

## Cardiovascular Imaging In-a-Month

心電図上巨大陰性T波とクレアチンキナーゼ上昇を認めた37歳男性

A 37-Year-Old Man With Giant Negative T Waves and Increased Serum Creatine Kinase

西村 和久  
岡山 英樹  
森岡 紀勝  
日浅 豪  
住元 巧

Kazuhisa NISHIMURA, MD  
Hideki OKAYAMA, MD  
Norikatsu MORIOKA, MD  
Go HIASA, MD  
Takumi SUMIMOTO, MD, FJCC

症例 37歳, 男性

主訴: 労作時呼吸困難

現病歴: 約1ヵ月前より全身倦怠感, 労作時呼吸困難が出現し, 症状が改善しないため精査加療の目的で近医を受診した. 心電図変化およびクレアチンキナーゼ(creatine kinase: CK)の著明な上昇を認めたため, 急性冠症候群を疑われ, 2001年1月22日に救急車で搬送され当院に紹介入院した. 胸部X線写真では, 心胸郭比が58%の心拡大, 心電図上で左室胸部誘導の著明なR波の増高と巨大陰性T波, およびCK(MB)の高度上昇[9,757(489)IU/l]を認めた. 経胸壁心エコー図法(Fig. 1)では, 著明な非対称性心室中隔肥大が疑われた.

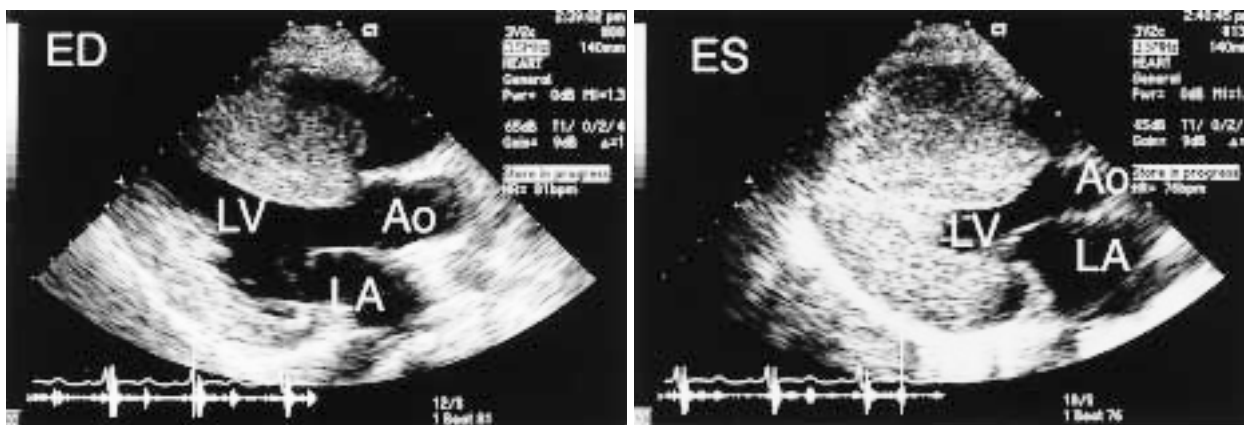


Fig. 1

喜多医師会病院 循環器科: 〒795-8505 愛媛県大洲市徳森2632-3

Department of Cardiology, Kitaishikai Hospital, Ehime

Address for correspondence: NISHIMURA K, MD, Department of Cardiology, Kitaishikai Hospital, Tokunomori 2632-3, Ozu, Ehime 795-8505

Manuscript received February 4, 2002; accepted February 9, 2002

## 診断のポイント

症例は入院時の心電図検査( Fig. 2)と心エコー図検査より肥大型心筋症が疑われた。病歴の聴取より、患者は生後11ヵ月で痙攣が出現し、近医で精査を受け糖原病 型と診断され、通院加療を受けていた。しかし、20歳以降は症状が軽快したため、自己判断で通院を中止していたことが判明した。

今回の入院では生検などの侵襲的検査に関しては患者の同意が得られなかったために、確定診断には至っていない。しかし、血液検査ではCK, CK-MB, GOT, GPT, LDH, 心筋トロポニンTなどの持続的な上昇, 空腹時低血糖(60 mg/dl, HbA<sub>1c</sub>: 3.9%), 高乳酸血症(32.0 mg/dl), アルドラーゼの上昇(89.0 IU/l)が認められた。また、腹部超音波や腹部コンピューター断層撮影検査では、肝腫大と軽度の脾腫大を認めた。

糖原病はグリコーゲン代謝に関与する酵素の先天的な障害で、全身にグリコーゲンの異常蓄積を招く疾患である。型は脱分枝酵素( amylo1-1, 6-glucosidase, oligo-1, 4-glucoantransferase )の欠損で、肝臓、骨格

筋、心筋、白血球などにグリコーゲンの蓄積をきたす常染色体劣性遺伝の先天性糖代謝異常疾患である。確定診断にはグルコース負荷試験やグルカゴン負荷試験、生検によるグリコーゲンの過剰蓄積や脱分枝酵素の酵素活性の低下や欠損などが必要であるが、本症例は臨床的に肥大型心筋症様の心肥大を呈した糖原病 型 Forbes病と考えると矛盾はないと思われる。この疾患に対しての有効な治療法はないが、高蛋白食と頻回摂取が良いといわれている<sup>1,2)</sup>。一般的に糖原病 型は予後良好で経過につれて症状が改善し、思春期以降の治療は不要といわれている。しかし、成人期に心肥大を指摘されたり、心不全を発症し、増悪をきたす例もまれに報告されており<sup>1,3)</sup>、今後、心筋や肝臓、骨格筋の障害に対する注意深い経過観察が重要と思われる。

このように原因不明の心肥大の診断を進める際に、本症例のような代謝性心筋疾患も鑑別しなければならないと思われる。

**Diagnosis:** Glycogen storage disease

## 文 献

- 1) Carvalho JS, Matthews EE, Leonard JV, Deanfield J: Cardiomyopathy of glycogen storage disease type . Heart Vessels 1993; **8**: 155 - 159
- 2) Talente GM, Coleman RA, Alter C, Baker L, Brown BI, Cannon RA, Chen YT, Crigler JF Jr, Ferreira P, Haworth C, Herman GE, Issenman RM, Keating JP, Linde R, Roe TF, Senior B, Wolfsdorf JI: Glycogen storage disease in adults. Ann Intern Med 1994; **120**: 218 - 226
- 3) Olson LJ, Reeder GS, Noller KL, Edwards WD, Howell RR, Michels VV: Cardiac involvement in glycogen storage disease : Morphologic and biochemical characterization with endomyocardial biopsy. Am J Cardiol 1984; **53**: 980 - 981

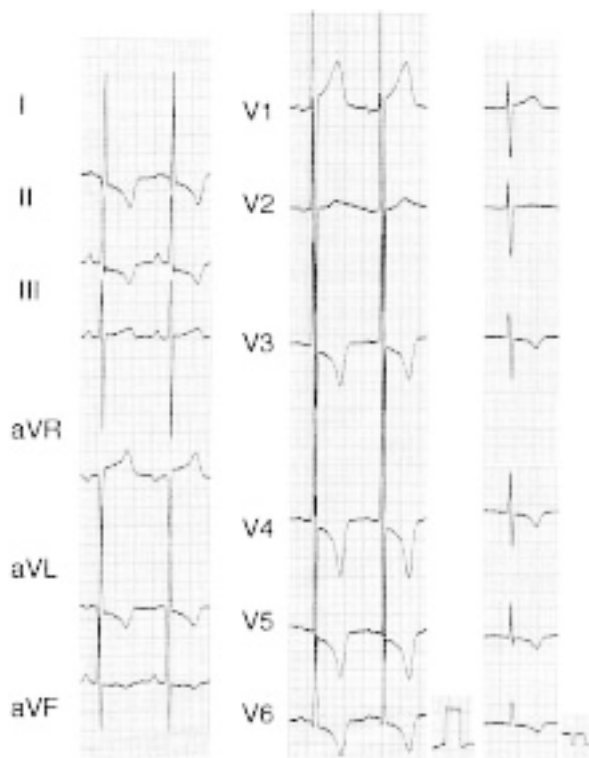


Fig. 2

Fig. 1 Two-dimensional echocardiographic images( long-axis view )at end-diastole( ED, left )and end-systole ( ES, right )showing asymmetrical septal hypertrophy( interventricular septal thickness/posterior wall thickness = 46/16 mm )

Ao = aorta; LA = left atrium; LV = left ventricle.

Fig. 2 Electrocardiogram on admission showing left ventricular hypertrophy and giant negative T waves in leads 3 to 6