

第 50 回東京心エコー図研究会
症例検討会抄録集

血栓溶解療法無効の肺動脈弁から突出する異常陰影を呈した 1 症例

香山 洋介¹⁾、川井 真¹⁾、野尻 明由美¹⁾、吉野 拓哉¹⁾、野田 一臣¹⁾、南井 孝介¹⁾、
小武海 公明¹⁾、小川 崇之¹⁾、儀武 路雄²⁾、橋本 和弘²⁾、鈴木 正章³⁾、吉村 道博¹⁾

1) 東京慈恵会医科大学 循環器内科

2) 東京慈恵会医科大学 心臓外科

3) 東京慈恵会医科大学 病院病理部

(抄録)

症例；元来健康な 41 才既婚女性、3 才の娘あり。妊娠中の異常なし。

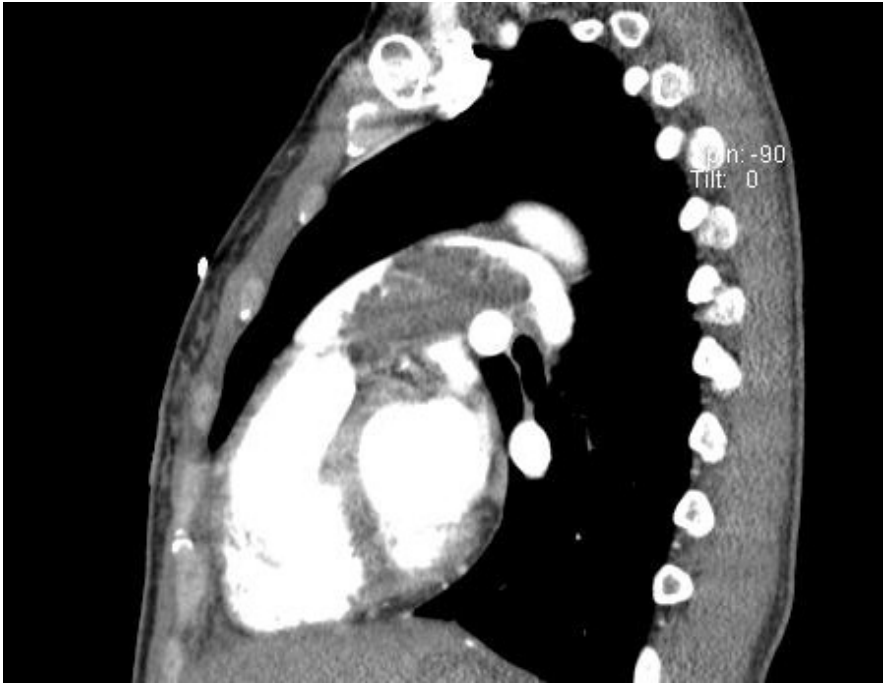
現病歴；2010 年 9 月頃より、子供の幼稚園の送り迎えの自転車をこいでいる際の呼吸苦しを主訴に来院。来院時の ECG で ST-T 変化認め、外来心エコー図では右室負荷所見及び肺動脈弁と一塊になり右室へ突出する異常陰影を認め、肺動脈流出路狭窄も見られた。これらの所見から肺塞栓症が疑われ、胸部造影 CT 施行した結果、主肺動脈～両側肺動脈にかけて広範な血栓様占拠性病変認め、精査加療目的で緊急入院となった。

入院後経過；入院後、肺動脈内占拠性病変に対し、tPA（モンテプラゼ 130 万単位）を投与するも全く効果は見られなかった。そこで次に造影 MRI 施行したところ、遅延造影で病変が強く濃染されたため、腫瘍性病変（悪性＞良性）と考えられた。その後、入院中に心電図変化と共に胸部症状の増悪を認めたため、外科的に人工心肺下で準緊急腫瘍摘出術を施行した。肺動脈再建も検討したが、肺動脈内末梢の病変は取りきれず、可視範囲内の腫瘍摘出術のみで終了となった。術中所見より、腫瘍は肺動脈原発と考えられ、堅く固形状の部分とゼラチン様の部分が存在した。病理結果より、肺動脈原発肉腫（血管線維肉腫）と診断された。

肺動脈原発肉腫は肺血栓塞栓症と類似した臨床像を呈し、その約 60%以上が剖検時や手術時に初めて診断される、早期診断が難しく極めて予後の悪い心血管系悪性腫瘍である。唯一延命効果のある治療は手術療法であり、非手術例では平均余命は 1.5 ヶ月、手術しても 10 ヶ月程度と言われてきた。今回我々は、初期の血栓溶解療法無効の肺動脈内異常陰影症例に対して、心エコー図及び造影 MRI で本疾患と早期診断し、準緊急手術により救命し得た貴重な症例を経験したのでここに報告する。

(最新の生命予後データ)

| | |
|--------------------|-----------------------------|
| 完全切除（＋化学療法、放射線治療） | 24.7±8.5 months (36.5±20.2) |
| 非完全切除（＋化学療法、放射線治療） | 8.0±1.1 months (11±3) |



心タンポナーデを来たした 58 歳女性

渡邊 直¹⁾、種村 正²⁾、金子 英弘¹⁾、船田 竜一¹⁾、上嶋 徳久¹⁾、田邊 大明³⁾、米盛 勸⁴⁾、九嶋 亮治⁵⁾、大滝 英二⁶⁾、澤田 準¹⁾

- 1) 心臓血管研究所付属病院 循環器内科 2) 同臨床検査部 3) 同心臓血管外科
4) 国立がん研究センター中央病院 乳腺・腫瘍内科 5) 同病理科
6) おおたき循環器内科クリニック

症例は、58 歳 女性。生来健康。2011 年 5 月 16 日頃から、労作時息切れ (NYHA III 度) が出現したため、5 月 17 日、近医を受診した。心エコー図検査で、著明な心膜液貯留を指摘され、同日、当院へ紹介となり、精査加療目的に入院となった。

来院時、意識清明、血圧 105/70、脈拍 85 回/分、心音は減弱しており、頸静脈怒張、下腿浮腫を認めた。胸部単純写真では、著明な心拡大 (CTR 73%)、心電図は、低電位を認めた。心エコー図検査上、全周性に多量の心膜液貯留を認め、右室は虚脱しており、心タンポナーデを来たしていると考えられた。

入院当日、心嚢ドレナージを施行した。心膜液の性状は、淡血性滲出性であり、細菌培養結果は陰性、また細胞診は、class II であり、悪性細胞を認めなかった。心膜液除去後の心エコー図検査で、右房内に表面不整で可動性のない腫瘤像を認めた。CT 検査では、右房および上行大動脈周囲に造影される腫瘤を認め、心膜全体の肥厚および造影効果を認めた。また、MRI 検査では、腫瘤は、T1WI で低信号、T2WI で中等度、ガドリニウム造影で強く均一な増強効果を示した。冠動脈造影検査では、右冠動脈心房枝より腫瘍への栄養血管を認めた。頭部 CT および MRI、胸腹骨盤造影 CT を行ったが、他の臓器に腫瘍像を認めなかった。

6 月 9 日、開胸生検を行った。腫瘍は、右房および上行大動脈周囲に進展しており、広範な再建が必要であると考えられたため、腫瘍切除は行わなかった。組織所見は、腫大異型核を有する比較的均一な短紡錘形細胞の充実性増殖を認め、一部に血管形成を認めた。心臓原発血管肉腫と診断した。加療目的に、6 月 16 日、専門病院へ入院となった。Paclitaxel による化学療法が施行され、Partial Response が得られた。

心タンポナーデの原因疾患としては、悪性腫瘍、特発性心膜炎、腎不全、外傷などが挙げられる。本症例は、心タンポナーデで発症し、心膜液除去後に腫瘍の存在が明らかとなった。原発性心臓腫瘍は稀な疾患であり、発生頻度は、剖検例の 0.02% であるといわれている。そのうち約 25% が悪性であり、成人では、血管肉腫が多い。悪性疾患は、心タンポナーデの原因として重要であり、心膜液除去後の原因精査の必要性を再認識させられた一例であった。

心破裂修復術後に胸痛と血圧低下を来した一例

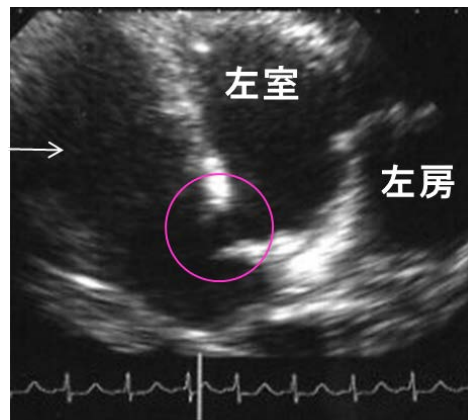
¹⁾ 北里大学循環器内科, ²⁾ 心臓血管外科学

小坂橋 俊美¹⁾, 猪又孝元¹⁾, 井上信幸²⁾, 鳥井晋三²⁾, 宮地 鑑²⁾, 和泉 徹¹⁾

症例は71歳、女性。ショック状態で救急搬送され、下壁の recent myocardial infarction および oozing 型左室自由壁心破裂による心タンポナーデの診断で、sutureless repair (心膜パッチで破裂部分を覆う方法) による心破裂修復術を行った。術後の冠動脈造影では三枝病変を認め、左室造影 (LVG) では下壁が瘤状であった。左回旋枝病変にのみステントを留置し、一度退院となったが、術後45日目に突然の前胸部痛が出現し、独歩で来院した。胸痛は持続し、プレショック状態で、心電図変化および心筋逸脱酵素の上昇から急性冠症候群を考え、緊急心臓カテーテル検査を施行したが、冠動脈病変に著変はなかった。しかし、LVGで収縮期に左室から隣接する巨大な腔への jet 状の造影剤の流入を認めたことから再度心エコーを施行したところ、巨大な腔は、左室下壁側に接した心基部から心尖部まで達する瘤で、左室下壁心基部に認めた1cmの孔を介し、左室から瘤内への血流が確認された。1回心拍出量は25mlと低下していたが、心膜液は認めず、瘤に接する部位で局所的な左室虚脱像が見られた。再心破裂と仮性瘤形成および左室の局所的な心タンポナーデの病態と判断し、緊急手術を行った。術中所見では、下壁梗塞部位に新たな破裂部位を認め、心筋と心膜パッチの間で出血していた。心膜パッチは周囲組織と強く癒着しており、今回の再破裂による流入血にて、伸展性の乏しい硬い巨大瘤となり、左室を圧排し、血圧低下に寄与したと推測された。

心破裂修復術後の再破裂例では、時に特殊な病態を呈し、診断に難渋することがあるが、心エコー図を用いて局所的な心タンポナーデを把握することで、血行動態破綻時に選択すべき治療指針を非侵襲的に導くことができる。

巨大な仮性瘤



多弁肥厚と逸脱を認めた一例

東京大学医学部付属病院 検査部¹ コンピュータ画像診断学/予防医学講座²
千明真弓¹、竹中克¹、宇野漢成²、海老原文¹、佐々木賀津乃¹、岡野智子¹、
菅原将代¹、飯野弘子¹、渡邊 真奈¹、矢富裕¹

【症例】46歳女性

【現病歴】

幼少時より手掌に赤い皮疹があり、石などにつまづいて転ぶことも多かった。9歳ごろから視力が徐々に低下し、眼底にcherry red spotが認められ、35歳ごろから不随意運動のため歩行困難が出現した。37歳時 β -ガラクトシダーゼの低下に併せてカテプシンA活性の低下を認めたことにより、ガラクトシアリドーシスと診断された。42歳時しゃべりにくさと物忘れ症状が出現し、46歳時に幻覚を自覚するようになり、日中傾眠になることも多くなったため精査目的で入院した。

【既往歴】 特記すべきことなし

【身体所見】 身長140cm、体重35kg、軽度ガーゴイル様顔貌、巨舌、軽度高口蓋、心雑音なし、血圧82/50mmHg 心拍数98/min

【神経学的所見】 視力低下、動作性ミオクローヌス、認知機能障害

【家族歴及びその他】 両親が再従兄弟婚であるが、親族に同じ疾患と診断された人はいない。

【検査結果】 心電図は正常洞調律。心エコー検査では大動脈弁（三尖）、僧帽弁、三尖弁、肺動脈弁の4弁がいずれも全体的に肥厚がみられたが、弁の石灰化はなかった。僧帽弁（両尖）と三尖弁（前尖と中隔尖）には軽度の逸脱も合併していた。弁狭窄はなく、軽度の弁逆流が僧帽弁、三尖弁に認められた。左室も右室も肥大・拡大はなく、収縮も良好であった（左室駆出分画=66%）。

【考察】

ガラクトシアリドーシスは保護タンパクの欠損により、二次的に β -ガラクトシダーゼとシアリダーゼの活性がともに低下する、常染色体劣性遺伝病である。日本人の報告例が多く、全体で80以上の症例が報告されているが、正確な発生頻度は報告されていない。発症時期と臨床像によって早期乳児型、晩期乳児型、若年・成人型に分類されている。臨床的特徴として、骨格の変形、ガーゴイル様顔貌、皮膚の被角血管腫、cherry red spot、知能低下、ミオクローヌス、小脳性運動失調等が挙げられる。本疾患が合併する心病変として、心臓弁膜症、心拡大、心肥大など、多彩な所見が報告されている。病理所見では、全身の組織に糖タンパクの蓄積が特徴であり、心臓の弁にはPAS陽性物質の蓄積と、collagenous fiber や線維芽細胞の蓄積が報告されている。本症例の複数弁に肥厚がみられたのも同様の病態生理によって説明できる。逸脱はムコ多糖体の蓄積による弁機能障害と考えられる。

リンパ性白血病の治療経過中に心不全をきたした一例

虎の門病院 循環器内科¹⁾、循環器外科²⁾、血液内科³⁾、臨床生理検査部⁴⁾、病理部⁵⁾
播磨綾子¹⁾、藤本陽¹⁾、大野実¹⁾、石綿清雄¹⁾、田中慶太²⁾、成瀬好洋²⁾、内田直之³⁾、
三浦純子⁴⁾、大田泰徳⁵⁾

症例は 38 歳男性。2005 年 12 月呼吸苦、胸部異常陰影、胸水貯留あり、他院にて心膜・胸膜播種、頸部リンパ節転移を伴った浸潤型胸腺腫と診断。化学療法、胸膜癒着術、縦隔・左頸部リンパ節・心膜病変に対しての放射線照射(20Gy)施行されている。その後 2007 年 3 月に末梢血に芽球が出現したことから再度胸腺腫検体を精査したところ T 細胞性リンパ芽球性リンパ腫と診断、再度化学療法を施行するも無効であり、当院に転院した上で 2007 年 9 月に弟をドナーとした同種末梢血幹細胞移植を施行。2008 年 5 月に GVHD を発症。2009 年 7 月ころより心嚢液貯留し心タンポナーデを発症、緊急で心嚢ドレナージを施行されている。2010 年 8 月になり徐々に労作時の呼吸困難感出現。その後心不全・肺水腫を繰り返し、軽度の体重増加で呼吸困難が生じる状態が持続していた。利尿剤の調整で BNP(200-300pg/ml)・体重とも安定していたにも関わらず呼吸困難感が増悪、NYHA クラスⅣの状態であり精査を行った。

心エコー上、呼吸による心室中隔の bounce を認め、左室流入血流速波形は 25% 以上の変動で吸気時の減少、呼気時の増大を伴っていた。(一方右室流入血流波形の呼吸性変動は 40%以下であった。) また左心室の拡張障害が疑われるものの、 E/e' は 4.0 と正常値であった。

その他、CT では心膜の高度肥厚を伴っており、心臓カテーテル検査の内圧測定では右室および左室とも特徴的な dip and plateau パターンを認め、拡張期心腔内圧の差は 2mmHg 程度とほぼ等圧化していた。また右室・左室圧の同時記録において、最大収縮期圧は呼吸性に逆方向(discordant)に変化した。これらの所見・既往歴(放射線治療・GVHD に伴う心膜炎)を併せて収縮性心膜炎と診断し、心膜剥離術を行った。