

高血圧性心不全発症により診断に至った 強皮症腎クリーゼの1例

表 和徳, 高橋 雅之, 山梨 克真, 相川 忠夫, 浅川 響子, 檀浦 裕,
小松 義和, 相馬 孝光, 岩切 直樹, 牧野 隆雄, 甲谷 哲郎, 加藤 法喜

要 旨

症例は73歳女性。2002年に強皮症と診断され、当院リウマチ科で通院加療されていた。労作時呼吸困難を主訴に2012年8月下旬に当科紹介受診。症状と胸部X線写真の所見からうっ血性心不全と診断され、精査加療目的に即日当科入院となった。入院時には安静時の血行動態は安定していたが、夕方に突然酸素化不良となり、起坐呼吸で喘鳴著明、四肢末梢に冷感・チアノーゼを認めた。血圧は300/115mmHgと著明高値を認め、SpO₂は検出できず、高血圧性心不全と診断し治療開始。血液生化学検査では腎機能の急激な悪化とレニン活性の著明な高値を認め、強皮症腎クリーゼの診断に至った。強皮症腎クリーゼが原因で高血圧性心不全を起こしたという報告は極めて少なく、若干の文献的考察を含め報告する。

キーワード：高血圧性心不全、強皮症腎クリーゼ、全身性强皮症

はじめに

高血圧性心不全の発症には様々な原因が報告されているが、強皮症腎クリーゼの発症により高血圧性心不全をきたした報告は極めて少ない。今回その1例を経験したので若干の文献的考察を含め報告する。

症 例

73歳、女性

主訴：労作時息切れ

現病歴：2002年に強皮症と診断され当院リウマチ科で通院加療されていた。2012年8月初旬から労作時の息切れを自覚するようになり、8月下旬に当科紹介受診した。胸部X線写真で以前と比較し心拡大、肺うっ血、胸水貯留を認め心不全と診断されたため精査加療目的に入院となった。

既往歴：強皮症(2002年)、2型糖尿病、子宮体癌
生活歴：飲酒・喫煙歴なし

入院時現症：身長155.1cm、体重53.0kg、意識清明、SpO₂ 100%(room air)、血圧150/80mmHg、脈拍100/min整、体温35.5°C、心音：正常、心雑音なし、呼吸音：下肺野にcoarse crackleを聴取、下腿浮腫軽度あり

血液生化学検査所見(表1)：腎機能の悪化(Cr:1.39 mg/dl)とNT-proBNPの著明高値(9010pg/ml)を認めた。

胸部レントゲン：心胸比64%、肺うっ血あり、両側肋骨横隔膜角の鈍化を認めた。

心エコー(図1)：左室壁運動は正常、左室駆出分画は59%、心室中隔/左室後壁厚は14/13 mmで軽度の左室肥大あり、心嚢液は全周性に10mm貯留。

入院後経過

入院時、心不全に対してカルペリチド (hANP) 0.025 μ g/kg/分とフロセミド20mg/日で治療開始した。しかし、入院後約4時間で急変。呼吸苦を訴え、SpO₂検出不能(O₂リザーバースク15L)、四肢の冷感・チアノーゼを呈し、酸素化の悪化を認めた。また血圧300/115mmHgと著明な高血圧も認めた。急性期の治療としてニトログリセリン・スプレー合計12 puff、ニカルジピン2mg静注したところ、収縮期血圧200mmHgまで低下し酸素化は改善した。

表1 Laboratory data on admission

CBC		LDH	774 U/l
WBC	14.5 $\times 10^3/\mu$ l	CK	169 U/l
RBC	4.17 $\times 10^6/\mu$ l	BUN	45 mg/dl
Hb	11.4 g/dl	Cr	1.39 mg/dl
Hct	35%	UA	5.4 mg/dl
PLT	97 $\times 10^3/\mu$ l	Na	140 mEq/l
Biochemistry		K	4.2 mEq/l
TP	7.0 g/dl	Cl	101 mEq/l
Alb	3.8 g/dl	Endocrinological findings	
T-bil	1.2 mg/dl	FPG	115 mg/dl
AST	42 U/l	HbA1c(NGSP)	5.9%
ALT	16 U/l	NT-proBNP	9010 pg/ml

表2 Endocrinological findings

ACTH	14.1 pg/ml
アドレナリン	0.07 ng/ml
ノルアドレナリン	0.62 ng/ml
ドーパミン	0.03 ng/ml
コルチゾール	39 μ g/dl
血漿アルドステロン濃度	367 pg/ml
血漿レニン活性	62.9 ng/ml/h

表3 強皮症腎クリーゼの診断基準

- ①悪性高血圧の新たな出現
上記に加えて以下の2項目以上を認める。
- ②臨床症状：頭痛、痙攣発作
- ③検査値：血漿レニン活性の上昇、血清尿素窒素・血清クレアチニンの上昇、タンパク尿・血尿の出現
- ④高血圧性眼底所見：Keith-Wagener分類Ⅲ以上
- ⑤抗RNAポリメラーゼⅢ抗体

(強皮症における診断基準・重症度分類・治療指針
2007年度改訂版)

高血圧性心不全と診断し、降圧目的にニカルジピン持続静注し、漸減しながら内服で β 遮断薬、Ca拮抗薬を導入した。

急激に発症した高血圧と腎機能悪化を認めることから、二次性高血圧の精査を行った。内分泌検査では表2に示したように、血漿レニン活性の上昇(62.9 ng/ml/h)と高アルドステロン血症(367pg/ml)を認めた。腹部CT、腹部エコー検査では、腎動脈狭窄や副腎腫大を認めなかった。

本症例においては、表3に示した強皮症腎クリーゼの診断基準のうち、①悪性高血圧の新たな出現に加えて、②臨床症状：頭痛、痙攣発作、③検査値：血漿レニン活性の上昇、血清尿素窒素・血清クレアチニンの上昇、タンパク尿・血尿の出現、④高血圧性眼底所見(図2)：Keith-Wagener分類Ⅲ以上の所見、を認めたために強皮症腎クリーゼと診断した。

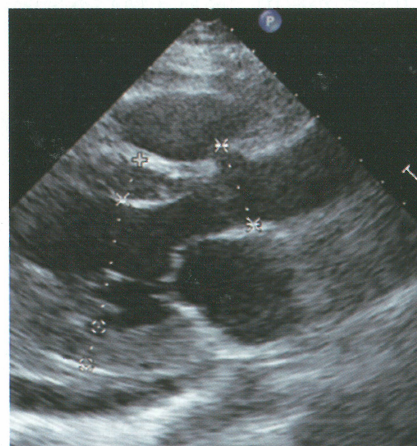


図1 心エコー所見

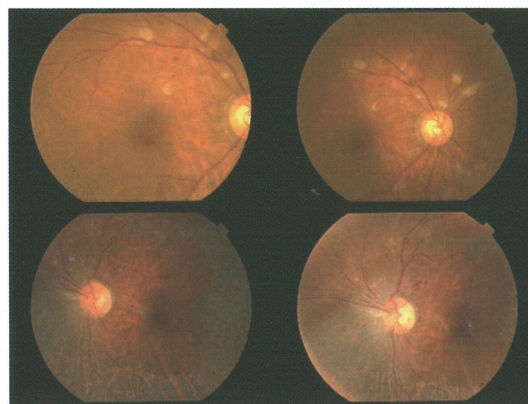


図2 眼底所見

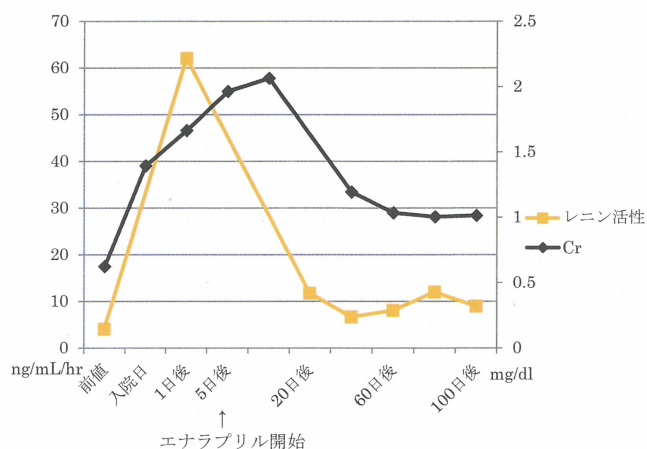


図3 ACE阻害薬投与後の臨床経過

強皮症腎クリーゼに有効とされているACE (angiotensin-converting enzyme) 阻害薬 (エナラプリル2.5mg/日) の内服を開始した。降圧目的にβ遮断薬 (ビソプロロール)、Ca拮抗薬 (アムロジピン) の内服も併用した。血圧は正常範囲内にコントロールされ、血漿レニン活性、Crともに改善し、心不全症状も改善を認めた (図3)。入院27日後に経過良好で退院となった。

考 察

本症例は強皮症と診断されてから10年以上経過したのちに強皮症腎クリーゼを発症した稀なケースであった。強皮症腎クリーゼの発症は欧米では強皮症全体の10%に発症すると報告されているが、本邦においては5%程度と欧米と比較し少ない¹⁾。また、強皮症腎クリーゼの発症時期は66%が診断1年以内、86%が診断4年以内に発症すると報告されている²⁾。

高血圧を伴う古典的腎クリーゼの治療にはACE阻害薬を早期に開始することが重要であり、ACE阻害薬での治療により生命予後、腎予後は劇的に改善する。例えば、ACE阻害薬投与群では腎機能改善率、1年後生存率がそれぞれ55%、76%であったのに対し、非投与群ではそれぞれ0%、15%であったとの報告もある³⁾。また、本症例のようにACE阻害薬のみで降圧が不十分な際にはその他の降圧薬の併用が有効である。

一方、強皮症腎クリーゼの予後としては約20%が発症後半年以内に死亡すると報告され、1年生

存率は80%、5年生存率は60%と報告されており⁴⁾、非常に予後の悪い疾患である。今回我々は早期に診断に至り治療介入できたことから透析導入を回避でき救命に至った。

結 語

本症例では強皮症腎クリーゼに対し早期にACE阻害薬を導入し良好な臨床経過が得られた。高血圧を合併した強皮症患者では本疾患を念頭におき診療にあたることが重要である。

参考文献

- 1) 柏崎 禎夫：強皮症腎クリーゼ. リウマチ. 1986；26：126-133.
- 2) O'Callaghan：Renal manifestations of systemic autoimmune disease: diagnosis and therapy. Best Pract Res Clin Rheumatol 2004；18：411-427
- 3) Steen VD, Costantino JP, Shapiro AP, et al.：Outcome of renal crisis in systemic sclerosis: relation to availability of angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors. Ann Intern Med. 1990；113：352-357. 9.
- 4) Steen VD, and Medsger TA Jr：Long-term outcomes of scleroderma renal crisis. Ann Intern Med 2000；133：600-603.

A case of scleroderma renal crisis with hypertensive heart failure

Kazunori Omote, Masayuki Takahashi, Katsuma Yamanashi, Tadao Aikawa,
Kyoko Asakawa, Yutaka Dannoura, Yoshikazu Komatsu, Takamitsu Soma,
Naoki Iwakiri, Takao Makino, Tetsuro Kohya, Noriyoshi Kato

*Department of Cardiovascular Medicine, Cardiovascular Center,
Sapporo City General Hospital*

Summary

A 73-years-old woman was diagnosed and treated as systemic scleroderma since 2002. In August 2012, she was admitted to our department because of dyspnea on effort. Chest X-ray showed the findings of congestive heart failure. Although general condition was stable at the admission, orthopnea appeared suddenly at the evening time. The blood pressure was 300/115mmHg, and the oxygen saturation (SpO₂) was undetectable, then it was diagnosed as hypertensive heart failure. The laboratory data also showed a high renin activity and abnormal renal function, therefore it resulted in diagnosis of scleroderma renal crisis. It is considered that hypertensive heart failure due to scleroderma renal crisis is a comparatively rare case.

Keywords : congestive heart failure, scleroderma renal crisis, systemic scleroderma