

《症例報告》

周産期心筋症の1例

高橋 純一 東谷 典史 川田 泰正 竹中 奈苗 近藤 史明

要旨：症例は27歳，女性，初産婦．妊娠37週頃より両下腿浮腫，妊娠38週0日には蛋白尿を認めていた．妊娠38週3日に破水し他院へ入院．収縮期血圧180mmHgと高く，妊娠高血圧と診断され，翌日に吸引分娩で出産．産後2日目に37度台の微熱と咳嗽がみられるようになり，夜間の呼吸困難が出現，産後6日目に呼吸困難が増悪し当院救急外来を受診となる．来院時血圧154/103mmHg，心拍数131/分，SpO₂ 80% (room air)．聴診上，奔馬調律および湿性ラ音を聴取．心電図は洞性頻脈，胸部X線にて心拡大および肺水腫，胸水貯留を認めた．心エコー検査では中等度の左室収縮機能障害を示し，心疾患の既往はなかったため，発症経過から周産期心筋症と診断した．うっ血性心不全に対して血管拡張剤，利尿剤による治療を行ない，心不全は軽快し，徐々に心機能の改善を認めた．周産期心筋症の治療，予後について文献的考察を交えて報告する．

Key words：妊娠高血圧，奔馬調律，周産期心筋症，うっ血性心不全

はじめに

周産期心筋症は心疾患の既往のない女性が分娩前1か月から分娩後5ヶ月以内に心不全を発症し，拡張型心筋症に類似した病態を呈する疾患であり，WHOの心筋症の定義と分類では2次性心筋症に分類されている．発症頻度は本邦では約2万分娩に1例といわれ，最重症例（死亡，心移植待機）は6%と報告されている¹⁾．病因についてはウイルス感染，自己免疫反応などの可能性が疑われているが統一した見解はなく，確立された治療法がない．一般的に心不全に準じた治療を行われることが多いが，早期に診断し治療を行うことが必要とされる．今回，我々は出産後に周産期心筋症からのうっ血性心不全を発症し，心不全治療が奏功し，心機能が改善した1例を経験したため，文献的考察を交えて報告する．

症 例

【症例】27歳，女性
【主訴】咳嗽，呼吸困難
【既往歴】特記事項なし

【嗜好】飲酒習慣なし，喫煙歴なし

【家族歴】心疾患なし

【現病歴】妊娠37週頃より両下腿浮腫，妊娠38週0日には蛋白尿を認めていた．妊娠38週3日に破水し他院へ入院．収縮期血圧180mmHgであり，妊娠高血圧と診断され，翌日に吸引分娩で第一子を出産．以降収縮期血圧130mmHg台と安定して経過．産後2日目から37度台の微熱と咳嗽がみられ，夜間の呼吸困難が出現していた．産後6日目に退院となるも呼吸困難が持続するようになり，同日に当院救急外来を受診となる．

【来院時現症】意識清明，体温37.0℃，血圧154/103mmHg，心拍数132bpm，SpO₂ 80% (room air)，身長161cm，体重73kg (BMI 28.2kg/m²)，心音：gallop rhythm 聴取，肺音：両肺野湿性ラ音聴取，両下腿浮腫あり．

来院時の血液検査では，Hb7.7g/dlと貧血を認め，CPKの上昇はなく，CRPは1.94mg/dlと軽度上昇し，BNPは1147pg/mlと異常高値であった（表1）．来院時12誘導心電図では心拍数103回/分の洞性頻脈であり，低電位を示していた（図1）．胸部レントゲン写真では心拡大，肺水腫を認めた（図2）．また，心臓超音波検査では左室はびまん性に壁運動の低下を認め，左室駆出率は35%と低下していた

表1 入院時血液検査

WBC	8980 / μ L	AST	20 IU/L	BNP	1147 pg/dL
RBC	252 万/ μ L	ALT	30 IU/L	トロポニンT	(-)
Hb	7.7 g/dL	LDH	432 IU/L	FT3	2.61 pg/mL
Plt	29.2 万/ μ L	ALP	312 IU/L	FT4	1.19 ng/dL
MCV	98.0 fl	T-Bil	0.5 mg/dL	TSH	1.13 μ IU/mL
MCH	30.2 pg	CPK	78 IU/L	動脈血液ガス	
MCHC	30.8 g/dL	TP	5.9 g/dL	(O ₂ nasal 5L/min)	
		Alb	4.1 g/dL	pH	7.511
Neut	63.5	BUN	8.5 mg/dL	pCO ₂	28.7 mmHg
Eos	2.0	Cr	0.61 mg/dL	pO ₂	87.9 mmHg
Lymp	25.5 (%)	Na	144 mEq/L	HCO ₃	22.8 mmol/L
		K	3.4 mEq/L	BE	0.4 mmol/L
PT	10.1 sec	Cl	110 mEq/L		
APTT	26.6 sec	Glu	102 mg/dL		
フィブリノゲン	0.1 mg/dL	CRP	1.94 mg/dL		
FDP	6.5 μ g/mL				
ATIII	101 %				

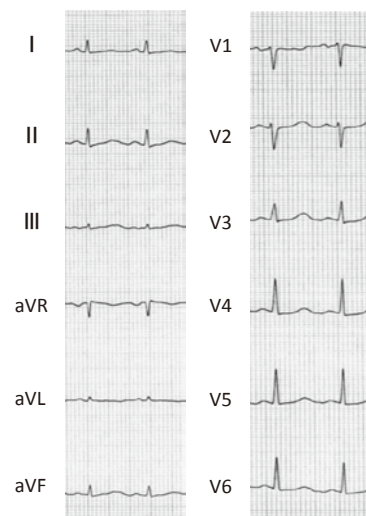


図1 12誘導心電図(入院時)

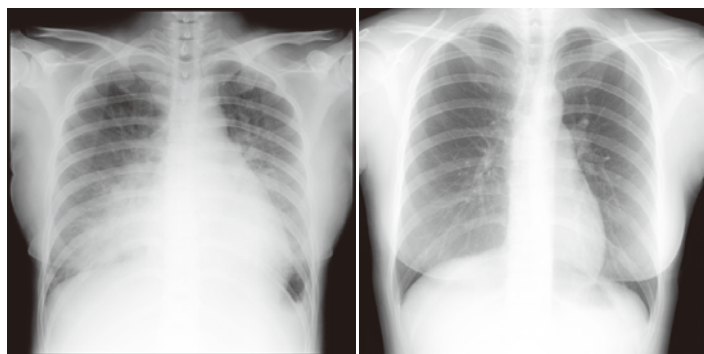


図2 胸部レントゲン写真

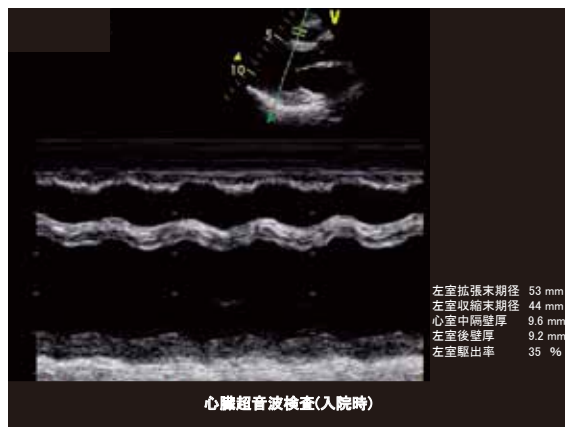


図3

(図3). 心疾患の既往なく、周産期に左室収縮障害を認め、心不全を発症した経過から周産期心筋症と診断した。

【入院後経過】

入院後はうっ血性心不全に対する治療を行なった。第一病日からカルペリチド、フロセミドを投与し、翌日からイミダプリル、スピロノラクトン、アゾセミドの内服を開始、第4病日からはカルベジロールの漸増療法を行なった(表2)。呼吸状態は順調に回復し、胸部レントゲン写真では肺うっ血は次第に改善した(図2)。また、他の二次性心筋症も疑い血液検査を行なったが、有意な異常値を示すものは認められなかった(表3)。第12病日に軽快退院となり、発症30日目のBNPは21pg/mlと

著明に改善し、心臓超音波検査でも左室径の縮小と駆出率は正常にまで改善を認め、軽快退院となる(図4)。

考 察

周産期心筋症は心疾患の既往のない女性が妊娠・産褥期に心不全を発症し、拡張型心筋症に類似した病態を示す特異な心筋症であり、WHOの分類では二次性心筋症に分類される。診断基準としては1971年にDemakisらが提唱した定義²⁾の他にいくつかの基準が使用されているが、2000年にはPearsonらが出産前1か月～出産後5か月の間に発症し、心不全発症時に他に明らかな原因を認めず、

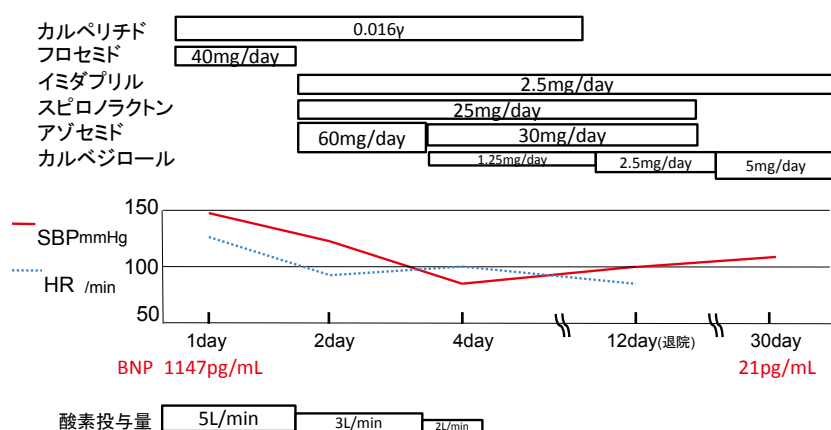


表2 入院後経過

表3 追加血液検査

		(基準値範囲)
アドレナリン	<0.01 ng/mL	(<0.1)
ノルアドレナリン	0.12 ng/mL	(0.1~0.5)
ドーパミン	<0.01 ng/mL	(<0.03)
コルチゾール	19.5 µg/dL	(5.0~17.9)
アルドステロン	3.3 pg/mL	(3.6~24)
レニン活性	0.1 pg/mL/hr	(0.1~2.0)
ACTH	64.2 pg/mL	(7.2~63.3)
ACE	6.8 U/L	(7~25)
リゾチーム	5.0 µg/mL	(5.0~10.2)
ビタミンB1	23 ng/mL	(20~50)

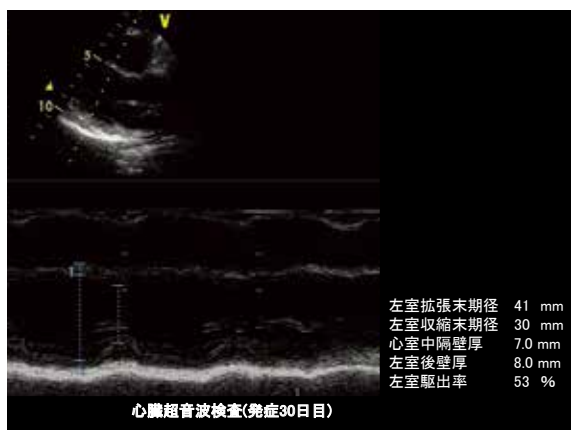


図4

過去に明らかな心疾患の既往がなく、左室駆出率が45%未満、左室内径短縮率<30%を加えた定義を提唱している³⁾。原因は未だ不明であり、ウイルス感染、自己免疫異常などが考えられている。また、心筋組織の病理所見では心筋細胞変性、間質浮腫、線維化が高率にみられるがいずれも非特異的とされる⁴⁾。

通常、治療法は心不全に対する治療が行われるが、重症例では補助循環装置や心移植が必要となる場合もある。最近では

16kDaの異型プロラクチンによる心筋障害の関与が考えられており、プロモクリプチンの投与により6か月後のLVEFが改善したと報告があり、抗プロラクチン療法も現在注目されている⁵⁾。

2009年の本邦における周産期心筋症の神谷らの報告では、発症年齢は平均32.7歳であり、35~39歳では1万分娩に1人と最多であった。発症経産回数は従来は多産婦に多いと言われているが少子化の影響が示唆されたが、初産で最も多く、危険因子は35歳以上の高齢分娩、妊娠高血圧、多胎、子宮収縮抑制薬の使用であった。発症時期は3割が妊娠中、7割が分娩~産後であり、3分の1が分娩時から産褥1週間に発症していた。また、母体予後は死亡4%、心移植待機2%であり、心機能予後は58%は心機能が正常化し、70%はNYHA I度まで回復していたと報告されている¹⁾。他の報告では心機能改善の予測因子として、初診時の左室拡張末期径<60mmかつ左室駆出率≥30%があげられており⁶⁾、本症例では妊娠高血圧を合併し、周産期心筋症のリスクは有しており、症状から考えると産後2日目には発症していたと考えられたが、初診時の左室拡張末期径は53mmで左室駆出率35%であり、ACE阻害剤とβ遮断薬を使用し発症1か月後には左室駆出率は53%にまで回復したため、予後は良好である可能性が高いと考えられた。また、両剤について中止時期の明確な指針はないが、ACE阻害薬とβ遮断薬を併用し心機能が改善した患者においては、その後両剤を中止しても平均2.5年の経過観察では心機能は保たれていたとも報告されており^{2) 7) 8)}、本症例においては半年経過しても心機能は正常に保たれていた

め、その時点で両剤を中止した。以後は3年間フォローアップを行なったが、心機能の低下なく良好に経過した。しかし、再妊娠・出産時における再発率としては心機能非回復例 ($EF \leq 50\%$) で50%、回復例 ($EF > 50\%$) で26%であり、回復例においても再発リスクは高いと報告されている⁷⁾。そのため非回復例では避妊を勧めるべきであり、本症例のように回復例であっても再妊娠は慎重に検討する必要があると考えられる^{9), 10)}。

結 語

今回、心不全治療を行ない心機能が回復した周産期心筋症の一例を経験した。周産期に呼吸困難を訴える場合、本疾患も念頭に置き診療に当てる必要がある。適切な治療管理により心機能の改善が期待できるため、早期の診断と治療が重要となると考えられた。また、再妊娠については再発の可能性が高く、慎重であるべきである。

参 考 文 献

- 1) わが国初の周産期心筋症の全国後方視的・前方視的症例調査に関する研究: 神谷 千津子ほか, 2009.
- 2) Demakis JG, et al: Natural course peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 44:1053-1061, 1971.
- 3) Pearson GD et al: peripartum cardiomyopathy: National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Disease (National Institutes of Health) workshop recommendations and review. *JAMA* 283:1183-1188, 2000.
- 4) Felker GM, et al: Myocarditis and long-term survival in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J*;140:785-791, 2000.
- 5) Silwa K et al: Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: a proof-of-concept pilot study. *Circulation*;121:1465-1473, 2010.
- 6) Dennis M, et al: Clinical Outcomes for Peripartum Cardiomyopathy in North America. *J A m Coll Cardiol*;66 (8):905-914, 2015.
- 7) Amos AM, et al: Improved outcomes in peripartum cardiomyopathy with contemporary. *Am Heart J*;152:509-513, 2006.
- 8) Hilfiker-Kleiner D, et al: Peripartum cardiomyopathy: current management and future perspectives. *Eur Heart J* 36:1090-1097, 2015.
- 9) Elkayam U, et al: Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med*;344:1567-1571, 2001.
- 10) Elkayam U, et al: Pregnant again after peripartum cardiomyopathy: to be or not to be? *European Heart J*;23:753-756, 2002.