

《症例報告》

タリウム心筋シンチグラフィにて特異な所見を呈し、 剖検と対比できた心筋症の一例

松尾 剛志*,† 西村 恒彦* 植原 敏勇* 林田 孝平*
千葉 博* 三谷 勇雄* 永田 正毅** 由谷 親夫***

要旨 特異なタリウム心筋シンチグラフィ所見を呈する肥大型心筋症例を経験した。症例は、45歳、女性。肥大型心筋症の家族歴を持ち、心不全症状を主訴に当院に入院した。CTRは、70%と増大し、心エコー上、両心室の拡張と壁運動低下を呈し拡張型心筋症に類似した臨床所見であった。タリウム心筋シンチグラフィでは、広範な欠損と心尖部心肥大を認めた。剖検では、心筋細胞の広範な線維化と錯綜配列を認め、拡張相肥大型心筋症と診断された。タリウム心筋シンチグラフィ所見が、肥大型心筋症の線維化の程度を評価するのに有用であった。

I. はじめに

最近、肥大型心筋症 (Hypertrophic cardiomyopathy, 以下、HCM) の中で経過とともに心室の拡張を示し、あたかも拡張型心筋症 (Dilated cardiomyopathy, 以下、DCM) に類似した病態を示す症例が報告されてきている^{1~10)}。これを、永田ら¹⁾は、拡張相肥大型心筋症 (以下、Dilated-HCM と略す) と名づけている。今回、タリウム心筋シンチグラフィにて特異な所見を呈した Dilated-HCM の一症例を経験したので若干の考察を加えて報告する。

II. 症 例

症例は、45歳、女性。主訴は、呼吸困難、高血圧の既往はない。家族歴は、母が、37歳時、心不全で死亡。子供3人のうち、息子2人がHCMと

診断されている。現病歴は、昭和44年に、心肥大、昭和55年に、不整脈を指摘された。昭和56年頃より、労作時息切れを自覚しはじめ、その後、浮腫・呼吸困難が出没しはじめた。昭和60年6月15日、呼吸困難が増強し、同年6月26日、起坐呼吸の状態となり、当院入院となった。

入院時、血圧は、80/60、脈拍、毎分102で不整。頸静脈は軽度怒張し、呼吸音は、両肺野に湿性ラ音を聴取。肝腫大、浮腫を認め、左右両心不全の状態であった。心音は、心尖部を最強点とする全収縮期逆流性雜音を聴取した。検査成績では、GOT: 63, GPT: 53, ALP: 162, LDH: 625, LDH-1: 54.7%, CK-MB: 18.7%と上昇を認めた。胸写は、著明な心拡大と肺うつ血を呈し、CTRは、70%であった (Fig. 1)。心電図は、2:1から4:1伝導に変化する心房粗動であり、I・aVLには、Q波を認める (Fig. 2)。心エコーでは、両心室は拡張しており、壁厚は、薄いが、心尖部の後下壁部は、肥厚を示している (Fig. 3)。Mモードでは、左室壁運動の低下を示し、駆出率の低下を示した。なお、本症例の息子2人の心エコーは、著明な壁肥厚を示し、心室中隔の非対称性肥厚 (ASH)・僧帽弁前尖の収縮期前方運動 (SAM) を呈していた。安静時タリウム心筋シンチグラフィを Fig. 4

* 国立循環器病センター放射線診療部

** 同 心臓内科

*** 同 病理

† 現：宮崎医科大学第一内科

受付：63年3月17日

最終稿受付：63年4月21日

別刷請求先：吹田市藤白台5-7-1 (番565)

国立循環器病センター放射線診療部

西 村 恒 彦

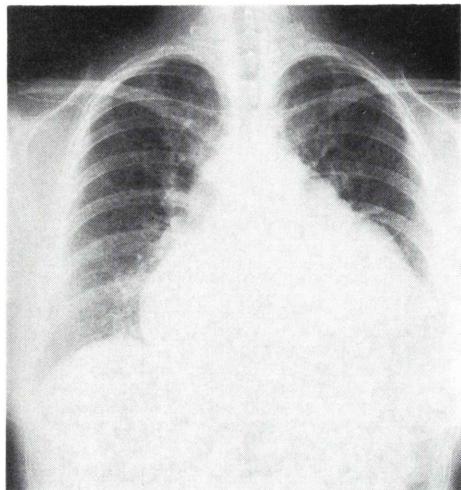


Fig. 1 Chest X-ray on admission shows a marked increase in the size of the heart shadow and pulmonary congestion.

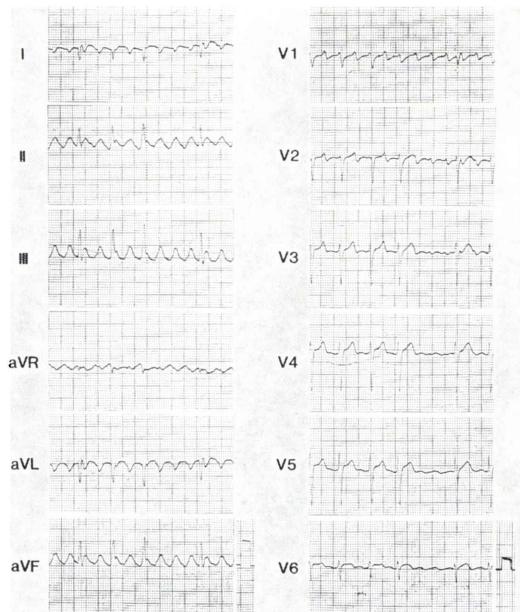


Fig. 2 Electrocardiogram on admission shows atrial flutter and abnormal Q wave in I & aVL.

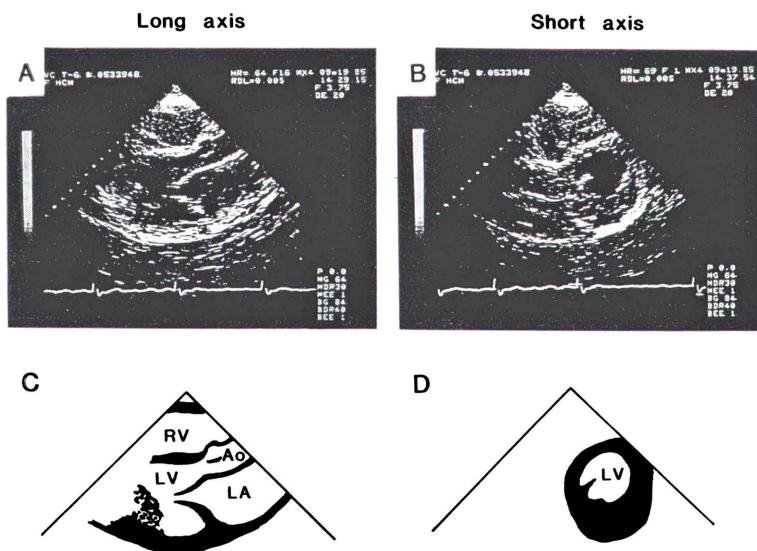


Fig. 3 Two-dimensional echocardiogram shows dilatation of both ventricles and hypertrophy of apex. Upper panels (A and B) show end-diastolic stop-frame echocardiogram. Lower panels (C and D) show schematic illustrations.
RV=right ventricle, LV=left ventricle, Ao=aorta, LA=left atrium.

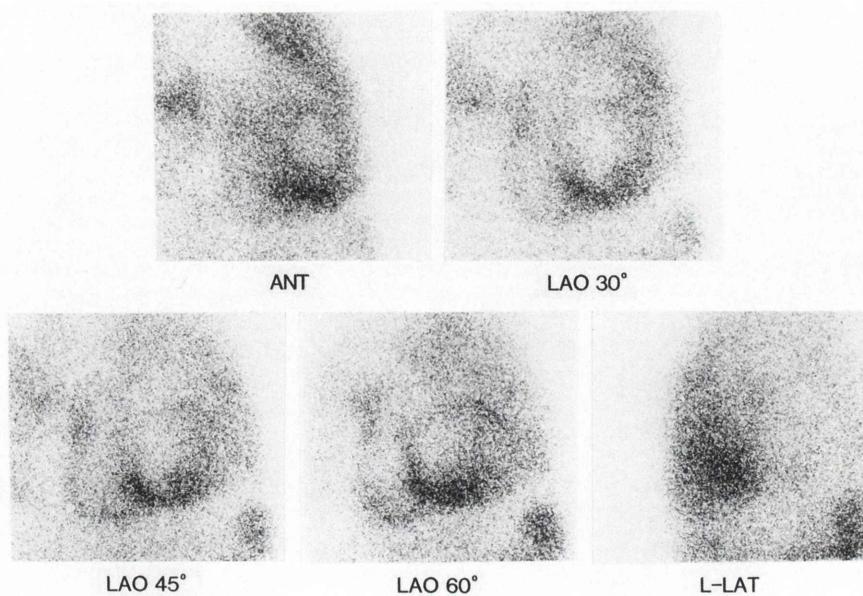


Fig. 4 Thallium-201 myocardial scintigram shows dilatation of both ventricles, large perfusion defect and an increase in lung uptake of thallium-201.

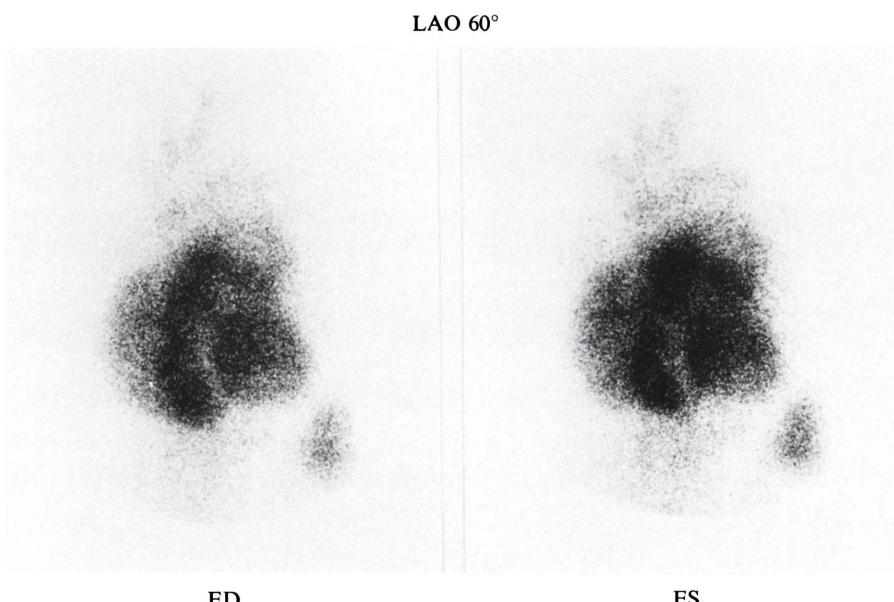


Fig. 5 ^{99m}Tc -RBC cardiac pool scan shows a decreased contraction of both ventricles.
ED=end-diastole, ES=end-systole.

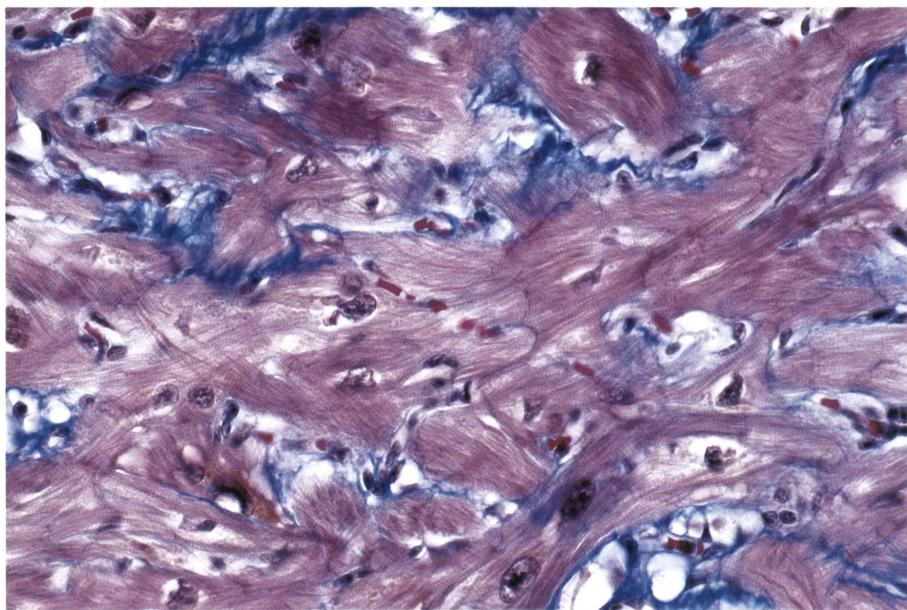


Fig. 6 Autopsied finding shows disarray of myocardial cells.

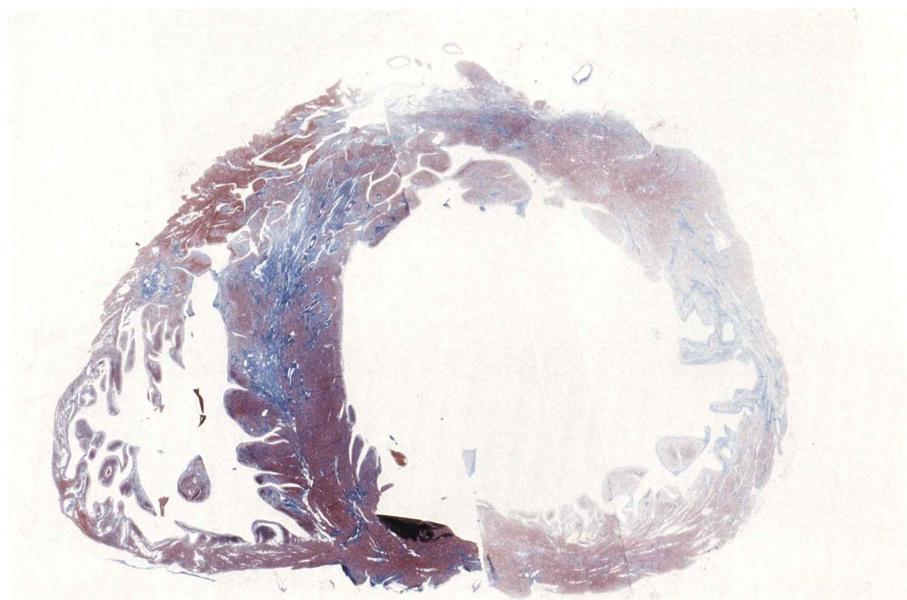


Fig. 7 Microscopic picture shows large fibrosis of both ventricular walls.
(blue: fibrosis, Trichrome staining)

に提示する。両心室は、著明に拡張し、タリウムの集積は肥厚した心尖部のみであり、他の部は灌流欠損ないし低下を示している。また、右室の描出も認められ、肺野のタリウム集積は、亢進していた。心ピールシンチグラフィでは、著明な心機能低下を示し、駆出率は、右室：40%，左室：19%と低下していた(Fig. 5)。両心室は著明に拡張し、左室下壁部分には血栓を思わせる光子欠損像が認められる。入院後、furosemide・digoxin・dobutamine等の投与により、心不全症状は、やや軽減してきていたが、7月4日、意識レベルの低下・左片麻痺が出現。右中大脳動脈領域の脳梗塞を併発した。その後、左片麻痺・軽度の構音障害を残す程度まで改善。その間、心不全症状は、特に増悪していない。11月2日、呼吸困難が増強。その後、心房細動、徐脈、さらに洞停止となり、11月17日、死亡した。剖検所見は、左室心筋前壁厚：15 mm、後壁厚：12 mm でありその他の壁厚は、10 mm 以下であった。左心室内腔には血栓を認めた。主要冠動脈に有意な狭窄は認めなかつた。心筋細胞は、典型的な錯綜配列を示し(Fig. 6)，その錯綜配列を示す心筋細胞は心室中隔・左室前壁・後壁、および右室壁に認められた。トリクローム染色で、左室、右室とも広範な線維化を認めた(Fig. 7)。

III. 考 察

本症例は、1) 以前に、心肥大を指摘されていること、2) HCM の家族歴があること、3) 心エコーおよびタリウム心筋シンチグラフィで、心肥大を一部認めること、4) 剖検上、有意な冠動脈狭窄を認めないこと、5) 組織学的に、高度の線維化と、前後壁中隔部の左右両心室心筋線維合流部以外の部位にて錯綜配列を認めること²⁾より、心内腔拡大を示したHCM、つまり Dilated-HCM と診断された。Dilated-HCM および、これに類似した病態は、最近相次いで報告され^{1~10)}、注目を浴びてきている。従来、HCM は、HCM のまま天寿を全うするか、突然死するという考え方方が一般的であったため、その考え方方に一石を投じる

点で、Dilated-HCM の概念は重要である²⁾。

核医学的に検討を加えると、HCM は、従来、安静時タリウム心筋シンチグラフィでは、左室壁肥厚を認め、特に心室中隔の肥厚が著明であり、内腔が狭少化して見えると示している¹¹⁾。また、心ピールシンチグラフィでは、良好な収縮ないし、Hypercontraction を示すとしている¹²⁾。しかし、最近、タリウム心筋シンチグラフィにおいて、灌流異常(一過性または持続性欠損)の存在も報告されている^{10,13,14)}。Na-K ATPase の関与も考慮しなければならないが、一過性欠損は虚血を、持続性欠損は線維化を表している可能性もある。この一過性欠損つまり虚血の原因は、冠動脈狭窄のない症例にも認められることより、相対的な血流の低下や、スパスム、small vessel の狭窄などがあげられている¹⁴⁾。また、持続性欠損を示す例は、線維化を示している可能性があり、その原因のひとつは、慢性の虚血が推測される。一方、DCM は、心室壁のひ薄化、心室腔の拡張と心機能低下を示し、灌流異常を呈することが示されている^{15~17)}。この灌流異常の原因も、種々考慮されているが、いまだ結論は得られていない¹⁷⁾。

本症例におけるタリウム心筋シンチグラフィの所見は、心室の拡張を呈し、広範な欠損を示している点で、DCM の所見と類似している。しかし、心尖部の肥大は、本症例のタリウム心筋シンチグラフィ上、DCM と診断つきかねるところである。この両者の所見は、Dilated-HCM の特徴のひとつと考えられる。この広範な欠損は、病理上示したごとく広範な線維化が原因であり、なぜ、このような広範な線維化を示すかは、種々考え方があり、意見の統一をみていない。Maron らは、small vessel の狭窄による慢性の虚血が原因していると推測し¹⁸⁾、由谷らは、心筋錯綜配列と細胞浸潤がこの線維化の成因と推測している²⁾。

元来、HCM 症例におけるタリウム心筋シンチグラフィは、形態的診断において心エコー・MRI のような高分解能を有する検査に劣るのは当然である。しかし、本症例のような Dilated-HCM が脚光を浴びるようになるにつれ、HCM 症例にお

けるタリウム心筋シンチグラフィの重要性は一段と高い位置におかれるものと考えられる。すなわち、O'Gara ら¹⁴⁾が示しているように、HCM 症例におけるタリウム灌流分布のパターンは心機能と関連しているとし、また、永田・西村らは、このような Dilated-HCM 症例において、心機能の低下・心拡大を生じる前に、血中心筋逸脱酵素の上昇とともにタリウム灌流異常が生じることを示している^{1,10)}。したがって、HCM 症例におけるタリウム心筋シンチグラフィは、形態診断以上に心機能・予後に関して貴重な情報を与えてくれる検査として重要であると考えられる。

タリウム心筋シンチグラフィ上、HCM と DCM の中間的な所見を呈し、臨床所見および剖検所見より、Dilated-HCM と診断された症例を報告した。Dilated-HCM については、まだまだ不明の点が多く、今後の研究が期待されるところである。

文 献

- 永田正毅、榎原博、仁村泰治：肥大型様より拡張型様に移行する心筋症とその分析。(1)臨床的考察。臨床科学 22: 1512-1521, 1986
- 由谷親夫、植田初江：肥大型様より拡張型様に移行する心筋症とその分析。(2)病理学的考察。臨床科学 22: 1522-1530, 1986
- Cate FJ, Roelandt J: Progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Am Heart J 97: 762-765, 1979
- Beder SD, Gutgesell HP, Mullins CE, et al: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy to congestive cardiomyopathy in a child. Am Heart J 104: 155-157, 1982
- Nagata S, Park YD, Minamikawa T, et al: Thallium perfusion and cardiac enzyme abnormalities in patients with familial hypertrophic cardiomyopathy. Am Heart J 109: 1317-1322, 1985
- Yutani C, Imakita M, Ishibashi-Ueda H, et al: Three autopsy cases of progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am Heart J 109: 545-553, 1985
- Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC, et al: Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. Am J Cardiol 43: 1086-1102, 1979
- 中田徹男、辰巳哲也、辻光、他：肥大型心筋症の興味ある自然経過。5年間の自然経過で壁肥厚の消退した例を中心に。心臓 17: 1109-1115, 1985
- 横田慶之、瀬尾俊彦、福崎恒：拡張型心筋症と類似の病像を呈した肥大型心筋症の一例。循環科学 8: 98-108, 1988
- 西村恒彦、永田正毅、植原敏勇、他：肥大型心筋症におけるタリウム心筋灌流異常に関する検討——心エコー図、血行動態、および血中心筋逸脱酵素所見との対比を中心として——。核医学 24: 1365-1376, 1987
- Bulkley BH, Rouleau J, Strauss HW, et al: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: detection by thallium 201 myocardial perfusion imaging. N Engl J Med 293: 1113-1116, 1975
- 大嶺広海、西村恒彦、林田孝平、他：肥大型心筋症における²⁰¹Tl 心筋シンチグラフィの定量的評価と心拍同期心ブールイメージングによる拡張期指標の診断的有用性。核医学 21: 815-821, 1984
- Pitcher D, Wainwright R, Maisey M, et al: Assessment of chest pain in hypertrophic cardiomyopathy using exercise thallium-201 myocardial scintigraphy. Br Heart J 44: 650-656, 1980
- O'Gara PT, Bonow RO, Maron BJ, et al: Myocardial perfusion abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: assessment with thallium-201 emission computed tomography. Circulation 76: 1214-1223, 1987
- Bulkley BH, Hutchins GM, Bailey I, et al: Thallium 201 imaging and gated cardiac blood pool scans in patients with ischemic and idiopathic congestive cardiomyopathy. Circulation 55: 753-760, 1977
- Dunn RF, Uren RF, Sadick N, et al: Comparison of thallium scanning in congestive cardiomyopathy and severe coronary disease (abstr). Circulation 64: Suppl IV-34, 1981
- 西村恒彦、林田孝平、植原敏勇、他：タリウム心筋スキャンにおける心筋灌流欠損の進展様式から考案した拡張型心筋症の重症度評価。核医学 23: 243-250, 1986
- Maron BJ, Wolfson JK, Epstein SE, et al: Intramural ("small vessel") coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 8: 545-557, 1986

Summary

An Autopsied Case of Cardiomyopathy Demonstrated Specific Findings by Thallium-201 Myocardial Scintigraphy

Takeshi MATSUO, Tsunehiko NISHIMURA, Toshiisa UEHARA, Kohei HAYASHIDA, Hiroshi CHIBA, Isao MITANI, Seiki NAGATA and Chikao YUTANI

Department of Radiology, Cardiology and Pathology, National Cardiovascular Center, Suita, Osaka

A few cases showing dilatation and decreased contraction of the left ventricle at the terminal stage of hypertrophic cardiomyopathy (dilated-HCM) have been reported. Recently, we experienced a case of dilated-HCM and compared thallium-201 myocardial scintigraphic findings with histological findings.

Thallium-201 myocardial scintigraphic findings resembled that of dilated cardiomyopathy (dilated

biventricle and large perfusion defect). But, histological findings revealed large fibrosis and disarray of myocardial cells. These observation from thallium-201 myocardial scintigraphy was useful for the assessment of myocardial fibrosis of hypertrophic cardiomyopathy.

Key words: Thallium-201 myocardial scintigraphy, Hypertrophic cardiomyopathy.