

心内膜線維弾性症と思われる1例

大阪府立成人病センター

宮川定吉 小倉浩

心内膜線維弾性症 (endocardial fibroelastosis) は、心内膜の慢性弾力線維性肥厚を来し、主として左心側が侵される原因不明の先天性心疾患であるが、われわれは、三尖弁閉鎖不全症および肺高血圧症を合併した心内膜線維弾性症と思われる1例を経験したので報告する。

症例 大〇 義〇 16歳, 男, 学生

家族歴: 特記すべきものなし

既往歴: 特記すべきものなし

現病歴: 乳児期に心疾患を指摘され、幼少時より過激な運動をさしひかえているが、著患を知らず現在に至っている。運動時に息切れ、呼吸困難を生じるが、日常生活には特に支障なく、胸痛発作、浮腫、蹲居、失神発作等を来したことはない。精査のため当センターに入院した。

現症: 体格、栄養は中等、脈拍は整で54/分。貧血、黄疸、パチ状指、チアノーゼは認めない。頸静脈は軽度に怒張しているが、拍動は認めない。左前胸部は軽度に膨隆し、心濁音界は拡大している。聴診上第4肋間胸骨左縁を最強点とする高調の全収縮期雑音を認め、この雑音は吸気性に増強する。又同部位を最強点とするⅢ音と思われる心音を聴取する。Ⅱ音は亢進しているが、吸気時においても分裂は明瞭ではない。呼吸音は正常である。肝は右乳線上3横指触知しうるが、軟らかく、圧痛なく、肝頸静脈逆流はみられない。腎、脾触知せず。腱反射正常。筋力の低下は認められない。浮腫(-)。血圧120/70mmHg。左右差を認めず。

臨床検査所見: 尿: 蛋白(-), 糖(-), ウロビリノーゲン正常, 沈渣異常なし。血液: 血色素91%, 赤血球数 465×10^4 , 白血球数7200, 好中球分葉55%, 桿状6%, 好酸球1%, 好塩基球1%, リンパ球31%。赤沈: 1時間2, 2時間6。血清梅毒反応陰性。RA(-)。CRP(-)。ASLO値125単位。

肝機能: GPT15, Al-P6, LDH350, 総蛋白7.2, A/G1.2, ZnTT4, TTT1, Co-R R₄。血清電解質: Na 142mEq/L, K 4.2mEq/L。総コレステロール193mg/dl。空腹時血糖89mg/dl。PSP test 34% (15分)。

心電図: 完全房室ブロックを呈する。V₁にて2相性の大きなP波を認め、aV_F, V₁, V₂にQを認める。I, V₅, V₆誘導ではTは陰性, V₅, V₆誘導で深いSを認める。またSV₁+RV₆は4.2mVである(図1)。

ベクトル心電図: P環は大きく左後下方にあり, QRS環の初期部分及び終末部分にはconduction delayがあり, しかも初期部分は左後上からやや前方にきたのち左後下にゆき, 終末部は右後上にゆく。T環は右前やや下方にある(図2)。

心音図：第4肋間胸骨左縁を最強点とする高調な漸減性の全収縮期雑音を認め、同部位を最強点とするⅢ音と思われる心音（おそらく右心性のもの）を認める。Ⅰ音の分裂、駆出音ははっきりしない。Ⅱ音は亢進しているが、吸気時においても分裂は認めない（図3）。又この全収縮期雑音は吸気性に増大する（図4）。亜硝酸アミル吸入負荷では有意な雑音の増減をみない（図5）。三尖弁閉鎖不全と考えられ、大きなⅢ音を伴うことよりEbstein奇型も考えられるが、Ⅰ、Ⅱ音の分裂もなく、Ⅱ音の亢進を示す点問題がある。いずれにしても、

三尖弁閉鎖不全は、幼

少時より心疾患を指摘されていることや、リウマチ熱等の既往がないことにより、先天性のものか、先天性心疾患により二次的に生じたものと考えられる。僧帽弁狭窄や心室中隔欠損、心房中隔欠損の存在は、心音図上考え難い。

胸部X線：心陰影はかなり拡大し、右室の拡大を認めるが、左房左室の拡大は著明ではない。

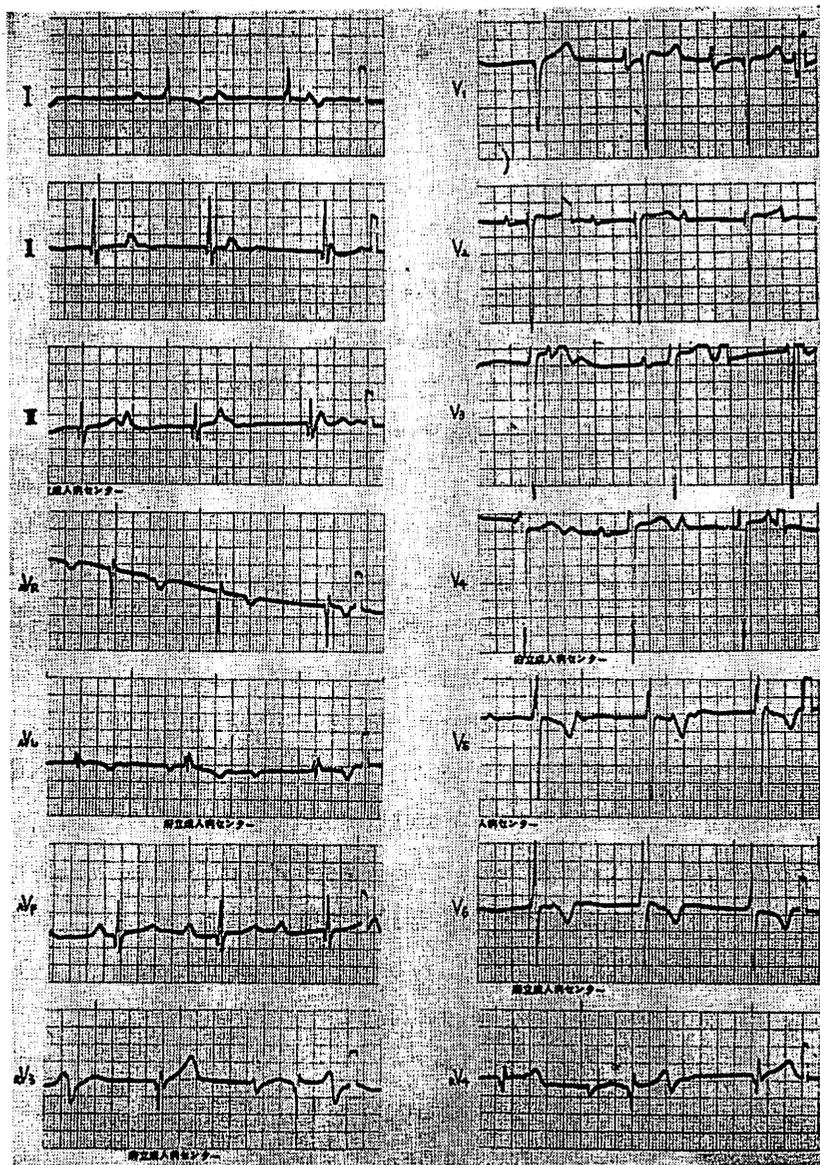


図1 心電図



図2 ベクトル心電図

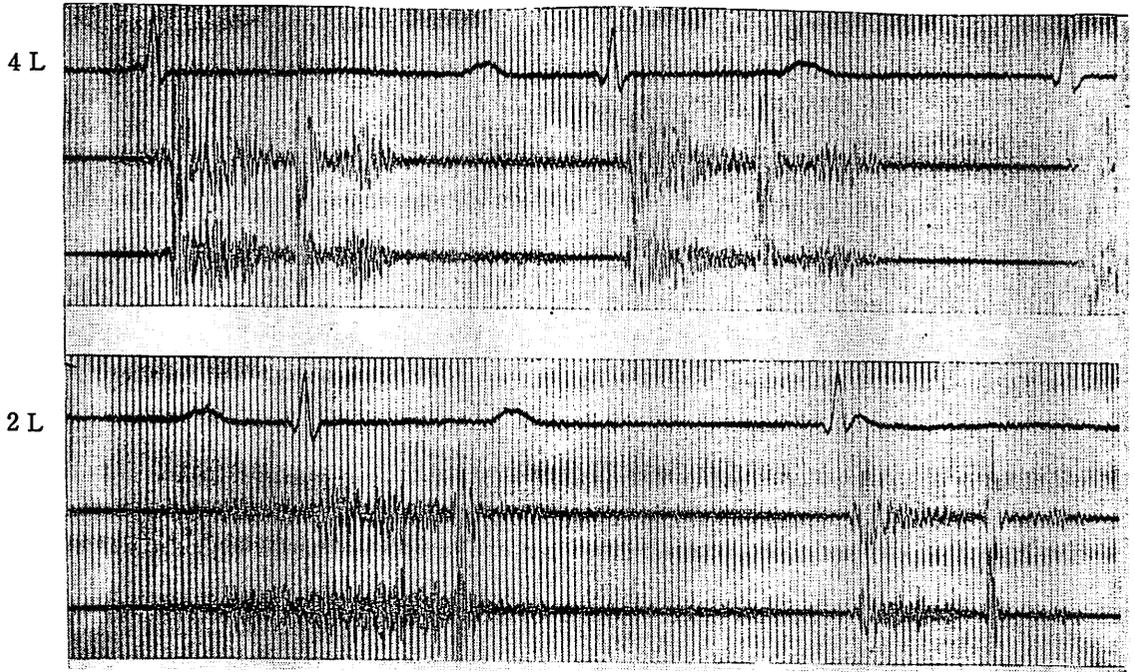


図3 心音図 (S.45.6.12)

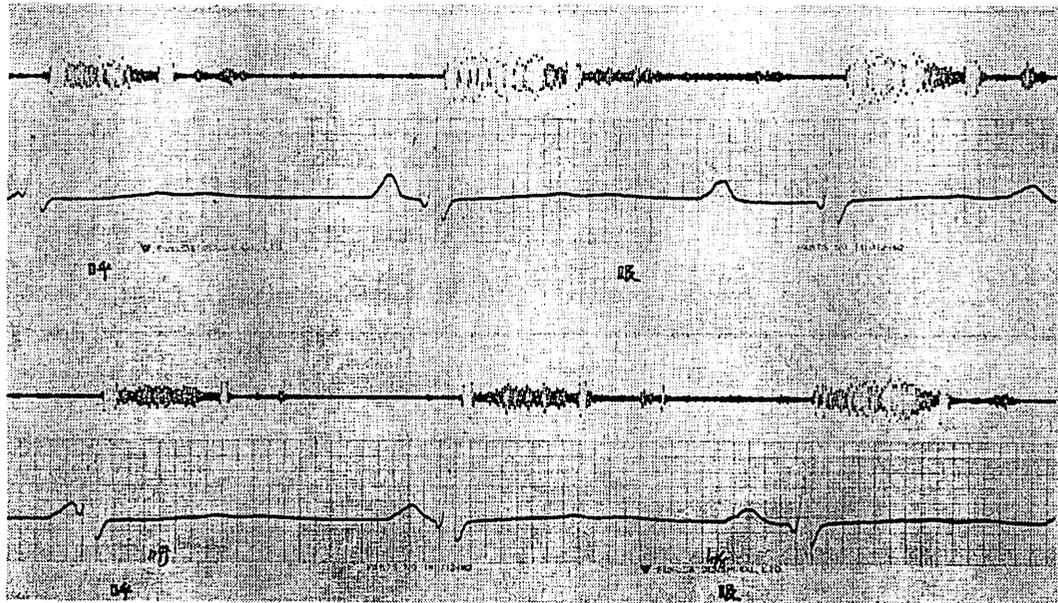


図4 呼吸による心雑音の変動

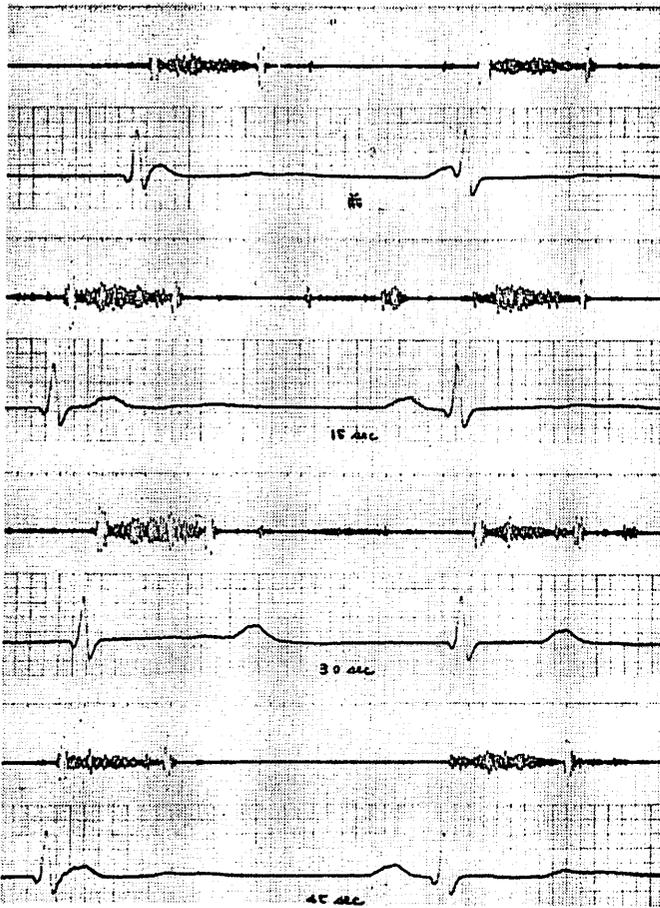


図5 亜硝酸アミル吸入負荷

肺野は肺血管陰影の増強はみられず、肺動脈の拡張もみられないが、肺高血圧症の存在を思わせる所見を呈し、又右下肺野は明るく肺血管陰影の減少を思わせる（図6, 7, 8, 9）。

右心カテーテル：右房圧18/2（7）mmHg，右室圧93/5mmHgと上昇し、肺動脈圧81/30(46)mmHgと著明な肺高血圧症を呈する。異常な血流短絡は認めない（表1）。

心血管造影：心音図，胸部レ線，右心カテーテルにより著明な肺高血圧症と三尖弁閉鎖不全，それに伴う

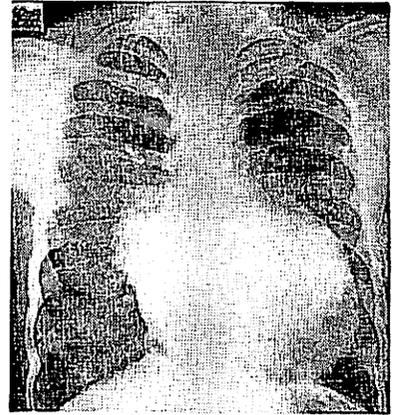


図6 胸部X線像（前後像）



図7 同上（第一斜位）



図8
同上
第二
斜位

右心拡大の所見を得たわけであるが、一方、心電図の完全房室ブロック及びT波の変化は心筋疾患の存在を予想させる所見である。右心側の状態をさらに詳しく知るため、右心アンジオを施行したところ、右房はやや大きく、続いて巨大な右室が造影され、造影剤は右室に長く停滞し、右室の伸縮が経時的にみて微弱であ

表1 右心カテーテル検査所見

	収縮期圧 mmHg	拡張期圧 mmHg	中間期圧 mmHg	酸素飽和度%
上大静脈圧	10	4		72
右房圧	18	2	7	71.5
右室圧	93	5		71.5
肺動脈圧	81	30	46	70.5
大動脈圧	150	85		95.3



図9 胸部X線像（側方向）



図10



図11



図12

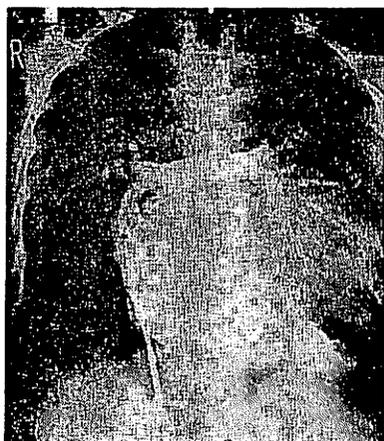


図13



図14



図15

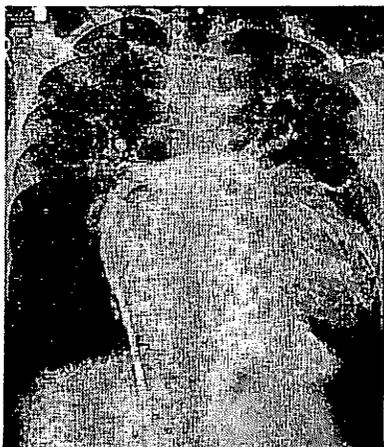


図16



図17



図18

るという特色ある所見を呈している（図10～18）。

結 語：

Endocardial Fibroelastosis は主に左心側を侵す心疾患とされているが、左心の拡大がなく、肺高血圧症を呈して右室拡大の型をとるものも報告されている。我々の症例も諸検査の結果、三尖弁閉鎖不全症と肺高血圧症を合併し、右心側に強い変化を来した Endocardial Fibroelastosis と推定され、近く左心アンジオ及び心筋のバイオプシーを行う予定であるが、16才まで重症の心不全を起すことなく慢性の経過をとっている点で興味ある症例と考える。

演者 始めニトログリセリン 2錠を舌下投与して雑音変化がなく、さらに亜硝酸アミル吸入を二度試み、いずれの場合も脈拍増加、顔面潮紅、雑音変化がなかったのです。それでこのような疾患の場合に、普通と異った反応形式を示すのか、あるいはそのような無効の場合もあるのかということをお尋ねしたい。

魚住 (愛知県総合保健センター) 亜硝酸アミルは、心筋症、肺高血圧症、あるいは心不全例では無効ことがあります。亜硝酸アミルに対する心筋疾患の変化の特徴というものははっきり分ったものはないようです。ついですが、メトキサミンのような昇降剤を投与しますと、通常の症例では左室の収縮期が延長してII音の逆分裂をおこすのですが、心筋疾患などがあると、左室の収縮期が延びず、逆に肺動脈圧上昇により右室収縮期が延び、II音分裂の程度がひどくなることがあります。

演者 疑問の点は、三尖弁閉鎖不全が疑われている場合、何故雑音変化がおこらないか、しかも脈拍も全く増加しないのか、ということです。

魚住 それは亜硝酸アミルの効果がなかったということです。血圧の変化は……。

演者 血圧は測っていません。3回同じことをして、いずれも無効とはどういうことでしょうか。

魚住 無効の人は、何度やっても、基礎的な背景が変らぬ限り効かない、そういう人がたまにはおられます。

司会 肺高血圧があれば亜硝酸アミルの反応は弱められるわけです。

魚住 それに吸入法や、肺の疾患なども関係します。いろいろな制限因子はありますが、ベッドサイドでの簡単な検査法として、亜硝酸アミル吸入の実用性は相当高いものだと考えています。それから右心性のIII音があったといわれましたが、その根拠は……。

演者 あくまでも推定ですが、第3～4肋間で非常に大きく、心尖部の方に向かって減少しているので、右心性と考えた訳です。

魚住 心房音のようなものが心電図のP波に一致して存在するようにみえましたが……。

演者 あれは完全房室ブロックが出た場合ですが、心房収縮期にある心音だとはいえないと思います。

魚住 房室ブロックがあれば、聴取可能な心房音成分が出易いと思うのですが。

古田 (三井記念病院) Endocardial Fibroelastosis は外科的治療の範囲外であまりよく知りませんが、2～3例、それらしい小児例を経験したことがあります。その場合右心カテーテルを行ってみますと、右心室波形は右心不全時の時のように心室波が三角状となっており、ふつうの矩形の波形になっていません。また肺高血圧症はこの疾患にかなりみられるのですか。

演者 Lynfieldらが2つのタイプに分類しておりますが (Circulation 21:386, 1960), 第1型はいわゆる普通にいわれている左室拡大を来すもの、第2のものは左室拡大がないか、あるいは左室はむしろ小さく、肺高血圧を有し、右室肥大が著明であります。肺高血圧の原因は特に述べられておりません。