

心不全の精査から全身性疾患の診断に 至った症例

主訴：下腿浮腫

受診・健診歴のないADL自立した60歳代男性

【現病歴】

入院2ヶ月前：下腿浮腫が出現

入院1ヶ月前：浮腫増悪、体重が10 kg増加（70kg→80kg）

入院1週間前：100 m歩くのにも呼吸困難を感じるようになり、
当院外来受診。心不全の診断で入院を勧めたが
拒否。内服加療のみで外来フォローとなった。

入院当日：浮腫が悪化、呼吸困難が強くなったため入院

既往・内服歴

【既往歴】

心不全（1週間前の受診で指摘）

虫垂炎（13歳発症、腹腔鏡下手術）

健康診断 20年前から受けていない

【内服歴】

元々服用している内服なし

入院1週間前に処方した下記内服のみ

フロセミド錠 20 mg/day

エプレノン錠 25 mg/day

生活歴

職業	警備員
飲酒	なし
喫煙	20本×20年 ブリンクマン指数400
アレルギー	なし
家族歴	糖尿病（父）
食事	偏食なし、コンビニ弁当など

ROS ①

HEENT		全身状態		呼吸系		泌尿生殖器系	
頭痛	(-)	食欲不振	(-)	喘鳴	(-)	排尿困難	(-)
耳鳴	(-)	倦怠感	(-)	息切れ	(+)	排尿時痛	(-)
咽頭痛	(-)	発汗	(-)	呼吸困難	(+)	血尿	(-)
眩暈	(-)	脱力	(-)	咳嗽	(-)	心血管系	
嘎声	(-)	体重変化	(+)	喀痰	(-)	胸痛	(-)
咽頭痛	(-)	睡眠障害	(-)	血痰	(-)	立ちくらみ	(+)
甲状疼痛	(-)	異食	(-)			失神	(-)
						動悸	(-)

ROS ②

消化器系		末梢血管系		末梢血管系	
嘔吐	(-)	下肢静脈瘤	(-)	痺れ	(-)
吐血	(-)	間欠跛行	(-)	痙攣	(-)
腹痛	(-)	Reynaud症状	(-)	感覚異常	(-)
黄疸	(-)	筋骨格系		皮膚系	
腹部膨満	(-)	関節痛	(-)	発疹	(-)
便秘	(-)	筋痛	(-)	爪・頭髪の変化	(-)
下痢	(-)	手指振戦	(-)		
血便	(-)	内分泌系		皮下出血	(-)
黒色便	(-)	多飲	(-)		
便狭小化	(-)	多尿	(-)		

バイタルサイン

体温 36.5 度

脈拍 65回/分

呼吸回数 23 回/分

血圧 81/49 mmHg (1週間前の受診時 90/67 mmHg)

SpO₂ 95 % (室内気)

意識 GCS : E 4 V 5 M 6

身体所見

頭頸部：頸静脈怒張 (+) 眼瞼浮腫 (-) 口腔乾燥 (-)
眼瞼結膜蒼白 (-) 眼球黄染 (-) 眼球突出 (-)
甲状腺腫大 (-)

胸部：呼吸音清 右肺音弱い 呼吸様式異常 (-)
心雑音 (-) 心音：Ⅲ音Ⅳ音なし

身体所見

腹部：腹部圧痛 (-) 筋性防御 (-) 板状硬 (-)

体幹浮腫(+) 肝腫大触知(-)

泌尿器：尿道カテーテル内混濁 (-) 陰嚢浮腫(+)

末梢：下肢slow pitting edema (+) 手背浮腫(-)

下肢圧痛 (-) 下肢発赤 (-) 下肢熱感 (-)

下肢チアノーゼ (±) 皮膚乾燥(-)

検査データ

【血算】

項目	検査値
WBC	8200 / μ L
RBC	457 $\times 10^4$ / μ L
HGB	14.2 g/dL
PLT	33.6 g/dL

【凝固】

項目	検査値
PT-INR	1.05
APTT	32.7

【電解質】

項目	検査値
Na	145 mEq/L
K	3.9 mEq/L
Cl	110 mEq/L
Ca	8.1 mg/dL
P	3.6 mg/dL
Mg	1.7 mg/dL

検査データ

【生化】

項目	検査値
BUN	15.3 mg/dL
Cre	0.71 mg/dL
eGER	84.06
T-Bil	0.86 mg/dL
TP	5.3 g/dL
ALB	2.1 g/dL
AST	31 U/L
ALT	21 U/L
LDH	298 U/L
CPK	205 U/L

AL-P	446 U/L
TG	126 mg/dL
HDL	64.2 mg/dL
LDL	148 mg/dL

【BNP】

BNP	600 pg/mL
-----	-----------

【甲状腺機能】

TSH	3.18 μ IU/mL
FT3	2.52 pg/mL
FT4	0.79 ng/dL

検査データ

【尿定性】

項目	検査値
尿比重	1.010
蛋白	3+ mg/dL
尿糖	—
ケトン	—
潜血	0.03(±)
白血球	(3+)

【尿沈渣】

項目	検査値
赤血球	多数/HPF
白血球	I未満/HPF
尿細管上皮	I未満/HPF
硝子円柱	I-/WPF
上皮円柱	I-5/WPF

胸部X線検査

▪ CP angle dull

▪ CTR 60%

▪ 肺門部の透過性低下あり

十二誘導心電図

- ・ 診断：洞調律
- ・ 所見：V1~V4 QSパターン 左軸偏位

心エコー

LVH	++	TR	mild
左室壁運動	diffuse hypokinesis	TRPG	26 mmHg
EF	37%	E/A	0.8
MR	mild	E/E'	16.29

プロブレムリスト

#全身性浮腫

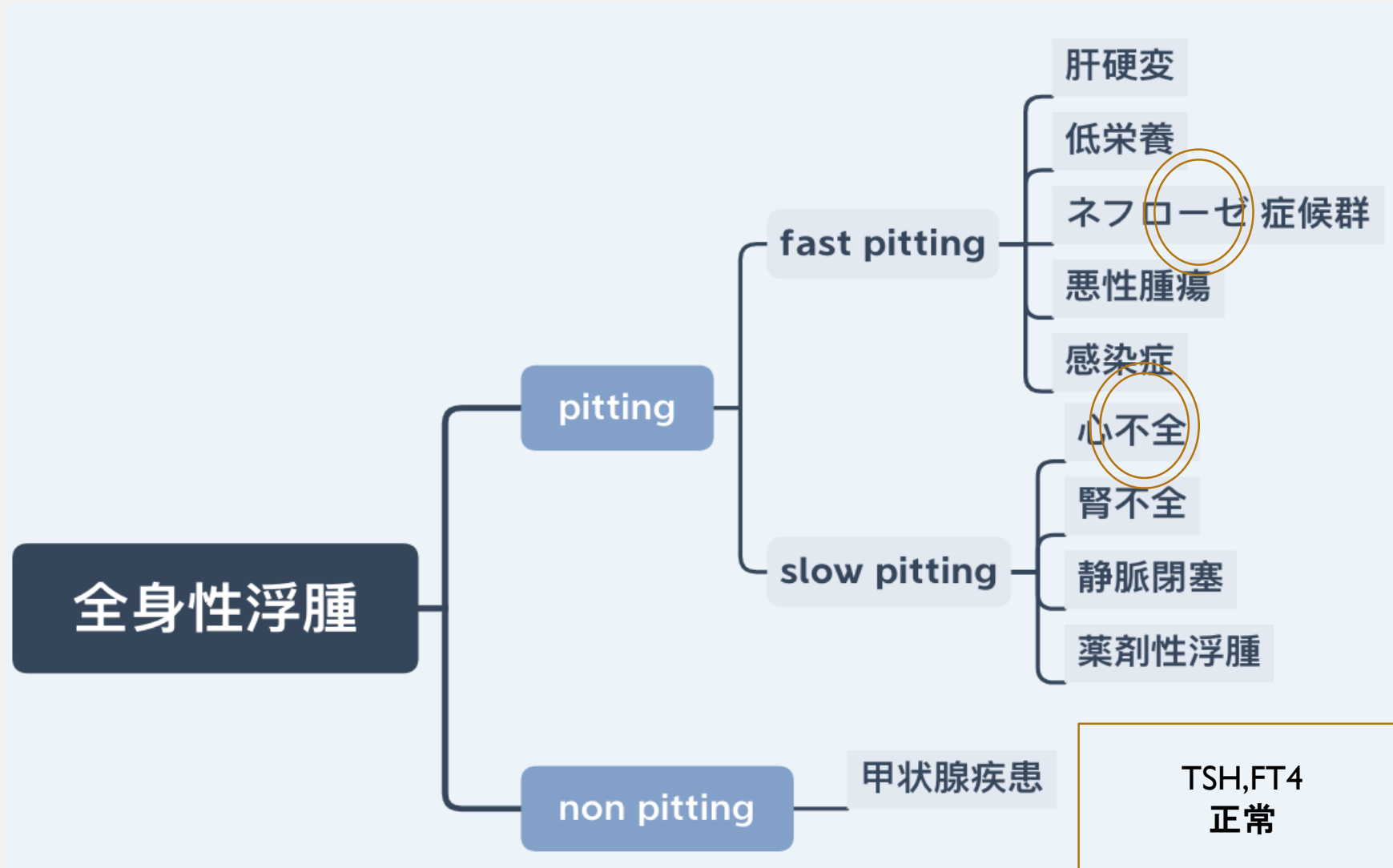
#左室壁運動障害

#低アルブミン血症

#蛋白尿

#ALP上昇

全身性浮腫 鑑別



心不全の診断

<Framingham の診断基準>

大項目	小項目	大項目あるいは小項目
・ 夜間発作性呼吸困難 ・ 起座呼吸 ・ 頸静脈怒張 ・ う音聴取 ・ 心拡大 ・ 肺水腫 ・ 静脈圧上昇	・ 下肢浮腫 ・ 夜間の咳 ・ 労作時呼吸困難 ・ 肝腫大 ・ 胸水 ・ 肺活量最大量から1/3低下 ・ 頻脈	・ 治療に反応して5日で4.5kg以上の体重減量

大項目を2項目、あるいは大項目を1項目及び小項目を2項目を有するもの

心不全の分類

HFrEF (heart failure with reduced ejection fraction)	HFmrEF (heart failure with mid range ejection fraction)	HFpEF (heart failure with preserved ejection fraction)
LVEF35～40%以下	LVEF40～50%	LVEF50%以上

HFREFの鑑別

＜心筋障害＞

#虚血性心疾患

#肥大型心筋症

#代謝性心疾患

(心ファブリー病、心アミロイドーシス)

＜機械的障害＞

#僧帽弁閉鎖不全症

追加検査 | カテーテル検査

【CAG検査】 入院12病日目

冠動脈の閉塞・狭窄なし→虚血性心疾患は否定的

【Swanganz 検査】

PCWP: 15 mmHg CI: 3.06 L/min/m₂

【左室造影】

PA:32/17/23 RV32/1/8 R LV 91/57/72

MR: (-) MVP: (-)

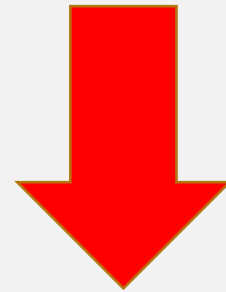
追加検査 2: MIBGシンチグラフィー

13病日目

Early H/M 2.07 （正常2.2以上）

Delay H/M 1.74 （正常2.2以上）

Washout Rate 40.3% （正常23%以下）

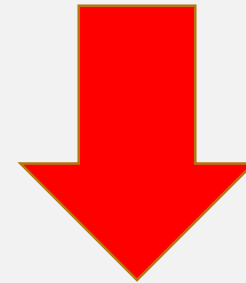


交感神経系の亢進と
心筋症の可能性が示唆された

追加検査 3: 心臓MRI検査

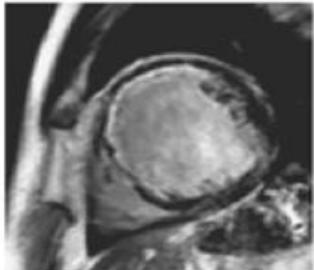
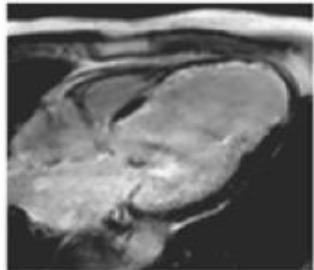
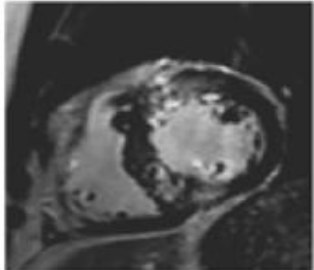
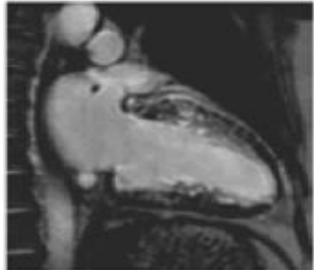
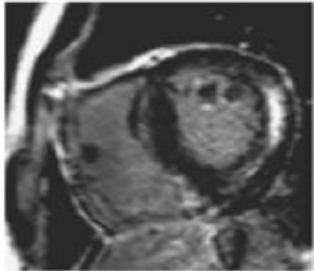
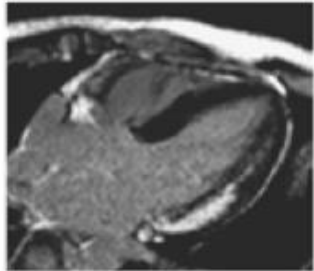
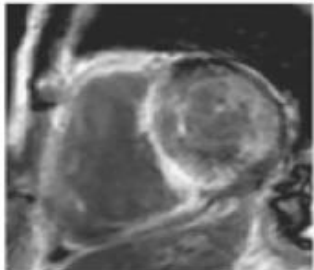
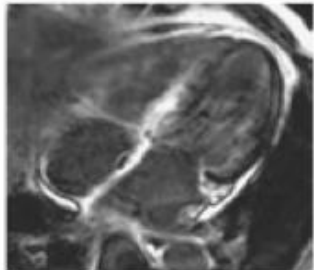
18病日目

- 収縮能はびまん性に低下
- 心筋浮腫なし
- 遅延造影では**内膜側優位**の造影効果あり



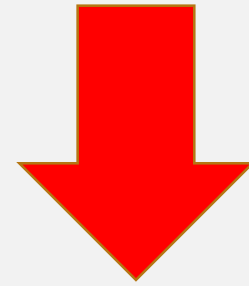
心アミロイドーシス所見

心臓MRI検査の特徴的な所見

虚血性心筋症	・心内膜下ないし貫壁性に遅延造影が認められる		
肥大型心筋症	・約60～80%の症例で、遅延造影が認められる ・中隔と右室自由壁の接合部や心筋肥厚部位に多くみられる		
心Fabry病	・約半数の症例で心基部の下側壁に遅延造影が認められる		
心アミロイドーシス	・中隔の右室側を含むびまん性内膜下遅延造影, 心房中隔の遅延造影を伴う肥厚, 遅延造影MRIにおける左室内血液プール信号の低下		

追加検査 3: 上部消化管内視鏡

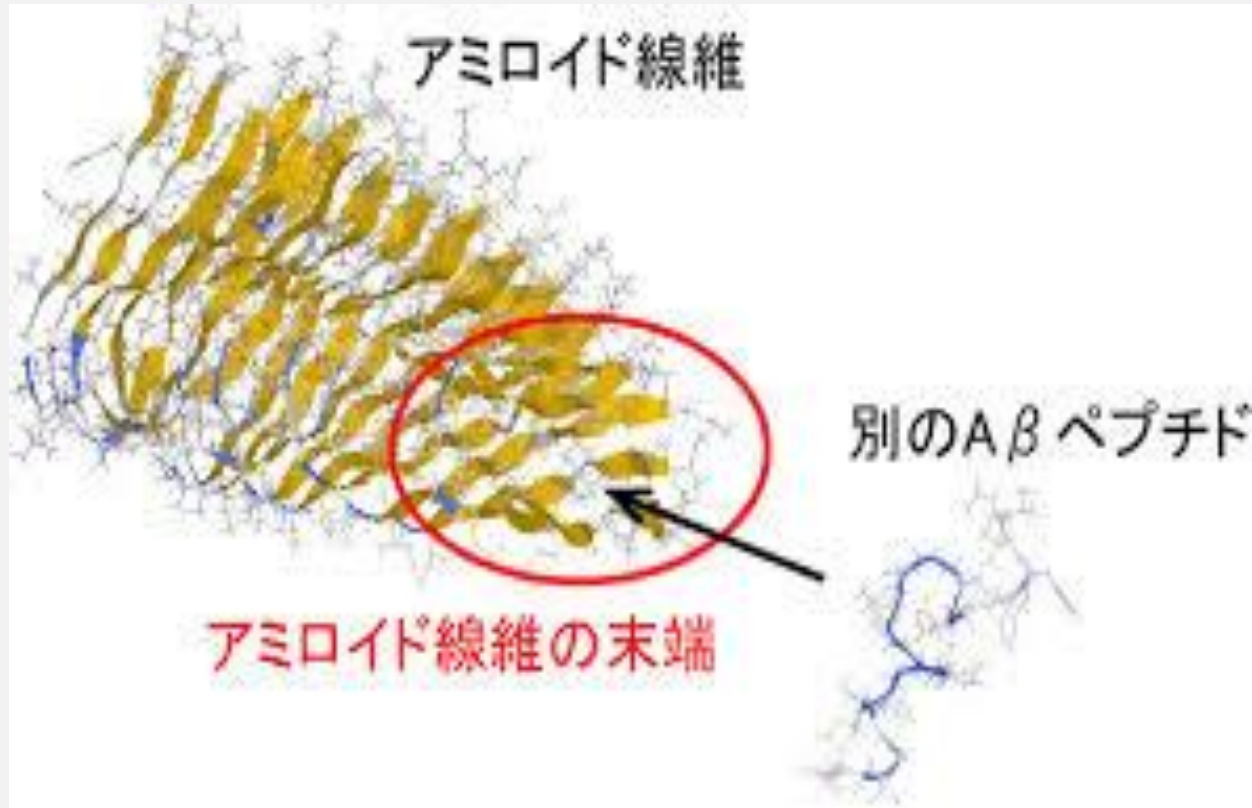
- 第26病日に吐血し、緊急で上部内視鏡検査施行
 - 下部食道にびらんと血餅あり
 - 胃前底部に扁平隆起あり



生検の結果、胃の間質、血管に
アミロイドの沈着を認めた

心アミロイドーシス

心臓の間質にアミロイド繊維が沈着し、
形態的かつ機能的な以上をきたす病態



<アミロイド>

タンパク質の規則的な超分子重合体。ドイツ語で類澱粉質を意味する語源

心アミロイドーシスの診断基準

【診断】

- ①心エコーや心MRIにて心アミロイドーシスを示唆する所見がある
 - ②腹壁皮下組織や胃・十二指腸などの組織にアミロイド沈着がある
- 上記2点に該当した場合診断となる。

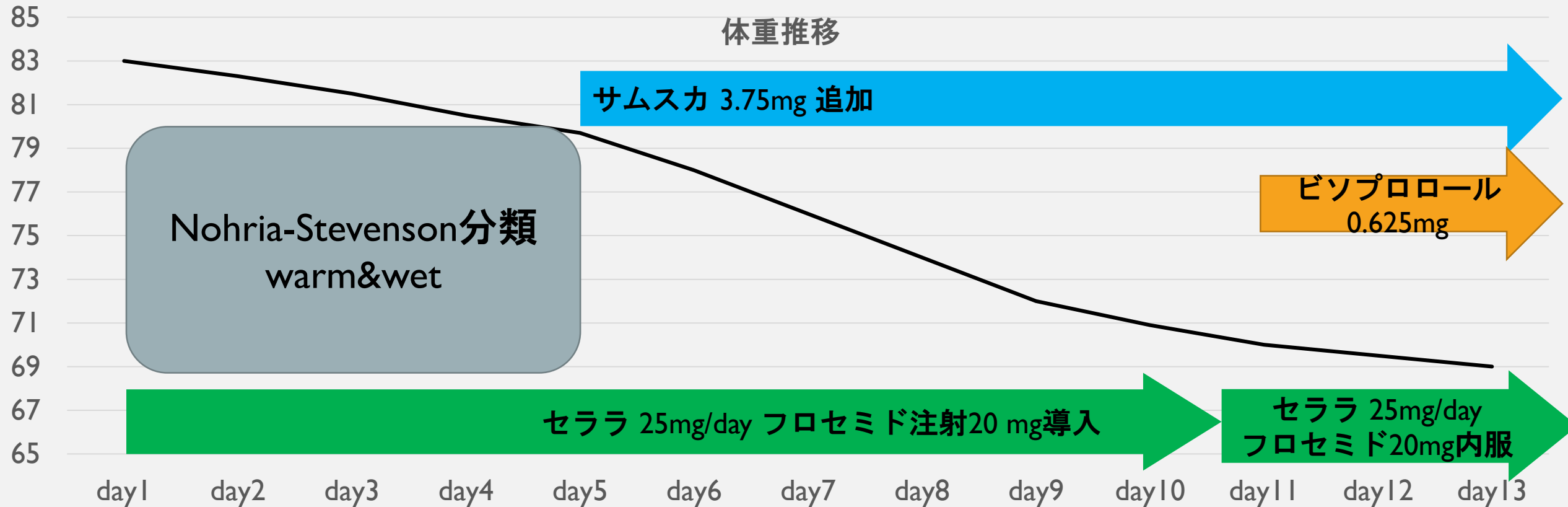
【治療】

心不全に対しては、一般的な心不全治療を行う。

【本症例の心不全の分類】

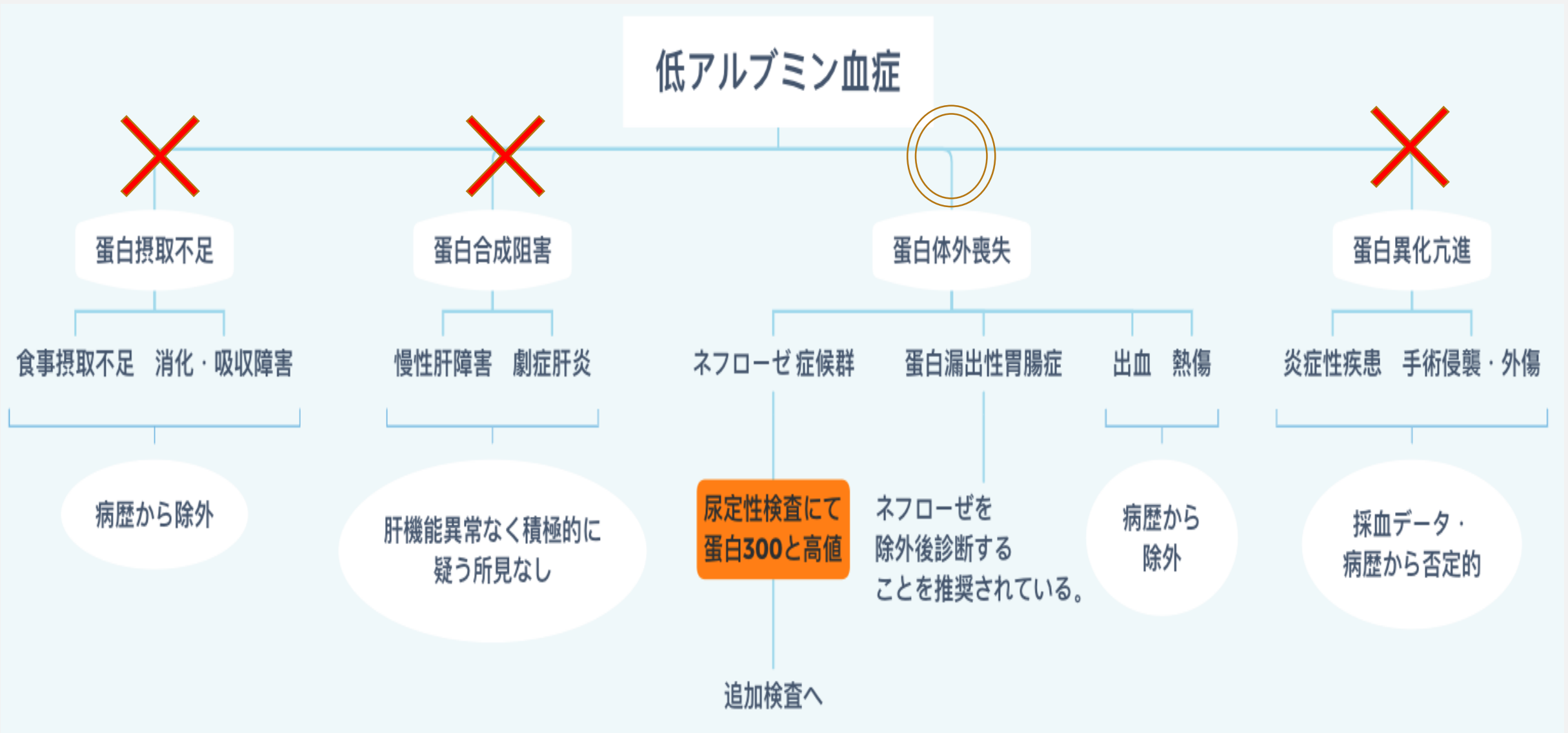
- 心機能が低下したHFrEF (heart failure with reduced ejection fraction)
- Nohria-Stevenson分類: warm&wet(入院時)

治療の経過



- 低アルブミンがありフロセミド・セララでは利尿反応性乏しかったためサムスカ導入し、浮腫前の体重まで除水
MIBGシンチから β ブロッカーの有効性確認し、ビスプロロール導入

#低アルブミン血症 鑑別



追加検査: 24時間畜尿検査

5病日目

項目	検査値
UTP	5677 mg/day
U-Glu	5 mg/dL
U-Cre	47.41 mg/dL
U-Osm	327
ALB	3747 mg/day

ネフローゼ 症候群

ネフローゼ 症候群とは、糸球体係蹄障害による蛋白透過性亢進に基づく、大量蛋白漏出と低蛋白血症を呈する症候群

【診断基準】

1. 蛋白尿：3.5 g/日以上が持続する。
(随時尿において尿蛋白/尿クレアチニン比が 3.5 g/gCr 以上の場合もこれに準ずる)
2. 低アルブミン血症：血清アルブミン値 3.0 g/dL 以下。
血清総蛋白量 6.0 g/dL 以下も参考になる。
3. 浮腫
4. 脂質異常症(高 LDL コレステロール血症)

→全項目に該当し、ネフローゼ 症候群として矛盾しない

ネフローゼ 症候群

ネフローゼ 症候群

一次性ネフローゼ

- 微小変化型ネフローゼ
- 巣状分節性糸球体硬化症
- 膜性腎症
- 増殖性糸球体腎炎

二次性ネフローゼ

- 自己免疫疾患
- 代謝性疾患
- パラプロテイン血症
- 感染症
- 腫瘍
- 薬剤性

腎生検

- ・ 間質の繊維性拡大
- ・ 輸入細動脈内膜肥厚あり
- ・ アミロイド染色陽性

腎アミロイドーシスによる二次性ネフローゼ症候群

心臓、腎臓、胃にアミロイドが沈着
全身性ALアミロイドーシスと診断

ALアミロイドーシス

異常形質細胞により産生されるモノクローナル
免疫グロブリンの軽鎖に由来するアミロイド蛋白が
全身に沈着し、臓器障害を呈する。指定難病。

疫学：100万人に5人程度 男女比 3:10

ALアミロイドーシス 診断基準

<主要症状及び所見>

- ★ 1) 全身衰弱,体重減少,貧血,浮腫.
呼吸困難,胸痛,胃腸障害
- ★ 2) 心電図異常 (低電位,不整脈,
ブロック,QS型) 低血圧,心肥大
- ★ 3) 蛋白尿,腎機能障害
- 4) 肝腫大,脾腫,リンパ腫大
- 5) 巨舌
- 6) shoulder pad sign
- 7) 多発ニューロパチー
- 8) 手根管症候群
- 9) 皮膚の強皮様肥厚・結節
- ★ 10) 血清M蛋白 or 尿Bence Jones蛋白を認める

<診断の基準>

- ① 1) 2) の一つ以上が存続する場合
→可能性を考慮
- ② 1) ~9) の一つ以上かつ10)が陽性
→疑い
- ③ 1) ~9) の初見に加え、生検で
アミロイド蛋白を認める
→確実

24病日目に免疫電気泳動
IgD型-λ型M蛋白検出

ALアミロイドーシスの治療

- 1 自家末梢血幹細胞移植の適応のない症例では、メルファラン療法/デキサメタゾン療法あるいは減量デキサメタゾン療法が推奨される。
- 2 自家末梢血幹細胞移植は適応とリスクに応じた前処置の原料を考慮し実施することが推奨される。

自家末梢血幹細胞移植の適応

Table 2. HDM/ASCT における症例の適格基準 (Mayo Clinic)

必要条件

生理的な年齢が 70 歳以下

クレアチンクリアランスが >30 mL/min

cTnT <0.06 ng/mL

収縮期血圧 ≥ 90 mmHg

NYHA Class I / II

→ 60歳代

→ 73.34 ml/min/ $1.73m_2$

→ 測定未

→ 80~90mmHg

→ Class II

適応の可能性あり
専門医へ紹介状作成

まとめ

- 心肥大/心拡大などの形態異常や収縮能/拡張能低下などの機能異常を認めた時に心筋症を念頭に精査を行う。
- 全身性のアミロイドーシスの症状は多岐にわたるため
多臓器障害を認める場合は、鑑別としてアミロイドーシスを考慮する。

引用・参考文献

- アミロイドーシス診療ガイドライン2010
- ネフローゼ症候群診療ガイドライン2017
- 循環器ジャーナル Vol.70 p12
- 心電図 Vol.36 No4 p333
- 日本内科学会雑誌105巻 10号