大動脈弁一尖弁に合併した AL アミロイドーシスの一例

◎新井 りほ[1)]、片岡 恵理佳[1)]、杉山 紺菜[1)]、鈴木 崇浩[1)]、楠山 美保[1)]、高村 比路華[1)]、佐野 史江[1)]、
杉山 弥生[1)]
地方独立行政法人 静岡市立静岡病院[1)]

【はじめに】
大動脈弁狭窄症（AS）患者に ATTR アミロイドーシスが合併することが報告されているが、AL アミロイドーシスの合併についての報告は稀である。今回、大動脈弁一尖弁による AS のため大動脈弁置換術（AVR）を施行した患者の組織からアミロイドを検出し、AL アミロイドーシスの診断に至った症例を経験したので報告する。
【症例】
患者：51 歳男性
既往歴：硬膜下血腫、深部静脈血栓症
現病歴：高血圧、抗リン脂質抗体症候群腎症
1 週間程前から左下肢に間欠性跛行と疼痛が出現し近医受診。超音波検査で左総大腿動脈から膝窩動脈にかけての閉塞を認めたため当院紹介受診。来院時心電図は洞調律で特記すべき所見なし。術前スクリーニングのために行った経胸壁心臓超音波（TTE）にて大動脈弁に腫瘤様のエコーを認めた。エコー輝度は心筋と同程度、内部は均質であり、一部表面に突出するひらひらエコーを認めたため、第一に疣腫を疑った。また、大動脈弁は一尖弁を疑う像であった。大動脈弁通過血流最高速度（Vmax）は 4.34m/s、平均圧較差は 44.6mmHg と高度 AS であった。経食道超音波（TEE）にて大動脈弁は粘液変性様に肥厚した一尖弁であった。弁尖先端にひらひらエコーを認めたが、感染徴候を示唆する炎症反応や臨床所見はなく、陳旧性の疣腫と判断された。
【診断および経過】
下肢動脈閉塞に対して血栓内膜剥離術を施行後、AS に対して待機的に AVR が施行された。病理組織診断にて、大動脈弁は線維性に肥厚し三層構造は消失していた。感染性心内膜炎（IE）を疑う好中球やマクロファージなどの炎症細胞浸潤に加え、アミロイド沈着を認めた。精査の結果、AL アミロイドーシスの診断に至った。他臓器の組織生検では、腹壁脂肪、消化管、腎臓へのアミロイド沈着は認めていない。現在は化学療法が施行されている。
【考察】
術前の心電図や TTE にてアミロイドーシスを疑う所見を指摘し得なかったが、AVR を契機に AL アミロイドーシスの診断に至った症例であった。TTE にて疣腫疑いとした像は、実際には弁肥厚が主体であった。大動脈弁一尖弁に起因する AS および IE により傷んだ弁をベースに血中のアミロイドが吸着し肥厚像を呈した可能性が高いと考えるが、下肢動脈塞栓の成因を含め、更なる経過観察と検討が必要である。
【結語】
組織の肥厚形態は様々である。肥厚が疑われる場合は、心肥大の有無に関わらず心アミロイドーシスの可能性を念頭に検査を進める必要がある。
連絡先：054-253-3125（内線 5310）