

レジデントレクチャー

A. B.

60代 女性

【主訴経過】

数年前より労作時に頸部から背部にかけての疼痛を自覚。PBCにて当院消化器かかりつけであり、当院循環器科受診。

虚血性心疾患などが疑われたが、諸検査にてとある疾患が疑われ、精査目的にて入院。

安静心筋シンチグラフィを施行。

【既往】

原発性胆汁性肝硬変にてfollow中
シェーグレン症候群

【Vital】 BP143/86 P 75

【身体所見】心雑音(一)

【心電図】

Ⅱ、Ⅲ、aVF、V2-V5でST上昇

I、V3-V6でnegativeT

CRBBB

【心エコー】

Anterior～lateral wall akinesis

EF 50% 程度

【検査所見】

〈血液検査〉

WBC 4400/ μ l, RBC 4.35万/ μ l, Hb 11.2g/dl, Ht 36%, Plt 13.7万/ μ l, PT-INR 1.0, FDP 2 μ g/ml, D-D 0.7 μ g/ml, AST 26IU/l, ALT 13IU/l, LDH 187IU/l, ChE 328mU/ml, ALP 299IU/l, γ -GTP 28IU/l, T-Bil 0.4mg/dl, TP 7.8g/dl, Alb 3.5g/dl, CK 38IU/l, UN 16mg/dl, Cr 0.57mg/dl, GFR 79mg/dl, UA 5.6mg/dl, Na 140mEq/l, K 4.8mEq/l, Cl 106mEq/l, CRP 0.08mg/dl, Trop-T 陰性, F-HARB -, TG 174mg/dl, LDL-C 105mg/dl, BNP 1078pg/ml, TSH 2.19 μ IU/ml, FT3 2.18pg/ml, FT4 1.12pg/ml

胸部単純写真

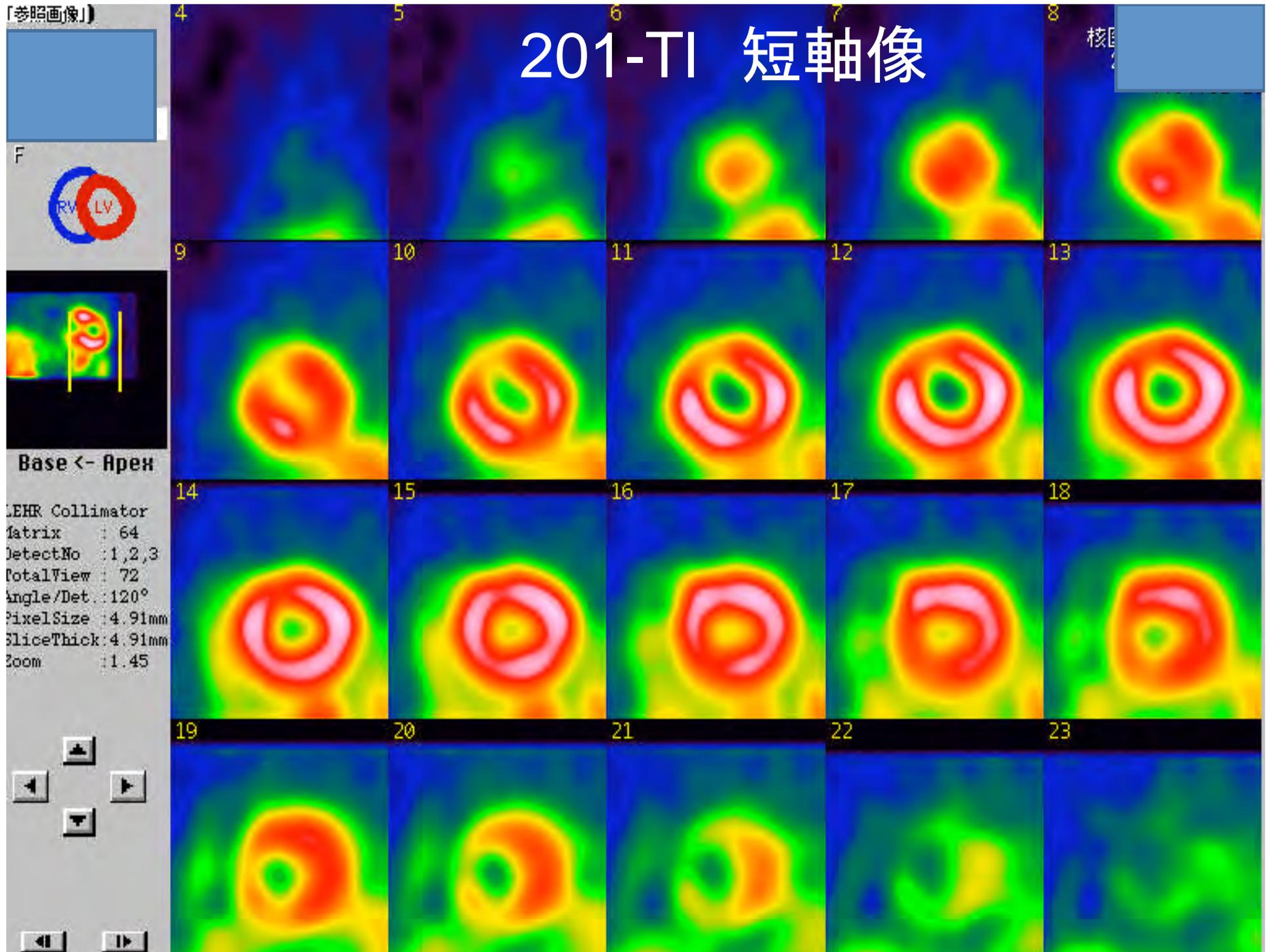


CTR65 %と心拡大 うっ血を示唆する所見は認めない

心臓カテーテル

- 明らかな冠動脈病変を認めない
- 左室造影では所見あり

201-Tl 短軸像



鉛画像

22

23

24

25

26

201-Tl 垂直長軸像



27

28

29

30

31



Sept. -> Lat.

```

HR Collimator
Matrix : 64
SectorNo : 1,2,3
CathView : 72
Angle/Det : 120°
PixelSize : 4.91mm
SliceThick : 4.91mm
Zoom : 1.45

```

32

33

34

35

36

37

38

39

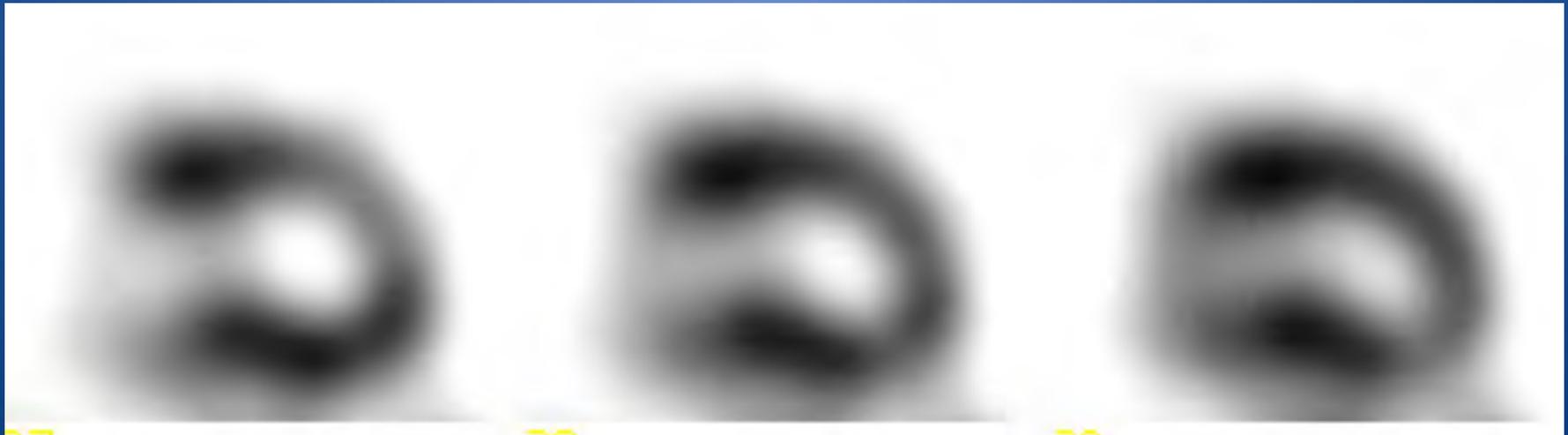
40

41

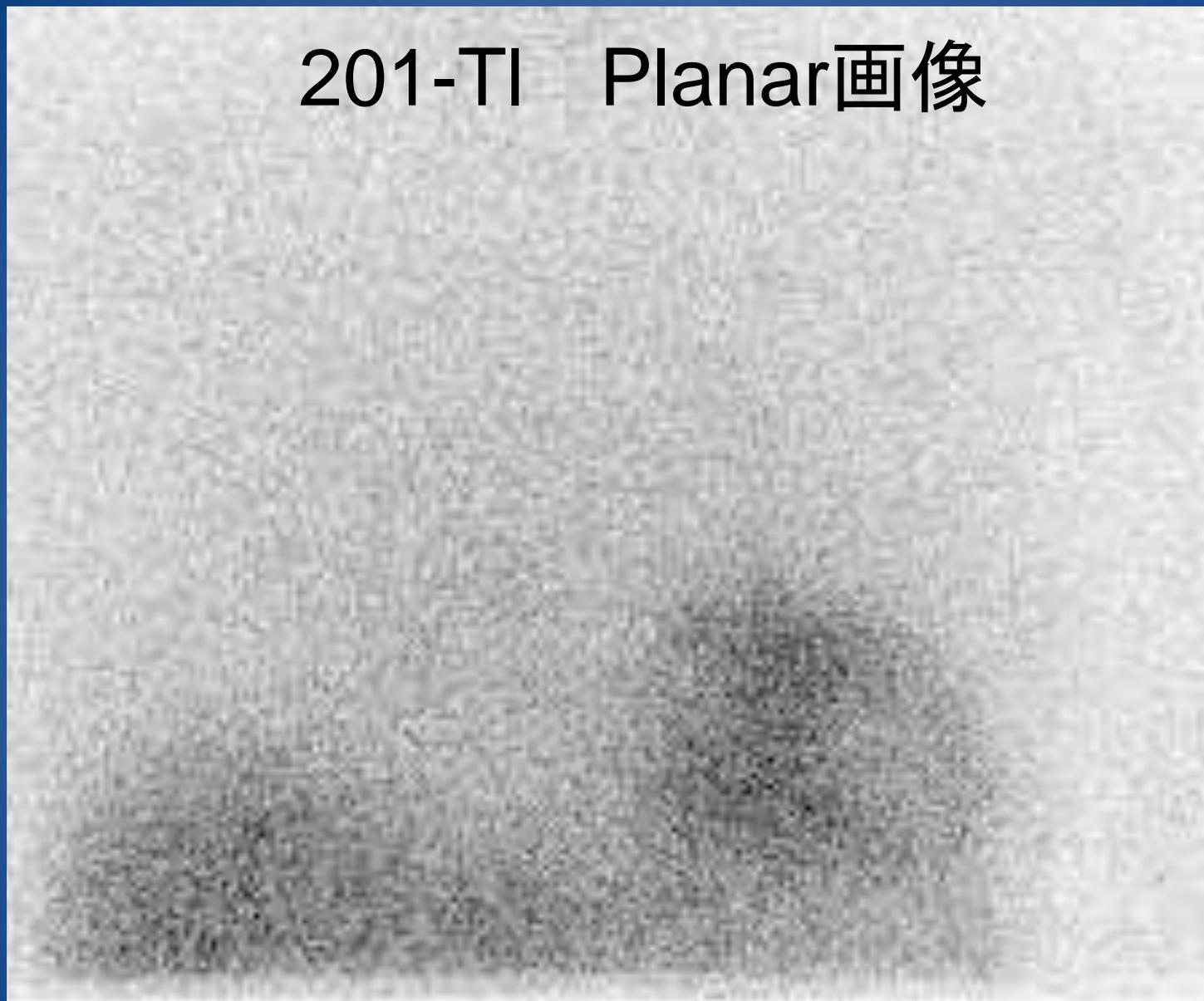


201-Tl 水平長軸像



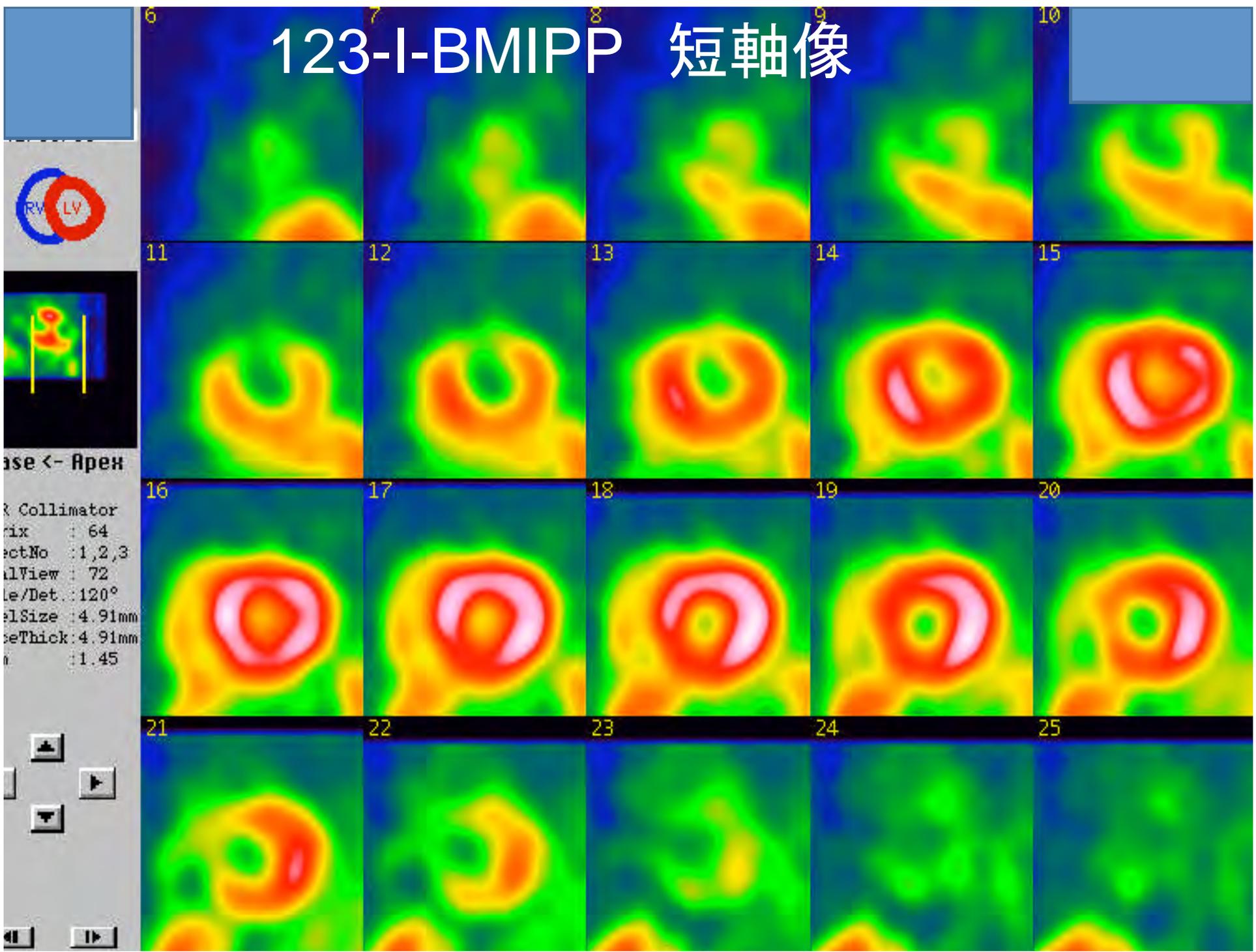


201-Tl Planar画像



ANT

123-I-BMIPP 短軸像



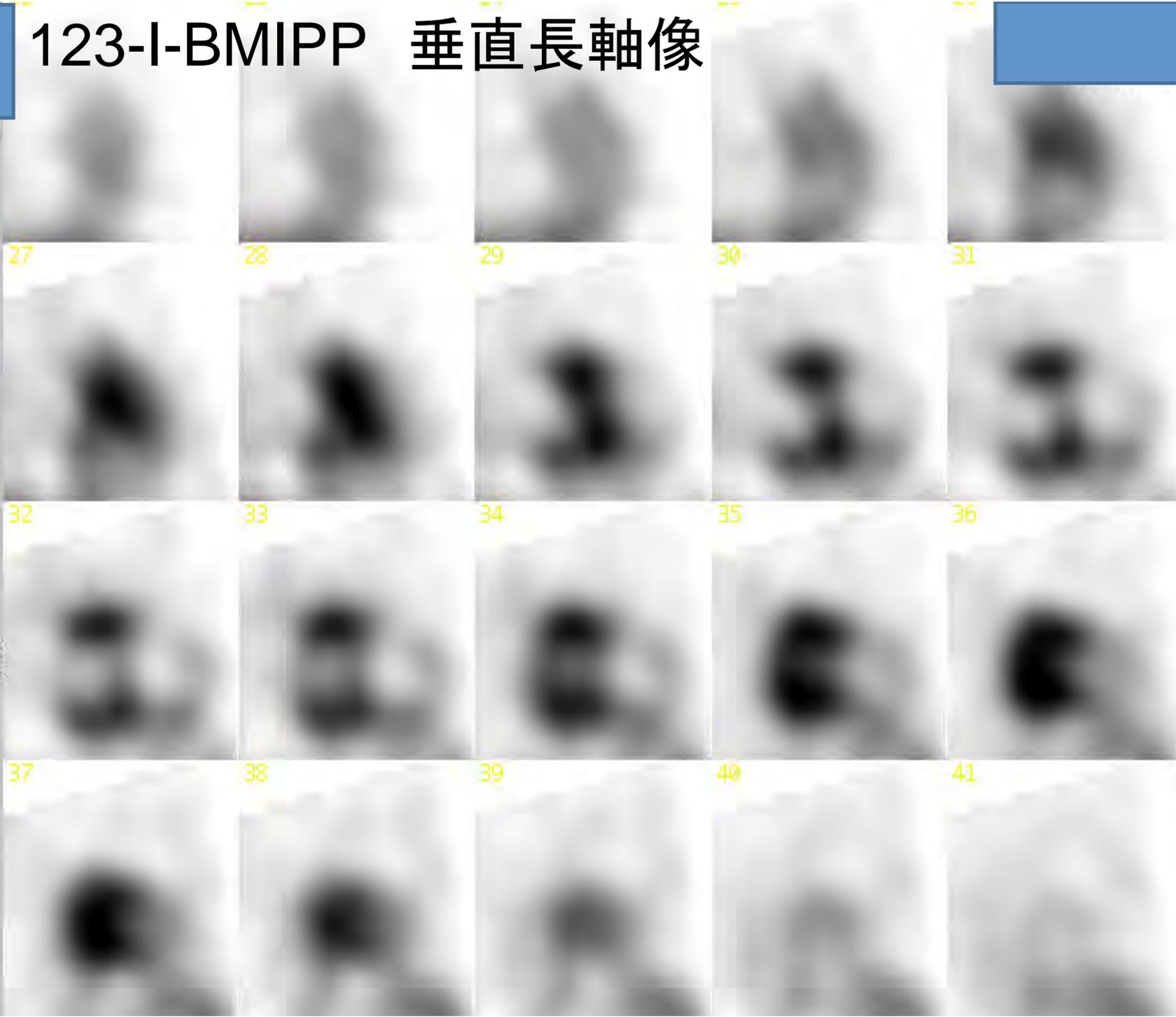
123-I-BMIPP 垂直長軸像

942706708



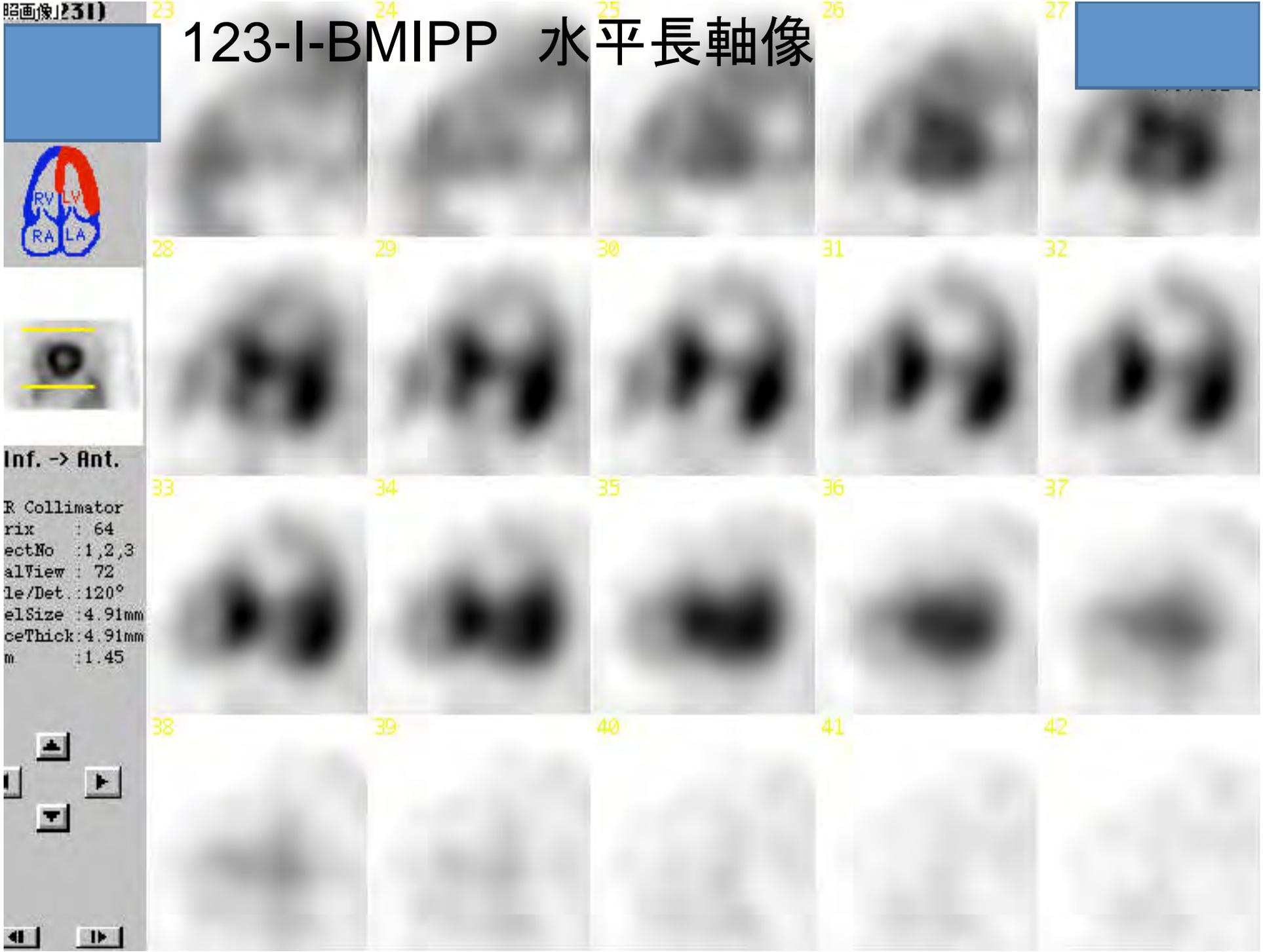
Sept. -> Lat.

HR Collimator
Matrix : 64
SectorNo : 1,2,3
CrystalView : 72
Angle/Det. : 120°
PixelSize : 4.91mm
SliceThick : 4.91mm
Zoom : 1.45

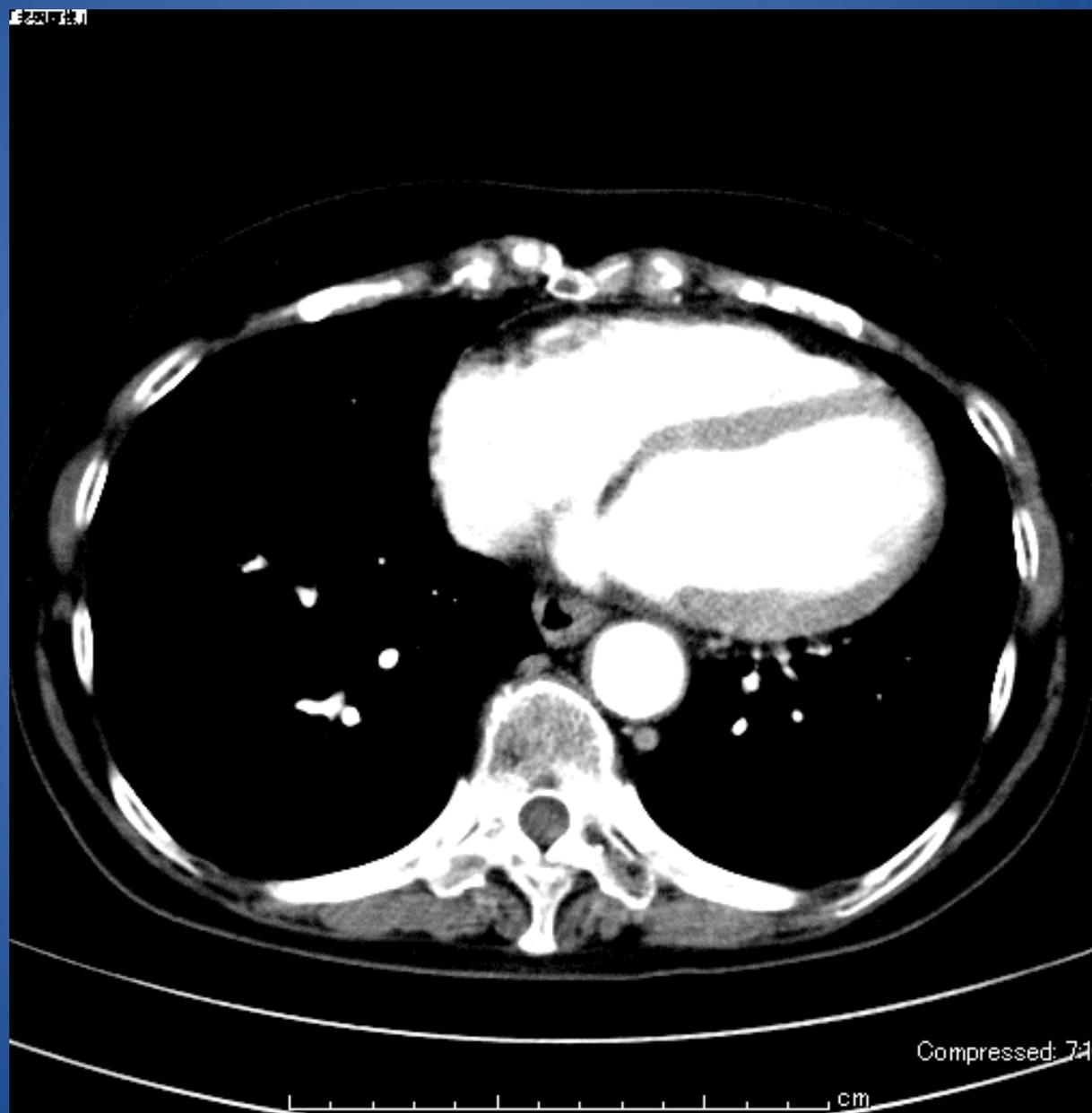


照画像(231)

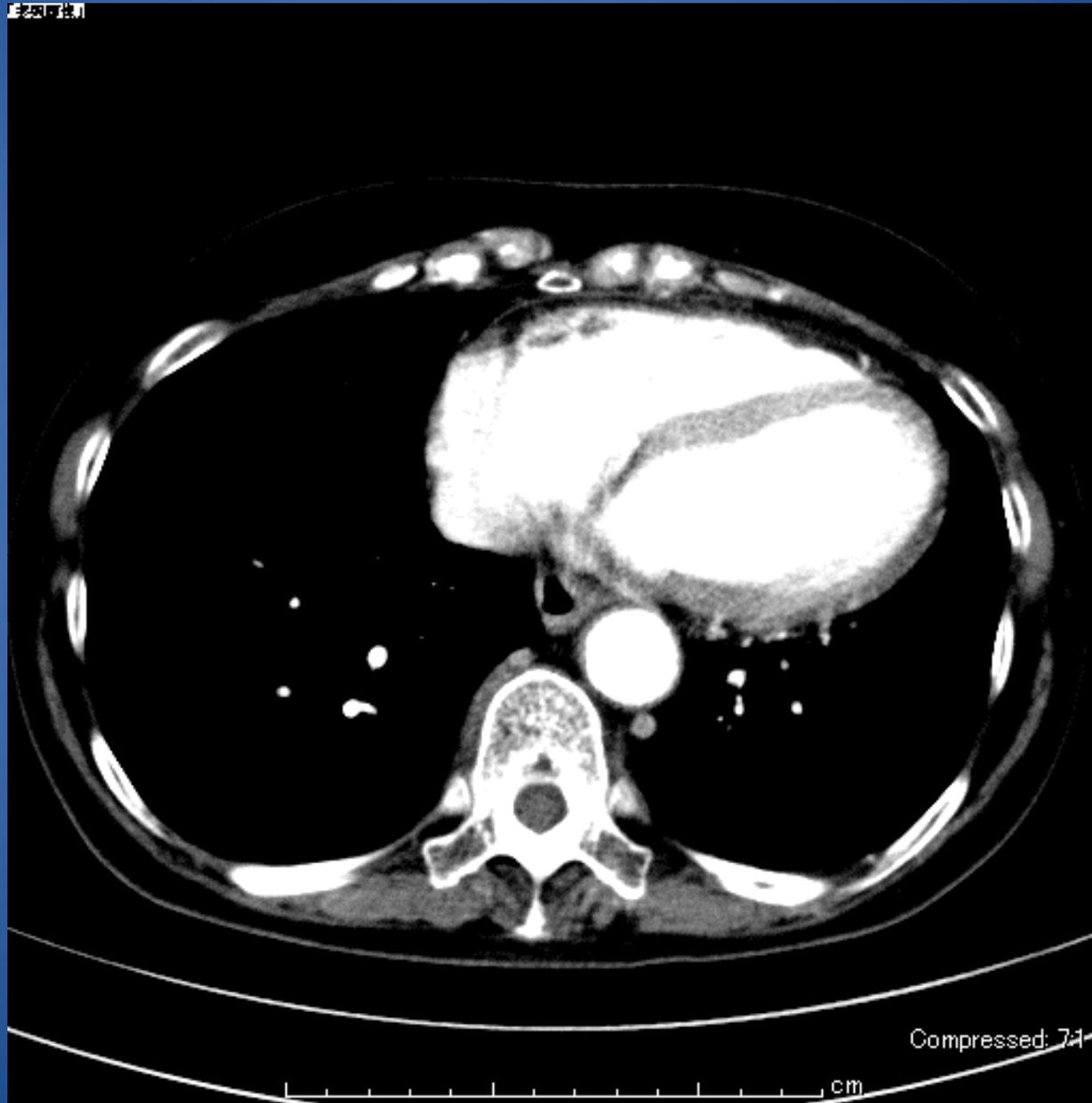
123-I-BMIPP 水平長軸像



2年前の造影CT



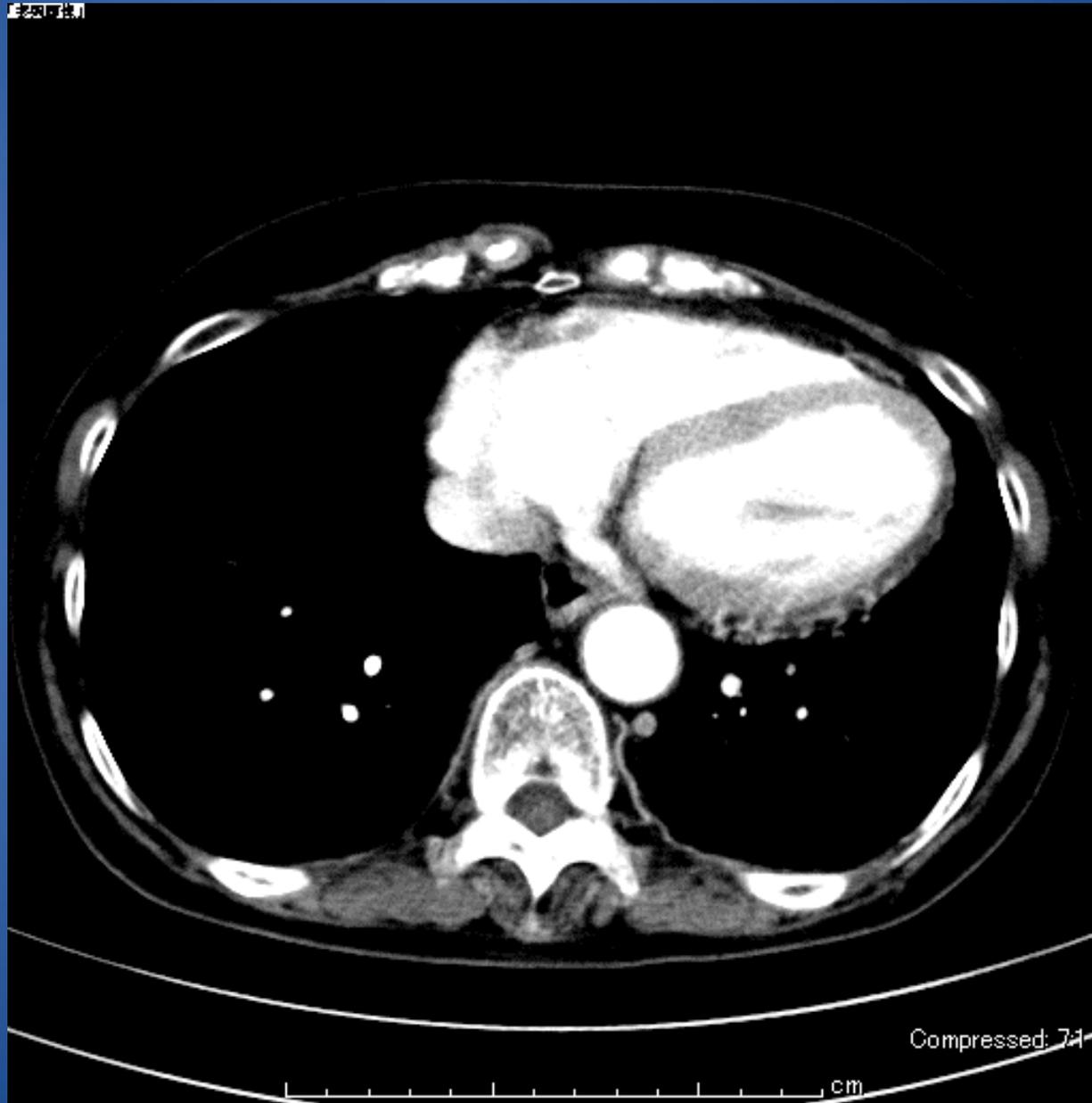
1520721



Compressed: 71

cm

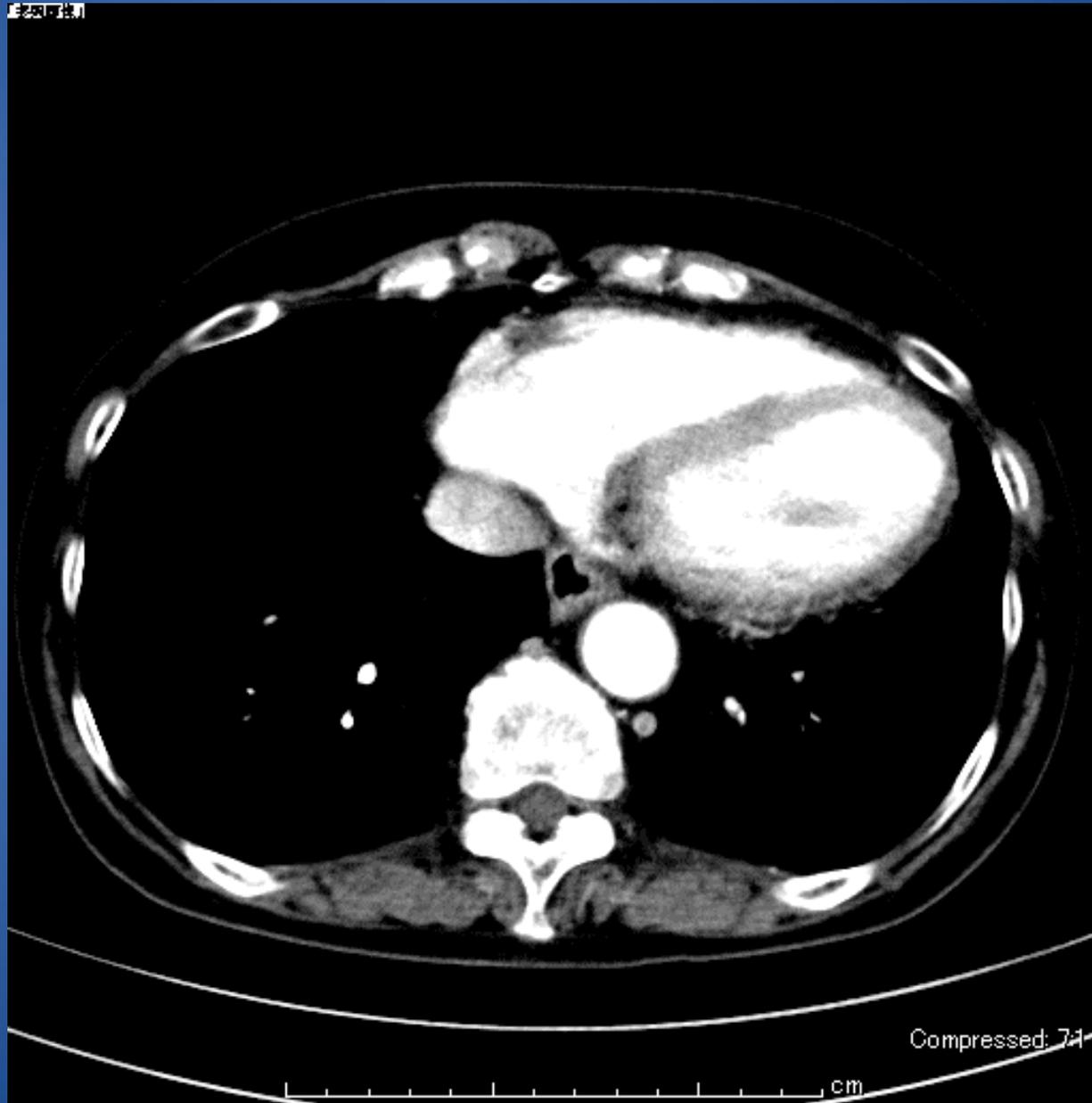
1.250721



Compressed: 71

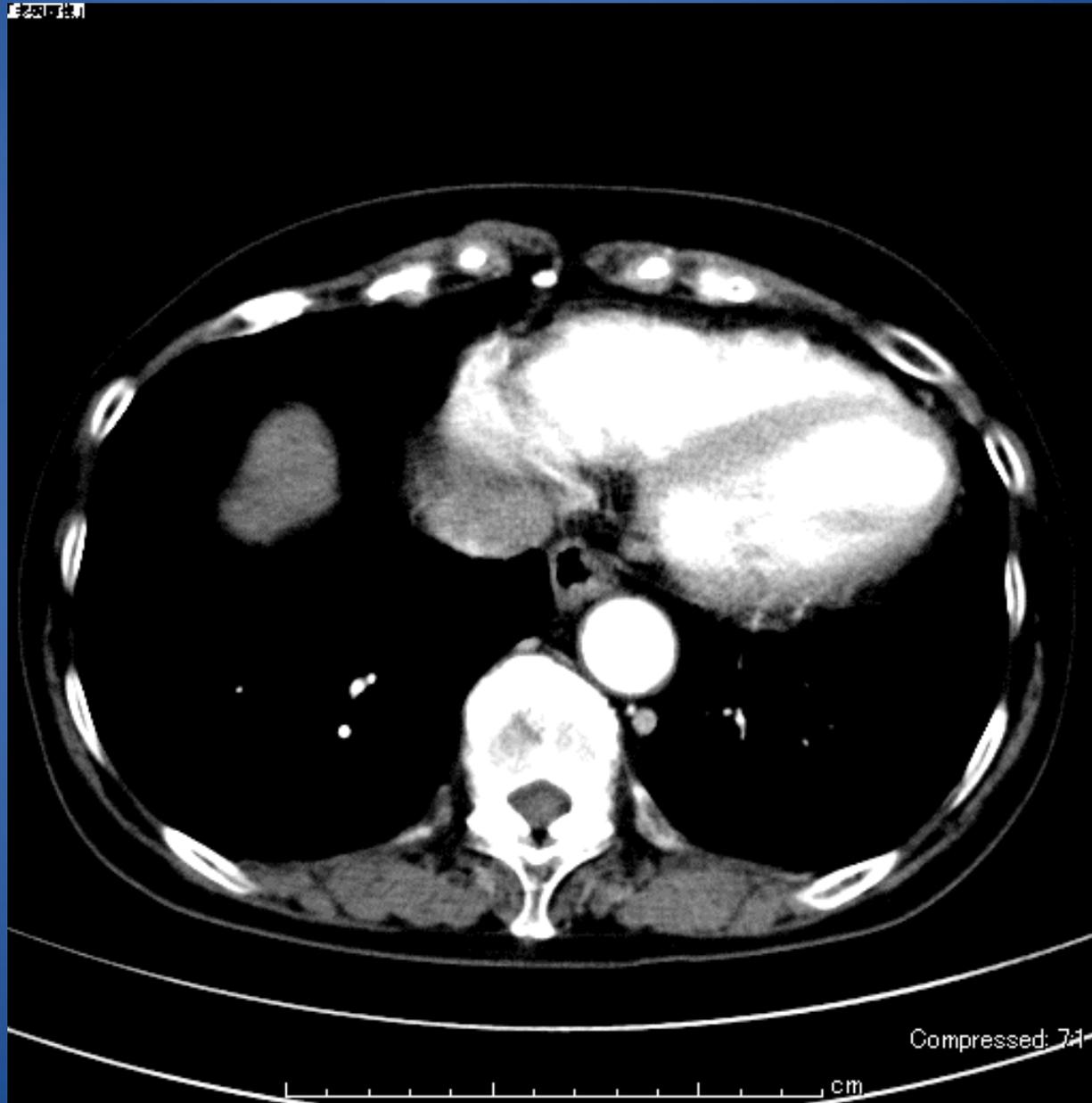
cm

1520721



Compressed: 71

cm







たこつぼ型心筋症

(apical ballooning syndrome)

(stress-induced
cardiomyopathy)

(ampulla cardiomyopathy)

(broken heart syndrome)

たこつぼ型心筋症

- 1990年に日本で初めて報告された
- なんらかの原因によるストレスにより、急性冠症候群(ACS)と類似した症状や心電図異常(ST上昇)を示すも、冠動脈病変が存在せず、左室心尖部を中心としたバルーン状拡張/無収縮、心基部の過収縮をしめす一過性の心筋障害
- 閉経後の高齢女性に多い(ACSは高齢男性)

心臓 2010 vol42 No4

総合臨牀 2010 vol59 No8

症状

急性心筋梗塞を疑うような症状（急性冠症候群に類似の胸痛）

他、呼吸困難や無症状例もあるため見逃されている例が多い

心電図

- 90%以上でST上昇

suchihashi.et.al J Am Coll Cardiol

2001;38:11-18

- ST上昇がV4-V6に顕著←心尖部に病変が局限しているためと考えられている

Ogura.et.al Circ J 2003;67:687-690

成因

- 冠動脈多岐攣縮
 - 冠動脈微小循環障害
 - カテコラミン心筋障害（高カテコラミン血症や褐色細胞腫の関与）
 - 交感神経刺激と β アドレナリン受容体密度の高値
 - エストロゲン分泌の減少（閉経と関連か）
- など様々な説があるが基本的には不明

成因2

- 左心室心尖部は交感神経繊維密度が疎であり、交感神経刺激に対する左心室心尖部の不均一反応が存在する(これが関係?)

Damakis.et.al Circulation

1971;44:1053-1061

- β 受容体は心尖部で高密度で心基部で低密度。ストレス下でのアドレナリンが心尖部の β 受容体に陰性変力作用を働かせているかも?

Lyon.et.al Nat Clin Pract Cardiovasc Med

2008;5:22-29

発症前の心因的、身体的ストレス例

心因的ストレス

肉親や友人の死、交通事故、サプライズパーティー、激しい口論や議論、出廷の緊張、講演、強盗被害、戦争の開始、治療への恐怖、
地震

身体的ストレス

ダイビング、激しい運動、カテコラミン使用後、
β刺激薬使用後、アドレナリン使用後、

検査や手術

疾患の治療中（SLEなどの自己免疫疾患、
MS、呼吸器疾患、精神疾患、消化器疾患、
内分泌疾患、感染症）

Wittstein IS et.al N Engl J Med 2007;74

病理

- グリコーゲン蓄積や心筋肥大、収縮蛋白、細胞骨格蛋白の障害による構造破壊や細胞外マトリックスの増加、アポトーシスは無い¹⁾
- 約半数に筋収縮帯形成を認める²⁾
(カテコラミン過剰下や褐色細胞腫で同様の所見を呈する)
それは心尖部に限局する³⁾

1) Heart2007;93:1309-1315

2) Heart view2004;8:159-166

3) 病理と臨床 2011 vol29 No2

心筋シンチグラフィの所見

- ・201-Tlと比べ123-I-BMIPPでの心尖部集積低下所見が高度であり、その集積低下は機能改善後も持続する¹⁾
- ・123-MIBGではwash-out rate(WR)の亢進を認める²⁾
- ・18F-FDG PETでBMIPPの集積低下部位に一致して集積を認める³⁾

1) Kurisu.et.al J Am Coll Cardiol 2003;41:743-748

2) Akashi.et.al J Nucl Med 2004;45:1121-1127

3) Wittstein IS et.al N Engl J Med 2005;352:539-548

心臓カテーテル

- 冠動脈の有意狭窄が無い
- 左室造影にて心尖部無動と心基部過収縮
(Aが拡張期、Bが収縮期)

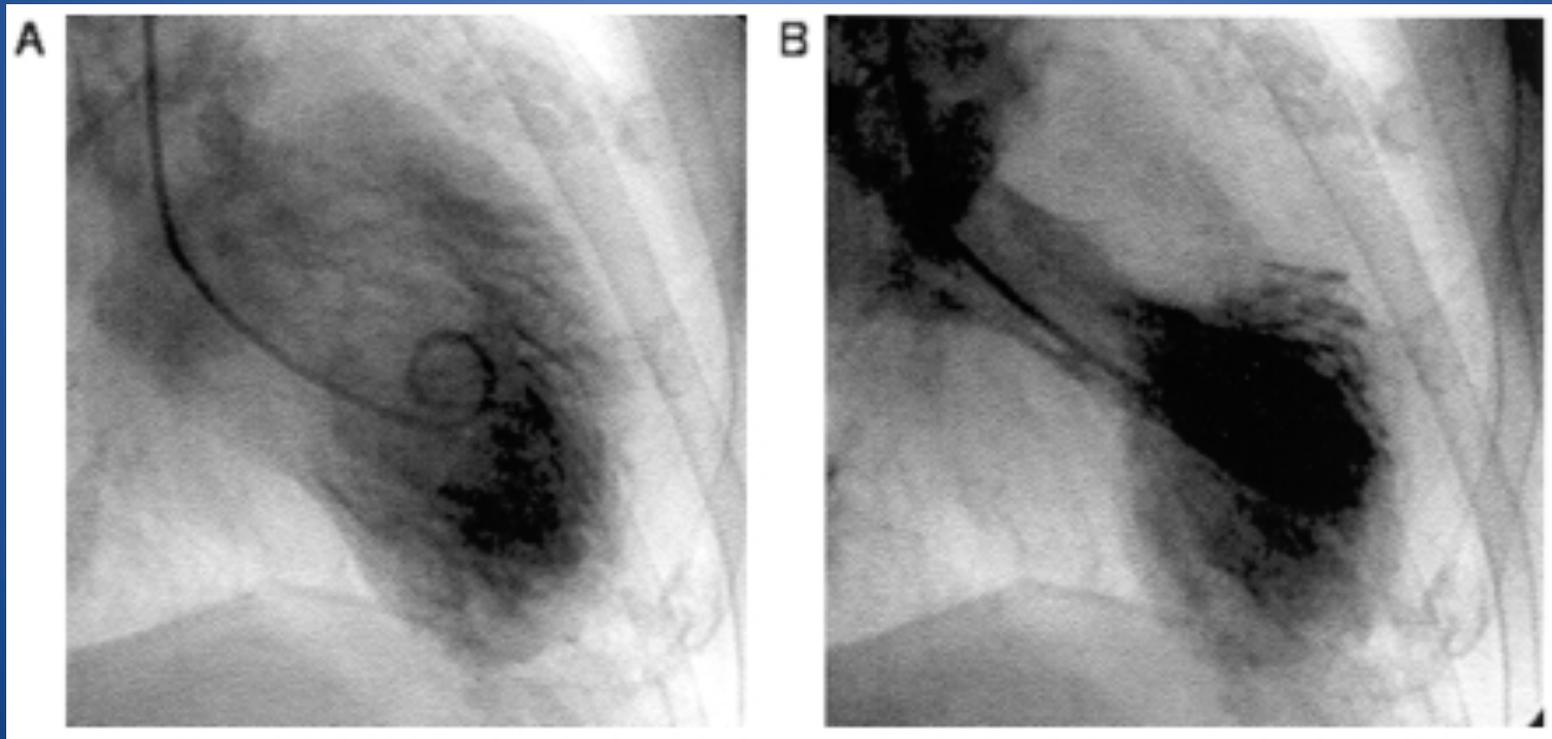


図 : Circulation. 2005; 111: 261-262 より引用

CT

- 大動脈病変や呼吸器疾患の否定
- 冠動脈CTにて冠動脈病変の否定やたこつぼ型の左室収縮異常が証明できるため有用

MRI

- 心尖部のバルーン状の形態が評価できる¹⁾
- Gdでの遅延濃染を認めないこと²⁾やT2WIでの高信号を認める³⁾
(ACSやほかの心疾患との鑑別に有用とされる)
- MRIで本症例の5%に心尖部血栓を認める⁴⁾

1) Heart 2007; 93: 1309

2) Mahrholdt et al. Eur Heart J 2005; 26: 1461-1474

3) Eitel et al. Eur Heart J 2008; 29: 2651-2659

4) 心臓 2010 vol42 No4

予後

- 予後は良好。収縮異常は2-3週間以内に改善する。総合臨牀 2010 vol59 No8

このPtは入院後、ほぼ無治療にて心エコー、心拡大、BNP正常化にて退院以降降圧薬で外来フォローしている経過良好

治療

合併症がある場合、それに対して対症療法

- ・ポンプ不全; 基本的なICU管理
- ・左室心尖部血栓; 抗凝固療法
- ・左室流出路閉塞; 治療法が定まっていない
- ・不整脈; 不整脈の種類に応じて治療
- ・心破裂; ECG変化不変例に β 遮断やバルーンパンピングなどで後負荷軽減に努める

まとめ

普段検査としても、疾患としてもなかなか馴染みの少ない心筋シンチグラフィによる、たこつぼ型心筋症の診断および疾患について症例について文献的考察を交えて概説した