

重症型たこつぼ心筋症の一部検例



金沢医科大学 医学部6年¹⁾ 臨床病理学²⁾

○廣瀬 恭世¹⁾, 塩谷 晃広²⁾, 山本健太郎¹⁾, 牧角 顕郎¹⁾, 郭 シン²⁾,
水谷 謙一²⁾, 熊谷 泉那²⁾, 中田 聡子²⁾, 黒瀬 望²⁾, 山田 壮亮²⁾

【症例】91歳 女性

【既往歴】狭心症、高血圧、子宮癌(63歳、子宮両側卵巣摘出、詳細不明)

【現病歴】死亡2週間前に両脇の痛みを自覚し、救急外来を受診した。身体所見やXp検査では緊急性なしと判断され、経過観察で症状改善したため、帰宅した。その後も胸痛の発生と軽快が複数回続き、死亡5日前に呼吸苦と左前胸部痛が出現後、症状改善せず、再度当院を受診、入院となった。

【バイタルサイン】意識：清明、血圧：147/98 mmHg、脈拍：110回/分、呼吸数：28回/分、体温：36.4℃、SPO2：98%(mask 6L)

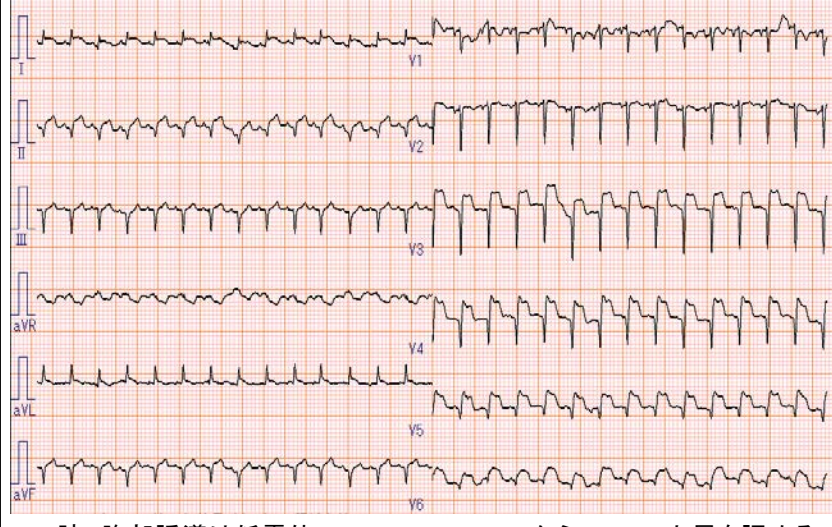
【身体所見】心雑音(-)、ラ音(-)、呼吸音左右差(-)、呼吸音低下(-) 下腿浮腫を認める他、著変なし。

【動脈血液ガス】(mask 6L) pH 7.395, PaCO2 27.6 mmHg, PaO2 69.1 mmHg, BE -6.8 mmol/L, HCO3- 16.6 mmol/L, SaO2 97.1 %

【一般血液検査】

RBC	3.43 x10 ⁶ /μL	Na	143 mEq/L	BUN	38 mg/dL
Hb	10.3 g/dL	K	5.1 mEq/L	Cr	2.08 mg/dL
Ht	32.3 %	Cl	108 mEq/L	eGFR	18 mL/min/1.73m2
WBC	5.71 x10 ³ /μL	Ca	9.0 mg/dL	CK	292 U/L
Neutro	62.0 %	P	4.8 mg/dL	CK-MB	22 U/L
Lymph	27.0 %	T.Pro	6.6 g/dL	トロポニンT	0.813 ng/mL
Mono	7.9 %	Alb	3.4 g/dL		
Eosino	0.7 %	ALP	221 U/L	PT(INR)	1.35
Baso	0.6 %	γ GTP	22 U/L	PT(%)	54.3 %
Plts	255 x10 ³ /μL	AST	58 U/L	APTT	28.5 min
		ALT	35 U/L	Fibrinogen	472 mg/dL
CRP	7.21 mg/dL	LDH	405 U/L	FDP	15.2 μg/mL
		T.Cho	174 mg/dL	D-D dimer	7.82 μg/mL
BNP	3431 pg/dL	TG	84 mg/dL		

【心電図】



【胸部Xp】



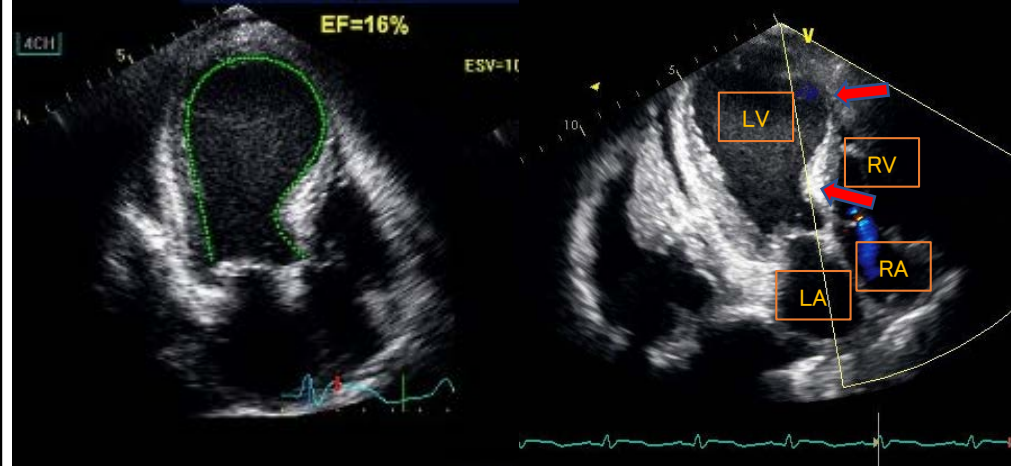
心胸郭比の拡大を認める。

【胸部CT】



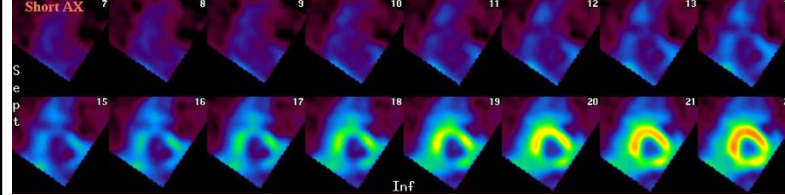
心嚢水貯留、胸水両側貯留を認める。

【心臓超音波検査】



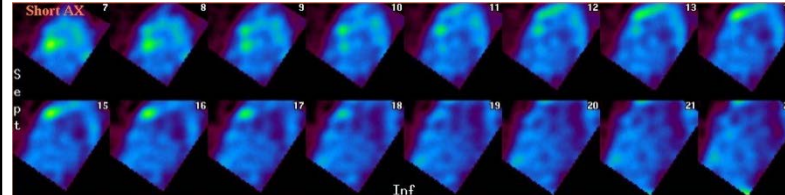
左室壁全周から心尖部にかけて無収縮、基部の過収縮が見られ、たこつぼ様を呈する。

【心筋シンチグラフィー (TI-201)】



心尖部を中心とした広範囲に集積欠損が認められ、心筋の虚血が示唆された。

【心筋シンチグラフィー (Tc-99m PYP)】



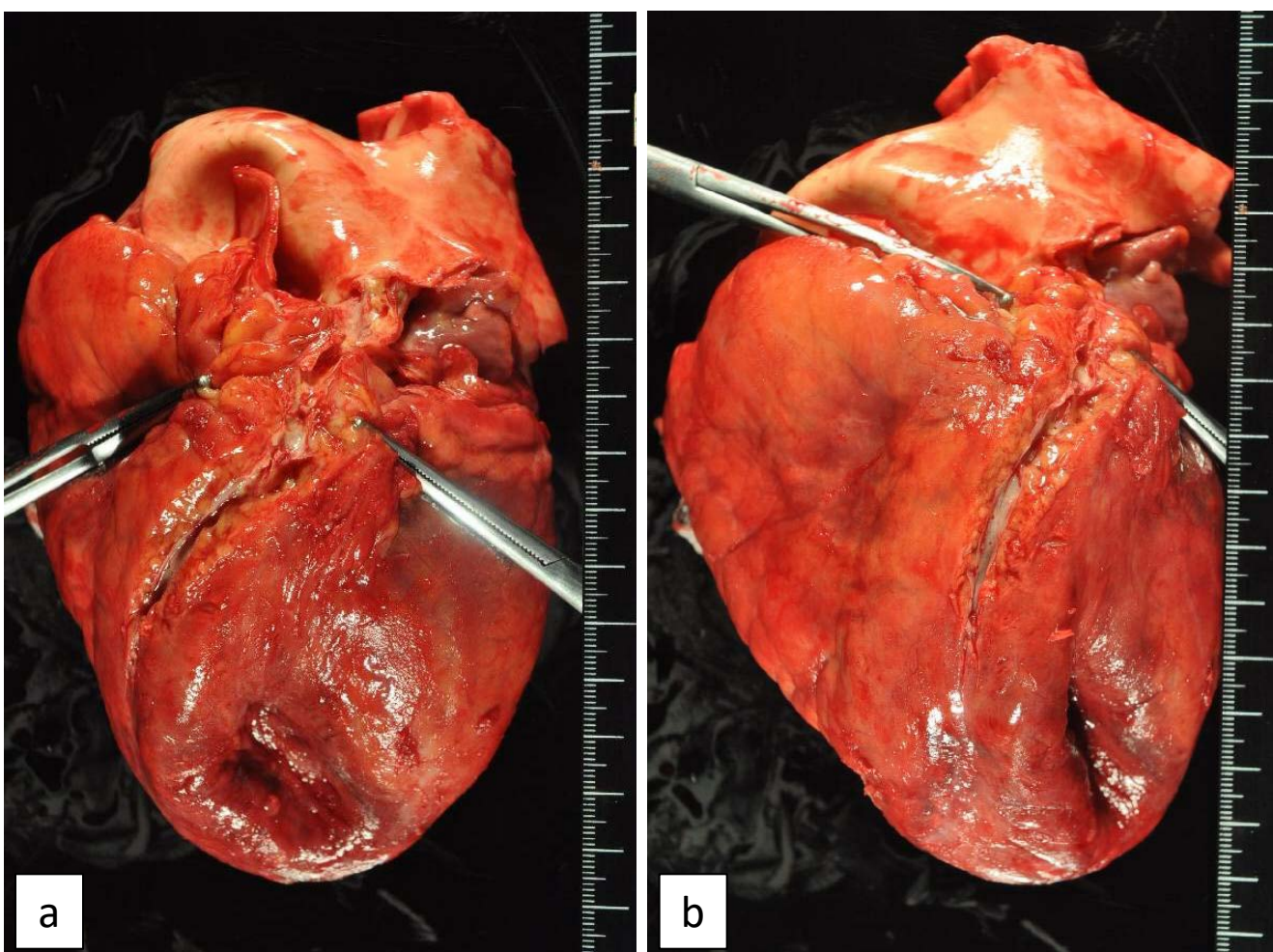
ピロリン酸異常集積像が認められず、画像的に心筋の壊死は証明されなかった。

【入院後経過】

超音波検査にて心タンポナーデを認め、緊急心嚢穿刺が施行され、血性心嚢水を400mL排出した。胸部症状は改善したが、心機能は改善しなかった。冠動脈造影は、高齢で、腎機能低下があり、行われなかった。死亡2日前に心室細動が出現、意識消失をきたしたが、心肺蘇生を行い意識も回復しその後の処置で洞性脈に改善した。その後、夜間に血圧低下をきたし、死亡日には意識レベルの低下、尿量減少を認め、末梢チアノーゼが著明となった。動脈血ガス分析では代謝性アシドーシス、高カリウム血症が進行し、多臓器不全により永眠された。

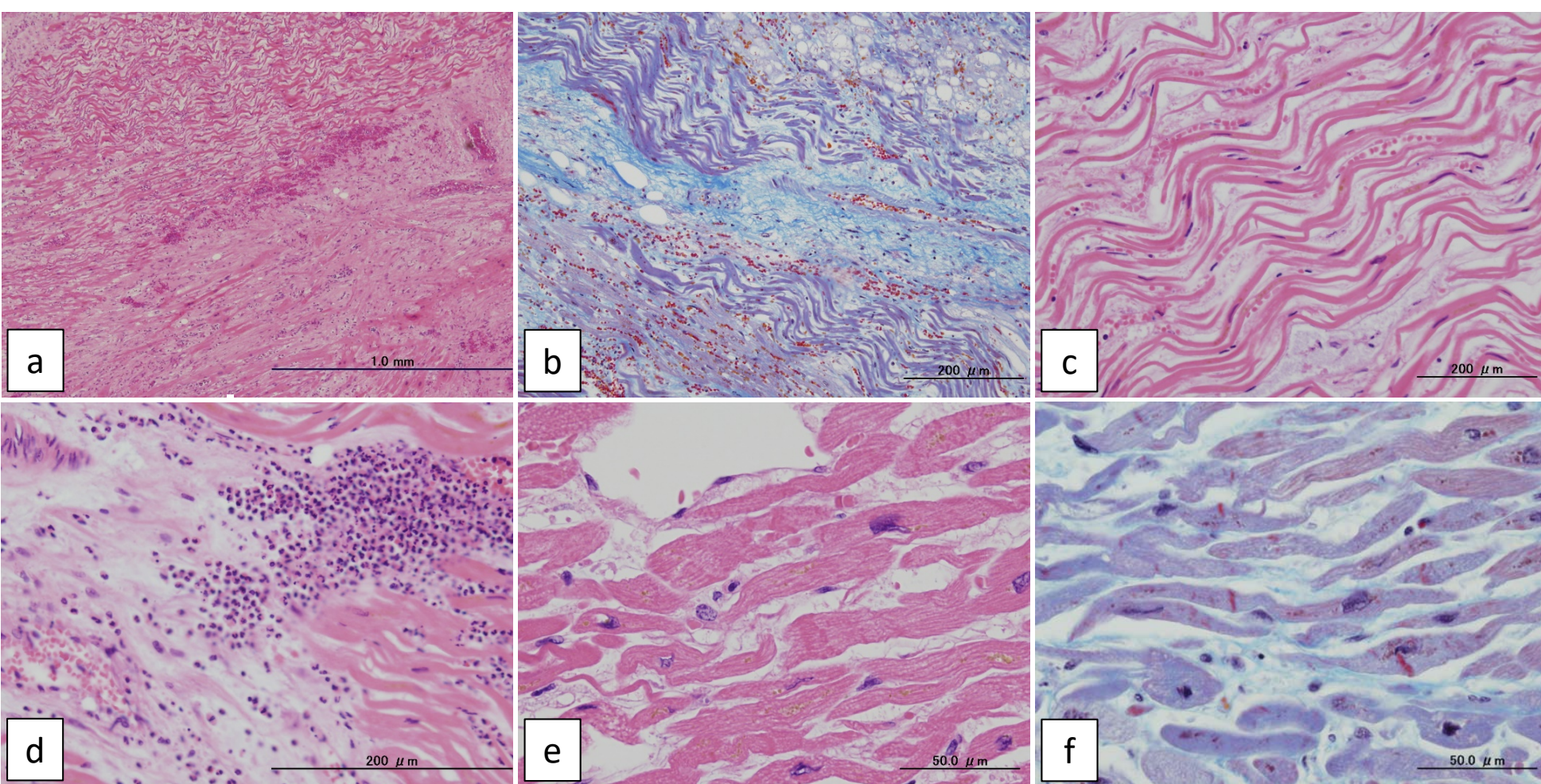
全経過2週間で、臨床的に虚血性心疾患以外に、心筋炎やたこつぼ心筋症が鑑別として挙げられ、心不全の原因検索のため、死後3時間で剖検となった。

肉眼所見



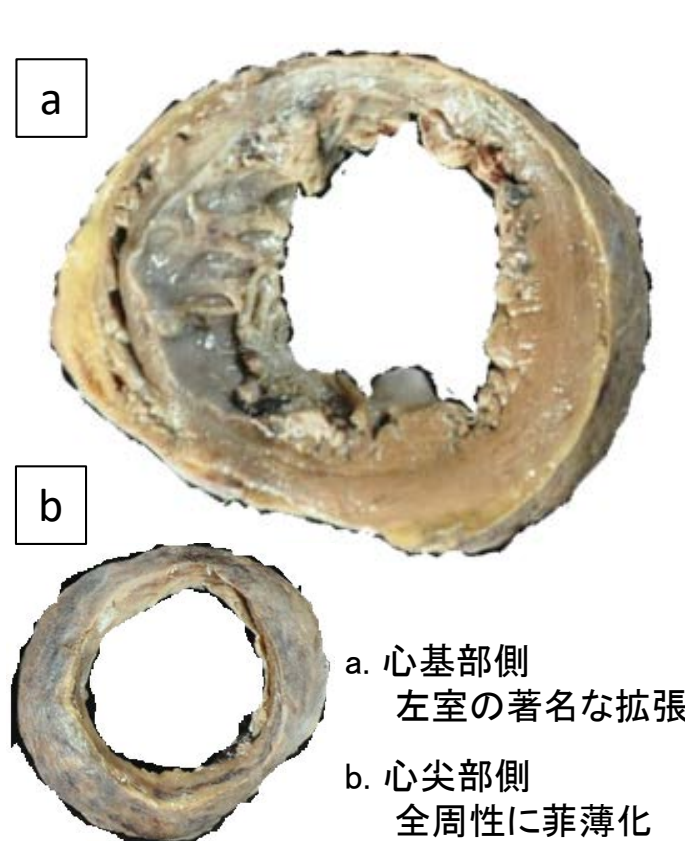
心臓は360gで、体格(身長137cm,体重34kg)に比し重量増加、心外膜は赤色粗造、左心室はつぼ型に拡張を示す。
a. 前下行枝、b. 右冠動脈を切開した写真。血栓、塞栓なし。
c. 冠動脈組織像。壁の肥厚と石灰化を見るが閉塞所見なし。

組織学的所見



a. 心尖部の組織像。wavy patternを示す変性心筋線維と心筋脱落巣が不明瞭に混在し、一部に出血を伴う。b. 心筋脱落巣には淡い膠原線維増生を伴う。c. 変性心筋線維の強拡大像。脱核した壊死心筋が混在する。d. 散在性の好中球浸潤を見る。e,f. 心基部側の左室後壁の組織像。収縮帯壊死を認める。

心臓の断面像



a. 心基部側
左室の著大な拡張
b. 心尖部側
全周性に菲薄化

HE染色



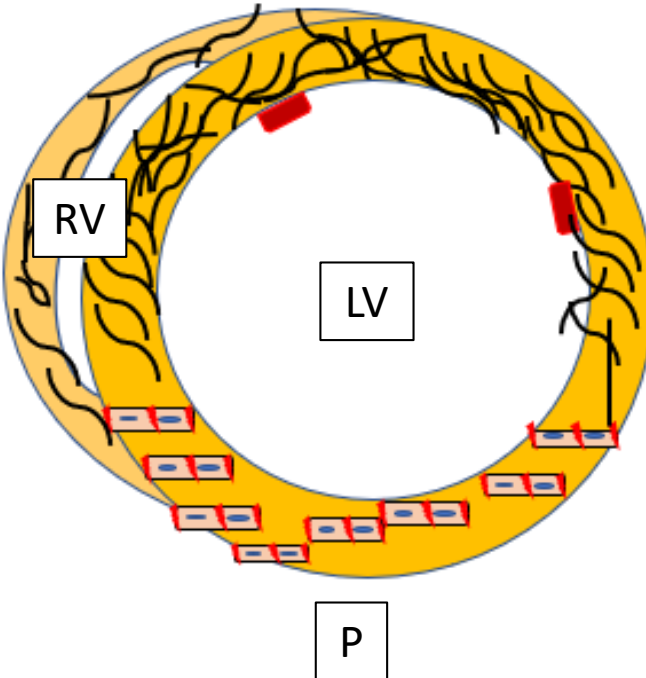
全体的に好酸性～淡好酸性、左室内腔に壁に血栓の付着が認められた

MT染色



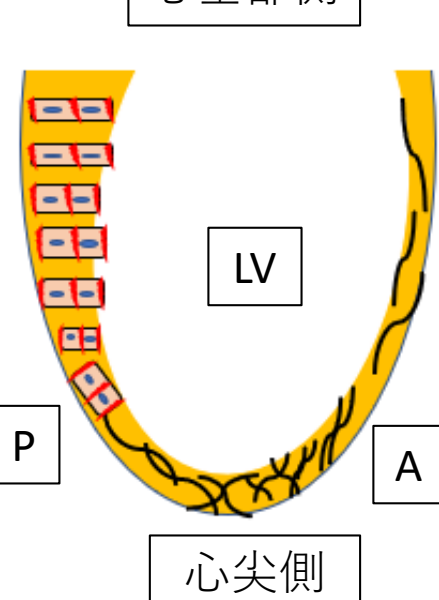
左室全周に淡い線維化が見られる

シエマ



・ ・ wavy pattern
や線維化

心基部側



心尖部側

・ ・ 収縮帯壊死を伴った心筋
・ ・ 血栓

剖検診断

【主病変】
重症型たこつぼ心筋症

【副病変】
1. 胸水貯留(400;600ml、漿液性)、両側肺下葉肺胞虚脱
2. 小葉中心性肝細胞壊死(肝臓 560g)
3. 腸管虚血性粘膜出血
4. 中等度動脈硬化症
5. 子宮・両側付属器摘出後(再発・転移なし)
6. 体重34kg、身長137cm、BMI=18.1

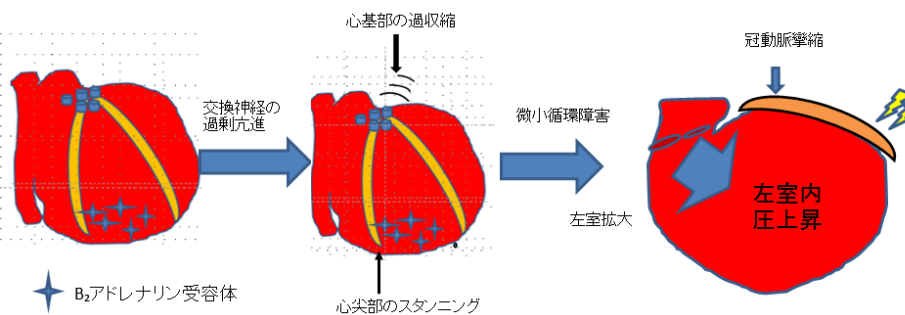
【参考文献】
①割澤高行ら(2017)「たこつぼ心筋症」p.1243-1195
②小菅雅美ら(2017)「急性冠症候群との鑑別を念頭にいたたこつぼ心筋症の診断(症状と心電図を中心に)」p.493-499
③河合祥雄「たこつぼ心筋症の発生機序とその治療について」「CARDIAC PRACTICE Vol.22 No.3」p.43-48
④藤岡重和ら(2017)「たこつぼ心筋症」「保険医療学雑誌8」p.64-72
⑤河合祥雄ら(2010)「たこつぼ心筋症の病理」「HEART'S Selection2」p431-440
⑥森本伸一郎ら(2011)「話題の心筋症1たこつぼ心筋症」「臨床と病理 Vol.29 No.2」P145-148

第108回日本病理学会総会 C O I 開示

筆頭発表者名： 廣瀬 恭世

演題発表に関連し、開示すべきCOI関係にある企業などはありません。

【たこつぼ心筋症のメカニズム】



- ①：心尖部に多いβ₂アドレナリン受容体と、交感神経の過剰活性により心尖部で心筋のスタンピングが起こる。
- ②：心基部には交感神経終末が多く存在するため、交感神経刺激により心基部過収縮をきたす。
- ③：①②により冠微小循環障害を来し、一過性左室内圧の上昇や冠攣縮がおこる。

【考察】

①たこつぼ心筋症の病理形態的な所見に関しては、症例報告で心筋の好酸性化、収縮帯壊死などの所見が挙げられているが、見解は一定していない。本例は臨床的にたこつぼ心筋症として矛盾のない検査所見であったが、死亡後も著大な左室腔拡張と壁の菲薄化を示す点において、現在までに報告されているたこつぼ心筋症の剖検例の心臓所見と異なる。組織学的にも、収縮帯壊死所見より、細長く延長し波状化した変性心筋線維が目立ち、間質の線維増生が境界不明瞭に混在する、特異な病理像を呈していた。

②剖検に至るまでの数週間の短い期間に、複数回の胸痛エピソードがあることから、たこつぼ心筋症発作によるポンプ失調、心筋虚血と再灌流が間歇的に起こっていたと推察され、これにより不可逆な心筋の形態的变化を来すまでに至ったものと考えられる。また、心基部から遠位側となる心尖部は、冠血流低下の影響を受けやすい末梢側に位置しており、同部は心筋の無収縮状態に置かれ、血流の容量負荷もかかっていたことから、虚血や圧排性の変化により、心筋線維に重度の変性所見や壊死所見が加わったものと考えられる。

③本例はたこつぼ心筋症発作による冠動脈の血流低下と容量負荷、再灌流が繰り返され、重篤な心筋の形態学的変化にまで至った例であり、重症化したたこつぼ心筋症の病理像を観察し得た、貴重な例と考える。