

## 心筋疾患の診断と病態把握 における核医学を含む各種 検査法の信頼度と限界

## Reliability and limitation of various diagnostic methods including nu- clear medicine in myo- cardial disease

徳安 良紀\*†  
日下部きよ子†  
山崎統四郎†  
田崎 瑛生†  
関口 守衛\*  
広江 道昭\*  
森本紳一郎\*  
藤岡 達男\*  
中村 憲司\*  
広沢弘七郎\*

Yoshiki TOKUYASU\*†  
Kiyoko KUSAKABE†  
Toshio YAMAZAKI†  
Eisei TAZAKI†  
Morie SEKIGUCHI\*  
Michiaki HIROE\*  
Shinichiro MORIMOTO\*  
Tatsuo FUJIOKA\*  
Kenji NAKAMURA\*  
Koshichiro HIROSAWA\*

### Summary

Electrocardiography (ECG), echocardiography, nuclear method, cardiac catheterization, left ventriculography (LVG) and endomyocardial biopsy (biopsy) were performed in 40 cases of cardiomyopathy (CM), 9 of endocardial fibroelastosis (EFE) and 19 of specific heart muscle disease (SHMD), and the usefulness and limitation of each method was comparatively estimated.

In CM, various methods including biopsy were performed. The 40 patients were classified into 3 groups, i.e., 1) hypertrophic (17), 2) dilated (20) and 3) non-hypertrophic · non-dilated (3) on the basis of left ventricular ejection fraction (LVEF) and hypertrophy of the ventricular wall assessed by LVG and/or echocardiography. The hypertrophic group was divided into 4 subgroups: 9 septal, 4 apical, 2 posterior and 2 anterior. M-mode scan was useful for detecting hypertrophy at the site of the ventricular septum and posterior wall, but not at the site of the anterior wall and apex. The hypertrophy was detected in 18 out of 20 cases using nuclear method. The posterior wall was hypertrophic but the septum was normal in 2 cases. In 2 of 3 non-hypertrophic · non-dilated cases, the left ventricle was oval in shape by LVG, echocardiography was normal, but significant pathological changes were seen in the biopsy, and there were abnormal ECG findings. There was no correlation between the ECG findings and the site of ventricular hypertrophy. Left ventricular ejection fraction measured by LVG (Kasser) had a closer correlation to LVEF obtained by nuclear method (multigated blood

東京女子医科大学 †放射線科  
\*同 心臓血圧研究所  
東京都新宿区市谷河田町 10 (〒162)

†Department of Radiology, \*Heart Institute Japan  
Tokyo Women's Medical College, 10 Kawada-cho,  
Shinjuku-ku, Tokyo 162

Presented at the 22nd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 25-26, 1981  
Received for publication May 1, 1981

pool scan;  $r=0.97$ ) than LVEF by echocardiography (Teichholz;  $r=0.79$ ), although LVEF obtained by nuclear method was slightly higher than LVEF obtained by LVG. Myocardial perfusion defect was found in 10 of 20 cases of dilated cardiomyopathy (DCM) and the site of relative hypokinesis coincided with the site of the defect in 6 of 7 cases. A semi-quantitative myocardial perfusion defect index (PDI) and histo pathological contractility failure index (HCFI) obtained by the biopsy were devised. HCFI is the score of myocardial degeneration, fragmentation and fibrosis. The PDI plus HCFI had a close correlation with LVEF ( $r=-0.89$ ). In 9 cases of DCM, LVEF was more reduced than right ventricular ejection fraction. The perfusion defect was also found in 4 cases of EFE and 4 cases of SHMD, i.e., sarcoidosis, postmyocarditis, Kugelberg-Welander disease and cardiac tumor.

We conclude that the nuclear study is useful in assessing the site of the abnormal ventricular thickening, perfusion defect and ventricular function. Echocardiography is most useful in detecting ASH. The biopsy gives the sole diagnostic clue, especially in non-hypertrophic · non-dilated cardiomyopathy. ECG is useful in all cases but correlation with the site of disproportional hypertrophy was not obtained.

#### Key words

Cardiomyopathy      Endocardial fibroelastosis      Specific heart muscle disease      Nuclear method  
Endomyocardial biopsy

## 序 文

心筋疾患の中には特発性心筋症 (cardiomyopathy) および類縁疾患, 特定心筋疾患 (specific heart muscle disease) などが含まれるが, 病因や臨床像はある一定の傾向を示す。しかし個々の疾患像をみると種々雑多である<sup>1-3)</sup>。特発性心筋症は原因不明の心筋疾患と定義され, 臨床的には WHO と ISFC が提案した分類<sup>3)</sup> が用いられている。これによると特発性心筋症は, 1) 拡張型 (うっ血型) dilated (congestive) cardiomyopathy; DCM (CCM), 2) 肥大型 (肥厚型) hypertrophic cardiomyopathy; HCM, 3) 拘束性 restrictive cardiomyopathy に分類されている。3) には心室内腔閉塞性のものと非閉塞性のものを含み, 心内膜心筋線維症 (Davies 病) があるが, アフリカや南米など南半球諸国以外では稀である。従って, 一般的には特発性心筋症は HCM と DCM とに大別される。しかし関口らは心内膜心筋生検 (心生検) の経験から, DCM, HCM のいずれにも属しない症例が存在すると提案している<sup>4)</sup>。関口らの B 分類の IV (不整脈, 伝導障害を主徴とするもの), V (その他) がそれに相当する。今回我々は

心生検, 冠状動脈・左室造影, 超音波, 核医学, 心電図をすべて施行し, 特発性心筋症と診断された症例に対し, 左室駆出率と左室壁厚を分類の基準とし, 病型分類を試みた。一方, 心筋疾患の診断に用いた各種検査法のそれぞれの有用性と限界について比較検討し, 若干の知見を得たので報告する。本報告では, 核医学検査所見を中心にした他の検査法との比較を行った結果を示す。

## 対象と方法

### 1. 対 象

(a) 心筋疾患 68 例, (b) 不整脈 (ARTM) 4 例, (c) 健常対照者 4 例の合計 76 例。(a) は特発性心筋症 (CM) 40 例, 心内膜線維弾性症 (EFE) 9 例, 特定心筋疾患 (SHMD) 19 例である。(a) では全例に超音波, 核医学, 心電図が施行したが, CM の全例ではさらに心生検, 冠状動脈左室造影が, EFE の 6 例でもさらに心生検, 左室造影が施行されている。SHMD では全例心生検, 臓器生検, 剖検, 心カテ, 造影などで心筋疾患の存在が確認されている。なお EFE の 9 例中 8 例は長期生存例であり, 核医学検査施行時の年齢は 7 カ月~14 歳 (平均  $8.7 \pm 4.1$  歳) であった。(b) の不整脈群で

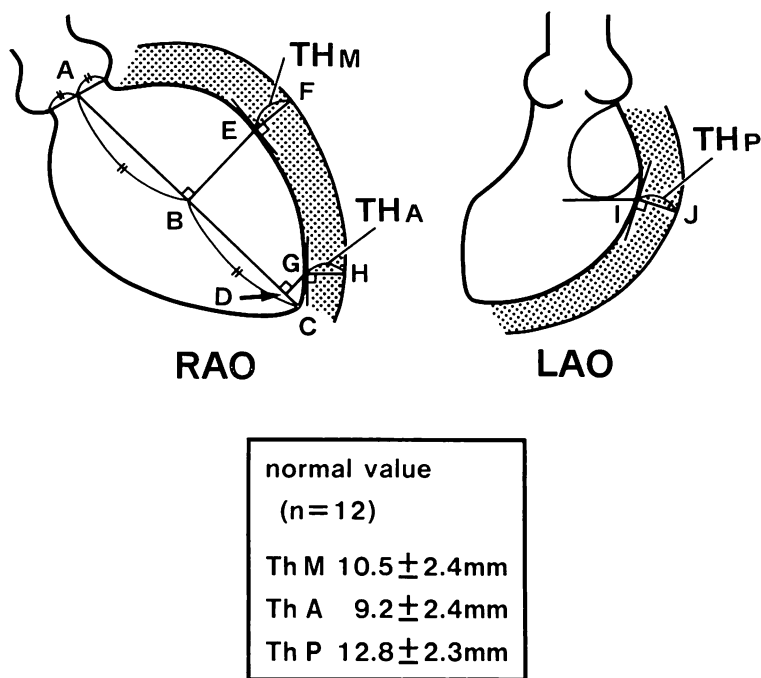


Fig. 1. Method of measurement of left ventricular wall thickening by left ventriculography from the right anterior oblique (RAO) and the left anterior oblique (LAO) projections and the normal value (measured by Morimoto et al.'s method<sup>5)</sup>).

THm=anterior free wall thickness (THm=EF); THa=anterior apical thickness (THa=GH; CD=1/10 BC); THp=posterior free wall thickness (THp=IJ).

は2例は心室頻拍, 2例は心室性期外収縮が多発し, basic ECG は正常であり, CM と同様の検査がすべて施行された。(c)の健常対照者には35歳以下の健常医師3名と冠状動脈左室造影所見が正常の異型狭心症1例であった。

## 2. 検査法

今回の検討では以下の検査法を用いた。(a)標準12誘導心電図,(b)超音波(一部の症例には断層心エコー図を施行したが,原則的に心エコー図はM-mode scanで検討,心室中隔壁厚>14mmを異常とした。左室容積の計測はTeichholz法を用いた),(c)核医学検査法; Tl-201心筋スキャン, Tc-99m HSAによるスキャン(初回循環法とマルチゲート法),(d)冠状動脈・左室造影(左室容積の計測はKasser法を用いた。),(e)心生検(右室または左室)。

## 3. 左室壁厚測定

左室造影による壁厚の測定には森本らの方法<sup>5)</sup>を用いた(Fig. 1)。

## 4. 心筋病変度の評価

心生検による心筋病変度の評価は広江・関口らのhistopathological contractility failure index (HCFI<sup>6)</sup>),すなわち心筋細胞の変性,断裂,線維化の病変をスコア化したものを採用した。

## 5. Tl-201心筋スキャン

Tl-201心筋スキャンによる欠損の大きさの評価には,我々の独自の方法を用いた。すなわち前面,左前45度,左側面の3方向の心筋イメージに対し,バックグラウンドを除去した後,拡張末期像(またはstatic image像)の最高カウント部位よりもカウント値が75%未満の部位を欠損部位とみなし,これが心筋全周に対する割合を0,1,

2, 3 と半定量化し, 3 方向の合計点を算出し, これを欠損指数 (perfusion defect index; PDI) と命名し, これを採用した. ただし大動脈弁, 僧帽弁, 心尖部の生理的欠損は除外した.

成 績

1. CM

CM については, 左室造影上左室駆出率が 50% 以上, しかも造影上前壁, 心尖部, 後壁が, または M-mode scan で心室中隔が肥厚したものを Group A hypertrophic type, 左室造影上駆出率が 50% 未満のものを Group B dilated type, 造影上肥厚がなく, 駆出率が 50% 以上のものを Group C non-hypertrophic・non-dilated type とした. Group A に属したものは 17 例, Group B のものは 19 例, Group C のものは 3 例であった. Group A+B の 1 例は駆出率が 50% 未満であったが, 心室中隔が肥厚していた. EFE の左室駆出率はマルチゲート法で測定し, 中隔, 後壁は超音波, 前壁, 下壁, 心尖部は心筋スキャンを用いて壁厚を測定した. Group B に属したものは 3 例, Group C は 6 例であった. SHMD の左室駆出率は左室造影またはマルチゲート法で算出し, 壁厚の測定は左室造影, 超音波, 心筋スキャンで算出した. Acromegaly 2 例, amyloidosis 2 例では左室壁厚が肥厚し, 駆出率が低下していたので Group A+B, postmyocarditis 1 例, Kugelberg-Welander 病 1 例, hyperthyroidism 1 例は Group B に属した. 残りの 12 例は Group C に属した (Table 1). なお CM の Group A hypertrophic type では, どの部位がもっとも優位に肥厚しているかを見, 肥厚の部位によってさらに中隔肥厚 9 例, 心尖部肥厚 4 例, 後壁肥厚 2 例, 前壁肥厚 2 例に分類した.

2. DCM を除いた CM

DCM を除いた CM 17 例につき, 心筋スキャン, 超音波, 圧較差の関係を検討した (Table 2). 中隔肥厚群の 9 例とも中隔壁厚が 14 mm 以上であり, 中隔 / 後壁々厚比も 1.5 以上であり, 6 例に

Table 1. Breakdown of the analyzed cases of myocardial diseases

Group	Cardiomyopathy	E F E	Specific Heart Muscle Disease
A. Hypertrophic	Septal *○● 9	0	0
	Apical ○● 4		
	Posterior *○● 2		
	Anterior ○● 2		
A+B	1 *○●	0	Acromegaly *○ 2 Amyloidosis *○ 2
B. Dilated	19 *○●	3 *○●	Post-myocarditis *○● 1 KW *○● 1 Hyperthyroidism *○● 1
C. Non-Hypertrophic Non-Dilated	3 *○●	6 *○●	Post-myocarditis *○● 6 Sarcoidosis *○ 1 Cardiac tumor *○● 2 Hypothyroidism *○● 1 Noonan *○● 1 Polymyositis *○● 1
ARTM	4 *○●		

\* UCG ○ Nucl. ● Anglo

T.W.M.C. March 10, 1981

The cases are classified into 4 groups (A, A+B, C and D). Case numbers of cardiomyopathy, endocardial fibroelastosis (EFE), specific heart muscle disease and arrhythmia (ARTM) are shown. Symbols of the diagnostic method which are useful to classify each group are added. See text for further explanation of the cases.

UCG=ultrasound cardiography; Nucl.=nuclear study; Anglo=left ventriculography; KW=Kugelberg-Welander; Rx=treatment.

収縮期前方運動 (SAM) を認め, 4 例に大動脈弁の半閉鎖 [SC(A)] を認めた. SAM と SC(A) のある 4 症例中 3 症例では左室大動脈間に著明な圧較差を認めた. 心筋スキャンでも 9 例中 7 例で中隔が非対称性に肥厚していた. 心尖部肥厚型の 4 例中 3 例は左室造影上心尖部壁厚が 20.5 mm, 17.6 mm, 15.1 mm と肥厚し, 残りの 1 例は 11.2 mm であったが, 4 例とも心尖部が前壁に比べて非対称的に肥厚し, 左室造影では spade 型を呈した. 4 例とも心筋スキャンで心尖部肥厚を認めしたが, M-mode scan では心尖部肥厚を診断し得なかった. しかし断層心エコー図を施行し得た症例では心尖部肥厚が示唆された. 後壁肥厚群の 2 例では左室造影上後壁が 16.8 mm, 14.6 mm と非対称的に肥厚していた. 2 例とも M-mode scan で

**Table 2. Comparison of nuclear medicine (Nucl.), echocardiography (UCG) and pressure gradient (PG) across the left ventricle to aorta and/or the right ventricle (RV) to pulmonary artery in cases of cardiomyopathy excluding dilated cardiomyopathy**

Nucl.	Septal								Apical				Post.		Ant.		Non-Hyper. Non-Dilat.			
	SH	KY	BI	MM	KT	TO	ST	TT	KT	KO	HH	TY	SI	YI	SY	TK	MK	TW	MA	
WS/PW	1.57	1.90	1.53	1.58	1.67	1.65	1.78	1.88	1.69	0.78	0.80	0.92	?	0.67	0.70	0.92	1.22	?	0.75	1.14
SAM	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+
SC(A)	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
PG(mmHg)	100	100	110	-	10	-	-	25 (rev)	-	-	-	-	-	-	-	-	80	-	-	-

Nuclear method is most useful in assessing the site of abnormal ventricular thickness. Most of the cases which has systolic anterior movement (SAM) of the mitral valve and/or semi-closure of the aortic valve [SC(A)] have pressure gradient.

Septal=septal hypertrophy; Apical=apical hypertrophy; Post=posterior hypertrophy; Ant.=anterior hypertrophy; Non-Hyper. Non-Dilat.=non-hypertrophic・non-dilated; ASH=asymmetric septal hypertrophy; ApH=apical hypertrophy; PH=posterior hypertrophy, NL=normal ventricular wall thickness.

中隔の肥厚がなく、中隔後壁比が0.67, 0.70と低かった。心筋スキャンでも後壁が中隔に比べて著明に肥厚していた。前壁肥厚群2例では左室造影上前壁々厚が28.3 mm, 22.5 mmと著明に肥厚し、M-mode scanで中隔後壁厚が12.5 mm, 16.0 mm, 中隔後壁比が0.92, 1.22であった。1例にSC(A), もう1例にSAMを認めた。2例とも心筋スキャン上で前壁が著明に肥厚していたので、壁肥厚による分類から前壁肥厚群に入れた。非肥厚非拡張群3例とも左室造影, 心エコー図, 心筋スキャンのいずれにても左室壁の肥厚を証明し得なかった。しかし1例では心エコー図でSAMを認め、左室造影第1斜位による左室拡張期形態は“kidney or banana型”であったが、残りの2例の左室拡張期形態は“oval型”であった。なお左室造影による左室駆出率は3例とも60%以上であった。この群は3例とも心電図異常を有し、心生検でも有意な病変を認めたが、壁の肥厚と駆出率の低下はみられなかった。

**Table 3. Electrocardiographic findings in various groups in cardiomyopathy excluding dilated cardiomyopathy**

Patients	Septal								Apical				Posterior		Anterior		Non-Hyper. Non-Dilat.			
	SR	KY	BI	MM	KT	TO	ST	TT	KT	KO	HH	TY	SI	YI	SY	TK	MA	TW	MK	
abnormal Q	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
absence of septal Q	-	+	+	-	-	-	-	±	-	±	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-
tall R in V <sub>1</sub> , V <sub>2</sub>	-	-	-	-	-	-	-	-	1.5 (0.3)	-	-	-	1.6 (0.4)	1.4 (1.5)	1.7 (1.0)	2.1 (1.1)	2.0 (1.1)	2.0 (1.0)	1.3 (1.0)	1.9 (0.7)
high voltage	4.3	-	6.0	1.5	3.9	-	6.6	7.4	5.0	7.9	4.9	5.6	4.0	4.0	6.0	1.9	5.5	4.0	6.0	
ST depre. (max)	0.12 (aVL)	-	0.20 (V <sub>1</sub> )	-	-	0.25 (V <sub>1</sub> )	0.35 (V <sub>1</sub> )	0.50 (V <sub>1</sub> )	0.25 (V <sub>1</sub> )	0.40 (V <sub>1</sub> )	0.25 (V <sub>1</sub> )	0.15 (V <sub>1</sub> )	0.15 (III)	0.05 (I)	0.10 (I)	0.15 (V <sub>1</sub> )	0.25 (V <sub>1</sub> )	-	-	
negative T (max)	0.35 (V <sub>1</sub> )	-	1.15 (V <sub>1</sub> )	0.25 (V <sub>1</sub> )	-	0.90 (V <sub>1</sub> )	1.10 (V <sub>1</sub> )	0.25 (aVL)	2.20 (V <sub>1</sub> )	0.45 (V <sub>1</sub> )	0.55 (V <sub>1</sub> )	1.40 (V <sub>1</sub> )	-	0.15 (III)	0.40 (III)	1.15 (V <sub>1</sub> )	0.30 (V <sub>1</sub> )	0.20 (V <sub>1</sub> )	-	
others	-	CRBBB	-	-	-	P-S-C	-	-	SSS	WPW	-	-	-	-	-	-	-	-	-	

There is no correlation between the site of disproportional hypertrophy and ECG findings. We used the Minnesota code definition of abnormal Q wave (1-3) and high voltage (3-1\*\* and 3-3\*). An absence of septal Q waves in V<sub>5</sub> and V<sub>6</sub> is shown by ±, in V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>, I and aV<sub>L</sub> is shown by +. The R wave in V<sub>1</sub> which is taller than 0.69 mV and/or in V<sub>2</sub> which is taller than 1.14 mV is defined as tall R wave according to Imai<sup>15)</sup>.

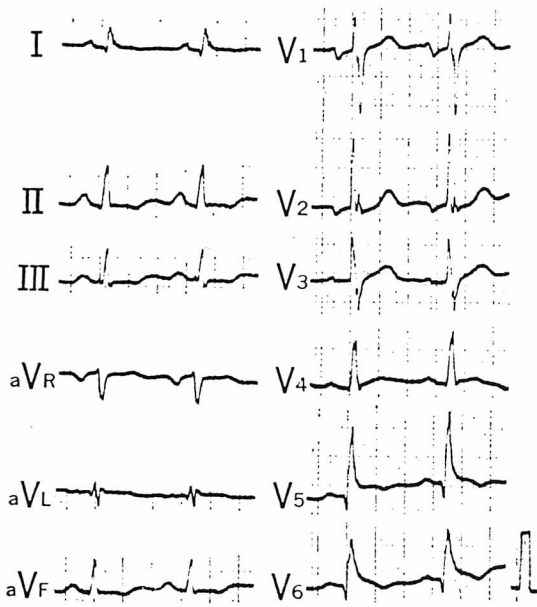
ST depre=ST depression; P-S-C=P sinistro cardiale (left atrial enlargement); SSS=sick sinus syndrome; CRBBB=complete right bundle branch block.

**3. DCMを除くCMの心室壁肥厚部位と心電図所見**

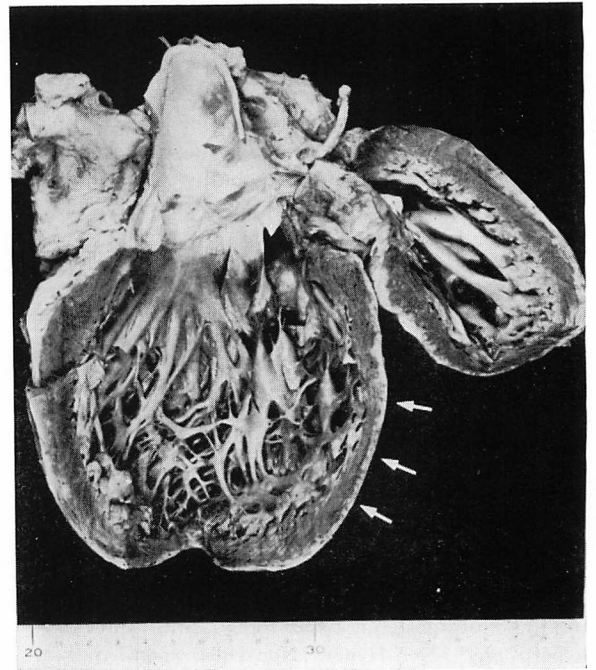
DCMを除いたCMにおいて心室壁肥厚部位と心電図所見とを比較検討した (Table 3). HCMの特徴的な心電図所見とみなされている異常Q波, septal Qの消失, V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>の高いR波, 高電位, 最大ST下降, 最大陰性T波のどれをみても、肥厚部との相関は認められなかった。

**4. CM例での左室駆出率の比較**

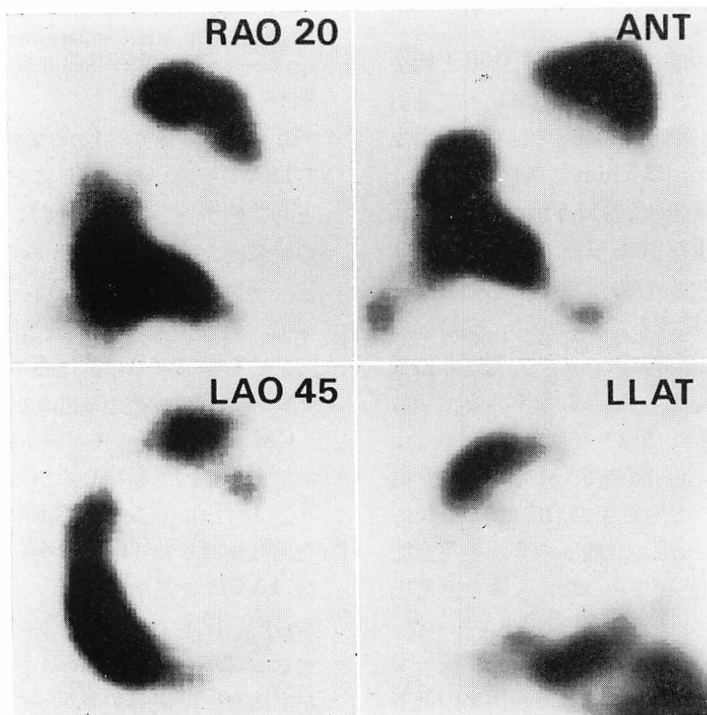
CM 40例中マルチゲート法, 心エコー図, 左室造影をすべて施行し、かつ計測できた症例に限り、3方法による左室駆出率 (LVEF) の計測値を比較検討した (Table 4). 左室造影により求めたLVEFを基準とした。マルチゲート法では左室造影に比べてLVEFが高目に算出される傾向を示したが、マルチゲート法は心エコー図に比べ左室造影との相関がよかった (相関係数はそれぞれ0.97, 0.79)。



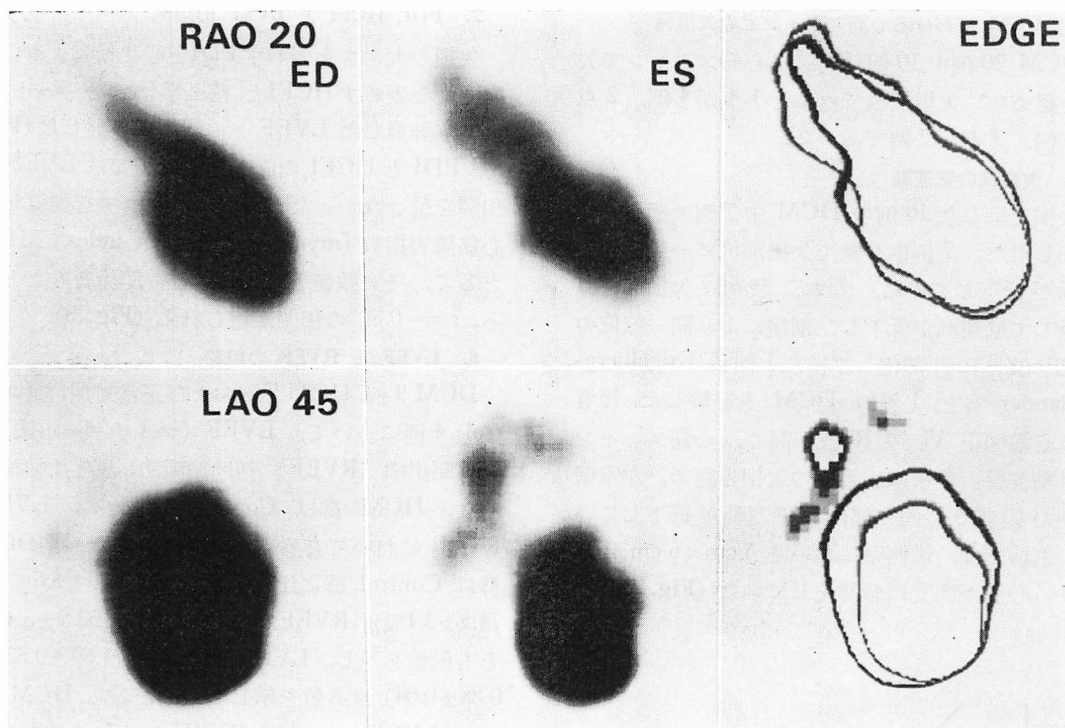
(a)



(b)



(c)



(d)

**Fig. 2. Graphic records and autopsy specimen in a case of dilated cardiomyopathy.**

An electrocardiogram shows left atrial enlargement, ST depression in II, III, aV<sub>F</sub> and tall R in V<sub>2</sub> (Fig. 2-a). There are defects in antero-lateral and postero-lateral regions by Tl-201 myocardial perfusion scan (Fig. 2-c). Left ventricular wall motion is relatively reduced in the antero-lateral region (upper; by first pass method) and postero-lateral region (lower; by ECG gated blood pool scan) (Fig. 2-d). The postero-lateral wall is markedly thinned to 6 cm×6 cm (arrows) and there is no significant coronary stenosis at autopsy (Fig. 2-b).

RAO 20=right anterior oblique 20°; ANT=anterior; LAO 45=left anterior oblique 45°; LLAT=left lateral; ED=end diastole; ES=end systole; EDGE=edge display.

**Table 4. Comparison of the accuracy of nuclear medicine (Nucl), echocardiography (UCG) and left ventriculography (Angio) in assessing left ventricular ejection fraction (LVEF)**

Group		$\bar{m}$	SD	
Group A+C	Nucl(x <sub>1</sub> )	73.6	8.4	] r=0.69, y <sub>1</sub> =13.3+0.74x <sub>1</sub> (n=17)
	Angio(y <sub>1</sub> )	67.7	9.0	
	UCG(x <sub>2</sub> )	69.0	15.1	] r=0.05, y <sub>1</sub> =66.8+0.03x <sub>2</sub> (n=16)
Group B	Nucl(x <sub>3</sub> )	30.2	11.9	] r=0.86, y <sub>2</sub> =-0.09+0.91x <sub>3</sub> (n=11)
	Angio(y <sub>2</sub> )	24.8	10.0	
	UCG(x <sub>4</sub> )	26.1	11.3	] r=0.25, y <sub>2</sub> =17.6+0.26x <sub>4</sub> (n=10)
Group A+B+C	Nucl(x <sub>5</sub> )			] r=0.97, y <sub>3</sub> =0.07+0.91x <sub>5</sub> (n=28)
	Angio(y <sub>3</sub> )			
	UCG(x <sub>6</sub> )			] r=0.79, y <sub>3</sub> =10.4+0.78x <sub>6</sub> (n=26)

The LVEF measured by Angio has a closer correlation to the LVEF obtained by Nucl than the LVEF measured by UCG. Results of regression equation and correlation coefficient are shown. Groups A, B, C as described in Table 1.

$\bar{m}$ =mean; SD=standard deviation.

5. DCM における心筋スキャン上の欠損例

DCM 20 例中 10 例 (50%) に心筋スキャンで欠損を認めた。欠損指数でみると 1 点が 4 例, 2 点が 4 例, 3 点が 2 例であった。

6. 欠損例の壁運動

欠損を呈した 10 例の DCM 中 7 例で壁運動を観察し得た。7 例中 6 例で欠損部位に一致して壁運動が低下していた。なお, 我々は欠損部位に一致して壁運動が低下し, 剖検により同一部位の心筋が高度に菲薄化していた 1 例の Kugelberg-Welander 病と, 1 例の DCM を経験した。後者では心電図上  $V_2$  の R 波が高く, 心筋スキャンでは前側壁, 後壁に広範囲の欠損を認め, 左室壁運動の観察でも同一部位の壁運動が低下していた。剖検では, 後側壁において  $6\text{ cm} \times 6\text{ cm}$  にわたり, 心筋が高度に菲薄化していた (Fig. 2)。

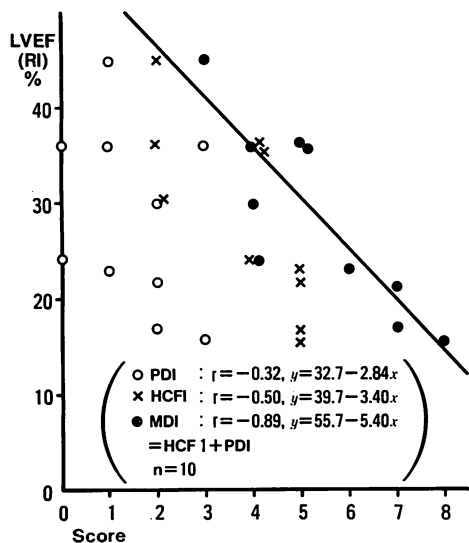


Fig. 3. Comparison of left ventricular ejection fraction (LVEF) with histopathological contractility failure index (HCFI), perfusion defect index (PDI) and myocardial damage index (MDI).

There is a close correlation between MDI and LVEF ( $r = -0.89$ ).

RI=radio-isotope; by ECG gated blood pool scan.

7. PDI, HCFI と LVEF の相関

欠損の大きさを表わす PDI と心生検による心筋病変度を表わす HCFI と, 核医学 (マルチゲート法) により計算した LVEF との関係を検討した (Fig. 3). PDI と HCFI の両者とも単独では LVEF と相関を呈さなかったが, 両者のスコアを加算して心筋障害指数 (myocardial damage index; MDI) として, その数値と LVEF との関係をみたところ,  $r = -0.89$  の相関が得られた (Fig. 3).

8. LVEF と RVEF の相関

DCM 9 例, HCM 9 例および正常対照群 (control) 4 例について, LVEF (マルチゲート法) と右室駆出率 (RVEF; 初回循環法) とを比較検討した。HCM 群は Control 群に比べ, LVEF, RVEF において有意差を認めなかったが, DCM 群は Control 群に比べ, LVEF ( $29.9 \pm 8.6\%$  対  $71.5 \pm 3.1\%$ ), RVEF ( $44.7 \pm 9.0\%$  対  $62.8 \pm 3.4\%$ ) とも低値を示し, LVEF/RVEF 比 ( $1.67 \pm 0.82$  対  $0.88 \pm 0.04$ ) は高値を示した。すなわち DCM 群では LVEF のほうが RVEF に比べて低下していた (Fig. 4)。

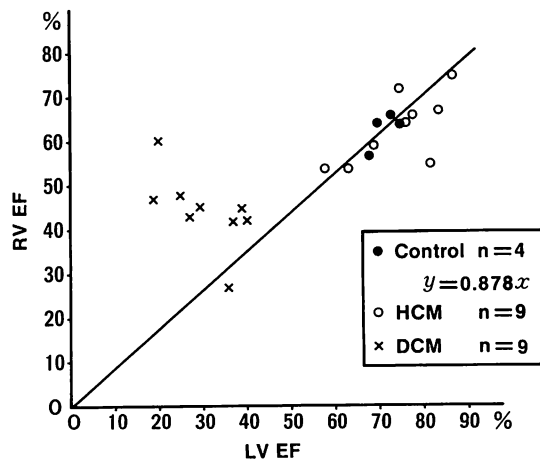


Fig. 4. Left ventricular ejection fraction (LVEF) obtained by ECG gated blood pool scan and right ventricular ejection fraction (RVEF) obtained by first pass methods in hypertrophic cardiomyopathy (HCM), dilated cardiomyopathy (DCM) and control group.

The LVEF is lower than RVEF in DCM.



**Table 5. The usefulness of the nuclear method in various specific heart muscle disease**

		Hyper.	Defect	EF
1	Glycogenosis	0	~+	~↓
2	Amyloidosis	2	~+ 2	~↓ 1
3	Fabry	0	~+	~↓
4	Acromegaly	2	~+ 2	~↓ 2
5	Tumor	2	~+ 2	~↓ 2
6	Hyperthyroidism	1	~+ 1	↑~↓ 1
7	Hypothyroidism	1	~+ 1	~↓ 1
8	Neuro. Muscular D.	1	~+ 1	~↓ 1
9	Post-myocarditis	7	~+ 6	~↓ 6
10	Collagen Disease	1	~+ 1	~↓ 1
11	Sarcoidosis	1	~+ 1	~↓ 1
12	Noonan	1	~+ 1	~↓ 1

Theoretically determined findings (+, -, ~ and the arrow) and actual case numbers are shown in each category. The perfusion defect was found in 4 cases: cardiac tumor (Tumor), neuromuscular disease (Neuro. Muscular D.), Postmyocarditis and sarcoidosis.

Hyper.=hypertrophy of the left ventricular wall; Defect=myocardial perfusion defect; EF=left ventricular ejection fraction.

**9. EFE 例**

EFE の 9 例中 3 例では LVEF が 50% 未満, 4 例に心筋スキャン上, 左室の欠損を認めた.

**10. 特定心筋疾患例**

特定心筋疾患 19 例につき, 核医学手技により診断した左室壁の肥厚, 欠損, 駆出率について検討した (Table 5). Amyloidosis 2 例, acromegaly 2 例とも心室壁の肥厚が認められ, 心臓腫瘍 2 例 (1 例は右室の横紋筋腫, 1 例は左室の線維腫の疑い) 中 1 例 (後者) では下壁に欠損像がみられた. 本症例は心電図で下壁梗塞の所見がみられ, 左室造影で下壁が hypokinesis を呈していたが, 冠状動脈に器質的狭窄を認めなかった. Kugelberg-Welander 病 1 例 (後側壁), sarcoidosis 1 例 (下壁), post-myocarditis 1 例 (心室中隔, 下壁) にも欠損を認めた.

**考 察**

特発性心筋症は原因不明の心疾患であり, その分類については現在でも一致した見解がない. 一般的に肥大型と拡張型とに分類されているが, 関口ら<sup>4)</sup> はこれら 2 病型に概当し得ない病型があることを唱え, B 分類で IV (不整脈伝導障害) を主徴とするもの, V (その他) の項目を設けている. すなわち肥大も拡張も認めない一群が存在するとしている. 今回我々は心生検を含む諸検査で心筋症と診断された症例に対し, 左室壁厚と左室駆出率を基準として分類を試みたところ, 3 例の非肥厚・非拡張型心筋症とみなされる症例が存在した. その 3 例中 1 例は左室壁の肥厚を認めなかったが, 心エコー図で SAM を示したり, 左室拡張末期形態が “kidney or banana 型” であったので, 分類上問題が残るが, 残りの 2 例のように心電図異常を有し, 心生検で有意の病変を呈したが, 冠状動脈・左室造影, 心エコー所見が全く正常な症例は non-hypertrophic・non-dilated cardiomyopathy と称せざるを得ない.

肥大型心筋症について心室中隔の非対称的肥大型<sup>7,8)</sup>や心尖部肥大型<sup>9,10)</sup>があるとされ, すでに報告されてきた. しかし後壁や前壁肥厚に触れる報告は少ない<sup>8,9,11)</sup>. 肥大型心筋症の概念を disproportional hypertrophy と規定するならば, 後壁や前壁が肥厚する症例が存在しても不思議でないと思われる. 永田ら<sup>11)</sup>は超音波断層法を用い, 後壁が肥厚する症例を指摘しているが, 彼らの症例は中隔の肥厚もあるとしている. しかし我々の 2 例では中隔の肥厚が認められず, 後壁が非対称的に肥厚しているように思われた. 坂本ら<sup>9)</sup>の報告の中にも後壁だけが肥厚した 1 例があり, 我々の後壁肥厚型心筋症に相当すると思われる. 今回の後壁肥大型心筋症とした 2 例は兄弟例であり, 2 例とも左室造影による拡張末期形態は oval 型, 心生検で心筋細胞の肥大, 変性, 線維化, 錯綜配列を伴う奇妙な心筋肥大などの病変を有し, 心電図で V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub> の R 波が高く, 超音波, 左室造影, 心筋

スキャンからも後壁の肥厚が認められた。なおこの2例とも心筋スキャンの前面像から前壁が下壁に比べて非対称的に肥厚していた。我々は後壁肥厚が特に目立つ肥大型心筋症が存在し得ることを主張したい。一方、前壁肥厚群については左室造影による拡張末期形態からみると“kidney or banana型”を呈し、M-mode scanでそれぞれSAMと大動脈弁の半閉鎖を有したが、中隔の肥厚を示さなかった。この2例は左室造影上、前壁が28.3 mm, 22.5 mmと肥厚が目立っていた。心筋スキャンでも前壁の肥厚が著明であった。左心室壁の肥厚部位をM-modeおよび左室造影により分類した今回の研究では、この2例は前壁肥厚群に属する。

肥大型心筋症における心電図所見はすでに多くの報告がある。<sup>9,10,12-15</sup> 坂本ら<sup>9)</sup>、山口ら<sup>10)</sup>は巨大陰性T波は心尖部肥大型心筋症の特徴的な所見であると報告している。しかし我々の検討では巨大陰性T波(陰性T波1.0 mV以上)は20例中5例に存在し、その中で心尖部肥厚を呈した4例中2例にしかみられず、巨大陰性T波は心尖部肥厚型に特有な所見でないと考え。Savageら<sup>14)</sup>は肥大型心筋症において標準12誘導心電図と超音波所見とを比較し、中隔起電力と中隔/前壁厚比との間で明らかな相関が得られなかったと報告した。我々も異常Q波、septal Qの消失、V<sub>1</sub>、V<sub>2</sub>の高いR波、高電位、ST下降、陰性T波のどの所見をとっても肥厚部位との相関を認め得なかった。その理由として心筋が非対称的に肥厚しても、その部位の心筋に配列の乱れ、線維化、変性が起きる可能性もあるので、必ずしも起電力が増加するとは限らず、したがって肥厚部位と心電図所見との間にはよい相関が得られないのではないかと考える。しかし、この問題については断層心エコー図による詳細な検討が残されている。

佐藤ら<sup>16)</sup>は家族性心筋症の症例でV<sub>1</sub>のR波増高や左側胸部誘導で異常Q波をみるなど、心室中隔肥厚を疑わせる心電図所見をみたり、心生検でHCMに特徴的なBMHD(錯綜配列を伴

う奇妙な心筋肥大)を認めながら、心エコー図で心室肥厚を認め得なかった症例を報告している。つまり心エコー図で心室肥厚を認め得ないHCMがあり得ること、換言すれば心エコー図上正常所見を呈するHCMがあり得る事が示唆される。この場合には心生検所見が有力な診断要素となる。

心エコー図を用いて左室駆出率を計測した報告は多い<sup>17-19)</sup>が、多くは左室形態を回転楕円体とし、収縮様式に異常がない仮定の上で論じられてきた。従って、特発性心筋症ではM-mode心エコー図法による左室駆出率の計測は不正確となる。しかし核医学手技による計測では、左室駆出率は左室内の放射能の経時的変化により算出されるので、左室形態による影響が比較的少なく、駆出率の計算では問題が少ない。

Bulkeyら<sup>20)</sup>、Pohostら<sup>21)</sup>はそれぞれTI-201心筋スキャン、マルチゲート心プールスキャンを用い、HCMにおける心室壁の肥厚の検出に核医学手技は有用と報告した。一方、Bulkeyら<sup>22)</sup>は13例のischemic cardiomyopathyと8例のidiopathic cardiomyopathyについてTI-201心筋スキャンとマルチゲート心プールスキャンを施行し、ischemic cardiomyopathyは13例とも心筋欠損を生じたが、idiopathic cardiomyopathyでは1例にのみ欠損を認め、TI-201心筋スキャンは両者の鑑別に用い得ると報告した。Goldmanら<sup>23)</sup>、安藤ら<sup>24)</sup>も同じ見解を持っている。しかし我々がすでに報告したように、拡張型心筋症でも高頻度(50%)に欠損が生じうるし、しかも欠損部位に一致した壁運動低下をみる。Bulkleyらと異なった見解が示された理由として、彼らの症例は、心筋スキャン施行時、心電図同期を用いていなかったことがあげられる。

広江ら<sup>6)</sup>は心生検から得られた心筋病変度を表わすHCFIは血行動態諸指標と良い相関を示すが、DCMにおいてはLVEFと直線的相関が得られないと報告した。我々はHCFIにさらに欠損の大きさを表わす欠損指数PDIを加味して検

討したところ、PDI+HCFI の合計点である心筋障害指数 MDI が LVEF と  $r=-0.89$  の負の相関を示す結果を得た。すなわち DCM においては、LVEF 心生検による病変度 (HCFI) と局所病変を示す欠損指数 (PDI) の両者によって規定されると考えられる。

特発性心筋症の左室機能についての報告は多いが、右室機能についての報告は少ない<sup>25)</sup>。DCM において左室駆出率が著明に低下していたが、これに対し右室駆出率が比較的温存されていたことは、左室病変が右室に比べて強いことを示唆する。これは広江ら<sup>6)</sup>が 39 例の同一症例の左室、右室生検を施行した成績で、右室の生検所見に比べ、左室のそれがより高度であったという報告に一致している。

特定心筋疾患についての核医学的検討は少ない<sup>26,27)</sup>。特に心筋スキャン上の欠損についての報告では、Bulkley ら<sup>26)</sup>が sarcoidosis で欠損を認めた報告以外は見当らない。我々は sarcoidosis, Kugelberg-Welander, cardiac tumor, postmyocarditis などの症例で欠損を認めたが、今後症例を追加して検討すべき問題が残されている。なお、未経験の症例を含め、他の研究者の報告所見もとり入れて、核医学検査法による theoretical な所見を Table 5 にまとめた。

## 結 論

1) 左室壁の肥厚と左室駆出率を基準として特発性心筋症を分類すると、肥大型、拡張型、非肥大非拡張型に分類できた。さらに肥大型心筋症では、心室中隔、後壁、心尖部、前壁が非均等性に肥厚していた。

2) Tl-201 心筋スキャン上の欠損は拡張型心筋症、心内膜線維弾性症、特定心筋疾患にも認められた。

3) 核医学的検査は左室壁の非均等性肥厚、欠損、心機能の評価に有用であった。

4) 超音波は ASH の検出に最も有用であった。

5) 心内膜心筋生検法は有用であり、特に非肥

大非拡張型心筋症においては唯一の診断方法であった。

6) 心電図は有用であるが、左室壁肥厚部位との相関は得られなかった。

## 要 約

特発性心筋症 (CM) 40 例、心内膜線維弾性症 (EFE) 9 例、特定心筋疾患 (SHMD) 19 例に対し心電図、超音波 (主に M-mode scan)、核医学手技、心臓カテーテル、左室造影、心内膜心筋生検 (心生検) などを施行し、それぞれの検査法の有用性と限界について比較検討した。

CM では全例心生検を含む諸検査を施行した。左室駆出率 (LVEF) と心室壁肥厚に基づいて CM を (1) 肥大型 17 例、(2) 拡張型 20 例、(3) 非肥大・非拡張型 3 例に分類し得た。(1) の肥厚部の厚さは非対称性で、9 例が中隔、4 例が心尖部、2 例が後壁、2 例が前壁に認められた。M-mode scan は中隔、後壁の肥厚の検出に有力だが、前壁、心尖部に対しては非力であった。核医学検査では 18/20 例に肥厚部位が検出された。後壁肥厚群は中隔肥厚を伴わず、単に後壁が肥厚した症例であった。(3) の非肥大非拡張型 3 例中 2 例の左室形態は oval で、超音波所見は全く正常であったが、異常心電図所見を有し、心生検で有意な病変を有した。心電図所見と肥厚部位との関係について検討したが、相関はなかった。LVEF の測定については核医学検査法は超音波に比べて高目にするが、左室造影との相関がよかった ( $r=0.97$ )。 (2) の拡張型 20 例中 10 例に心筋スキャン上欠損がみられ、7 例中 6 例で壁運動の低下部位と欠損部位が一致した。欠損の大きさを表わす欠損指数 (PDI) と心生検による心筋病変度を表わす病理組織学的収縮不全指数 (HCFI) を加算した心筋障害指数 (MDI) は、LVEF と  $r=-0.89$  の負の相関を示した。LVEF と右室駆出率 (RVEF) をみると、肥大型 9 例は正常対照 4 例に比べて有意差なく、拡張型 9 例では LVEF が著明に低下していたが、RVEF は比較的よく保たれていた。EFE

9 例中 6 例に心生検を施行しているが (8 例は長期生存例), 3 例に欠損を認めた。SHMD 19 例中, sarcoidosis 1 例, Kugelberg-Welander 1 例, postmyocarditis 1 例, 心臓腫瘍 1 例に欠損を認めた。

本研究は厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究費の援助によりなされた。

#### 文 献

- 1) 関口守衛, 今井干美, 広江道昭, 西川俊郎, 山根清美: 二次性心筋疾患と特発性心筋症類縁疾患—その臨床—。日本臨床 **38**: 2217, 1980
- 2) Goodwin JF: Hypertrophic cardiomyopathy: A disease in search of its own identity. *Am J Cardiol* **45**: 177, 1980
- 3) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* **44**: 672, 1980
- 4) 関口守衛, 佐藤干美, 厚地良彦: 特発性心筋症とその類縁疾患—その診断と分類に関する試案—。厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班。昭和 49 年度研究報告書, p 110, 1975
- 5) Morimoto S, Osamura Y, Matsumura K, Harada M, Komatsu Y, Hiroe M, Sekiguchi M: On the incidence of giant negative T waves of the electrocardiograms among 34000 population and a cardiac study including ventriculography and endomyocardial biopsy. *Kokyu-to-Junkan* (submitted, in Japanese with English abstr)
- 6) 広江道昭, 森本紳一郎, 小笠原定雅, 岳マチ子, 関口守衛, 広沢弘七郎: 診断検査法の進歩と判定基準。心内膜心筋検査法—基礎的問題点と心生検法による心機能。予後と関連の評価—。日本臨床 **38**: 2144, 1980
- 7) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy. Echocardiographic identification of pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225, 1973
- 8) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy (ASH): The unifying link in the IHSS disease spectrum. Observation regarding its pathogenesis, pathophysiology and course. *Circulation* **47**: 827, 1973
- 9) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J* **17**: 611, 1976
- 10) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Takatsu F, Nakanishi S, Umeda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (Apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* **44**: 401, 1979
- 11) Nagata S, Nimura Y: Anatomical and functional features of hypertrophied left ventricle studied with M-mode and real-time cross-sectional echocardiographies. *Jpn Circulat J* **43**: 333, 1979
- 12) Wigle ED, Baron RH: The electrocardiogram in muscular subaortic stenosis. Effect of a left septal incision and right bundle-branch block. *Circulation* **34**: 585, 1966
- 13) Joye J, DeMaria AN, Neumann A, Miller RR, Vismara LA, Mason DT: Electrocardiographic abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy: Relation to cardiac hypertrophy and intraventricular obstruction. *Circulation* **54** (Suppl II): II-209, 1976
- 14) Savage DD, Seides SF, Clark CE, Henry WL, Maron BJ, Robinson FC, Epstein SE: Electrocardiographic findings in patients with obstructive and nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* **58**: 402, 1978
- 15) Imai E: Electrocardiographic and vectrocardiographic findings in cardiomyopathy: A comparative study between hypertrophic and congestive cardiomyopathy incorporating endomyocardial biopsy and autopsy findings. *J Tokyo Women's Med Coll* **50**: 1071, 1980 (in Japanese with English abstr)
- 16) Sato E, Sekiguchi M, Komatsu Y, Takao A: Report on a mother and son with idiopathic cardiomyopathy without obstruction in which similar hemodynamic, ventriculographic and endomyocardial biopsy findings were observed. *Shinzo* **9**: 510, 1977 (in Japanese)
- 17) Pombo JF, Troy BL, Russel RO: Left ventricular volumes and ejection fraction by echocardiography. *Circulation* **43**: 480, 1971
- 18) Teichholz LE, Kreulen T, Herman MV, Gorlin R: Problems in echocardiographic-angiographic correlations in the presence or absence of asynergy. *Am J Cardiol* **37**: 7, 1976
- 19) Fujii J, Kuboki M, Aizawa T, Watanabe H, Koyama S, Kato K: Echocardiographic assessment of the left ventricular function. *J Cardiology* **10**: 677, 1980
- 20) Bulkley BH, Rouleau J, Strauss HW, Pitt B:

- Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Detection by Thallium 201 myocardial perfusion image. *Circulation* **293**: 1113, 1975
- 21) Pohost GM, Vignola PA, McKusick KE, Black PC, Myers GS, Walker HJ, Copen DL, Dinsmore RE: Hypertrophic cardiomyopathy. Evaluation by gated cardiac blood pool scanning. *Circulation* **55**: 92, 1977
- 22) Bulkley BH, Hutchins GM, Bailey I, Strauss HW, Pitt B: Thallium 201 imaging and gated cardiac blood pool scans in patients with ischemic and idiopathic congestive cardiomyopathy. A clinical and pathological study. *Circulation* **55**: 753, 1977
- 23) Goldman MR, Boucher CA: Value of radio-nuclide imaging techniques in assessing cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **46**: 1232, 1980
- 24) 安藤譲二, 安田寿一, 小林 毅, 宮本 篤: RI イメージング. *日本臨床* **38**: 2124, 1980
- 25) 三瀬淳一, 野元域弘, 椎木利彦, 谷岡 猛, 池江嘉信, 松崎益徳: 特発性心筋症における右心機能(第2報). 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班, 昭和50年度研究報告集, p 157, 1976
- 26) Bulkley BH, Rouleau JR, Whitaker JQ, Strauss HW, Pitt B: The use of Thallium-201 for myocardial perfusion scan imaging in sarcoid heart disease. *Chest* **72**: 27, 1977
- 27) Das SK, Brady TJ, Thrall JH, Pitt B: Cardiac function in patients with prior myocarditis. *J Nucl Med* **21**: 689, 1980