

症 例 75 歳, 男性

主 訴: 下腿浮腫, 黄疸

現病歴: 1995 年 10 月, 下腿浮腫が出現し, 近医を受診して肝機能障害を指摘された。1996 年 3 月, 黄疸が出現し, 下腿浮腫も増悪したため, 11 月精査目的で入院した。心疾患の家族歴はない。

入院時現症: 血圧 80/60 mmHg, 脈拍 64/分。全身に黄疸と著明な下腿浮腫があった。血液検査では, トランスアミナーゼは軽度上昇のみであったが, 総ビリルビン値が 13.8 mg/dl と上昇していた。胸部 X 線写真では心胸郭比が 46% と心拡大はなく, 肺鬱血像もなかった。

心エコー図検査では, 軽度の右房拡大と三尖弁逆流があったが, 右室の拡大, 肥大はなかった。左室の肥大, 拡大もなく, 駆出率は 70% と収縮能は正常であった。左室流入血流速波形は E/A 比が 1.0 未満で, 減速時間は 112 msec と短縮していた。右室流入血流速波形では E/A 比が 1.0 を超え, 減速時間は短縮しており, 両室の拡張機能障害が疑われた (Fig. 1)。収縮性心膜炎を疑う所見はなかった。

心臓カテーテル検査では, 右室拡張期圧が 11 mmHg, 平均右房圧が 13 mmHg と上昇し, Y 波優位の W 型を示すいわゆる “non-compliant” パターンであった。肺動脈圧は正常であった (Fig. 2)。冠動脈造影では狭窄病変や先天性異常は認められなかった。

診断のポイント

心内膜心筋生検では, 心内膜の肥厚と心筋間質に弾性線維の増殖がみられた (Fig. 3)。二次性に拘束型心筋障害を呈するアミロイドーシス, ヘモクロマトーシス, 糖原病, 心内膜心筋線維症などの疾患や, 心筋炎を疑う所見はなかった。

以上から, 晩発性の特発性拘束型心筋症と診断し

た。本症例は右室優位の拘束性変化のため, 肺高血圧を伴わずに重症右心不全を合併したと考えられた。

Diagnosis: Idiopathic restrictive cardiomyopathy with severe right-sided heart failure

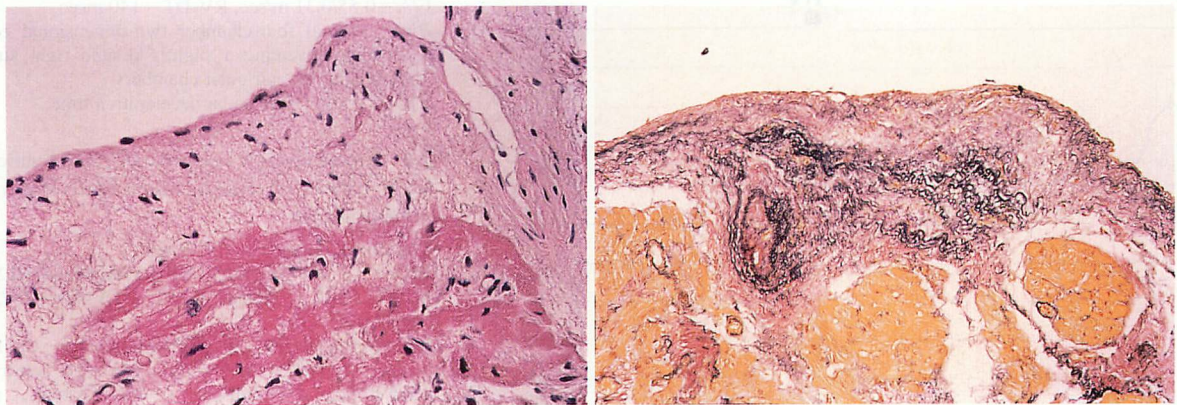


Fig. 3 Photomicrographs of the endomyocardial biopsy specimens demonstrating thickening of the endocardium (left: hematoxylin-eosin stain) and fibroelastosis in the endocardium and extracellular lesions (right: elastica van Gieson stain)