

図 2 心エコー図

左室の拡大と左室後壁の動き低下がみられる。

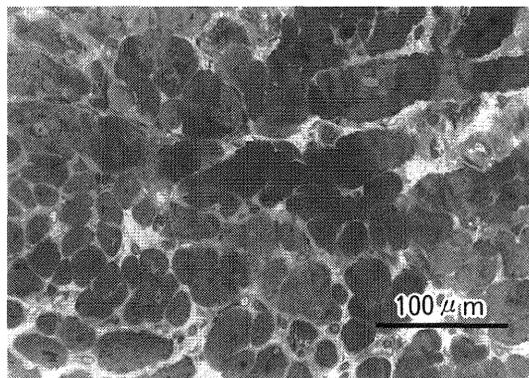


図 3 左室心筋生検像

心筋細胞の横径は $20\sim 45\mu\text{m}$ で大小不同は軽度にとどまる。間質の線維化が軽度みられるが炎症性細胞浸潤はみられない (スケール $100\mu\text{m}$)。

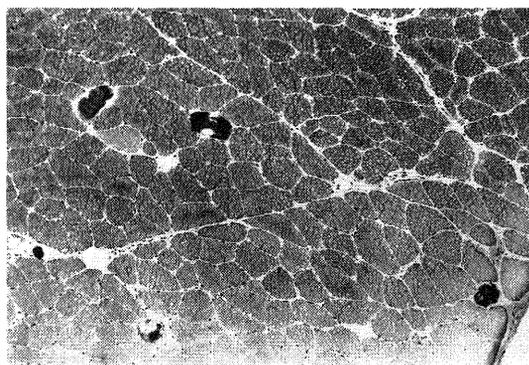


図 4 骨格筋生検像

筋線維の大小不同と変性線維が散見される。

胞横径は $20\sim 45\mu\text{m}$ で心筋細胞の大小不同も軽度にとどまり、ほぼ正常の心筋であった (図 3)。

(B) 筋肉. CPK 76IU/L, LDH 427IU/L, Aldolase 2.6IU/L, Myoglobin $\leq 80\text{ng/ml}$ といずれも正常, 筋電図でもはっきりとした筋原性変化は認められなかった。しかし, 左上腕二頭筋生検では筋線維の大小不同, opaque 線維など軽度の筋原性変化を認めた (図 4)。

(入院後経過) ラシックス, ジゴキシンの服用により症状は消失し, 後負荷軽減目的にカプトリルを併用したところさらに症状よくなり, 7月7日退院となった。

考察

本症例は, 筋症状に乏しく, 筋原性酵素の上昇も認められなかったが, 家族歴及び筋生検の所見より, DMD 保因者が疑われた。ところで本症例のように重篤な心不全を合併した DMD 保因者例は非常に稀である。本症例における心病変の原因として, 偶然保因者に拡張型心筋症が合併した可能性も考えられるが, 心筋生検で同症にみられる線維化や心筋細胞の萎縮, 肥大, 変性などの混在した所見が認められないため, 両者の合併よりは DMD に起因するものであろうと考えられた。一方, 1987年に Xp21 に存在する DMD 遺伝子とそれによりコードされる細胞骨格蛋白質ジストロフィンが発見されて以来, 遺伝診断や免疫組織化学診断が行われるようになってきた。DMD ではジストロフィンが欠損しているため, 筋細胞膜 (形質) のジストロフィンが免疫組織化学的に染色されず, また, 保因者では, モザイクパターン (ジストロフィンを有する筋細胞と有さない筋細胞がモザイク状に配列する) に染色される。本症例でも, 筋肉, 心筋を免疫組織化学的に染色しそれらがみられ, 興味ある症例であった。

3) 冠攣縮性狭心症

宮北 靖・渡辺 賢一 (燕労災病院)

症例 1 : 57歳, 男性。3年前午前2時頃, chest oppression が出現し当科受診するも検査にて異常を認めなかった。3ヶ月前にも同様の症状があった。前日も chest oppression 出現し当科受診後, 精査目的にて入院となった。入院時一般検査, 胸部X線検査で異常を認めず, 安静時心電図は正常洞調律でⅢ, aV_F でT波陰転化を認めた。

造影検査所見 : Control CAG にて有意狭窄を認めなかったため, エルゴノピン冠動脈内投与を施行した。エルゴノピン 0.04mg を右冠動脈内に注入した時点で,

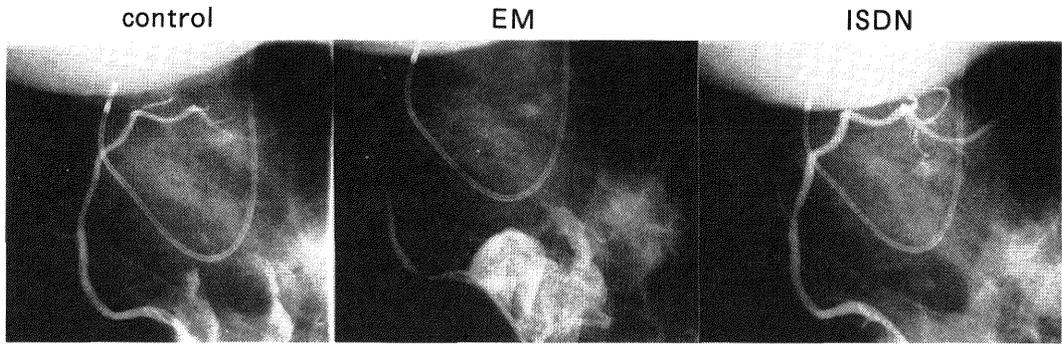


図1 右冠動脈造影

エルゴノピン (EM) 投与にて右冠動脈の完全閉塞がみられた。ニトロ剤 (ISDN) 投与後攣縮は消失。

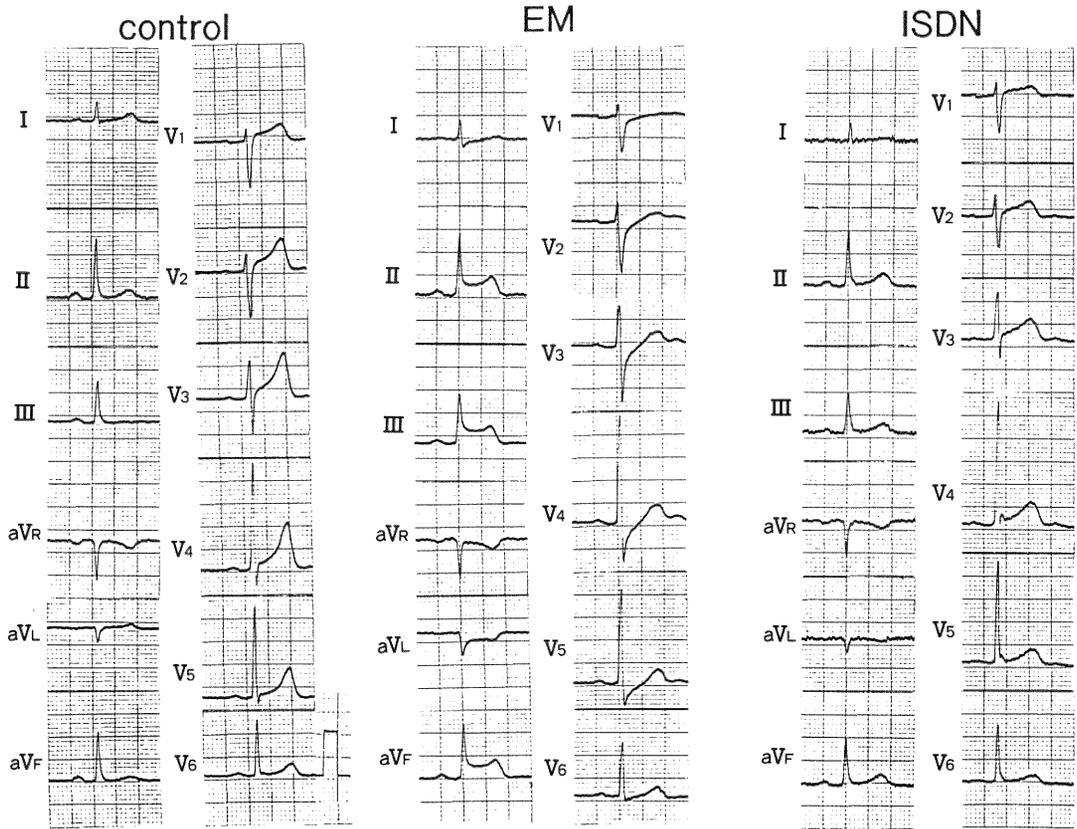


図2 12誘導心電図

エルゴノピン (EM) 負荷で II III_aV_F の ST 上昇がみられニトロ剤 (ISDN) 投与後改善

胸痛出現，Ⅱ，Ⅲ， aV_F の ST 上昇とともに，右冠動脈#1の99%狭窄，#2の100%狭窄が出現した。これらの狭窄は，右冠動脈内 ISDN 投与により解除された(図1，2)。

症例2：63歳，男性。6年前 syncope attack が出現し，某院入院。原因精査するも不明のまま退院。その後夜間に胸部圧迫感が時に出現していた。今回は presyncope の状態となり当院入院となった。安静時心電図は正常洞調律で異常所見なし。運動負荷試験， ^{201}Tl 心筋シンチ像でも異常所見を認めなかった。

入院時施行したホルター心電図で夜間 ST 上昇とそれに伴う心室頻拍をとらえることができた(図3)。その後の心臓カテーテル検査では，control CAG で有意狭窄を認めず，エルゴノビン冠動脈内注入により，左右とも冠動脈の完全閉塞が出現した。これらの狭窄は冠動脈内 ISDN 投与により解除された。

本症例は，Nifedipine 投与により，18ヶ月間症状の再発なく経過している。

考察：異型狭心症の本態が冠スパズムであることはすでに定説となっている。冠スパズムによって生じるタイプの狭心症では，その臨床像は器質的狭心症と異なり，重篤な合併症を伴うことが知られている。冠スパズムにみられる特徴として，発作は夜間，早朝時に反復性に出現したり，労作時にはみられないが軽い動作などで出現する等，その閾値は不定であるため運動負荷試験による診断並びに評価はできない。また，急性心筋梗塞，心臓死などの心事故発生率は，器質的狭心症では漸増するのに対し，異型狭心症では発病当初の心事故発生率が高いという特徴がある。異型狭心症における心筋梗塞発生率はデータによりばらつきがあるもののおよそ2～3割といわれている。このうち初発後3ヶ月以内に8割以上が発症するという報告もある。一方，心筋梗塞患者の冠動脈造影所見でその1割前後が正常冠動脈であったともいわれている。一方，冠攣縮性狭心症は発作時には心室頻拍や完全房室ブロックなどの重症不整脈を伴い，失神発作や突然死をきたすことがある。以上より，冠攣縮性狭心症は早期に診断を確定し，治療を行うことが必要であるが，確定診断を得るために現在，最も広く行われ，誘発率の高いのは，エルゴノビン負荷試験である。本試験において，spasm 判定基準を亜硝酸剤投与後と比較して75%以上を陽性とした時，異型狭心症では86%が陽性，虚血性心疾患が一応否定される症例では2%が陽性との報告もある。本試験は，その安全性等につき問題もあったが，手法の改善により克服されつつある。冠攣縮性狭心症は早期に診断を確定して治療を行うことが必要で，本試験は確定診断のため重要である。

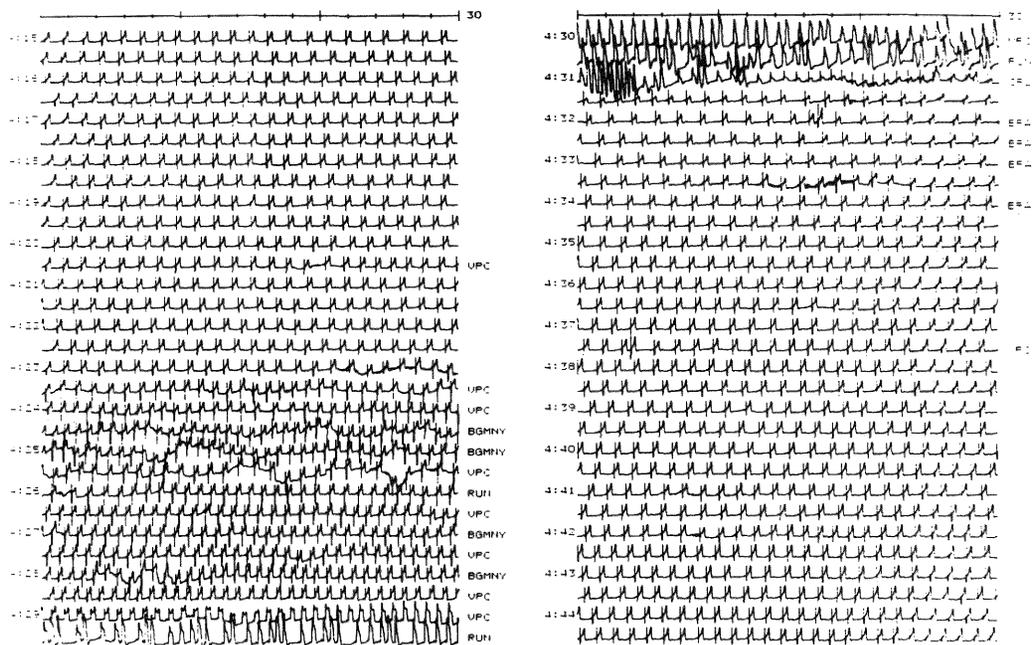


図3 ホルター心電図
ST 上昇とそれに伴う心室性頻拍が出現しているが自然に軽快している。