

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

救急・集中治療 (2013.06) 25巻5～6号:609～615.

【あなたなら、どう動く？不整脈診療Q&A—しのぐ・備える・攻める—】
未然に防ぐ
不整脈を招く全身疾患

川村 祐一郎

不整脈を招く全身疾患

旭川医科大学保管管理センター 川村祐一郎

キーワード：全身疾患、心房細動、心室頻拍、ブロック、サルコイドーシス

【ここがポイント】

- 不整脈の発生源は心臓であるが、背景として心臓以外の臓器の疾患・病態、あるいは心臓を含めた全身疾患が存在する場合がある。
- 甲状腺機能亢進症、褐色細胞腫などの内分泌疾患、肺塞栓症・慢性閉塞性肺疾患(COPD)などの肺疾患は心房細動を中心とした上室性不整脈の原因となる。
- アミロイドーシス、ヘモクロマトーシス、Fabry 病などの沈着・蓄積性疾患、筋ジストロフィ症など神経・筋疾患は心室性不整脈や刺激伝導系異常の原因となる。
- サルコイドーシスは全身諸臓器の非特異的炎症性疾患であるが、その心病変は不整脈死の原因となるため、本症の予後を規定する重要な因子である。
- 不整脈をみた場合、心臓疾患のみならず、本項で述べるような全身疾患が存在することを念頭におくことが重要である。

Q 不整脈を起す非循環器疾患にはどのようなものがありますか？

A 不整脈は心臓のリズムの異常ですから、発生源は当然心臓なのですが、背景として心臓以外の臓器の疾患・病態、あるいは心臓を含めた全身疾患が存在する場合があります。おそらく不整脈を来たす全身病態で最もよく遭遇するのは電解質異常であろうと思われませんが、本書では別稿で述べられますので、ここでは他の臓器疾患についてまとめてみます。不整脈の臨床像を考えると、1) 心房細動を中心とした上室性不整脈、2) 心室性不整脈、3) 洞不全症候群やブロックなど刺激伝導系異常、と分けるのが便利ですが、臓器疾患側から考えると、一つの疾患で種々の不整脈を来たすケースも少なくありません。本稿では以下のように一応まとめてみます。

●主に上室性不整脈を来たす疾患

甲状腺機能亢進症、褐色細胞腫などの内分泌疾患
肺塞栓症・慢性閉塞性肺疾患(COPD)などの肺疾患

●主に心室性不整脈や刺激伝導系異常を来たす疾患

サルコイドーシスなどの非特異的炎症性疾患
アミロイドーシス、ヘモクロマトーシス、Fabry 病などの沈着・蓄積性疾患
筋ジストロフィ症など神経・筋疾患

なお、心筋炎は極めて重篤な不整脈を来たす疾患で、大部分が感染(主にウイルス感染)によ

るものである点全身疾患といえますが、主たる標的臓器が心臓であるので、ここでは省略します。

【ピットフォール】不整脈をみた場合、つい心臓疾患ばかりに目が行きがちですが、ここで述べているような全身疾患が存在することを念頭におき、見逃さない視野を常に持つことが重要です。

Qそれぞれの疾患の特徴について教えてください。

A以下に各疾患の特徴および診断のポイントを記述しましたが、サルコイドーシスについては、きわめて重要な疾患ですので、別項にまとめます。

1. 内分泌疾患

甲状腺機能亢進症は、心房細動を来す心外疾患としては最も頻度の高いものの一つです。代表的な Basedow 病について述べますと、20～30 歳代の女性に多く、甲状腺腫を認めます。甲状腺ホルモンの過剰分泌によりいらいら、発汗過多など甲状腺中毒症状が認められますが、その一つが動悸であり、単純な洞性頻脈によることもあります。心房細動もかなりの頻度で見られます。

褐色細胞腫は、20～40 歳代多く、副腎髄質・傍神経節などに発生するカテコールアミン産生腫瘍により高血圧、高血糖、代謝亢進、頭痛、発汗過多などを来す疾患で、ときに心房細動を来します。

上記いずれも、年齢が通常心房細動患者（比較的高齢）と異なっていることが特徴的であることと、血中ホルモン（前者は甲状腺ホルモン、後者はカテコールアミン）の測定により診断がつけます。

2. 肺疾患

肺塞栓症や進行した慢性閉塞性肺疾患(COPD)では、肺高血圧により右心系、ひいては右心房に負荷がかかった状態が現出され、心房性不整脈の原因となります。COPD では心房性期外収縮の多発例が多く、これが進行し、異なった形を示す P 波が3種類以上同時にみられる多源性心房頻拍 (Multifocal Atrial Tachycardia: MAT) を来した場合は、予後は不良とされています。原疾患の診断は胸部レントゲン像、CT、シンチグラフィなどにより比較的容易です。

3. 沈着・蓄積性疾患

アミロイドーシス（原発性・続発性）、ヘモクロマトーシス、Fabry 病はそれぞれアミロイド、鉄、スフィンゴ糖脂質の蓄積による全身性疾患で、それぞれの好発蓄積臓器による

多彩な症状を来たしますが、心筋もこれに含まれます。前2者は心形態異常としては多彩で、不整脈病型としてはもっぱら脚ブロック・房室ブロックなどの刺激伝導系障害が主体です。Fabry病は遺伝性疾患で、形態としては肥大型心筋症と同様の形をとりますが、不整脈の原因ともなります。いずれも全身疾患の存在を念頭においた上での心エコー所見が診断上有用です。特に心アミロイドーシスに特徴的な心エコー所見として壁内の顆粒状輝度増加(*granular sparkling*)があります。

4. 神経・筋疾患

筋強直性ジストロフィ、肢帯型筋ジストロフィは刺激伝導系障害が前面となって出る疾患です。一方 Duchenne 型進行性筋ジストロフィや Becker 型進行性筋ジストロフィは拡張型心筋症類似の、また Friedreich 失調症は肥大型心筋症類似の形態異常をとる場合が多いですが、不整脈を随伴する場合があります。神経学的所見や遺伝形式が診断の決め手となります。

Qサルコイドーシスとはどのような疾患ですか？

Aサルコイドーシスは、肺、眼、心、神経、皮膚など全身諸臓器の非特異的炎症性疾患です。原因は不明です。病理組織学的に本症に特徴的なのは非乾酪性類上皮細胞肉芽腫で、当該臓器の生検にてこれが得られれば本症の診断に至ります。

諸臓器病変のうち、心病変（以下心サルコイドーシス）は、不整脈死・心不全死の原因となり、本症の死因の約半数を占めるため、最も予後を左右する病変です。本症の発病初期にみられるのは活動性炎症ですが、慢性期には心筋の肥大・変性、間質の線維化、浮腫、細胞浸潤など非特異的な心筋障害の像を呈し、進行すると壁運動の低下、ときに心室瘤を呈します。これらの診断には心エコー所見が重要で、特に心室中隔基部病変は本症に比較的特徴的です（図1）¹⁾²⁾が、左室後壁や側壁基部などの心室瘤で本症を疑われる症例もあります。

Q心サルコイドーシスにおける不整脈とはどのようなものですか？

A心サルコイドーシスでの不整脈発生は心室筋の障害部位と深い関連があります¹⁾³⁾。本症に特徴的な心室中隔基部病変はヒス-プルキンエ系の障害を生み出し、結果として伝導障害やブロックが多くみられます。しかしながら、その他の部位の障害でも、その近傍から心室頻拍や心室細動など致死性心室性不整脈が発生し³⁾、心サルコイドーシスの予後を大きく規定します。

【症例】筆者が経験した64歳の症例で、繰り返す失神の精査目的で入院していました。図2はこの症例のMRI所見で、左室心尖部は菲薄化して心室瘤を形成し、また前壁から心尖部、さらには下壁中層には心筋の線維化を示唆する遅延造影所見がみられます。この症例

に認められた心室頻拍（図3）は下方軸、胸部誘導の多くがQS型であったことから、起源は心尖部やや前壁寄りと考えられ、MRIの心筋障害部位と一致しました。この症例の心内膜下心筋生検所見は非乾酪性類上皮細胞肉芽腫であり（図4）、典型的な心サルコイドーシスと考えられました。

Q心サルコイドーシスにおける不整脈の治療の考え方について教えてください。

A心サルコイドーシスにおける炎症病変に対する確実な治療法はステロイド療法です³⁾。長期投与が必須であるため、副作用の少ないshort acting corticosteroidであるプレドニソロンが頻用されます。ステロイド療法は炎症活動期の心サルコイドーシスにおいて有用であり、これのみでブロックや心室性不整脈が軽快する場合があります。

しかしながら、心サルコイドーシスにおける不整脈の多くは慢性期すなわち心筋線維化がある程度進行した時点において認められるものなので、ステロイドの効果を期待するよりも、ブロックに対する体内式ペースメーカー植込、あるいは致死性の心室性不整脈に対する植込型除細動器(ICD)の植込などデバイス治療が選択されるケースが多いです。また、電気生理学的に心室頻拍起源部位や回路が同定されたケースではカテーテルアブレーションにより根治可能な場合もあります⁴⁾。

ただ、ICDは致死性心室性不整脈の根治療法ではなく、またカテーテルアブレーションによる根治成績にも限界があります。したがってほとんどの場合抗不整脈薬が併用されているのが現状です。

【メモ】心筋の変性・線維化の進行した慢性期における心室頻拍の主な発生機序は陳旧性心筋梗塞や拡張型心筋症と本質的に同様で、病変内あるいは辺縁に緩徐伝導部位を有するリエントリーと考えられます。このことは薬物の選択やデバイス治療、カテーテルアブレーションを適用する上で重要です。

【まとめ】

不整脈の発生源は心臓でも、背景として内分泌疾患、肺疾患、炎症性疾患、沈着・蓄積性疾患、神経・筋疾患など心臓以外の臓器の疾患・病態、あるいは心臓を含めた全身疾患が存在する可能性があることを常に念頭において診療にあたる必要があります。特に全身諸臓器の非特異的炎症性疾患であるサルコイドーシスは頻度も高く、不整脈の大きな一因となることは忘れてはなりません。

【参考文献】

- 1) Valantine H, McKenna WJ, Nihoyannopoulos P et al. Sarcoidosis: a pattern of clinical and morphological presentation. Heart 57: 256-263, 1987
- 2) Kawamura Y, Yoshida A, Toyoshima E et al. A case of cardiac sarcoidosis.

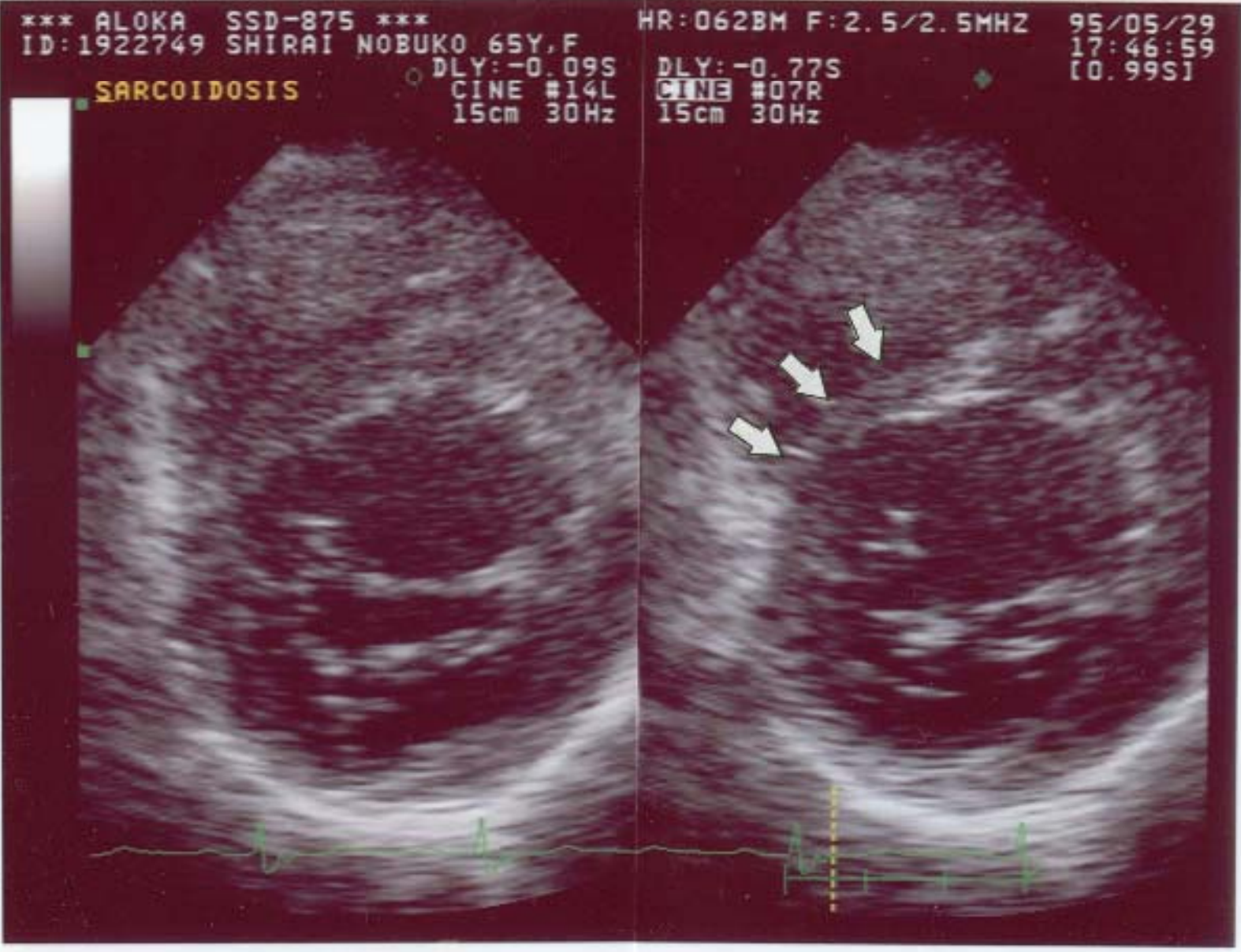
Significance of ventricular tachycardia originating from the septum. Japanese Circulation Journal 62: 458-461, 1998

- 3) 川村祐一郎：心サルコイドーシス. 山下武志：患者アウトカムからみた不整脈の薬物療法 循環器臨床サピア 5. 中山書店 pp161-168, 2010
- 4) Jelic D, Joel B, Good E et al. Role of radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in cardiac sarcoidosis: Report from a multicenter registry. Heart Rhythm 6: 189-195, 2009

【図の説明】

1. 肺および眼の所見よりサルコイドーシスと診断された症例の心エコー図。心室中隔前基部に限局（↓）した壁運動異常が認められる（文献2より引用）。
2. 心サルコイドーシスのガドリニウム造影心 MRI 画像。前壁～心尖部およびこれと不連続な下壁壁内の遅延造影(白色部分)が認められ、同部の心筋病変が示唆される。心尖部は菲薄化しており心室瘤が疑われる。
3. 図2の症例に認められた心室頻拍。胸部誘導は概ね QS 型を示し、心尖部起源と考えられる。
4. 心内膜下心筋生検により得られた組織像。非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が認められ、典型的なサルコイドーシスの所見であった。





diastole

systole

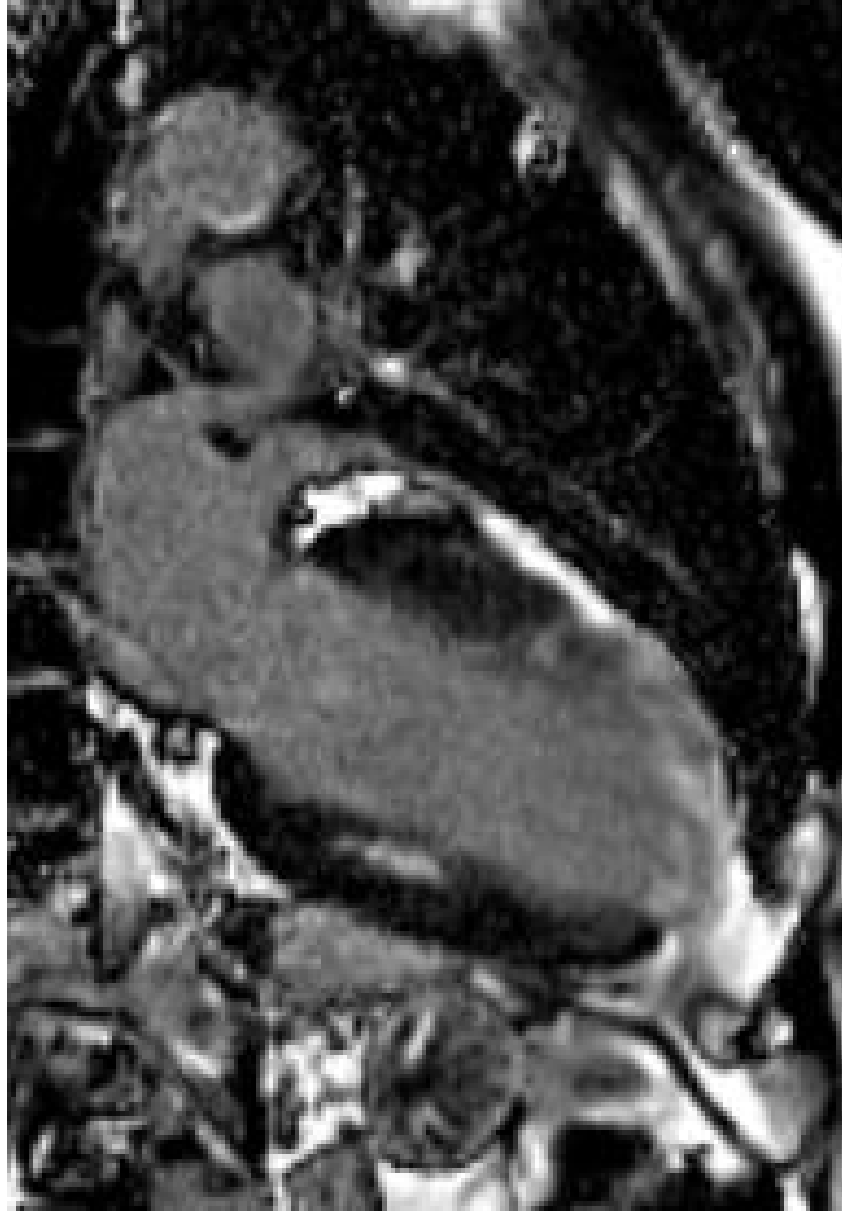


图2

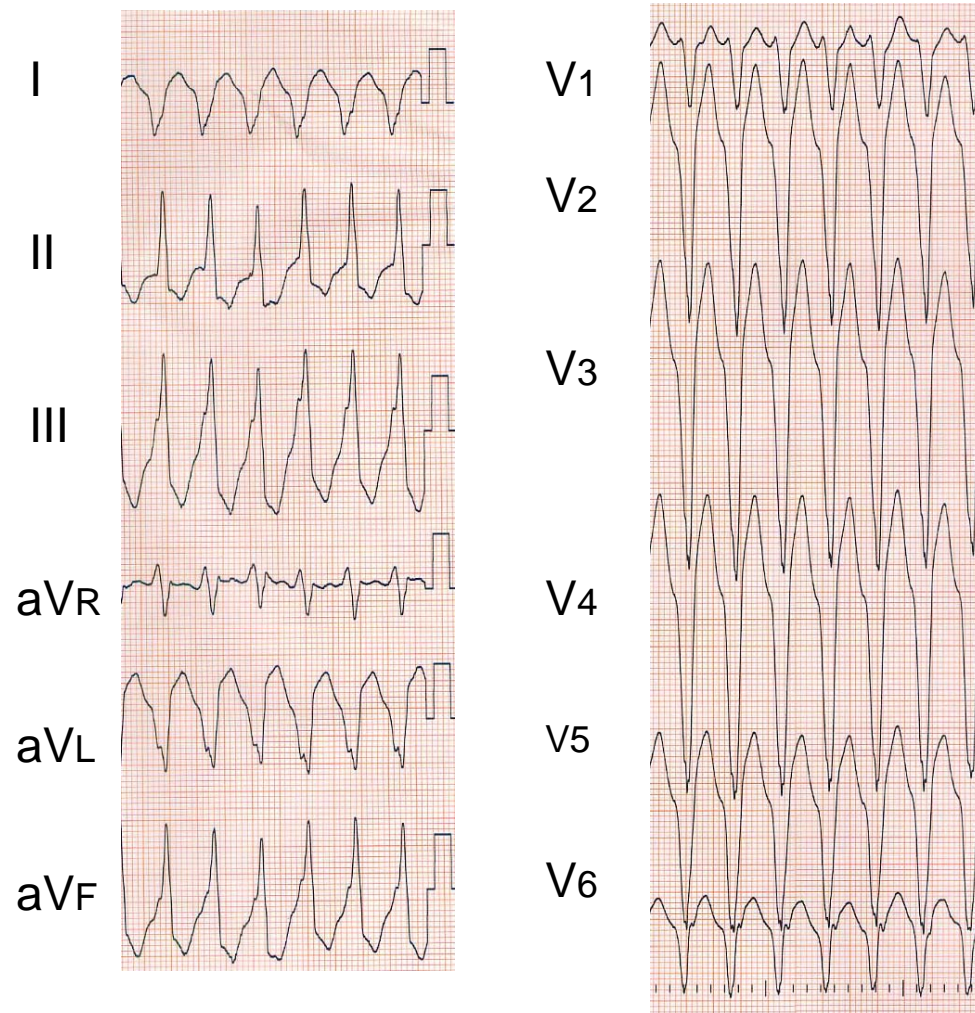


图3

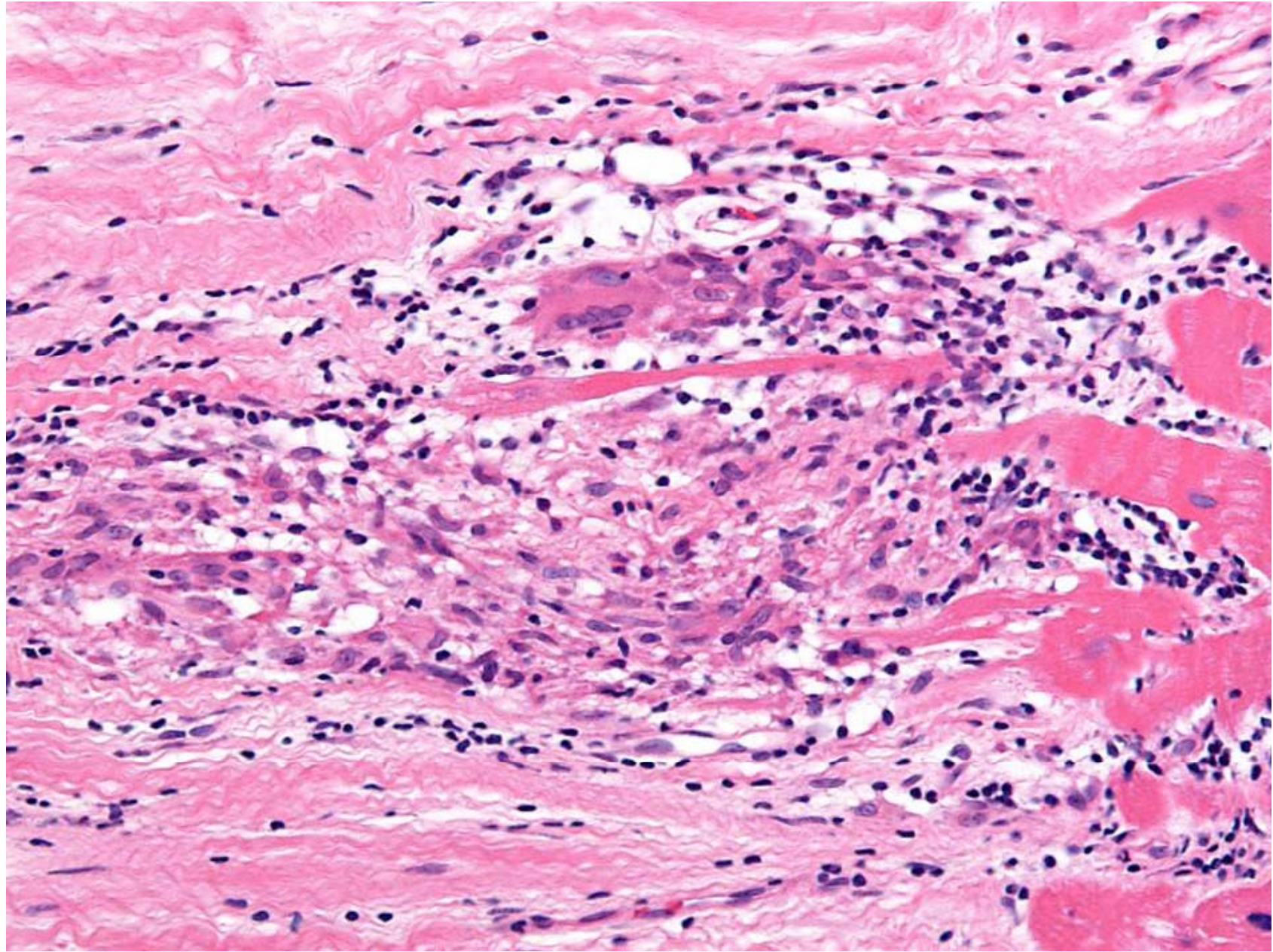


图4