

《症例報告》

Tc-99m-pyrophosphate 心筋 SPECT が診断上有用であった 心アミロイドーシスの1例 —Tl-201 心筋シンチグラフィーとの対比—

今本 哲郎* 森田 一豊* 小野寺壯吉* 棚沢 哲*
天羽 一夫** 石川 幸雄*** 村上 昇*** 河地 英樹***

要旨 家族性アミロイドポリニューロパチーの患者に、テクネチウム-99m ピロ磷酸 (Tc-99m-PYP) およびタリウム-201 (Tl-201) 心筋シンチグラフィーを施行した。planar 像では Tc-99m-PYP の両室への強いび漫性の集積を認めたが、Tl-201 の集積欠損はなかった。しかし、single photon emission computed tomography (SPECT) では Tc-99m-PYP の不均一な分布が明らかに描出され、断層心エコー図で granular sparkling appearance が認められた部位に一致して同核種の高度の分布を認めた。また、circumferential profile で Tc-99m-PYP の高集積部に Tl-201 の低集積部が一致することも認められた。Tc-99m-PYP SPECT 所見および Tl-201 SPECT との比較は本疾患の心筋組織病変の程度と分布の検索に有用と考えられた。

I. はじめに

心アミロイドーシスの際の technetium-99m-pyrophosphate (以下 PYP) の心筋への異常集積は現在よく知られている。しかし、これまでの症例報告や研究報告は planar 像によるものが主で、single photon emission computed tomography (以下 SPECT) の所見についての報告は少なく¹⁾、thallium-201 (以下 Tl) 心筋 SPECT との対比について検討した報告はごく僅かである。

われわれは、末梢性ポリニューロパチーを契機に心電図異常から心筋病変を疑い、PYP-SPECT により心筋病変を確認した家族性アミロイドポリニューロパチー (以下 FAP) の例を経験したので、Tl-SPECT と対比し、若干の考察を加えて報告する。

* 旭川医科大学第一内科

** 同 放射線科

*** 同 附属病院放射線部核医学部門

受付：63年3月30日

最終稿受付：63年6月28日

別刷請求先：旭川市西神楽4線5号3番地11 (〒078)

旭川医科大学第一内科

今本 哲郎

II. 症例呈示

症例は 54 歳の男性で、末梢性ポリニューロパチー検索のため当科を受診した。

患者は 10 年前より両上肢のしびれ感を自覚し、それが徐々に増悪するとともに陰萎が発現、2 年前からは上下肢の脱力も加わった。しかし、心疾患を疑わせる症状・既往歴はなかった。

入院時理学所見では Erb 領域に Levine II/VI の収縮期雜音を聴取する以外に心疾患を疑う所見はなかった。また、血液・尿一般検査でも異常所見は認めなかった。

胸部 X 線写真では左 4 号の軽度の突出を認め (Fig. 1)，心電図上 I 度房室ブロック、左軸偏位、V₂ から V₄ の QS パターンを認めた (Fig. 2)。断層心エコー図では、心室中隔の肥厚と輝度の増加 (granular sparkling appearance 以下 GS) を認め (Fig. 3)，多発性神経炎を併発する心疾患、特にアミロイドーシスの心病変を疑って PYP および Tl 心筋シンチグラフィーを施行した。

PYP では planar 像で両室へのび漫性集積を認め、Falk 分類²⁾の 4+ と判定された (Fig. 4-a)。

SPECT像では short-axis image および horizontal long-axis image で心室中隔への高い集積と右室への集積を認めた(Fig. 5右, Fig. 6右)。

Tlスキャンでは planar 像では右室の描出も左室の欠損像も認められず(Fig. 4-b), SPECT像でも short-axis image, horizontal long-axis image とも視覚的には欠損や心室中隔の肥厚を認めなかつ

た(Fig. 5左, Fig. 6左)。

SPECTでのPYP(青)とTl(赤)の両イメージの重ね合わせでは、左室でPYP・Tlが一致したが、右室ではPYPのみで描出された(Fig. 5下, Fig. 6下)。

circumferential profile では Tl(黄色)で心室中隔後方にやや low activity の部を認め、PYP(赤色)で同部に high activity を認めた(Fig. 7)。

以上よりアミロイド心病変の存在を強く疑い、右室中隔壁より心筋生検を行った結果、コンゴ・

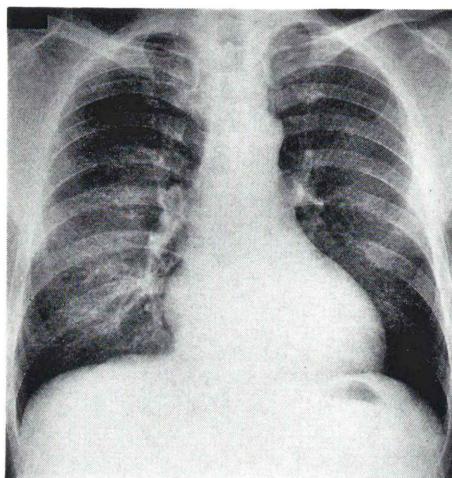


Fig. 1 Posteroanterior chest X-ray film shows slight cardiomegaly (cardiothoracic ratio of 51%).

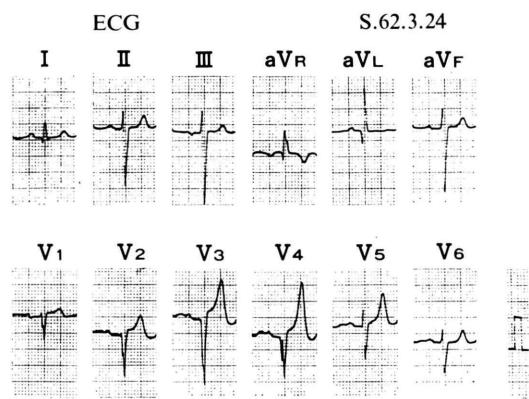


Fig. 2 The 12-lead electrocardiogram shows left axis deviation, first degree atrioventricular block, and QS waves in V₂-V₄.

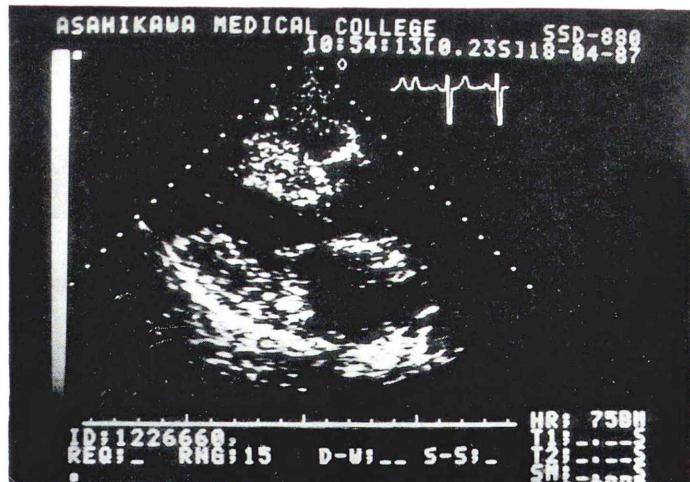


Fig. 3 Two-dimensional echocardiographic parasternal long axis view shows hypertrophy (21 mm) and granular sparkling appearance of the interventricular septum.

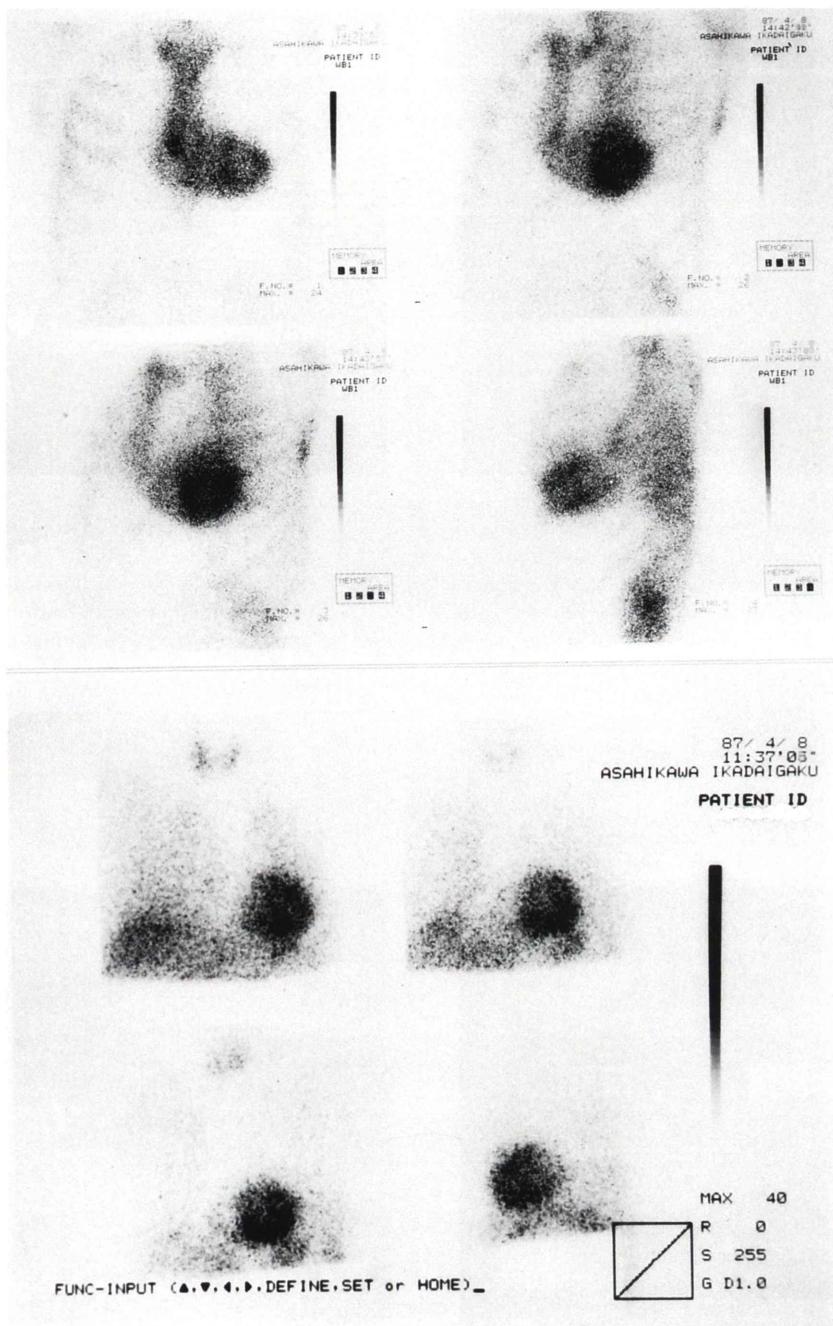


Fig. 4 Upper: (Fig. 4-a) the planar image of technetium-99m-pyrophosphate myocardial scintigram shows diffuse and intense (Falk's grading of 4+) biventricular uptake of radionuclide.

Lower: (Fig. 4-b) the planar image of thallium-201 myocardial scintigram shows normal left ventricular image without right ventricular visualization.

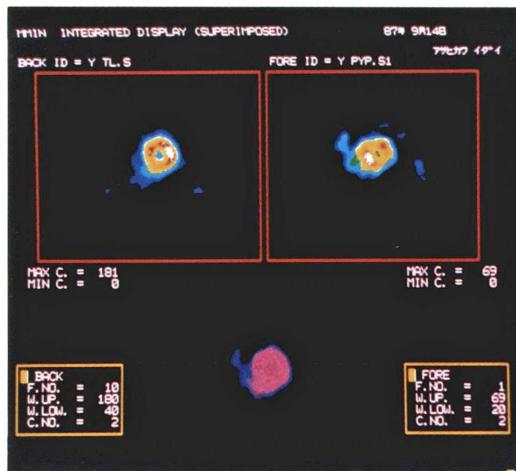


Fig. 5 Short axis image of thallium-201 (upper left) and technetium-99m-pyrophosphate (upper right) myocardial SPECT and superimposed image of both radionuclides' image (lower: red indicates thallium and blue indicates technetium) shows intense technetium uptake in biventricular walls especially in the interventricular septum and normal thallium uptake in the left ventricular wall without visualization of the right ventricular wall.

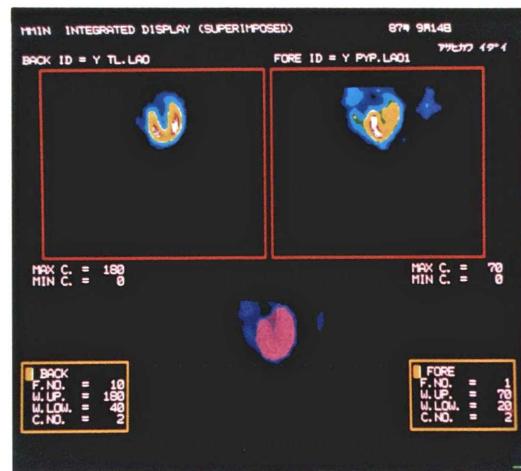


Fig. 6 Horizontal image of thallium-201 (upper left) and technetium-99m-pyrophosphate (upper right) myocardial SPECT and superimposed image of both radionuclides' image (lower: red indicates thallium and blue indicates technetium) shows the same findings as Fig. 5.

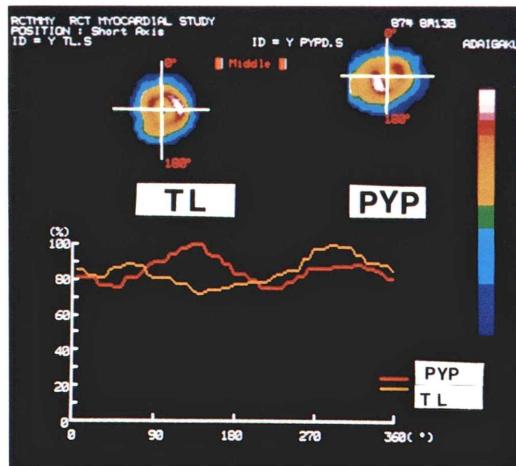


Fig. 7 Circumferential profile of thallium (TL: yellow line) and technetium (PYP: red line) shows low activity of thallium in the posterior part of interventricular septum and high activity of technetium in the same part.

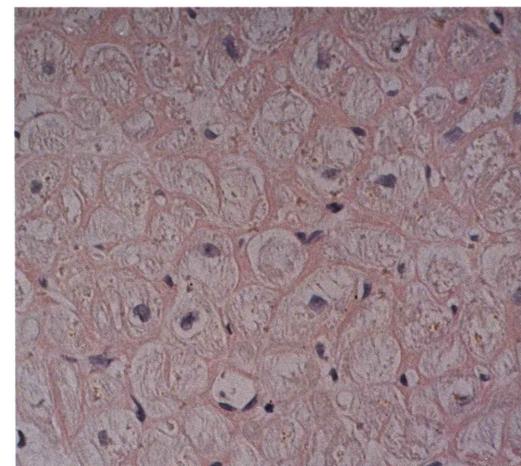


Fig. 8 Congo-red stained myocardium obtained by endomyocardial biopsy shows diffuse amyloid deposition in interstitial tissue with almost normal myocardial cells.

レッド染色で間質へのアミロイド沈着と変性のない心筋細胞の混在を確認した (Fig. 8).

血液中プレアルブミン定量でアミロイドーシスの家族性因子を検討したところ、同意の得られた 2 例中 2 例 (患者の兄、娘) に陽性所見を得た。しかし、これらの陽性者では臨床症状がなく、心電図、心エコー図でも正常で、うち 1 例に施行した PYP および TI では異常所見は認められなかった。

III. 考 察

従来、アミロイドーシスの心病変の診断には、心電図、心エコー図などが有用とされており、本郷ら³⁾の 18 例のアミロイドーシスでの検討では心電図異常の頻度は各種伝導障害が 44%, QS パターンが 44%, 左軸偏位が 44% など高率であり、15 例の FAP の検討⁴⁾でも M モード心エコー図での左室後壁の拡張障害が 83%, 側帽弁前尖の EF slope の減少が 73%, 断層心エコー図での GS は 27% に認められたとされている。しかし、これらの心電図所見や心エコー図所見は肥厚性心筋症など他の心筋疾患でも認められ、特異的とはいえない¹⁾。

心アミロイドーシスでの PYP の心臓への集積は Kula ら⁵⁾によって報告されて以後、新たな診断法として注目されている。彼らは遺伝性アミロイドーシスと骨髄腫合併アミロイドーシスの 2 例において心筋を含む軟部組織への PYP の集積を報告した。一方、FAP において Hongo ら⁴⁾は 15 例中 10 例 (67%) に PYP-SPECT でのび漫性集積を認め、さらに心エコー図上比較的特異的といわれる GS の認められない例の 50% に PYP 陽性を認めたと報告している。PYP の他の検査法に優る成績を示すと考えられる。

アミロイド病変への Tc-99m-PYP の集積機序は諸説があり、未だ確定されていないが、Willerson ら⁶⁾のアミロイドのカルシウム濃度と Tc-99m-PYP 集積度との関連についての検討によれば、アミロイド組織中のカルシウムと Tc-99m-PYP の結合がその本態と考えられる。

アミロイドーシスでは、その心障害は作業心筋

の障害による心不全と刺激伝導系の障害による不整脈とに大別され、なかでも原発性アミロイドーシスでは作業心筋障害が強く、FAP では不整脈が多いとされている^{7,8)}。本例では QS パターンがあるので、虚血性病変も示唆されるが、心エコー上左室収縮能も保たれ、心疾患としての自覚症状は認められていない。このことは、通例心筋障害の検索に用いられる TI でも異常がなく、また RI アンジオグラムや左室造影上の収縮能に異常が認められることでも確認された。しかし、PYP-SPECT 所見では PYP は両心室にび漫性に集積し、特に心エコー図上の GS を示す中隔でより高い activity を認めた。中隔で PYP 集積が著しく高いことは同部へのアミロイドの沈着が多いことを示しており、このことは FAP では刺激伝導系が障害されやすいといわれることと関係しているように思われる。しかし、この所見は、従来の planar 像では明確にし難い。病変の分布を知る上で SPECT の有用性を示していると考える。さらに PYP による右室描出は、心エコー図法では判断し難い部位の病変の存在も検出し得ることを示したと考えられた。

TI-SPECT では PYP に比べ、左室では image 上 activity の低下を認めなかった。しかし、circumferential curve では PYP の高 activity の部に一致してやや低 activity を認めた。TI、PYP の左室への集積が、ともにび漫性であったことは、アミロイド沈着がび漫性に心筋の間質に起こることが原因と考えられる。一方、circumferential curve での解析から、心室中隔後方でわずかではあるが TI と PYP の集積の差を認めたことは、TI の γ 線吸収の影響を考慮しなければならないが、吸収補正を行っており、また最も吸収の影響を受け易い後壁が描出されていることから γ 線吸収だけでは説明は難しく、むしろ間質へのアミロイド沈着による心筋細胞の脱落・変性の発現を示唆すると考えられる。この点は生検所見と差があるが、生検で得られた組織は心内膜直下の心筋であり深層の心筋組織の変化がより進んでいる可能性も否定できない。さらなる組織学的検討が必要ではあるが、

現行の検索手段のとて考へる限りは Tl と PYP の比較はこれら深層の心筋の変化をも反映しているものと思われる。

本例は末梢性ポリニューロパシーを主訴とし、循環器系の症状を認めず、心拡大と心電図、心エコー図から心筋病変を疑われ、PYP-SPECT および Tl-SPECT でアミロイド沈着を考えて心筋生検を施行し、診断を確定し得た例である。アミロイドーシスの心障害において、不整脈・心不全などを呈する前を早期とすると、本例は比較的早期に発見された例ともいえる。本例では、心エコー図で判断し難い右室病変の存在も PYP において明らかにされた。PYP-SPECT と Tl-SPECT を併用、比較して用いることにより、病変の分布、程度の判断も含め、早期病変の発見がより容易になると考へられた。

血中プレアルブミンを有し、無症候の2例では、心電図、心エコー図、PYP、Tl いずれも異常所見は得られなかった。これらの保因者については、上記諸検査の本症診断上の意義を明らかにするためにも、今後の経過観察が必要と考えられる。

文 献

- Karp K, Näslund U, Backman C, et al: Tech-

netium-99m-pyrophosphate single photon emission computed tomography of the heart. Int J Cardiol 14: 365-369, 1971

- Falk RH, Lee VW, Rubinow A, et al: Sencitivity of technetium-99m-pyrophosphate scintigraphy in diagnosing cardiac amyloidosis. Am J Cardiol 51: 826-830, 1983
- 本郷 実、三沢卓夫、山田博美、他: Technetium-99m-pyrophosphate, technetium-99m-methylene diphosphonate および gallium-67-citrate シンチグラフィーによる心アミロイドーシスの診断的意義——AL アミロイドーシス、家族性アミロイドポリニューロパシーにおける検討——。日内誌 75: 1-8, 1986
- Hongo M, Hirayama J, Fujii T, et al: Early identification of amyloid heart disease by technetium-99m-pyrophosphate scintigraphy: A study with familial amyloid polyneuropathy. Am Heart J 113: 654-662, 1987
- Kula RW, Line BR, Seigel BA, et al: Scanning for soft-tissue amyloid. Letter Lancet 1: 92-93, 1977
- Willerson JT, Parkey RW, Bowe TJ, et al: Pathophysiological considerations and clinicopathological correlates of technetium-99m stannous pyrophosphate by myocardial scintigraphy. Semin Nucl Med 10: 54-69, 1980
- 日野原重明: Amyloidosis の臨床——心アミロイドーシス——。最新医学 30: 1550-1555, 1975
- 加藤孝和、沢山俊民、津田 司、他: 家族性アミロイドニューロパシーの心電図所見。呼と循 30: 843-848, 1982

Summary

Technetium-99m-Pyrophosphate Single Photon Emission Computed Tomography of the Heart in Familial Amyloid Polyneuropathy: Comparison with Thallium-201 Myocardial Scintigraphy—A Case Report

Tetsuro IMAMOTO*, Kazutoyo MORITA*, Sokichi ONODERA*,
Satoshi TANAZAWA*, Kazuo AMOH**, Yukio ISHIKAWA***,
Noboru MURAKAMI*** and Hideki KAWACHI***

**The First Department of Internal Medicine, **Department of Radiology,
Asahikawa Medical College, Asahikawa*

****Section of Nuclear Medicine, Asahikawa Medical College Hospital, Asahikawa*

A patient with familial amyloid polyneuropathy underwent myocardial imaging using technetium-99m-pyrophosphate and thallium-201. The planar scintigraphy showed a diffuse, intense biventricular uptake of technetium-99m-pyrophosphate, and normal left ventricular uptake of thallium-201. The single photon emission computed tomography using technetium-99m-pyrophosphate showed an uneven distribution of the radionuclide. The maximum activity of technetium-99m-pyrophosphate corresponded to the region with granular sparkling

appearance of the echocardiography. Comparison of circumferential profile of technetium-99m-pyrophosphate with those of thallium-201 scintigraphy was valuable in order to detect moderate myocardial damage. Single photon emission computed tomography may aid in assessing the degree and distribution of cardiac amyloid deposit.

Key words: Cardiac amyloidosis, Single photon emission computed tomography, Technetium-99m-pyrophosphate, Thallium-201.