

脳梗塞治療後に難治性の心室頻拍、心室細動を起こした 1 例

市立室蘭総合病院 臨床研修医

山口 智 佳

市立室蘭総合病院 循環器内科

前 田 卓 人 高 田 明 典

西 里 仁 男 福 岡 将 匡

宮 崎 義 則 東海林 哲 郎

市立室蘭総合病院 臨床検査科

小 西 康 宏 今 信一郎

要 旨

症例は 70 歳男性。平成 24 年 11 月より動悸や胸苦を自覚するようになり、当院循環器内科を受診した。拡張能障害によるうっ血性心不全を認め、外来で利尿薬による薬物治療を開始した。

同年 11 月末、右手の脱力と知覚異常を自覚し、脳梗塞の診断で当院脳神経外科入院となった。血栓溶解療法を施行し症状は軽快するも、第 4 病日の夜に突然心拍数 180 回/分程度の心室頻拍が出現し、間もなく心室細動となった。電氣的除細動、各種抗不整脈薬を施行するも洞調律に復せず、経皮的心肺補助装置を装着した。Amiodarone を使用し、再度の除細動で自己心拍は再開した。各種検査を実施し、急性冠症候群や肺塞栓症、著明な電解質異常を認めなかった。循環作動薬や大動脈内バルーンポンピングを使用しても循環動態は安定せず、第 5 病日に永眠された。

病理解剖を施行し非 AA 型全身性アミロイドーシスとの診断を得た。

キーワード

心不全、アミロイドーシス、心室細動

緒 言

全身性アミロイドーシスは稀な疾患で、年間約 1000 人しか診断されない。アミロイドの沈着は多臓器に渡り、沈着した臓器の慢性的な機能障害をもたらす。心臓に沈着すれば、拡張能障害によるうっ血性心不全や不整脈を引き起こす。主な死因は心不全や腎不全である。

我々は、慢性の経過を辿ることが多い疾患であるアミロイドーシスに関連した、急性の経過を辿った症例を経験したので報告する。

症 例

症例：70 歳、男性

既往歴：左膝関節炎術後、左大腿骨折術後、小脳梗塞

家族歴：母 くも膜下出血、姉 肺がん

生活歴：喫煙歴なし、機会飲酒

主訴：動悸、胸苦

現病歴：平成 24 年 1 月に発症した陳旧性小脳梗塞のため、当院脳神経外科通院中であった。抗血小板薬内服

で症状なく経過していた。平成 24 年 11 月に入り動悸や胸苦を自覚するようになり、平成 24 年 11 月 19 日に当院循環器内科外来を受診した。

外来受診時現症：身長：163 cm、体重：68 kg、血圧：110/62 mmHg、心雑音なし、肺雑音なし、下腿浮腫なし

外来受診時、胸部 X 線撮影画像では左右の胸郭横隔膜角が鈍になっており、肺血管陰影の増強を認めた(図 1)。心電図では、心拍数毎分 90 回の正常洞調律、II と aVf と V4-6 の ST 低下を認めた(図 2)。血液検査では、軽度貧血、肝酵素の上昇、脳性ナトリウム利尿ペプチドの上昇を認めた(表 1)。心臓超音波検査では左室壁は 13 mm で心肥大の所見であった。また、E/e' が 19.16 と高度の拡張能障害を認めた。左室駆出率は 57% と保たれていた。大動脈弁狭窄などの明らかな弁膜症を認めなかった。これらの検査結果より、拡張能障害によるうっ血性心不全と考えられ、外来で利尿薬内服による治療が開始された。その後、自覚症状は徐々に改善するも胸水の改善は芳しくなく、更なる心精査を予定していた。

平成 24 年 11 月 30 日、右上肢筋力低下と構音障害を自



図1 初診時の胸部X線撮影画像
胸郭横隔膜角の鈍化と肺血管陰影の増強を認め、うっ血性心不全の所見であった。

覚し、当院に救急搬入された。頭部MRIで左中大脳動脈の分枝閉塞を認め、脳梗塞の診断で脳神経外科入院となった。救急搬入時より低酸素血症を認め、酸素投与を開始した。当院循環器内科初診時と同様に、胸部X線撮影画像では胸水や肺血管陰影の増強を認め、血液検査では脳性ナトリウム利尿ペプチドの高値も継続しており、うっ血性心不全は改善していなかった(表2)。入院当日に血栓溶解療法を施行し、右不全麻痺は残存したものの症状は発症時と比較して改善した。治療後は合併症なく経過していた。しかし、補液による水分負荷により、うっ血性心不全は増悪傾向であった。

第4病日の夜間、心室頻拍が出現し、間もなく心室細動となった(図3)。直ちに心肺蘇生を開始した。電気的除細動やlidocainと硫酸マグネシウムによる薬物的除細動を行うも洞調律に復せず、人工心肺補助装置を装着した。Amiodaroneを使用し再度電気的除細動を試み、自己心拍再開を得たものの、ショック状態であった。心室細動発症から自己心拍再開までは約50分間であった。

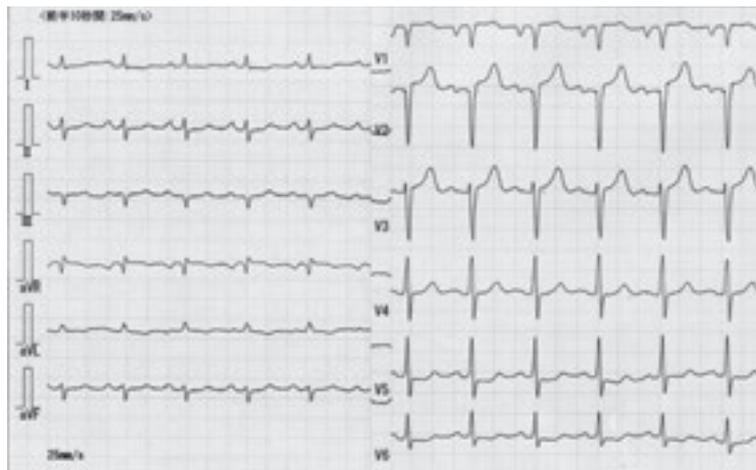


図2 初診時の12誘導心電図
心拍数毎分90回の正常洞調律、IIとaVfとV4~6のST低下を認めた。心房細動などの不整脈は認めなかった。

表1 初診時の血液検査所見 (H 24.11.19)

白血球	7940/ μ L	総蛋白	6.2g/dL	Na	138mEq/L
赤血球	4.62×10^6 / μ L	アルブミン	3.8g/dL	K	4.6mEq/L
ヘモグロビン濃度	12.2g/dL	総ビリルビン	0.8mg/dL	Ca	9.8mg/L
ヘマトクリット値	38%	AST	20U/L	Cl	103mEq/L
血小板	269×10^3 / μ L	ALT	18U/L	BNP	324.2 μ g/mL
好中球	70.1%	LDH	251U/L		
リンパ球	23.3%	ALP	485U/L		
単球	5.1%	γ -GTP	124U/L		
好酸球	1.0%	尿素窒素	13.5U/L		
好塩基球	0.04%	Cr	0.92mg/dL		
		HDL	51.3mg/dL		
		LDL	124mg/dL		
		TG	61mg/dL		

表2 救急搬入時の血液検査所見 (H 24.11.30)

白血球	8560/ μ L	総蛋白	6.0g/dL	Na	137mEq/L
赤血球	4.31×10^6 / μ L	アルブミン	3.7g/dL	K	4.2mEq/L
ヘモグロビン濃度	11.7g/dL	AST	32U/L	Ca	3.3mg/L
ヘマトクリット値	35.4%	ALT	20U/L	Cl	103mEq/L
血小板	226×10^3 / μ L	LDH	239U/L	BNP	3213pg/mL
好中球	71.8%	ALP	491U/L	アンモニア	34 μ g/dL
リンパ球	21.4%	γ -GTP	122U/L	CRP	0.67mg/dL
単球	5.9%	尿素窒素	24.9U/L		
好酸球	0.9%	Cr	0.93mg/dL		
好塩基球	0.0%	総コレステロール	171mg/dL		
		TG	81mg/dL		

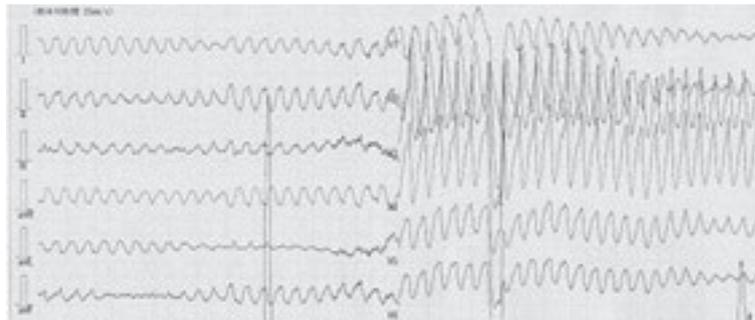


図3 第4病日の心室細動時の12誘導心電図

心室細動発症の原因検索のため、各種検査を行った。血液検査では血中カリウム濃度は4.2 mEq/Lであるなど、著明な電解質異常を認めなかった。心臓超音波検査で、駆出率約10%と全周性の壁運動低下を認めた。冠動脈造影検査や造影CT画像検査で、急性冠症候群や肺塞栓症は否定的であった。

ショック状態は継続し、昇圧薬や経皮的心肺補助装置、大動脈内バルーンポンピングを使用しても循環動態は安定せず、心室細動発症より約13時間後の第5病日に亡くなった。

本症例の臨床的疑問点として、著明な電解質異常や急性冠症候群、肺塞栓症が無かったにも関わらず心室細動が難治性であったという点と、駆出率が急激に低下した点が挙げられる。これらの疑問点の解決を目的に病理解剖を行った。

心臓は重量480gと重く、右心室優位の心室壁厚を認め、うっ血性心不全の所見であった。心筋組織には心筋症に見られる錯綜配列や核の大小不同などの所見は認めず、心筋炎の所見である炎症細胞浸潤も認めなかった。Masson-trichrome染色では、心内膜側を中心とする心筋の変性とそれに伴う線維化を認めた。Congo red染色で心臓へのアミロイドの沈着を認めた(図4)。アミロイドは心臓の血管壁に多く沈着しており、高度な血管狭窄を認めた。心筋へのアミロイド沈着はほぼ認めなかった。心臓の他、肺や肝臓、腎臓、消化管など多臓器に、血管壁を中心としたアミロイド沈着が認められた。

病理解剖の結果、非AA型全身性アミロイドーシスと診断された。またリンパ節転移を伴う2型胃がんも見つかったが、死因となるようなものではなかった。

考 察

アミロイドは、蛋白質の折りたたみ障害によって形成された不溶性線維状蛋白が重合したものである。アミロイドが組織に沈着すると、細胞の壊死や周囲組織の破壊が起こる。アミロイドーシスとはアミロイドの沈着から慢性的な臓器障害をきたす疾患と言える。アミロイドー

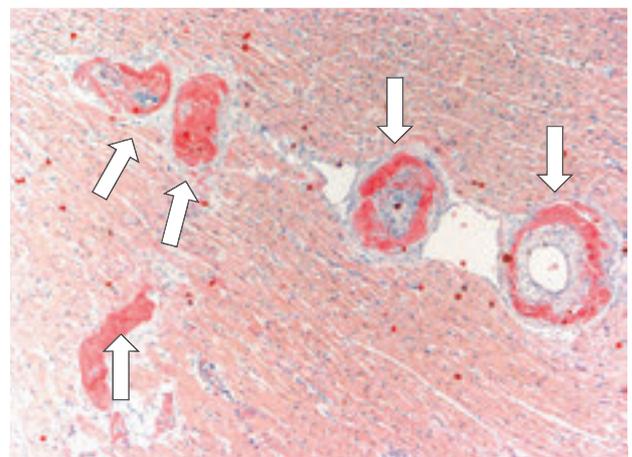


図4 心臓のCongo red染色

血管壁に沈着したアミロイドがオレンジ色に染色された(矢印)。アミロイド沈着により血管内腔は狭窄していた。

シスの症状や機能障害は、アミロイドの沈着した臓器によって様々である。

アミロイドーシスによる心症状は、拡張能障害によるうっ血性心不全と不整脈が中心となる。心筋や間質へのアミロイドの沈着により心筋が肥大し拡張能障害を起こし、心不全が進行するというものである。アミロイドは刺激伝導系にも沈着し、不整脈、特に伝導障害を起こす。心電図では低電位差、脚ブロック、心房細動などが見られることが多い。心臓超音波検査では、左室壁肥厚や心室壁内の顆粒状のエコー輝度増加が特徴的とされている^{1,2)}。

本症例のアミロイドーシスは、非 AA 型全身性アミロイドーシスであった。疫学的には、非 AA 型全身性アミロイドーシスの中では免疫グロブリン性アミロイドーシスと老人性アミロイドーシスが多いとされている。老人性アミロイドーシスには、男性に多く、心症状を呈する頻度が高く、全身臓器の中小動脈壁にアミロイドが沈着しやすいという特徴がある。これらのことから、患者は老人性アミロイドーシスであった可能性が高いと考えられる。

本症例のうっ血性心不全と心室細動の原因について考察する。心臓超音波検査の結果から、拡張障害によってうっ血性心不全となったことが分かった。一般的に、全身性アミロイドーシスでのうっ血性心不全は心筋へのアミロイド沈着による拡張障害から起こるとされている。しかし、本症例では心臓へのアミロイド沈着は血管壁を中心としており、心筋へのアミロイド沈着はほとんど認めなかった。アミロイド沈着により血管は強く狭窄しており、心筋は慢性的な虚血状態にあったものと思われる。これにより心筋が線維化し拡張能障害を起こしたため、うっ血性心不全となったと考えられた。

心室細動の原因については、電解質異常や急性冠症候群、肺塞栓症を認めず、入院後うっ血性心不全が増悪傾向であったことから、心不全が心室細動の誘因になったものと思われた。

心室細動の難治化については、刺激伝導系へのアミロ

イド沈着による難治性心室細動の症例が報告されており^{3,4)}、本症例もその可能性が考えられた。しかし、病理学的に刺激伝導系を同定出来ず、残念ながら証明することはできなかった。

次に左室駆出率の急激な低下について考察する。循環器内科初診時には左室駆出率は 57% と十分に保たれていた。しかし、心室細動発症後は左室駆出率は約 10% に低下していた。前述のように、急性冠症候群や肺塞栓は臨床検査で否定され、心筋炎は病理学的に否定された。本症例では、約 50 分間の心停止時間があり、その間の心筋は虚血状態にあったと考えられる。他に左室駆出率の急激な低下をもたらす原因は見当たらず、心筋虚血が左室駆出率低下の原因と考えられた。

結 語

難治性心室細動を来し、急性の経過を辿った全身性アミロイドーシスの症例を経験した。全身性アミロイドーシスは突然死の原因となり得るため、原因不明の心不全を認めた際、考慮して診療する必要があると思われる。

文 献

- 1) 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 アミロイドーシスに関する調査研究班：アミロイドーシス診療ガイドライン 2010. 初版. 石川県, 2010.
- 2) 菊池浩吉：吉木 敬, 佐藤昇志, 石倉 浩編. 病態病理学. 改訂第 17 版. 南山堂, 2004.
- 3) 根岸経太, 喜舎場由香, 渡部智紀, 星出 聡, 仁木利郎, 苅尾七臣：不整脈合併症が頻発し致死的転帰をたどった多発性骨髄腫による心アミロイドーシスの 1 例. 診断と治療 101: 1-6, 2013.
- 4) 観田 学, 吉田明弘, 北村秀綱, 久保信也, 福沢公二, 高野貴継, 木内邦彦, 横山光宏：心不全改善後に electrical storm を発症し、生前に診断が困難であった AL アミロイドーシスの 1 例. 不整脈 21: 290, 2005.