

## ● 一般演題

DDD ペースメーカー植込み後に  
心不全をきたした洞不全症候群の1例埼玉県済生会栗橋病院循環器科 宇都健太・遠藤康弘・花井りつ子  
宇野元規・長嶋浩貴

## はじめに

心房筋異常をきたす疾患は種々存在するが、徐脈性不整脈で発症した症例では対症的なペースメーカーの植込みに留まり、確定診断のための心筋生検は施行されないのが現状である。

今回、積極的診断追求により、アミロイドーシスおよびその原因疾患である多発性骨髄腫を診断した症例を経験したので報告する。

## 1 症 例

症例は70歳男性。既往歴に特記すべき疾患はない。1998年3月より夜間の動悸を主訴に当院受診となり、心エコー図上で左室肥大を認め、Holter心電図では発作性心房細動と洞不全症候群(Rubenstein III型、洞停止4.8秒)を認めたため精査入院となった。

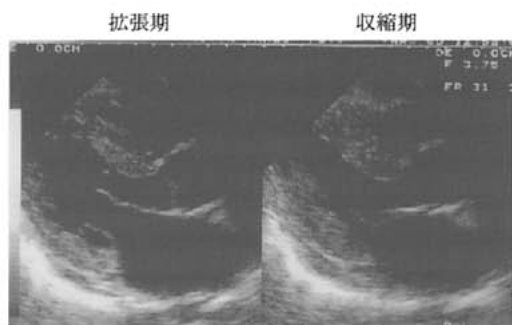


図1 心エコー図所見

左室肥大、右心系の拡大および心筋エコー輝度の亢進がみられる。Doppler所見では肺高血圧および拡張障害が認められた。

心臓電気生理検査では房室結節の機能不全(AH 140msec, HV 50msec, Wenckebach rate 110bpm)を認めたため、同年7月にDDD型ペースメーカーを植込んだが、植込み時心房ペーシング閾値は0.7Vであった。

その後症状は安定していたが、翌1999年5月より肝腫大および下腿浮腫を自覚。胸部レントゲン上心胸郭比も通院開始時の50%から55%へと増加していた。

心エコー図上は左室収縮はほぼ正常であったが、左室肥大と肺高血圧を認め軽度の拡張障害をきたしていた。また心筋のエコー輝度が軽度上昇していた(図1)。

このように、左心系の異常は軽度の拡張障害のみであるにもかかわらず右心不全をきたしているのは、著明な心房内伝導遅延で有効な心房

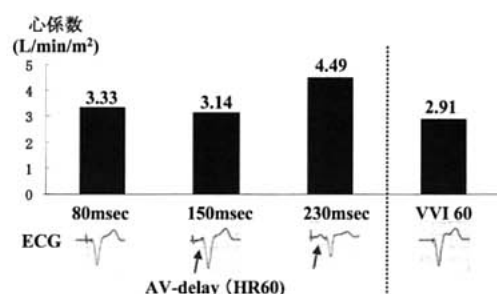


図2 DDD-modeでAV-delay変更時の心係数および心電図変化

AV-delay 150msecでP波がQRSにもまれており、AV-delay 230msecでP波が認められ心係数が著明に増加している。

1998.7 99.5 6 8 9 11

ペースメーカー植込み

心カテーテル検査

消化管生検

他院入院

AV-delay  
80msec

心胸郭比 50%

AV-delay  
230msecに変更

55%

アミロイドーシス  
と診断

60%

新規リード挿入  
骨髄生検多発性骨髄腫  
と診断

64%

内服薬

Trandolapril 1mg

Digoxin 0.125mg

Furosemide 40mg; Spironolactone 50mg

図3 臨床経過

AV-delayの変更, 内服強化にもかかわらず, 心胸郭比は増大している。

収縮が保たれていないことによるものと考え、ペースメーカー設定を変更しながら血行動態を測定した(図2)。

DDD-mode(心拍数60bpm)でAV-delayを80msec, 150msec, 230msecへと延長したところ、心係数は $4.49\text{L}/\text{min}/\text{m}^2$ まで増加し、自覚症状も著明に改善した。VVI-mode(心拍数60bpm)と、心房収縮が有効な状態でのDDD-mode(AV-delay 230msec)の心係数に明らかな較差があるため、本症例では心房収縮が血行動態に大きく作用しているものと考えられた。

しかし、その後の通院中も心房リードの閾値は上昇を続け、心不全症状が増悪し、心胸郭比も増加した(図3)。このため、心房筋異常をきたす潜在性の変性、蓄積性疾患を考慮し検索を進めた。臨床所見等からサルコイドーシスは否定的であり、またFabry病に高率に陽性とされる $\alpha$ -galactosidase A活性を測定したが $7.1\text{nmol}/\text{hr}/\text{mL}$ (正常値 $4.8\sim 17.6$ )であった。

一方、胃十二指腸生検を内視鏡下に施行したところ、Congo Red染色陽性のアミロイド沈着が胃および十二指腸粘膜に認められた。

以上から今回の病態は心アミロイドーシスによる可能性が高いと考えられた。

本症例に対して、東京女子医科大学日本心臓血圧研究所にて房室結節近傍に新規心房リードを挿入した。その結果同部位での心房刺激によりnarrow QRSのspikeが保たれるようになり、より生理的な心拍動となった(図4)。しかし、リード挿入直後には自覚症状をはじめ、心係数、肺動脈圧、左室収縮短縮率等には有意な改善はみられなかった。

一方、骨髄生検では多発性骨髄腫(AL-type)による全身性アミロイドーシスと診断、MP療法(melphalan 2mgおよびprednisolone 10mg連日投与)を施行することとなった。1999年11月より上記化学療法が開始となり現在経過観察中である。

## 2 考 察

ペースメーカー植込み後に心胸郭比が増加する病態としては、非生理的ペーシングによるリモデリング、三尖弁閉鎖不全症の出現、潜在的な心筋症の進行による拡張障害の悪化等があげ

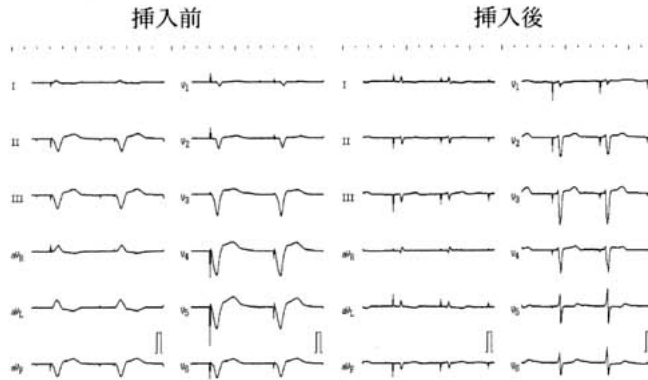


図4 新規リード挿入前後の12誘導ECG比較  
挿入後にはnarrow QRSとなり、より生理的な心拍動となっているものと思われた。

られる。

本症例は、当初DDD-modeで作動していたものの、心房内伝導の遅延に伴ってAV-delayが不適切となり、有効な心房収縮が保たれていなかった。DDD-modeはVVI-modeと比較し心房の電気的リモデリングをきたしにくく、より生理的であるため<sup>1)</sup>、本症例もAV-delayを変更して心房収縮を有効にすることで自覚症状が改善すると考えられた。しかし実際には、AV-delay変更後も右心不全が悪化したため原疾患の追求を余儀なくされた。

本症例のように心筋生検が困難な症例でも、消化管粘膜生検や骨髄生検から原疾患の診断が可能である場合がある。

洞不全症候群の原因として心アミロイドーシスの割合は3%にも満たないと考えられているが<sup>2,3)</sup>、全身性疾患や蓄積性疾患では化学療法等により全身状態および臓器障害が改善することがあり、原疾患の追求は徒労ではないと考えられる。DDD植込み後の心アミロイドーシス症例では、AV-delay変更のみでは血行動態の改善は見込めない<sup>4)</sup>とする報告もあるが、全身性アミロイドーシスに対する化学療法ではMP療法のように延命効果が証明されているものが存在し、心病変のある症例ではさらにその傾向が明らかとなっている<sup>5)</sup>。心病変に対する化学療法等の効果は運動耐容能および酸素消費量測

定での評価が有効<sup>6)</sup>とされているが、本症例は運動耐容能が低く、評価は困難であった。このため心エコー図や血行動態等の客観的評価法により効果判定をしていく予定である。

## 文 献

- 1) Sparks PB, et al. Electrical remodeling of the atria following loss of atrioventricular synchrony, a long term study in humans. *Circulation* 1999; 100: 1894-900.
- 2) 日本循環器学会・日本ME学会-ペースメーカー委員会、橋場邦武ほか。洞不全症候群 (Sick Sinus Syndrome) の患者調査結果の中間報告。第3回ペースメーカーに関する研究会プロシーディングス 1979; p. 27.
- 3) 日本循環器学会・日本ME学会-ペースメーカー委員会、橋場邦武ほか。洞不全症候群 (Sick Sinus Syndrome) の患者調査結果の中間報告。第4回ペースメーカーに関する研究会プロシーディングス 1980; p. 241.
- 4) Mathew V, et al. Atrioventricular sequential pacing in cardiac amyloidosis: an acute Doppler echocardiographic and catheterization hemodynamic study. *Clin Cardiol* 1997; 20 (8): 723-5.
- 5) Kyle RA, et al. A trial of three regimens for primary amyloidosis: colchicine alone, melphalan and prednisone, and melphalan, prednisone, and colchicine. *N Engl J Med* 1997; 336 (17): 1202-7.
- 6) Trikas A, et al. Comparison of usefulness between exercise capacity and echocardiographic indexes of left ventricular function in cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol* 1999; 84 (9): 1049-54.