

《症例報告》

核医学診断が有効であった心尖部心室瘤を伴った
心室中部肥大型心筋症の一例

片平 敏雄* 杉原 洋樹* 中村 隆志* 窪田 靖志*
 稲垣 末次* 中川 達哉* 東 秋弘* 川田 公一*
 北村 浩一* 古川 啓三* 朝山 純* 勝目 紘*
 中川 雅夫*

要旨 心室中部肥大型心筋症 (MVO) は稀な病型であるため、核医学検査による診断および病態解析の意義は明らかでない。そこでわれわれの経験した心尖部心室瘤を合併した MVO の一例にタリウム心筋シンチグラムと RI アンギオグラフィを施行し、その有用性を検討した。前者により心室中部肥大と心筋障害の程度の把握が可能であり、後者により左室内腔の砂時計様変形と位相遅延を伴った心尖部心室瘤の診断が容易であった。さらに心尖部の容量曲線を検討すると通常の心筋梗塞後の心室瘤と異なり、心室中部閉塞機転に基づく asynchrony の存在が心室瘤形成上重要な役割を演じていることが示唆された。核医学的手法は MVO の診断上有用であり、さらに病態解析上も重要な示唆を与える検査法と考えられた。

I. はじめに

心室中部肥大型心筋症 (MVO) は、1976 年 Falicov が肥大型閉塞性心筋症の一亜型として最初に報告し、X 線左室造影の hour-glass appearance と、左室中部で生じる心内圧較差を特徴として記載¹⁾している。以後内外で報告が散見されるが、本症の診断、病態解析における核医学的検査の意義は明らかでない^{2,3)}。今回われわれは心尖部心室瘤を合併した MVO の一例において核医学的手法の応用により、本疾患の種々の特徴的所見が明瞭に示されたので、本法による本症の診断、病態解析における有用性を報告する。

II. 症 例

44歳、男性

主訴：胸部圧迫感。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：20歳ごろより、年に 1~2 度の発作性上室性頻拍発作歴あり。34 歳より心電図異常を指摘されていた。昭和63年 4 月、車の運転中めまいをおぼえ近医を受診。心電図上著明な左室肥大を指摘され、当科に紹介された。

現症：173 cm, 73 kg, 脈拍 60/分整、血圧 120/78 mmHg, 心音、IV 音を聴取、ほか特記事項なし。

一般検査：特に異常所見なし。

心電図所見 (Fig. 1)：左室肥大、陰性 T 波 (I, II, aV_L, aV_F, V₂₋₆)、および III 誘導で Q 波を認めた。

胸部 X 線所見：心胸郭比 = 56%，左第 4 弓の突出を認めた。

心エコー図所見：左室拡張末期径 = 5.0 cm、左室収縮末期径 = 3.6 cm、左室内径短縮率 = 28%，

* 京都府立医科大学第二内科

受付：元年 2 月 15 日

最終稿受付：元年 5 月 11 日

別刷請求先：京都市上京区河原町広小路上ル梶井町 465

(番号 602)

京都府立医科大学附属病院第二内科

片 平 敏 雄

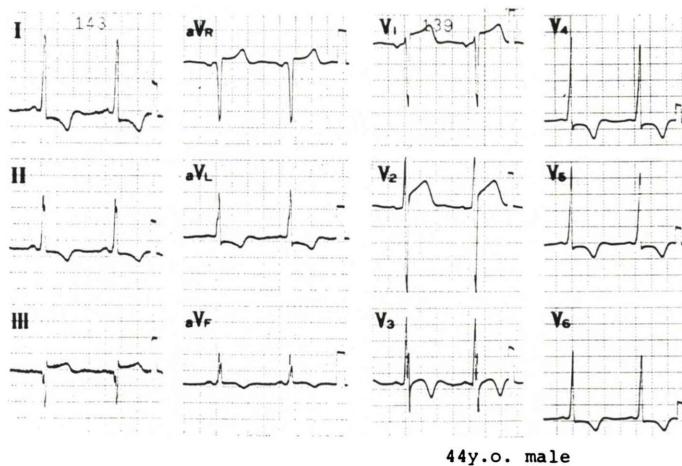


Fig. 1 12-lead electrocardiogram.
Left ventricular hypertrophy and Q wave in III lead are shown.

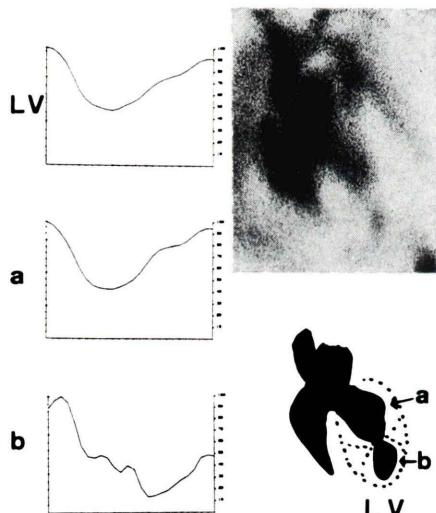


Fig. 2 Gated blood pool scintigraphy.
Left side; volume curves of three ROIs. upper: overall left ventricle, middle: the base, lower: the apex. Delayed emptying causes shortening of the diastolic phase at the apex.
Right side; Anterior view of blood pool scintigraphy shows hour-glass appearance.

中隔厚=1.3 cm, 後壁厚=1.3 cm, 大動脈径=2.9 cm, 左房径=3.3 cm, 断層法では心室中部に著明な肥大を認めたが、心尖部に関しては明瞭な画像が得られなかった。またカラードップラー法では、

心室中部にて収縮期から拡張期にわたって、心尖部より心基部に向かうモザイクシグナルを認めた。

平衡時心プールシンチグラフィ (Fig. 2): 著明な求心性肥大とそれに伴う左室内腔の狭小化を認め、この肥大は心室中部で最も強く、これにより心内腔が心基部と心尖部に2分される所見を得た (hour-glass appearance)。左室心尖部は右室心尖部より明らかに下方に突出し、形態上は心室瘤形成を疑わせた。Fig. 2 の左側は闊心領域をおのおの左室全体、心基部、心尖部に設定し作成した容量曲線である。左室全体でみると、駆出率 (EF) は 50% とやや低下していた。局所解析により心尖部 (b) で最も特徴的と思われる成績が得られた。すなわち、収縮初期は左室全体と同様に容量の減少がみられるが、収縮中期から拡張初期にかけての容量の減少は少なく、急速流入期に再び容量の減少がみられ、最小容量時相は左室全体のそれに比し著明に遅延していた。位相解析 (Fig. 3) では、これを反映して心尖部領域の著明な位相遅延を示した。

安静時タリウム心筋シンチグラム (Fig. 4): SPECT 画像で、前壁中隔領域での肥厚と心尖下壁領域での灌流欠損像が認められ、MVO の心筋病変を示す所見と考えられた。

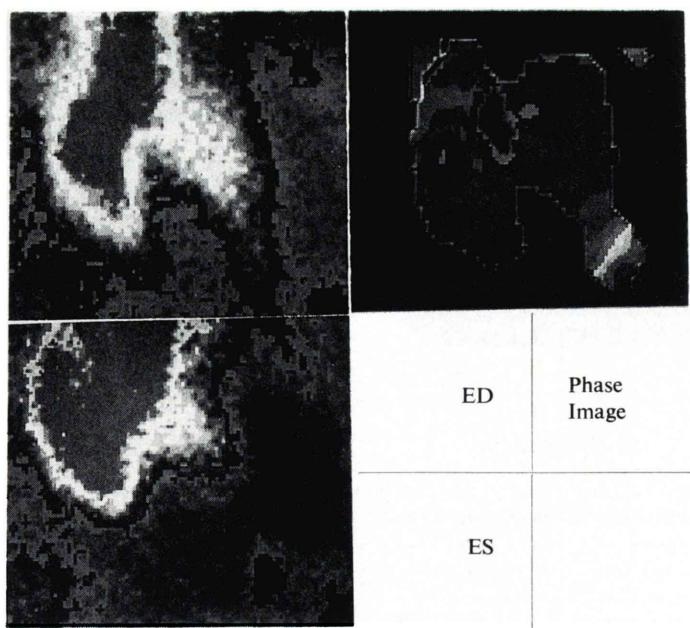


Fig. 3 End-diastolic (ED), end-systolic (ES), and phase image.
End-systolic image shows apical diskinesis, and the apex is seemed to be separated from LV cavity due to obliteration of the midventricle. Phase image reveals a marked phase delay of the apex.

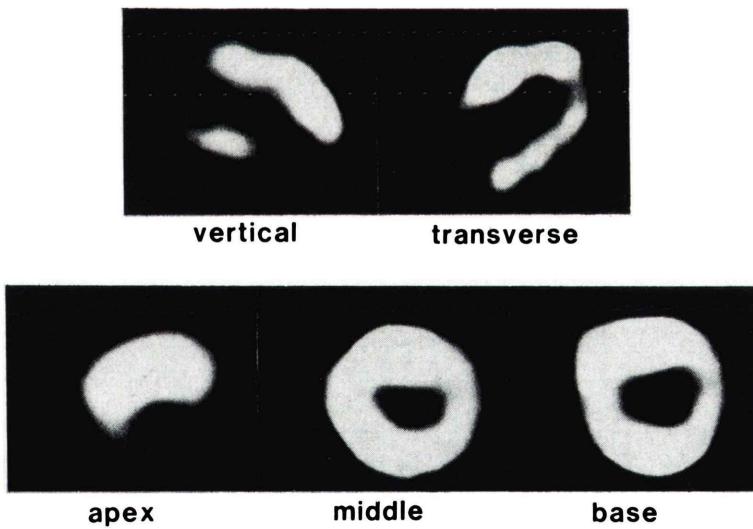
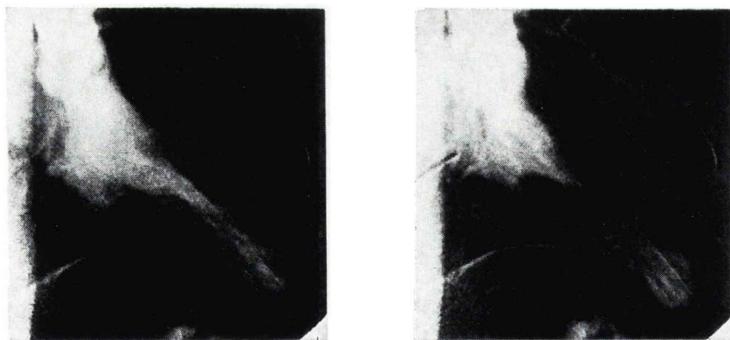


Fig. 4 Tl myocardial scintigraphy; Hypertrophy of the anteroseptal area especially from the midventricle to near the apex is shown. Perfusion defect is seen at the apico-inferior lesion.



end-diastole

end-systole

Fig. 5 Left ventriculography; Note an hour-glass deformity of the LV cavity at diastole and apical dyskinesis with almost complete obliteration of the midventricle at systole.

心臓カテーテル検査：圧所見 (mmHg)；平均肺動脈楔入圧 9.3, 左室圧は心基部で 111/7 (EDP 18) であったが、心室性期外収縮発生のため心尖部腔へのカテーテルの挿入は不能であった。左室造影 (Fig. 5) は肺動脈からの造影剤注入によるデジタルサブトラクションangiography法にて施行した。拡張末期像は、特徴的な hour-glass appearance を示し、収縮末期像では、心室中部での閉塞を呈し心尖部は dyskinesis を示した。同法より求めた心機能のパラメータは、拡張末期容量 = 97 ml, 収縮末期容量 = 43 ml, 心拍出量 = 4.6 L/min, 心係数 = 2.4 L/min/m², 駆出率 = 55% であった。なお冠動脈造影では正常冠動脈を示した。

III. 考 察

MVO は肥大型閉塞性心筋症の一亜型と考えられている。本疾患は心室中部の著明な肥大という特異な肥大様式を示し、これを反映して奇妙な左室内腔形態 (hour-glass appearance) を呈するとともに、同部位で心内圧較差を生ずることが特徴とされる。したがって、従来本症の診断は X 線左室造影法により特徴的な左室形態と、心臓カテーテル法により圧較差を証明することによりなされてきた¹⁾。しかし、左室造影時、左室内圧測定時

ともカテーテルによる心室性期外収縮が発生しやすく、左室形態および血行動態の把握が不十分となりやすい。さらに本症では左室瘤内の血栓合併例も報告され⁴⁾、心尖部にカテーテルを挿入することは危険を伴う。以上の理由から心臓カテーテル検査施行前の非観血的診断がより重要と考えられる。さらに本症で高率に存在する心室瘤を含め心尖部壁運動異常は、本症の自然経過中に発作などを伴うことなく形成されると推定されている^{5,6)}。よって本症においては本法をはじめとする非観血的検査法を定期的に施行して左室形態変化の推移を観察することも臨床上重要と考えられる。

本症例の心プールシンチグラフィによる検討では、求心性肥大により左室容量が減少し、心尖部は著明な位相遅延を示している。さらに局所容量曲線を観察すると、左室容量曲線の収縮期から急速流入期にかけて心尖部は持続的な長い収縮をしていると考えられる。しかもこの収縮は、心室中部の閉塞により等容性収縮をしていることになり、心尖部は収縮期に外的仕事をしておらず、左室全体としては仕事効率の低下を招くことになる。すなわち心尖部と心基部が機能的に分離し、左室全体としては協調的収縮および拡張が障害さ

れ (asynchrony), このことが左室容量の低下と併せ本症の駆出率は低値 (50%) となり心係数が低下する (2.4 L/min/m²) 原因の一つと考えられる。同時に心基部は左室肥大のために拡張障害を有するが、さらに時相分析により明らかなように心尖部で早期の弛緩と拡張が遅れることから左室全体としての拡張障害はさらに助長される。

さらに、タリウム心筋シンチグラムに示したように心尖下壁部の灌流欠損像を認めた。これは心筋症自体による一次的な心筋障害がまず考えられる。しかし心尖部では、持続的な内圧上昇により心筋内血管が圧迫されて冠血管床が減少する。しかも冠血流の時相変化を考慮すると、収縮時間の延長に伴う心尖部弛緩開始の遅延により拡張期主体の左室側冠血流の減少は著明で、心筋虚血をきたしやすく二次的に心筋障害を増悪させる可能性がある。したがって灌流欠損の程度は病期により変化することが推察され、タリウム心筋シンチグラムはこの面での最適の診断法と考えられる。

以上より本症例の病態をまとめると、左室中部肥大という空間的形態異常は、機能的には左室全体の協調的収縮および拡張の障害 (asynchrony) を引き起こし、左心ポンプ機能の低下をきたすとともに心尖部心筋障害の進展因子として作用すると考えられる。

MVO の予後は不明であるとされるが、その診

断は困難であり病態は複雑である。今回 MVO の特徴であるところの、(1) 心室中部肥大、(2) hour-glass appearance、(3) 左室容量低下、(4) asynchrony、(5) 心筋障害、(6) 心尖部心室瘤を核医学的手法により示し、診断に有用であった一例を呈示した。核医学的手法は、MVO の診断、病態解析、経過観察上きわめて有効であると考えられ、今後症例を重ねさらに検討する予定である。

文 献

- 1) Falicov RE, Resnecove L, Bharsto S, et al: Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. Am J Cardiol **37**: 432-437, 1976
- 2) Park CH, Levy HA, Savage M: The use of scintigraphic studies in mid-ventricular obstructive cardiomyopathy to rule out pseudoaneurysm. Clin Nucl Med **10**: 463-465, 1985
- 3) Wakasugi S, Shibata N, Kobayashi T, et al: Thallium-201 imaging in a patient with mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy. J Nucl Med **29**: 1738-1741, 1988
- 4) 中村隆志, 松原欣也, 北村浩一, 他: 心室中部閉塞性肥大型心筋症の診断における超音波検査の有用性と問題点. 日超医講演論文集 **53**: 437-438, 1988
- 5) Fighari S, Krajcer Z, Edelman FS, et al: Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with mid ventricular obstruction. J Am Coll Cardiol **9**: 288-294, 1987
- 6) 小池清一, 下島正博, 遠藤良平, 他: 15年間の心電図経過を観察した心尖部心室瘤を合併した心室中部肥大型心筋症の一例. 内科 **60**: 153-156, 1987

Summary

Nuclear Cardiological Examination for Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy with Midventricular Obstruction and Apical Aneurysm : A Case Report

Toshio KATAHIRA, Hiroki SUGIHARA, Takashi NAKAMURA, Yasushi KUBOTA, Tatsuya NAKAGAWA, Suetsugu INAGAKI, Akihiro AZUMA, Kouichi KAWATA, Hirokazu KITAMURA, Keizo FURUKAWA, Jun ASAYAMA, Hiroshi KATSUME and Masao NAKAGAWA

Second Department of Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine

Midventricular hypertrophy (MVO) is a rare and complicated myocardial disease. Its pathophysiology and prognosis remain unknown, and few nuclear cardiological findings for MVO were reported.

On a 44-year old man with MVO, Thallium-201 (Tl) myocardial scintigraphy and gated blood pool scintigraphy (GPS) were performed to evaluate their usefulness. GPS revealed a characteristic hour-glass deformity of the left ventricular cavity, apical aneurysm and asynchrony due to obliteration

of the midventricle. Anteroseptal hypertrophy in midventricle and myocardial damage in apico-inferior region were detected by Tl.

Thus, nuclear cardiological studies are proved to be useful and essential in not only diagnosis but also evaluating pathophysiology and observing natural history noninvasively.

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction, Apical aneurysm, Gated blood pool scintigraphy, Thallium-201 scintigraphy.