# 抄　録

## 第11回　信州ハート倶楽部

日　時：平成21年11月21日（土）
場　所：信州大学旭総合研究棟９階会議室

**第一部**　座長　信州大学循環器内科　宮下祐介

### 1　ALPS-AMI 研究の進行状況と経過報告

信州大学循環器内科
○伊澤　　淳，ALPS-AMI study group

### 2　左鎖骨下動脈狭窄に対して PTA を施行した大動脈炎症候群の１例

県立木曽病院循環器科
○若林　靖史
昭和伊南総合病院循環器科
山崎　恭平

症例は30歳男性。左上肢のしびれを主訴に当院を受診し精査加療目的で入院。左鎖骨上窩に血管雑音を聴取し，左上腕動脈と橈骨動脈の触知は不良であった。血液検査では CRP0.29 mg/dl と軽度の炎症反応を認めた。CT にて左鎖骨下動脈の壁肥厚と椎骨動脈分岐部直後での著明な狭小化を認め，大動脈炎症候群と診断した。プレドニゾロン10 mg/日とアスピリン100 mg/日の内服を開始，数日後に狭窄部に対し経皮経管的血管形成術（percutaneous translumina1 angioplasty：以下 PTA）を施行した。

血管造影にて椎骨動脈分岐部の直後で高度狭窄を認め，血管内超音波（intravascular ultrasound：以下 IVUS）で狭窄部位に一致して比較的輝度の高い，肥厚した内膜を認めた。Sterling OTW6.0×40 mm でバルーン拡張を施行，造影上も IVUS 上も良好な拡張が得られ，左上肢の脈波やしびれ感も改善した。

大動脈炎症候群に対する PTA の有効性を示す報告は，まだ多くない。今回，我々は左鎖骨下動脈狭窄に対して PTA を行い，良好な初期成績が得られた１例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

### 3　Shear stress 低下が病変進行に関係したと思われる PCI 症例，および AMI 再狭窄における shear stress 低下に関する考察

長野中央病院循環器内科
○山本　博昭，小林　正経，板本智恵子
三浦　英男，河野　恆輔

【抄録】症例は以下；(1) collateral source の虚血により走行が明らかとなった回旋枝 CTO 病変に対するPCIの経験 関連した考察は以下；(2)【演題名】急性心筋梗塞におけるステント治療後の再狭窄は，冠動脈血管床の減少に規定されるか？【背景】急性心筋梗塞と狭心症の再狭窄の違いは，冠動脈血管床が梗塞を契機に大幅に減少する点にあり，血管が正常化してもステント部での shear stress は大きく減少する可能性がある。動脈硬化は shear stress が小さい時に進行する。近年，冠血管床の減少は MRI により評価可能となっている。【目的】心臓 MRI により梗塞サイズを定量化し，急性心筋梗塞の再狭窄が冠動脈血管床の減少に規定されるかを検討すること。【方法】DES 使用前時代の心筋梗塞と狭心症との TLR の違いを検討し，更に MRI で梗塞サイズを評価しえた急性心筋梗塞例の TLR を，心内膜下梗塞群と貫壁性梗塞群の２群にわけて検討。症例はそれぞれ46例と43例。冠動脈血管床の評価はガドリニウム後期画像を60分割し半定量的に評価。心内膜下梗塞の cut off 値は以前の報告どおり60％とした。【結果】DES 使用前時代の心筋梗塞と狭心症の12カ月後 TLR は12.5％，15.6％で有意差なし。MRI により判別した心内膜下梗塞と貫壁性梗塞の12カ月後 TLR は，34.6％，11.9％で，有意（p＝0.0008）に心内膜下梗塞に多く見られた。【総括】TLR は，血管要因や冠危険因子のみが predictor ではなく，shear stress を介する灌流心筋-血管の相対関係という血行動態因子が大きく関与している可能性がある。

## 4　Holt-Oram 症候群の１家系とその後

長野中央病院循環器内科
○山本　博昭，板本智恵子，三浦　英男
小林　正経，河野　恆輔

【はじめに】Holt-Oram 症候群（HOS）は1960年 Holt と Oram により提唱された症候群で，心臓-手（heart-hand）症候群とも呼ばれ，橈骨系を中心とした上肢の骨系統の奇形と循環器症状を合併する疾患である。頻度は出生10万人に１人。心症状は二次孔 ASD が半数で他は VSD など。洞性徐脈や房室ブロックを伴うこともある。上肢の奇形は，母指の奇形のみの場合から，上肢が短く指の何本かが欠損してアザラシ肢症を呈するものまである。1997年に原因遺伝子は TBX5と確定した。今回われわれは３世代にわたり表現系がHOSであるが，遺伝子検索ではTBX5は正常であった１家系を2002年に経験し，その後の学問的家系的経過を含めて報告する。【症例】⑴祖母；ASD と診断され ICR 施行，その後 MR が出現して MVR を施行されている。両側母指の軽微な異常を認め翼状頚あり，心不全にて死亡。⑵長男；出生時 VSD，PH を認め ICR 施行。１度房室ブロックあり。出生時よりアザラシ肢症様。両母指欠損で指の数は左右とも４本。⑶第１子は異常なく第２子が ASD あり両側橈骨短縮，両母指欠損あり。以上の３例の遺伝子検索を大学にお願いして施行。2003年10月27日の返事では，HOS の疾患候補遺伝子である TBX5の exon ２～９（全翻訳領域）の遺伝子解析では変異は認めないという返事であった。【その後の経過】2001年から2003年にかけて分子心臓発生学の革命的進歩があり，TBX に関してもその family member が多数発見され，HOS の他の原因遺伝子として SALL4が発見された。本家系もその後新規に２例の出産がありともに HOS であった。現在他の遺伝子異常を検索中である。【考察】HOS における心臓と手の異常の原因遺伝子は，生物の大進化に関与している遺伝子である可能性があり，その全貌解明は進化学的にも意味が大きいと考える。

## 5　Elective PCIにおける冠動脈CTによる flow complication（slow flow, no flow）予測

長野赤十字病院循環器内科
○荻原　史明，吉岡　二郎，戸塚　信之
宮澤　　泉，臼井　達也，浦澤　延幸
佐藤　俊夫，加藤　秀之

PCI における distal embolism による slow flow/no flow は重篤な合併症として時々経験する。よって術前の distal　embolism の予測は distal　protection device の必要性があらかじめ検討出来れば，合併症の軽減に有用である。当院にて2008年４月～2009年11月の間に施行した elective　PCI 722症例において distal embolism を来し，Filter no flow（FNR）を来した症例は５症例であった。MSCT で術前にプラーク評価がされ，elective PCI において FNR を来した４症例につき報告する。評価項目として① Positive remodeling，② CT number，③ 病変部位，④ 脂質異常の有無，⑤ lipid pool の局在について検討した。

① Remodeling index　平均1.23±0.17
② CT number　平均44.2±11.2
③ 病変部位　＃6，＃7，＃2，＃3
④ 脂質異常：LDL-C 平均109±35　HDL-C 平均 65±6.2
⑤ lipid pool の局在：大きな lipid pool がプラーク表面に分布

以上より Positive remodeling を来し，CT 値が低いプラークで lipid poo1がプラーク表面に存在している病変を MSCT にて認めた際は PCI の際，Distal Protection device の使用を検討すべきと考える。

**第二部**　座長　諏訪赤十字病院循環器科　酒井龍一

## 6　心雑音にて発見された右室内腫瘤の１例

佐久総合病院内科
○重田　大輔，城向　　賢，荻原　真之
越路　暢生，相澤　克之，麻生　真一
池井　　肇，高木　一生
同　外科
米澤あづさ，濱　　元拓，香川　　洋
竹村　隆広，白鳥　一明

症例は78歳女性。2001年より高血圧で当院内科外来へ通院中。2008年５月に受けた健康診断で心雑音（胸骨左縁第２肋間に最強点のある駆出性の収縮期雑音）を指摘されたが自覚症状が認められないため経過観察となっていた。その後も心雑音が継続していたため2009年10月に心臓超音波検査を施行されたところ，右室内に可動性のある腫瘤様の構造物を認め精査加療目的で当院へ入院となった。身体所見では上記の心雑音以外は明らかな異常所見を認めなかったが，経食道心臓超音波検査，胸部 CT，胸部 MRI，心カテーテル

検査などの結果，右室内腫瘤が疑われたため確定診断および治療のため摘出手術を行った。手術の結果，右室壁に茎でつながった長径約5 cmの赤褐色の腫瘍を認め病理組織よりmyxomaと確定診断された。右室内発症のmyxomaは比較的稀であり，ここに報告する。

## 7　僧帽弁腱索より発生した乳頭状線維弾性腫の1例

長野赤十字病院循環器病センター循環器内科
○新城　裕里，加藤　秀之，佐藤　俊夫
荻原　史明，浦澤　延幸，臼井　達也
宮澤　　泉，戸塚　信之，吉岡　二郎
同　心臓外科
山浦　一宏，河野　哲也，後藤　博久

症例は77歳，女性。脳梗塞の既往がある。平成21年3月頃より背部痛が出現し，近医で施行した腹部CTで膵管内乳頭腫瘍が疑われ，精査目的で当院消化器内科へ紹介となった。弁膜症を指摘されたことがあり心臓超音波検査を施行したところ，左室内心室中隔側に径13×12 mm，有茎性で可動性のある腫瘤を認めた。有茎性であることから，粘液腫もしくは乳頭状線維弾性腫が考えられた。MRIではT1強調像では同信号，T2強調像では高信号であり，粘液腫が疑われた。塞栓症を来す可能性があることから腫瘍摘出術の適応と判断し，左心室腫瘍摘出術を施行した。左室中隔寄りに径約10 mmの腫瘤を認め，これを摘出した。病理組織学所見は乳頭状線維弾性腫であった。心臓原発良性腫瘍の多くは粘液腫であり，乳頭状線維弾性腫は稀な疾患である。弁尖上から発生することが多く，大動脈弁45％，僧帽弁36％と左心系に多いとされている。今回われわれは僧帽弁腱索より発生した稀な乳頭状線維弾性腫の1例を経験したので報告する。

## 8　急性肺水腫で発症し特異な左室壁運動異常を呈した急性左心不全の1例

相澤病院循環器内科
○加藤　太門，飯尾　浩平，西山　茂樹
羽田　健紀，馬渡栄一郎，鈴木　智裕
櫻井　俊平
同　病理科
樋口佳代子

症例は29歳女性。以前より労作時の動悸を自覚していた。2009年8月下旬に突然の動悸発作と呼吸困難が出現し救急搬送された。来院時には著明な肺水腫と代謝性アシドーシスを認めた。心エコー上左室収縮能の著明低下を認め，LVEFは19％だった。またCT検査では両側の肺水腫の他，左副腎に3 cm大の腫瘤を認めた。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄は認めず，左室造影ではいわゆる「逆たこつぼ様」の壁運動異常を呈していた。人工呼吸器，IABPサポート下で心不全の管理を開始し，経過は良好で第2病日にはIABPを離脱し，第7病日にはカテコラミンを中止することができた。尿中，血清カテコラミン濃度，腹部MRIより褐色細胞腫と診断し，$\alpha$ブロッカーを導入，漸増しリハビリをすすめた。第32病日に精査加療目的に信州大学に転院された。心筋組織では好中球の浸潤と，収縮帯の壊死像を認めた。心筋障害の急性期の組織像として矛盾しない所見と考えられたが，カテコラミン心筋障害の急性期の組織像は一般的に知られておらず，今後症例の蓄積が必要だと思われた。

## 9　治療抵抗性心不全を呈した拡張型心筋症に対する免疫吸着療法の経験

まつもと医療センター松本病院循環器科
○堀込　充章，関　　年雅，矢崎　善一
信州大学循環器内科
笠井　宏樹，池田　宇一

慢性心不全に対しACE阻害薬・$\beta$遮断薬などの薬物療法や一部の重症心不全には両心室ペーシングが有効であるが，これらの治療を行っても臨床所見の改善しない症例に対する新しい治療法の検討が急務である。拡張型心筋症患者の85％に何らかの抗心筋自己抗体が検出され，これら自己抗体の少なくとも一部は慢性心不全の病態の増悪因子になっていることが示唆されている。免疫吸着療法はこのような自己抗体を吸着除去することにより心機能を改善させるとされており，すでにドイツを中心にその有用性が報告されている。当院では現在までに3例の治療抵抗性心不全を認めた拡張型心筋症に対し免疫吸着療法を施行した。2例が6カ月以上経過観察されており，1例は施行後1年経過するが，心エコー上の左室拡張能や収縮能，血行動態，BNPの改善が認められた。本邦で使用される吸着カラムはドイツのカラムとは異なり，フィブリノーゲンの低下が問題となることがある。当院での臨床経験に，若干の文献的考察を加え報告する。

## 10　大動脈基部置換術（Piehler 法）後に Graft 閉塞により心原性ショックとなった１例

諏訪赤十字病院循環器科
○植木　康志，濱　　知明，日置　紘文
神吉　雄一，筒井　　洋，酒井　龍一
茅野　千春，大和　眞史

感染性心内膜炎の病状はさまざまで，膿瘍形成している場合，定型的な術式を行えない場合もある。今回大動脈基部置換術（Piehler 法）後感染の再発は認めなかったが，graft 閉塞によりショックとなった症例を経験し報告する。

76歳男性。2008年12月23日から発熱・頭痛・関節痛が出現。2009年２月５日に当院紹介。WBC9,390 CRP6.7血液培養で α-streptococcus（＋）であり，胸腹部 CT では明らかな炎症の focus 認めず。２月10日当科入院となった。心エコー再検にて上行大動脈拡大（45 mm），大動脈弁は２尖弁，大動脈弁前方で valsalva 洞の高さに２つの弁輪部膿瘍を認めた。抗生剤投与開始し炎症所見改善傾向であった。2009年２月24日，大動脈基部置換，上行大動脈人工血管置換術，膿瘍腔掻爬・閉鎖，冠動脈バイパス術（SVG-RCA）ペースメーカー植込術（DDD）を施行，術後経過は順調で４月11日退院となった。術後感染再発は認めなかった。７月28日am３：30頃より胸背部痛あり，ショック状態，PCPS 挿入，CT 行うも大動脈の術部に異常なく，緊急心カテ施行した。LCA に吻合した graft の吻合部（LMT 入口部）は99％となっており，血栓吸引後 Driver4.0× 9 mm の挿入行い flow は改善した。IABP 追加し ICU へ入室したが，自己圧は殆ど認めなかった。８月２日午後７：05永眠された。今回は graft を左主幹部にバイパスしてはいないが，結果的には左冠動脈の血流は１本の graft に依存しており，今後こうした膿瘍形成した感染性心内膜炎の治療にあたる上で症例を積み重ねる必要があり報告した。