

CARDIOMYOPATHY ESSENTIALS FOR GENERALISTS

心筋症

Basic

あなたも名医!

ジェイメド
jmed 105

北岡裕章

高知大学医学部附属病院病院長／老年病・循環器内科学

〔編〕

ジェネラリストが行う診断から紹介まで

日本医事新報社

1

初診で行う基本的検査から心筋症を疑う
—— 視診・触診／聴診

Key Point

- 肥大型心筋症 (HCM) の頸静脈所見として，視診でa波の増高が認められる。
- 閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) の頸動脈拍動は，spike and dome patternに代表される二峰性頸動脈拍動が特徴的である。
- HOCMの駆出性収縮期雑音は，息ごらえや立位などの負荷により，雑音音量がダイナミックに増強する。
- 拡張型心筋症 (DCM) の身体所見は，左室駆出率 (LVEF) 低下を伴う慢性心不全に共通してみられる。
- DCMでは，右心・左心のそれぞれのうっ血所見として，頸静脈圧上昇やIII音の聴取が重要である。

▶ 本項では，肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy ; HCM) および拡張型心筋症 (dilated cardiomyopathy ; DCM) の視診・触診／聴診所見について述べる。初診時の身体診察において心筋症患者を拾い上げ，心エコー検査へとつなげることを目的とする。

1 肥大型心筋症 (HCM)

▶ HCMは，左室流出路狭窄の有無により閉塞性・非閉塞性にわけられる。左室流出路圧較差が30mmHg以上存在する場合は閉塞性とされ，閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy ; HOCM) と呼ばれる。特徴的な身体所見はHOCMでより顕著に認められる。

1 閉塞性肥大型心筋症 (HOCM)

① 視診

【頸静脈】

- ▶ 頸静脈の所見は，閉塞性・非閉塞性で共通する。HCMでは，頸静脈圧は上昇していないことが多い。HCMに特徴的なのは，頸静脈波形において右房収縮に対応するa波が増高していることであり，臥位での視診により約70%の患者でa波の増高が認識できると報告されている¹⁾。HCMでは右室肥大を伴うことが多く，右室コンプライアンス低下に対して代償性に右房収縮が亢進し，その結果としてa波が増高すると考えられる。
- ▶ また，左室と右室は共通の心膜により囲まれ，心室中隔を共有しているため，左室肥大が心室中隔を介して右室に影響を及ぼす，いわゆるBernheim効果の関与も考えられる。

②触診

【頸動脈】

- ▶ HOCMでは頸動脈の触診所見として、spike and dome patternと表現される二峰性頸動脈拍動 (pulsus bisferiens) が特徴的である (図1)。
- ▶ HCMでは左室収縮性が亢進しているため収縮初期には血液が勢いよく大動脈へ駆出され、頸動脈の立ち上がりは急峻となり spike を形成する。収縮中期には流出路狭窄のため大動脈への血液駆出が減少し、拍動は減弱する。収縮後期になり狭窄が軽減し血液駆出が再開することで、弱い拍動として dome が形成される。
- ▶ ただし、HOCM全例に二峰性脈が認められるわけではなく、一峰性の場合もあることに注意を要する。拍動波形上は二峰性を示していても、domeの振幅が小さいため触知できず、触診上は一峰性と判断される例も少なくない。

【心尖拍動】

- ▶ HCMでは求心性の心肥大を呈するため、心尖拍動の位置は外側への偏位が目立たないことが多い。心尖拍動は抬起性で力強く触知され、指先に拍動が吸いついて離れない

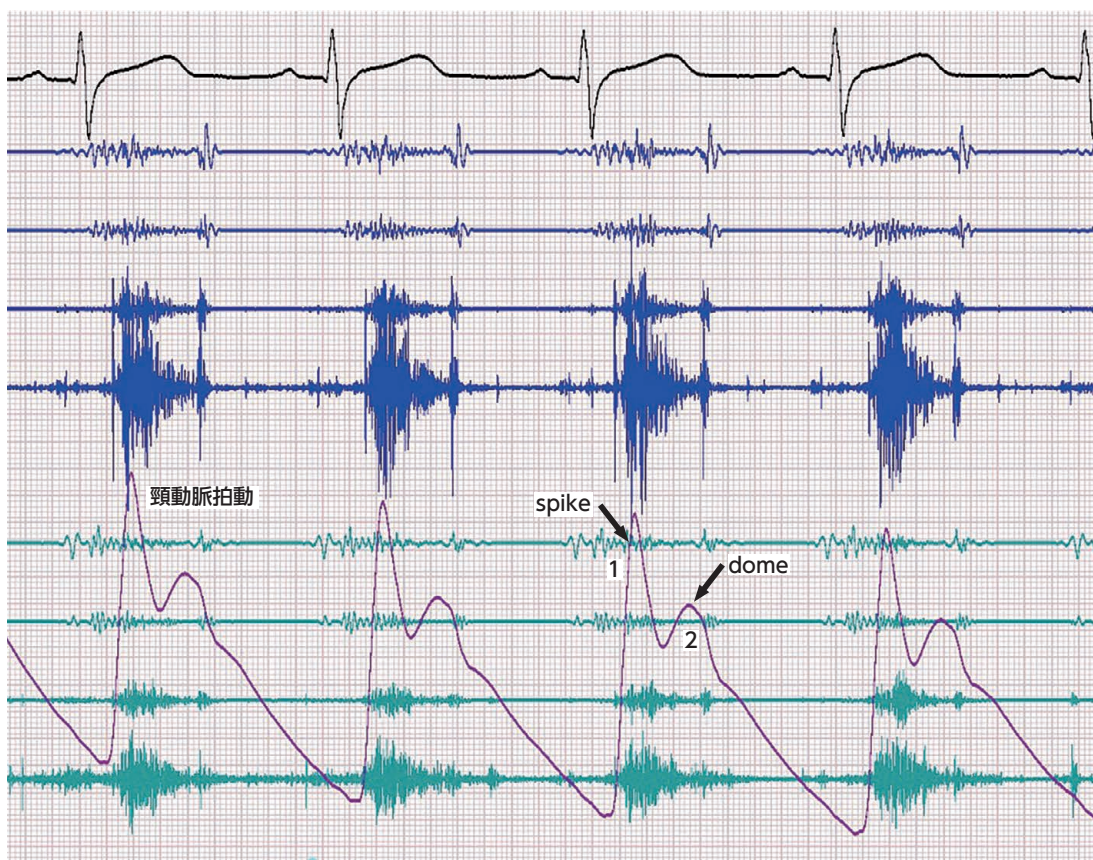


図1 HOCMのpulsus bisferiens

HOCMでは、spike and dome patternと表現される二峰性頸動脈拍動 (pulsus bisferiens) が特徴的である。ただし、触診では、2峰目のdomeの部分を確認するのが難しい場合が多い

1

拡張型心筋症の診断・治療に
心エコーを活かす

Key Point

- 心エコー検査は拡張型心筋症診断の最初の入り口であり、左室拡大と収縮障害の把握に不可欠である。
- 左室機能評価では左室駆出率 (LVEF) に加えて、左室径や左室容積の変化も重視する。
- 二次性心筋症を除外するため、特徴的なエコー所見を「疑う視点」で丁寧に観察することが重要である。
- 心エコー検査により血行動態も一定程度推定でき、非侵襲的に治療効果や病態変化を繰り返し評価できる。

1 拡張型心筋症の定義と心エコー検査の役割

- ▶ 拡張型心筋症は、「左室のびまん性収縮障害と、左室拡大を特徴とする疾患群」と定義されている¹⁾。欧州心臓病学会 (European Society of Cardiology; ESC) の分類では、「左室拡大と左室収縮能障害を特徴とし、びまん性の収縮障害を引き起こしうる異常な負荷状況 (高血圧や弁膜症) および冠動脈疾患の合併がない疾患群」と定義されている²⁾。
- ▶ 心筋症の診療では、心電図や胸部X線での異常を契機に心エコー検査が施行され、心筋症が疑われる症例が多い。すなわち、心エコー検査は診断の「入り口」となる重要な検査である。
- ▶ 拡張型心筋症の診断・治療における心エコー検査の役割は、大きく3点に整理できる。
 - ① 左室の収縮障害と左室拡大の診断
 - ② 心機能低下をきたす他疾患 (弁膜症・先天性心疾患・虚血性心疾患など) や二次性心筋症を示唆する所見の評価
 - ③ 血行動態の評価と心不全重症度や治療効果の判定
- ▶ 本項では、これら3点について解説する。

2 左室のびまん性収縮障害と左室拡大の評価

- ▶ 心エコー検査では、左室駆出率 (left ventricular ejection fraction; LVEF)、左室径 (拡張末期・収縮末期)、左室容積 (拡張末期・収縮末期)、左室壁厚 (中隔・後壁) などを評価する。左室収縮能の指標として最も一般的に用いられているのは、LVEFである。

▶ LVEFの計測には、心尖四腔像および二腔像の2断面から心内膜面をトレースして容積を算出するディスク法(modified Simpson法)が広く用いられている(図1A)。ほかに、左室拡張末期径・収縮末期径を用いたTeichholz法からLVEFを算出する方法や、LVEFではなく左室径短縮率(fractional shortening; FS)を収縮性の指標とする方法も

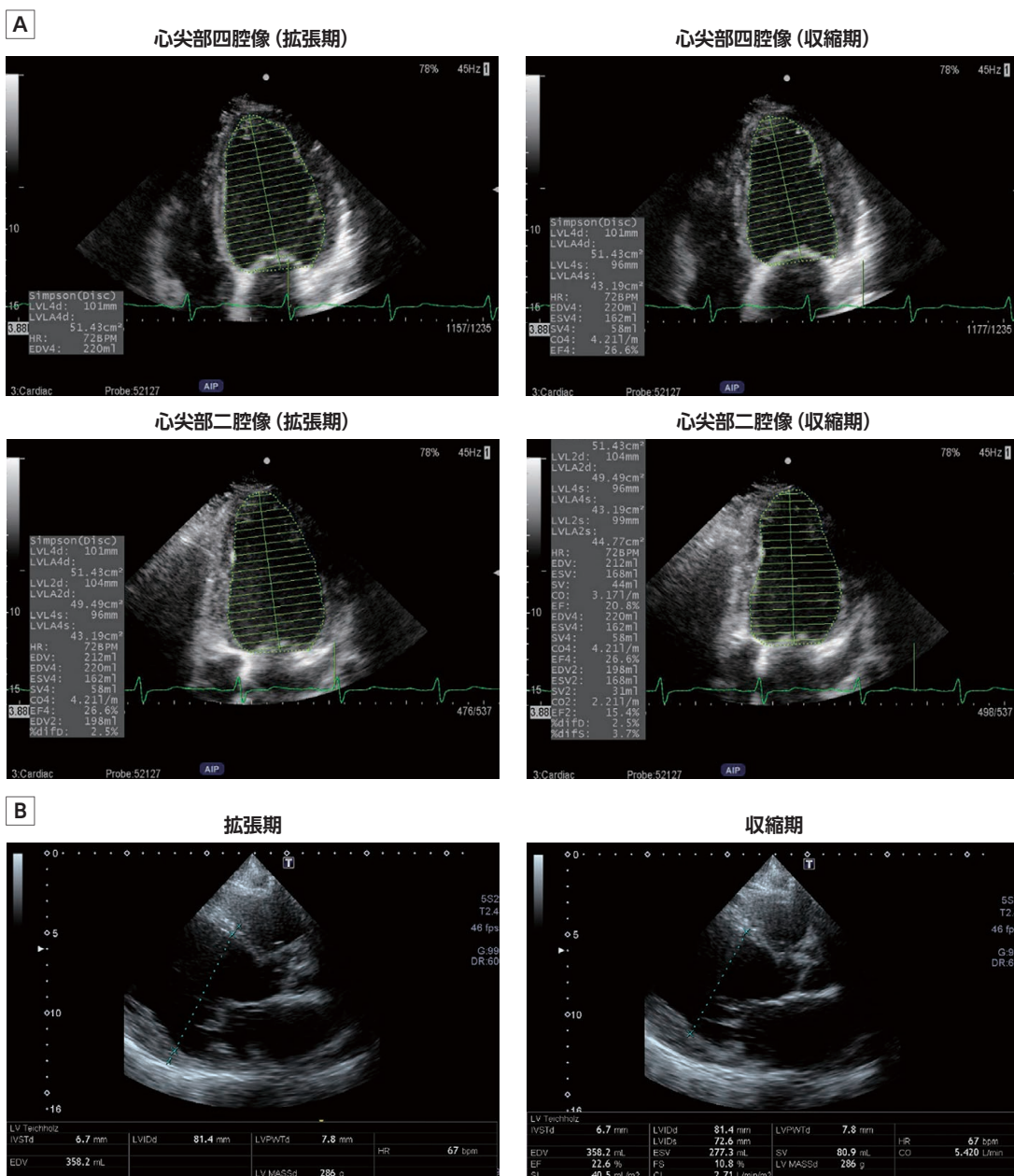


図1 左室径・左室駆出率の評価

A: modified Simpson法による左室容積・左室駆出率(LVEF)の算出。心尖部四腔像および二腔像から心内膜をトレースし、左室容積とLVEFを算出する

B: 傍胸骨左室長軸像での左室径・壁厚の評価(Teichholz法)。左室拡張末期径・収縮末期径を測定し、これらの値からFSおよびLVEFを算出する

るが、基準値(0.014ng/mL)以下であれば、心アミロイドーシスはほぼ否定できる¹¹⁾。

3 心アミロイドーシスの心エコー検査所見

▶ 図1, 表1に示した心エコー所見の中で、日常検査で特に頻度が高い項目、ならびに診断上のポイントやピットフォールとなりうる点について以下に記す。

1 左室肥大

- ▶ 左室肥大は心アミロイドーシスの典型的所見であり、図3にその特徴を示す。一般的にはびまん性求心性左室肥大を呈するが、その形態や壁厚にはバリエーションがある^{9, 12, 13)}。また、心電図所見と心エコー所見との乖離(voltage-mass mismatch)は診断上の手がかりとなる¹⁴⁾。
- ▶ 一方、左室肥大を呈さない症例も存在し、わが国の[免疫グロブリン軽鎖(immunoglobulin light chain; AL)アミロイドーシスの]17.9%において心室中隔および左室後壁のいずれも12mm以下であった⁹⁾。またATTR心アミロイドーシスでも、女性では男性と比較して左室肥大の程度が有意に低いことが報告されている^{15, 16)}。
- ▶ 左室肥大12mm超を鑑別の入り口とした場合、治療が急がれるALアミロイドーシスや、女性のATTR心アミロイドーシスを見逃す可能性も懸念される。この点から、左室肥大の指標評価として、相対的壁厚($2 \times$ 左室後壁壁厚 / 左室拡張末期径)が注目されており、0.6を超える場合には心アミロイドーシスを疑うとされている¹⁷⁾。
- ▶ 見かけ上の肥厚に反して壁厚の絶対値が小さい場合には、相対的壁厚を積極的に計算すべきである(図3B)。なおわが国では、ATTR心アミロイドーシスに対する疾患修飾薬導入の患者要件として、心エコーにおける拡張末期の心室中隔厚が12mmを超えることが規定されている³⁾。

Pitfalls & Tips

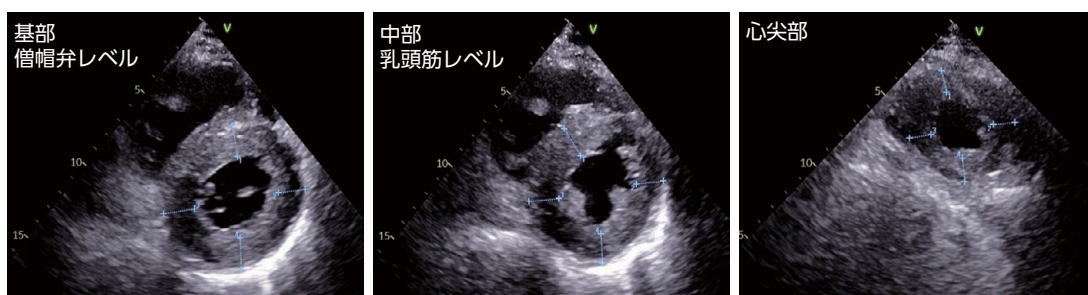
厚い？ 薄い？ 心アミロイドーシスに心筋梗塞を合併すると壁厚はどうか？

心アミロイドーシスが進行し左室壁肥厚が高度となっても、心筋梗塞領域は肥厚しない¹⁸⁾。図4はATTRwtアミロイドーシスと陳旧性後壁心筋梗塞を同時に診断した自験例である。後壁以外の左室壁に肥厚を認める一方で、梗塞領域である後壁は菲薄化し、輝度も高い。心アミロイドーシスの診断過程において、局所壁運動異常や壁菲薄化を認める場合は、冠動脈の評価を必ず行う。

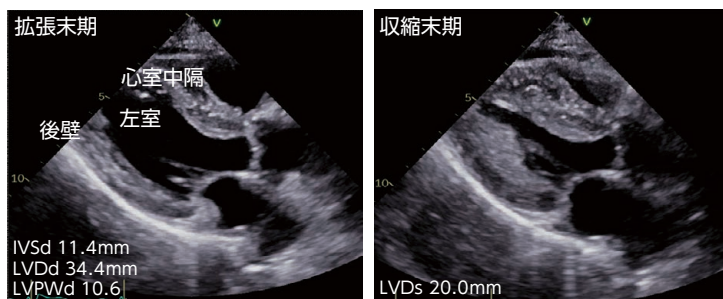
2 左室以外にもアミロイドは沈着する——右室・心房中隔・心房にも注目

- ▶ アミロイド線維は左室のみならず、心臓の様々な部位に沈着する。右室肥大は右室自由壁厚5mm以上の場合と定義されることが多い。左心系疾患では右室肥大をきたすことはなく、大動脈弁狭窄症や高血圧性心肥大が疑われる場合でも、右室肥大を認めた際

A 基部～中部優位のびまん性対称性左室肥大



B 相対的壁肥厚を認める ATTRwt アミロイドーシスの高齢女性



断層像では左室肥大が疑われるが、壁厚はいずれも12mm未満である。しかし、左室拡張末期径は34.4mmと小さく、相対的壁厚は0.62と高値である

図3 心アミロイドーシスにおける左室肥大

- 左室肥大の程度
ATTRwt-CM > ATTRv-CM > AL-CM (AL-CMでは左室肥大を伴わないこともある)
- 左室肥大のパターン
びまん性(対称性)左室肥大が一般的だが、非対称性左室肥大(中隔/後壁壁厚比 ≥ 1.3)を呈することもある
- 左室肥大の分布(A)
基部～中部優位に壁肥厚を認め、心尖部は肥厚がないか軽度にとどまる
- 心電図との左室肥大の乖離(voltage-mass mismatch)
心エコーでは肥大を認めるが、心電図で高電位を認めない(paradoxical LVH)
- 相対的壁厚
(左室後壁壁厚 $\times 2$ /左室拡張末期径) > 0.6 はアミロイドーシスを疑う指標
内腔が狭小化した左室では、壁厚が12mm未満でも、肥厚と評価されうる(B)
- ATTR-CMに対する疾患修飾薬導入の患者要件
心エコーによる拡張末期の心室中隔厚が12mmを超えることが条件

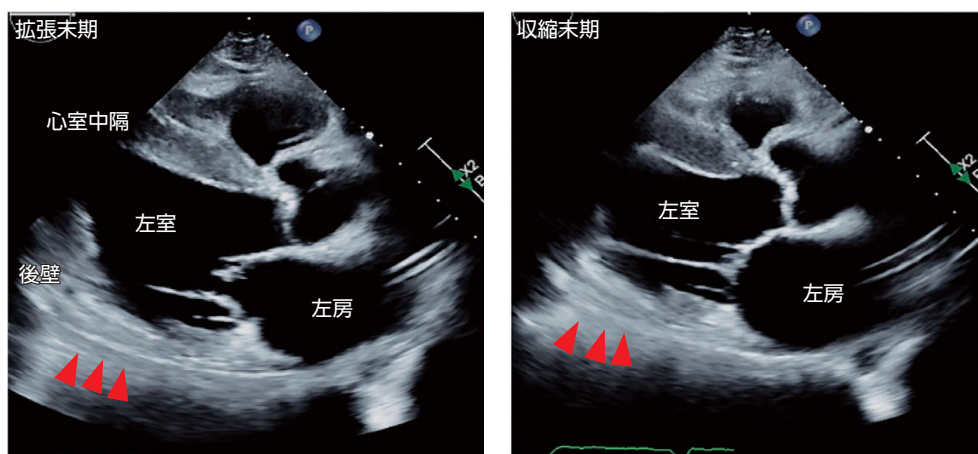


図4 ATTRwt アミロイドーシスと陳旧性後壁心筋梗塞の合併例

心室中隔は15mmの壁肥厚を認めるが、後壁は菲薄化と心内膜面の輝度上昇を認める(赤矢頭)。心アミロイドーシスが進行しても、心筋梗塞領域は肥厚をきたさない

4

心サルコイドーシスのトータルマネジメント

Key Point

- サルコイドーシスは全身性の疾患であり、多くの診療科で遭遇しうる。
- 心サルコイドーシスの診断は循環器内科のみで完結することは稀であり、他科と連携して心外臓器の評価を行うことが重要である。
- 心サルコイドーシスは進行性かつ致死的となることも多く、早期の発見と治療介入が予後改善の鍵となる。

1 サルコイドーシスとは

- ▶ サルコイドーシスは、同時性あるいは異時性に全身の諸臓器に乾酪壊死を伴わない類上皮肉芽腫を認める原因不明の疾患と定義されている¹⁾。わが国の罹患率は年間人口10万人当たり平均1人程度であるが、病変はほぼ全身の臓器や組織に形成されうる¹⁾。
- ▶ 本疾患は多彩な臨床症状を呈する。最も頻度が高いのは呼吸器病変であり、ついで眼病変が多く、心病変も高頻度にみられる。そのほかにも皮膚、神経、骨格筋など幅広い臓器に病変が生じる(図1)。日本人患者では呼吸器病変が80%以上、眼病変が約50%であり、日常臨床においては両側肺門リンパ節腫脹、多発粒状陰影を示す肺野CT所見、ぶどう膜炎などが典型的である²⁾。
- ▶ 心サルコイドーシスの診療は循環器内科のみで完結することは稀である。多臓器に病変を形成する本疾患の特性から、他科との緊密な連携は不可欠である。心症状を契機に診断される症例に加えて、呼吸器内科で肺サルコイドーシスとして経過観察中の症例や、サルコイドーシス未診断であっても眼科でぶどう膜炎としてフォローされている症例が、無症状であっても心電図異常や心機能低下を契機に心サルコイドーシスと診断されることは少なくない。

2 心サルコイドーシスとは

- ▶ サルコイドーシスのうち、心病変を呈するものを心サルコイドーシスと呼ぶ。日本人では欧米に比べ心病変の頻度が高く、約20%に合併するとされている²⁾。
- ▶ 臨床症状は病変部位とその広がりにより多様であり、心室頻拍(ventricular tachycardia; VT)や心室細動(ventricular fibrillation; VF)といった致死性不整脈、さらには心

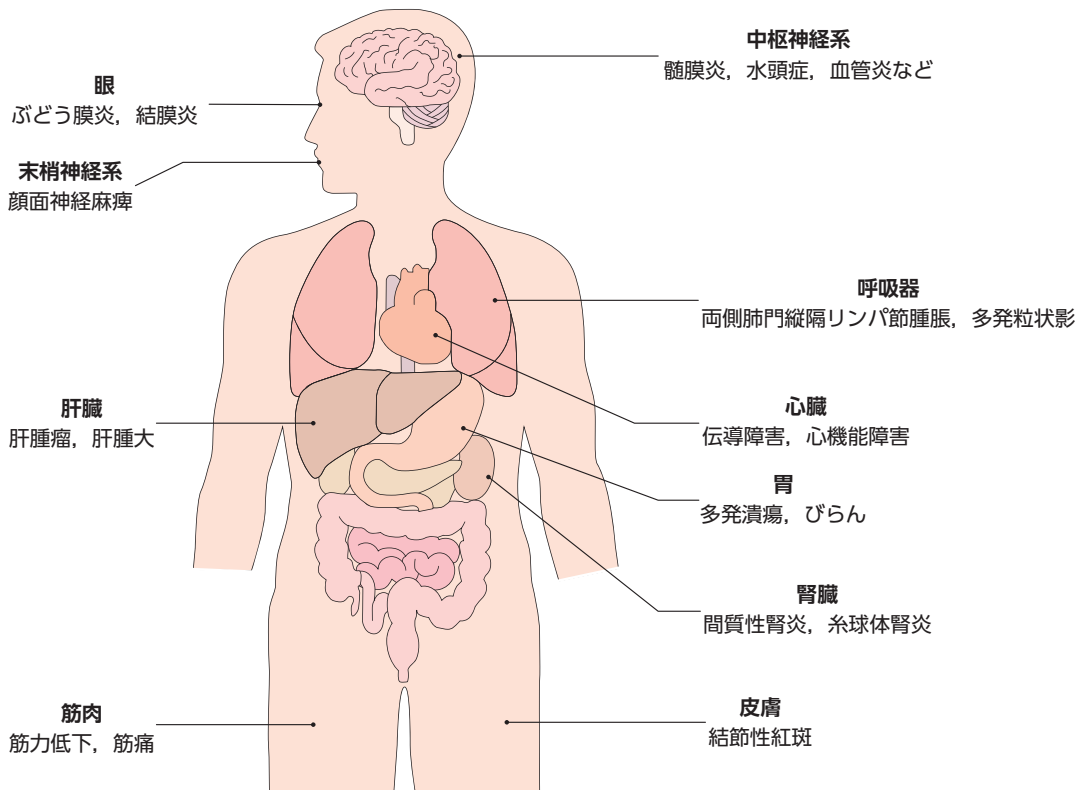


図1 サルコイドーシスの病変部位

(文献1を参考に作成)

不全をきたし、突然死の原因となりうる。わが国の剖検例の検討では、サルコイドーシス死亡例の約77%が心臓病変による死亡であったと報告されている³⁾。

- ▶ 実臨床においては、自覚症状の乏しい軽症例から心臓移植を要する重症例まで、その病態はきわめて多様である。
- ▶ 心サルコイドーシス診療で重要な点として、副腎皮質ステロイドを中心とした免疫抑制療法が有効であること、さらに早期の集学的治療介入により生命予後を改善しうることが挙げられる。したがって、本疾患を疑う症例を早期に認識し、適切な時期に専門医へ紹介することがきわめて重要である。

3 心サルコイドーシスの診断

- ▶ 心サルコイドーシスの診断は、原則として「心臓サルコイドーシスの診療ガイドライン」に基づいて行う(図2)¹⁾。
- ▶ 診断に際しては、「心病変」と「心外病変」の双方を適切に評価することが求められる。心病変の評価に用いられる検査としては、血液検査、心電図、心エコー検査、¹⁸F-FDG PET (fluorodeoxyglucose positron emission tomography)、心臓MRI、心内膜心筋生検などが挙げられる。