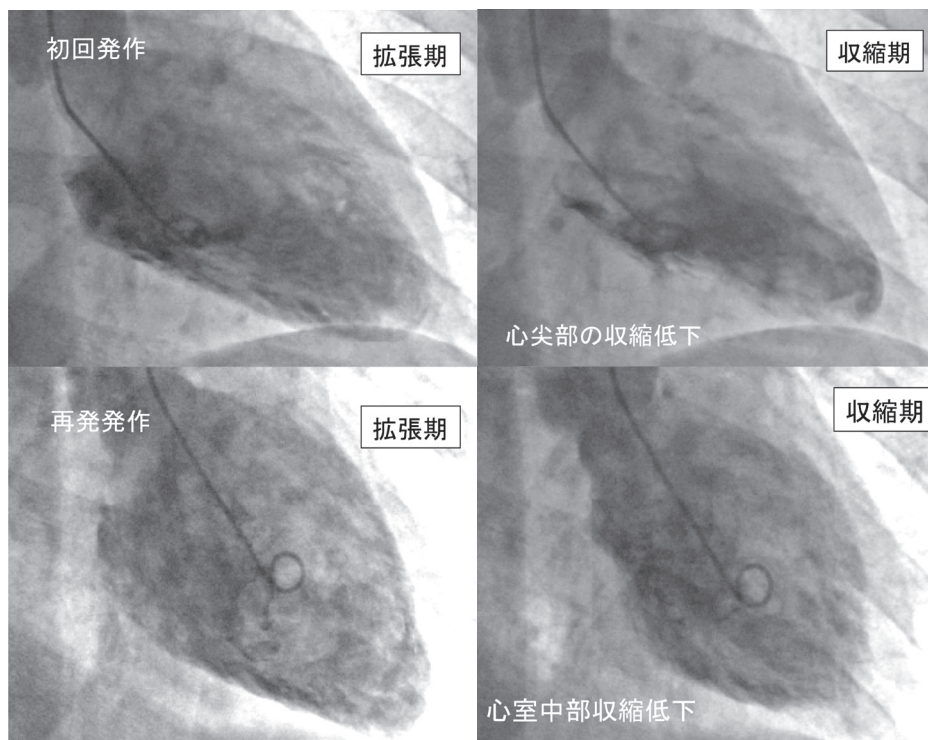


図2 左室造影所見.

褐色細胞腫によるカテコラミン心筋障害による時間的および空間的に多発するたこつぼ心筋障害類似の一過性左室壁運動異常.

表 たこつぼ心筋障害（心筋症）診断の手引き.

<p>1. 定義</p> <p>たこつぼ心筋障害（たこつぼ心筋症）： takotsubo (ampulla) cardiomyopathy とは、急性発症の原因不明の左心室心尖部バルーン状拡張（無収縮）を呈する症例をさす。</p> <p>本症ではあたかも「たこつぼ」様の形態をとる。心尖部の無収縮は、数週から1カ月以内に、大部分の症例において、ほぼ正常化する。</p> <p>心室収縮異常は主に左心室に生じるが、右心室にも認められる例がある。心室流出路機能的狭窄（圧較差、血流速度亢進、心雑音）も観察される。</p> <p>（注）他の原因，例えば，脳血管障害患者が，本疾患と同様の心室収縮異常を呈する場合には「脳血管障害に合併したたこつぼ心筋障害」として，特発性と区別して扱う。</p>
<p>2. 除外項目</p> <p>たこつぼ心筋障害（たこつぼ心筋症）の診断にあたっては，以下の病変，疾患による異常を除外しなければならない。</p> <p>a) 冠状動脈の器質的有意狭窄または攣縮，特に左心室心尖部を含めて広範に灌流する左前下枝病変による急性心筋梗塞（冠動脈造影は，急性期の造影が望ましいが，慢性期に行い有意狭窄病変がないか，心室収縮異常形態に関与する病変がないことを確認することが必要である）</p> <p>b) 脳血管障害</p> <p>c) 褐色細胞腫</p> <p>d) ウイルス性もしくは特発性心筋炎</p> <p>（注）冠状動脈病変の除外には冠状動脈造影が必須である。脳血管障害，褐色細胞腫などでたこつぼ様の心筋障害を合併することがある。</p>
<p>3. 診断の参考事項</p> <p>1) 症状：急性冠症候群に類似の胸痛，呼吸困難，症状なく発症することもある。</p> <p>2) 契機：精神的ストレス，身体的侵襲，明らかな契機なしに発症することもある。</p> <p>3) 高齢者ことに女性に多い傾向が知られる。</p> <p>4) 左室造影または心エコー図における心尖部バルーン状拡張とその速やかな改善。</p> <p>5) 心電図：発症直後はST上昇がみられることがある。その後，典型例では広範な誘導でT波が陰転し，次第に陰性部分が深くなり，QT延長を伴う。この変化は徐々に回復するが，陰性T波は数カ月続くことがある。急性期に異常Q波やQRS電位差の変化を認めることもある。</p> <p>6) 検査項目：典型例においては，心筋逸脱酵素上昇は中等度以下に留まる。</p> <p>7) 予後：大部分が速やかに回復するが，肺水腫や他の後遺症を呈する例，死亡例がある。</p>

厚生労働省特定疾患特発性心筋症調査研究班：平成15年

波逆転 V1-V4.

7. 超音波心エコー図：壁運動異常なし，壁厚異常なし，LVDd/LVDs = 46/30 mm，左室駆出率63%.

## 入院後経過と治療方針

月経期間に反復する短時間の動悸・胸部不快を示し，うち2回は持続し急性心不全を惹起し，明確な心尖部と心室中部のたこつぼ心筋症様の限局性壁運動異常を呈した。いずれも極めて短期間で回復した。MIBG全身シンチ：副腎へ

の強度の腫瘤状集積，腹部X線CT：左副腎髓質腫瘍（腫瘍内壊死所見あり，サイズ4.5 cm）認めた。また，血漿および尿中カテコラミンは排泄高値であり，その成因として左副腎に正所性褐色細胞腫によるカテコラミン心筋障害と診断した。過剰な降圧のないのを確認の上 $\alpha\beta$ 遮断薬に変更の上，泌尿器科に転科した。腹腔下の腫瘍摘出術実施し，以後発作なく経過した。なお，主に性周期，殊に月経前期に発作性に発現する詳細は不詳であった。



## 考 察

たこつぼ(型)心筋傷害ないし心筋症は、「急性心筋梗塞に類似した胸痛と心電図変化を有しながら、それに伴う左心室心尖部を中心とした壁運動異常が一つの冠動脈の支配領域を超えて、典型例では特異な“ツボ型”を呈する。壁運動異常は短期間でほぼ正常化し冠動脈造影には有意の狭窄を認めない」と定義される。成因の不詳の急性発症の一過性心筋障害である(診断基準;表)。我が国で急性冠症候群・急性心筋梗塞に類似した急性発症の冠動脈疾患の例外的事例として疾患概念が確立され、心筋症分類(AHA-ACC 2006年)では後天性一次性心筋症に区分される。「たこつぼ型心筋障害」ないし「たこつぼ心筋症」: takotsubo (ampulla) cardiomyopathyと称するが、欧米では stress cardiomyopathy, broken heart syndrome, apical ballooningなどの複数の名称が同一病態で使用されている<sup>1-7)</sup>。

類似病態はくも膜下出血・脳出血(neurogenic stunning)、心筋炎、褐色細胞腫で惹起され臨床的には判別が重要となる。ことに、発作性型の褐色細胞腫および外因性のカテコラミン過剰投与による心筋障害は「たこつぼ」心筋症の病態モデルの一つである。また、カテコラミン心筋障害の心電図異常および壁運動異常はたこつぼ心筋障害に比して多彩かつ短期間で変化する。しかし両者の鑑別は形態からはできない。本例のごとく空間的ならびに時間的に再発ないし多発性を示す急性心筋障害では常に鑑別を念頭に置くべき疾患である。この際、血中カテコラミン測定は診断の端緒となる診断情報である。しかし、たこつぼ心筋症でもその既報値は一定しない。また、発作型および腫瘍サイズの小さい褐色細胞腫でも異常値とはならないことがある。さらに、通常の針採血、急性心不全では極端な高値となる。その評価には慎重を要する。褐色細胞腫では非発作時でも異常高値であり、鑑別に有用である。高齢女性に好発(女性で6-8倍)するがその成因は不明である。本例では明確に月経周期と関連していたが詳細は不明である。一部、女性ホルモンの関与が示唆する報告も見られ興味深い病歴であった。

## おわりに

原因病態とその発症機序の詳細はなお不明である。病理

学的には程度の差異はあるが全心筋に心筋障害が観察される。然るに心尖部壁運動異常が高頻度である理由は心筋構造の特殊性、灌流境界、冠攣縮を含めた微小循環障害、交感神経受容体の相違などに起因するとされる。また、高齢女性に高頻度に発症するかについては不明であり、今後の検討課題である。

## 文 献

- 1) 佐藤 光, 立石博信, 内田俊明. 多枝 spasm により特異な左室造影像「ツボ型」を示した stunned myocardium. 「臨床からみた心筋細胞傷害—虚血から心不全まで—」(児玉和久, 土師一夫, 堀正二, 編). 東京: 科学評論社; 1990. p. 56-64.
- 2) Kawai S, Suzuki H, Yamaguchi H, Tanaka K, Sawada H, Aizawa T, Watanabe M, Tamura T, Umawatari K, Kawata M, Nakamura T, Yamanaka O, Okada R. Ampulla cardiomyopathy ("Takotsubo" cardiomyopathy)—reversible left ventricular dysfunction with ST segment elevation. *Jpn Circ J* 2000; 64: 156-159.
- 3) Tsuchihashi K, Ueshima K, Uchida T, Oh-mura N, Kimura K, Owa M, Yoshiyama M, Miyazaki S, Haze K, Ogawa H, Honda T, Hase M, Kai R, Morii I; Angina Pectoris-Myocardial Infarction Investigations in Japan. Transient left ventricular apical ballooning without coronary artery stenosis: A novel heart syndrome mimicking acute myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 11-18.
- 4) Bybee KA, Kara T, Prasad A, Lerman A, Barsness GW, Wright RS, Rihal CS. Systemic review: transient left ventricular apical ballooning: a syndrome that mimics ST-elevation myocardial infarction. *Ann Int Med* 2004; 141: 858-865.
- 5) Prasad A, Lerman A, Rihal CS. Apical ballooning syndrome (Tako-Tsubo or stress cardiomyopathy): A mimic of acute myocardial infarction. *Am Heart J* 2008; 155: 408-417.
- 6) Wittstein IS, Thiemann DR, Lima JA, Baughman KL, Schulman SP, Gerstenblith G, Wu KC, Rade JJ, Bivalacqua TJ, Champion HC. Neurohumoral features of myocardial stunning due to sudden emotional stress. *N Engl J Med* 2005; 352: 539-548.
- 7) Yoshioka T, Hashimoto A, Tsuchihashi K, Nagao K, Kyuma M, Ooiwa H, Nozawa A, Shimoshige S, Eguchi M, Wakabayashi T, Yuda S, Hase M, Nakata T, Shimamoto K. Clinical implications of midventricular obstruction and intravenous propranolol use in transient left ventricular apical ballooning (Tako-tsubo cardiomyopathy). *Am Heart J* 2008; 155: 526. e1-e7.