たこつぼ型心筋症

順天堂大学循環器内科先任准教授
河　合　祥　雄
（聞き手　池脇克則）

たこつぼ型心筋症についてご教示ください。

＜静岡県開業医＞

池脇　たこつぼ型心筋症は日本で発見され、報告されたという疾患ですが、たこつぼ型心筋症と聞きますと、阪神・淡路大震災ですとか中越の震災で増えましたので、私などはストレスと関係した心筋症と思っていますが、今回、東日本大震災では増えたのでしょうか。

河合　数例の症例報告は出ていますが、まとまった施設からの集計は出ておりません。集団としてのたこつぼ型心筋症の発症がなかったことは我々の予想に反しておりまして、逆にこれをどういうふうにとらえるかが問題となります。あれだけの大震災で、多くの被災者が出ています。たこつぼ型心筋症の別名をアメリカ心臓協会ではストレス心筋症と呼んでいますが、たこつぼ型心筋症が本当にストレスが原因であるならば、今回の大震災で少なくとも数百の単位で出ていてもおかしくない。ですから、本当にストレスが原因であるのかというところはもう一回考え直す必要があろうかと思います。

逆に、今までたこつぼ型心筋症になられた方からよく事情を聞きますと、やはりかなりの率でストレスが引き金になっています。特に女の方のほうは情動的なストレス、男の方ですと身体的なストレスが原因になっているというのが数多く認められており、それ自体はやはり注目すべきことです。それらの事実からストレスが原因だというところに目がいったのですが、原因・結果で考えますと、起こった人ではストレスが原因かもしれないのです。しかし大勢を対象としたときに、本当にストレスだけで起こるというふうに割り切っていいのかどうかというところは疑問が残ります。

池脇　病気そのものは、たこつぼという名前がついていて、極めてユニークな心筋症ですが、男性と女性の比率でいうと、たしかこの病気は女性に多いということですね。

河合　高齢の女性に圧倒的に多く、性比でいいますと、私が調べたところで７対１ぐらい。

池脇　それは何か理由があるのでしょうか。

河合　わかっていません。閉経後の女性が多いので、女性ホルモンとの関連がいわれていますが、まだ確証がありません。ただ、女性では、逆に心因性の食思不振症の患者さんなど、けっこう若い方でも起こっているということがいえます。

池脇　原因というのはそういったことで、症状についてはいかがでしょうか。

河合　典型例におきましては、心尖部がバルーン状に膨らんで、心基部が巾着様に収縮して、そういう状態が続きます。典型例では胸痛を起こすものもありますし、呼吸不全で発症する例、無症状で発症する例もありますが、心電図の経過、心室造影の結果、心エコーの結果、ほとんど皆よく似ておりますし、ある一定の経過をたどって、回復していきます。

池脇　胸痛で来られて、心電図変化もあると急性心筋梗塞との鑑別が重要になってきます。心電図も含めて、どういう変化が来るのでしょうか。

河合　STの上がり方がかなり持続します。普通ですと、カテ室に入るか入らないかのうちにSTが戻ってくるとか、そういうかたちになりますが、虚血のSTが上がっている時期に比べて、たこつぼ型心筋症でSTの上がっている時期が非常に長い。

もう一つは、鏡像変化といいますが、STが上がっている反対側の誘導では、反対に下がるのですけれども、たこつぼ型心筋症の場合、それが見られない。虚血のSTの上昇とはまた違う機序のST上昇をたこつぼ型心筋症の場合は想定したほうがよろしいだろうと思います。

池脇　心筋梗塞を疑うとなると、トロポニンですとかCKですとか、心筋の逸脱酵素、これらが上昇しているかどうかをみますが、たこつぼ型心筋症のときは上昇するのでしょうか。

河合　上昇いたしますが、心尖部がまるっきり動かない心筋梗塞などに比べて、極めて微量な量の上昇しかありません。ということは、動かないのですが、心尖部で心筋の壊れている、障害されている、壊死になっているという量は極端に少ないということが逆にいえます。

池脇　おそらく最終的には心臓のカテーテル検査をやって、特徴的な左心室の運動異常を含めて診断に至るのだろうと思うのですけれども、診断基準

はどうなっているのでしょうか。

河合　まず基本的には、急性発症で原因不明の左心室の心尖部がバルーン状に拡張もしくは収縮がない状態を呈する症例を指します。左心室はあたかもたこつぼ状の形態を取りますが、心尖部の無収縮は数週から１カ月以内に大部分の症例においては正常化します。収縮異常は主に左心室に生じますが、右心室にも収縮異常が生じることがわかっています。

一昨年のMRIを使った北米とヨーロッパの大規模研究が初めて明らかにいたしましたが、両心室にたこつぼ現象が出る頻度は43％、そのような高い頻度を上げております。

池脇　診断のゴールドスタンダードである動きの異常は、心臓カテーテル検査で見るということなのでしょうか。あるいは、心臓のエコーやMRIでもよろしいのでしょうか。

河合　エコーでもMRIでもかまいません。「たこつぼ型心筋症診断の手引」では、冠状動脈造影は急性期にすることが望ましいと考えておりますが、急性期、心臓がまるっきり動かないときにカテーテル造影検査をすること自体リスクがあろうという想定で、回復期に行って、冠状動脈病変の有無を確認するということを手引では勧めております。

池脇　どうして心臓の基部はよく動いて、先端部が動かないのか。どういうふうに考えたらいいのでしょうか。

河合　幾つか考え方があります。カテコラミンの感受性が心基部と心尖部で違っているという仮説がありますが、なかなかそれが証明できません。それから、普通ですと、動きが悪いところ、全く動かないところがありますが、それが今申しましたように、だいたいの例で１カ月以内に完全に回復するということ自体も、説明できていません。

私は病理が専門ですから、心筋生検であるとか、亡くなられた方の剖検で組織を見ても、かなりのところの心臓の心筋はインタクトなのです。ですから、逆にインタクトなところが動かなくなるという、今まで知られていない機序を想定しなくてはいけないかもしれません。

池脇　いわゆるスタンニング現象という感じに近いようなものなのでしょうか。

河合　かたちとしては、スタンニング、気絶心筋に当たります。もともとは虚血後の心筋が一時期動かないというのが気絶心筋の定義です。したがって、虚血が証明されていないといけません。もともと最初にこの病気を見つけられた佐藤先生は、冠状動脈に一つも病変がないのは三枝の多枝攣縮によって気絶が起こったのだという考え方を唱えられました。もともと急性期にスパズムを誘発すると非常に強く起こるといわれていましたが、なかなか追

試する方がいらっしゃらない。何人かは追試をいたしましたが、追試してスパズムが1/3ぐらい出るのですが、出たところでたこつぼ現象は誘発されません。今まで、スパズムを誘発してたこつぼの現象が出たという報告はないのです。

池脇　心室の運動異常は１カ月ぐらいで回復するということで、基本的に予後は良好な疾患ということでよろしいですか。

河合　５％の重症な後遺症、もしくは死に至るという症例を除けば予後良好な疾患といえます。ですから、最初に診たときにあまり強い臨床症状がない。例えば、肺水腫で強い状態になっているとか、エコーで心臓が破れて血液のしみ出しが心包内に起こっているとか、そういうものがないかぎりは、たこつぼ型心筋症と見極めがついたところで、何もしないで、おとなしく見ていて、回復、自然経過に任せるというのが一般的な循環器の医師の見方だろうと思います。

池脇　心電図の異常も最終的には正常化すると思いますが、時間経過はどうでしょうか。

河合　STが上がるというのが最初ですし、それが下がってくると同時に、深いTの陰性化、QT延長を伴います。それが徐々にTの陰性化が戻ってくるかたちを取ります。長いものは数年にわたる場合があります。極端な例では、R波がなくなって、Q波になってしまう、そういう症例もあります。当然そういう症例は、それだけに対応する心筋の障害がありますから、予後は必ずしもよくありません。

池脇　いったんなった人は、将来再発するリスクは高いのでしょうか。

河合　高いとは思いません。再発があることは事実ですが、再発があった例が逆に報告されるぐらいです。今まで、例えば「心臓」という雑誌に出た例で、３回再発した例がありますが、３回目は逆たこつぼのかたちを取って再発しております。ですから、再発自体は少ないと考えています。

池脇　最初の震災がらみの話に戻るのですけれども、ストレスがきっかけだと思われていたのが、今回の東日本大震災の事例を取ると、必ずしもそうでもないらしい。ただ、海外ではストレス誘発型と命名しています。今後、海外も含めて、誘発因子の検討が必要になってくるのでしょうか。

河合　そうだと思います。患者さんのほうで見ると、起こった方では、詳しく調べますと、ストレスがらみの方が７割ぐらいいることは事実ですが、中には、いくら聞いても何もストレスがない。朝、普通にごはんのおかずをつくっていて、たこつぼ型心筋症になってしまったという方もいらっしゃいます。ですから、起こった人においてはストレスというコースが一つありま

すが、逆にストレスの側から見たら、人間がそういう状況に置かれて、ある一定の数の方がたこつぼ型心筋症になるかといったら、これはならないというのが今回の大震災で逆に証明されたということだと思います。

池脇　どうもありがとうございました。