

Cardiovascular Imaging In-a-Month

横田 慶之

Yoshiyuki YOKOTA, MD, FJCC

● A 31-Year-Old Man Complaining of Palpitation

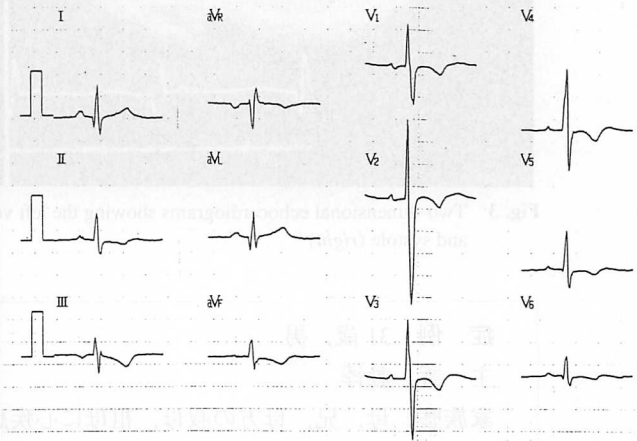
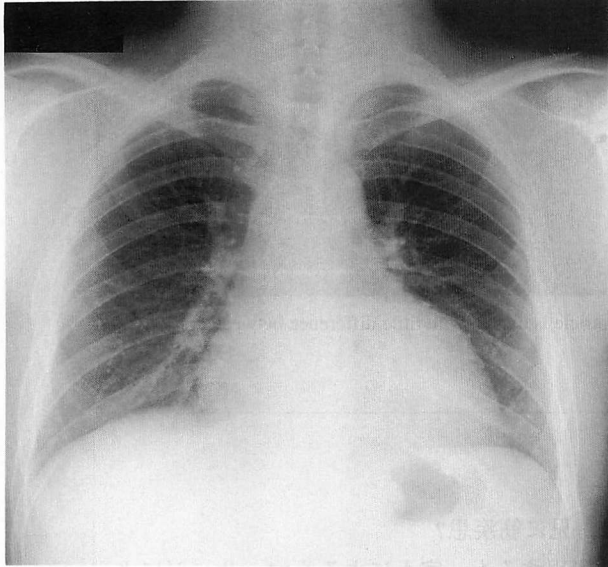


Fig. 1 Chest radiograph and electrocardiogram on admission

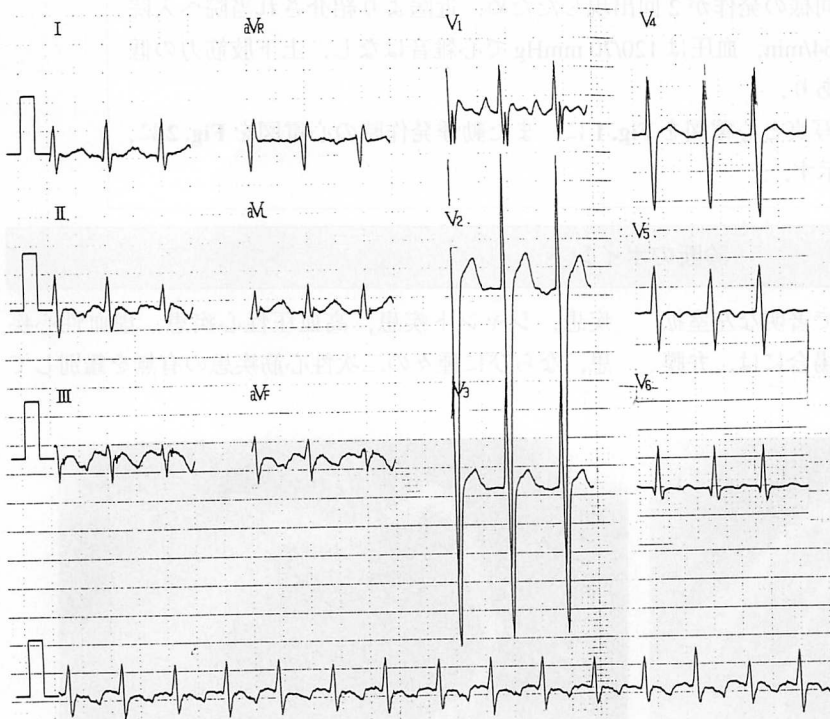


Fig. 2 Electrocardiogram during palpitation attack

神戸大学医学部 保健学科：〒654-01 神戸市須磨区友が丘 7-10-2

Department of Health Science, Kobe University School of Medicine, Kobe

Address for reprints: YOKOTA Y, MD, FJCC, Department of Health Science, Kobe University School of Medicine, Tomogaoka 7-10-2, Sumaku, Kobe 654-01

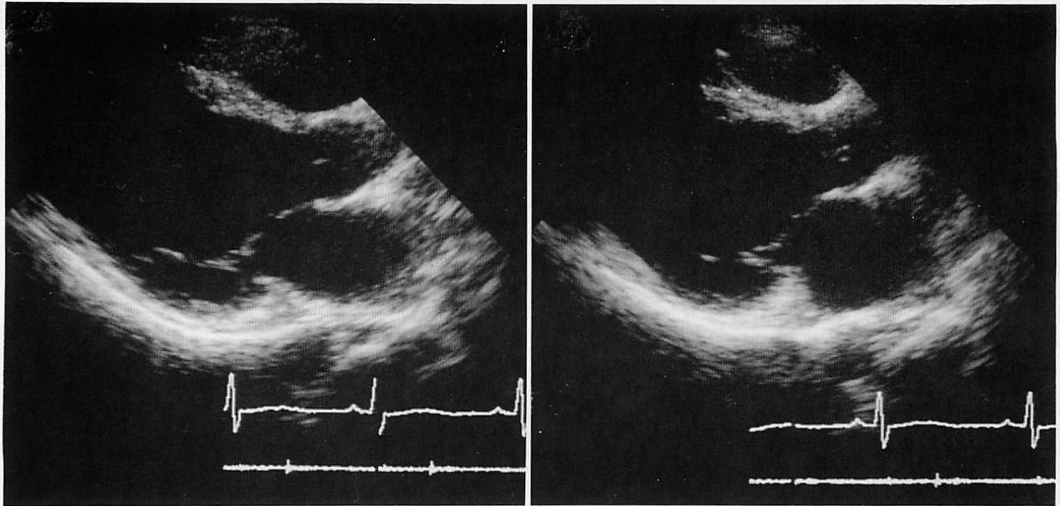


Fig. 3 Two-dimensional echocardiograms showing the left ventricle is dilated with little difference between diastole (*left*) and systole (*right*)

症 例 31 歳, 男

主 訴: 動悸

家族歴: 母, 兄, 母方の叔母, 祖母に心疾患, 兄に筋疾患?

現病歴: 26 歳時, 自宅において意識消失発作出現するも, 家人による心マッサージにより蘇生. 18 歳頃より下腿筋力低下出現. 29 歳時に少量の飲酒後動悸発作が出現し, 近医にて加療. 本年 3 月初めにも同様の発作が 2 回出現したため, 近医より紹介され当院へ入院となった. 入院時心拍数は 64/min, 血圧は 120/70 mmHg で心雑音はなし. 上下肢筋力の低下ならびに下腿の仮性肥大あり.

入院時における胸部 X 線写真と心電図を **Fig. 1** に, また動悸発作時の心電図を **Fig. 2** に, 断層心エコー図を **Fig. 3** に示す.

診断のポイント

本症例のように心エコー図 (**Fig. 3**) で著明な左室拡大と左室全体の壁運動低下を観察した場合には, 弁膜

疾患, シヤント疾患, 高血圧性心疾患, 虚血性心疾患, ならびに種々の二次性心筋疾患の有無を鑑別して

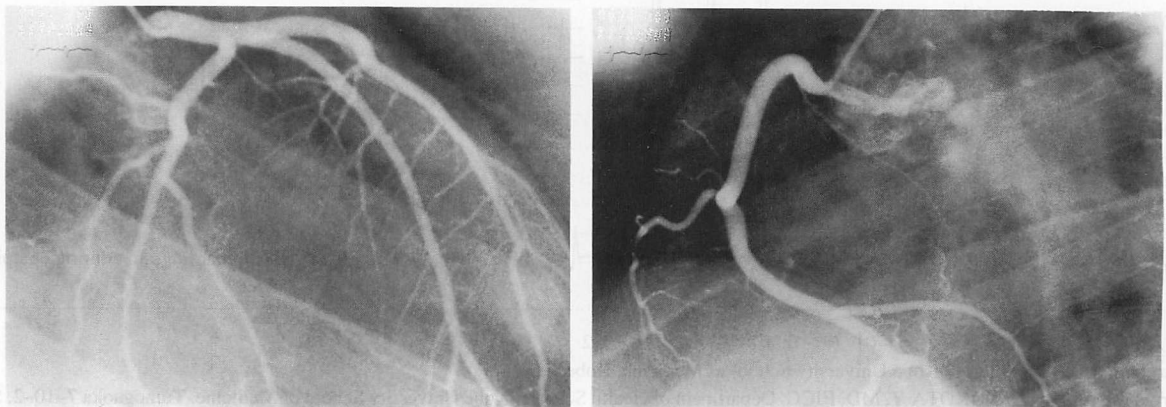


Fig. 4 Coronary angiograms showing absence of stenotic lesion

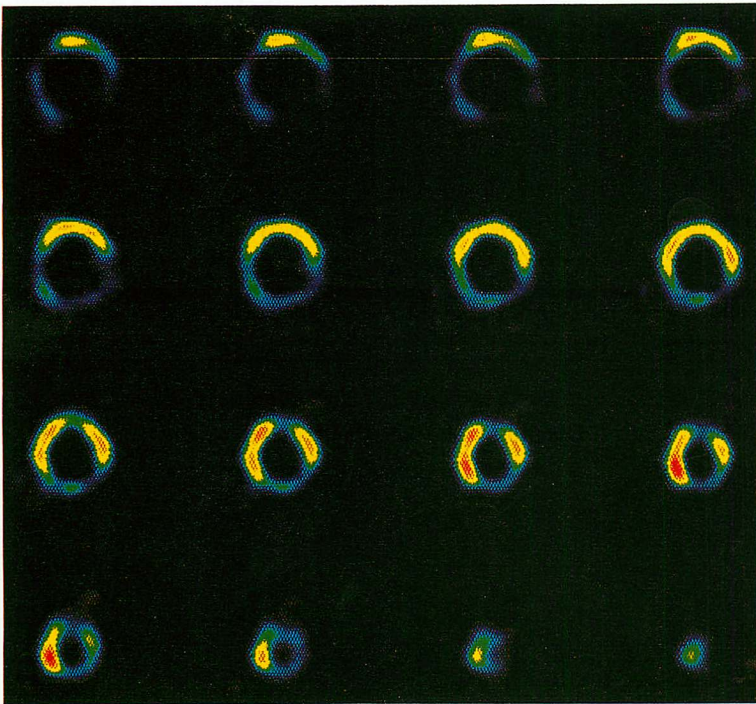


Fig. 5 MIBI myocardial scintigram showing a perfusion defect in the posterior portion of the left ventricle

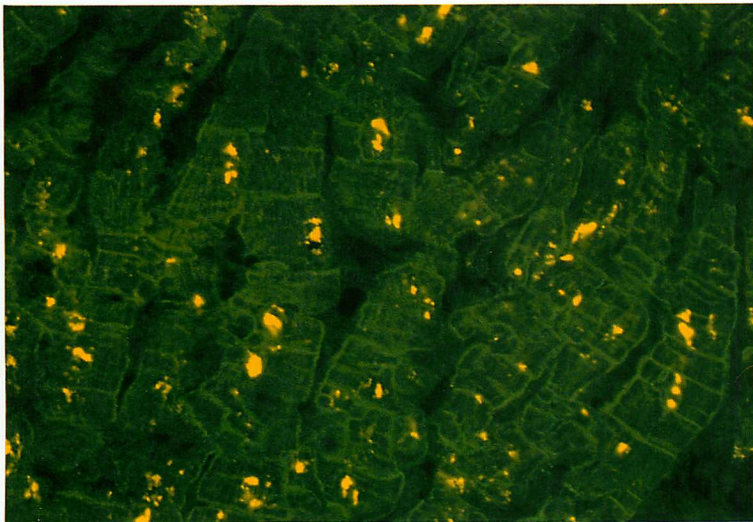


Fig. 6 Photomicrograph of the endomyocardial biopsy specimen stained with anti-DMDP antiserum under direct immunofluorescence showing partial defects of the surface membrane

いくが、本症例は心雑音を聴取しないこと、ドップラー法で軽度の房室弁逆流の他に狭窄、逆流、シャント血流を認めないことから、弁膜疾患、シャント疾患を除外でき、高血圧歴がなく入院時血圧も正常であることから高血圧性心疾患を除外できる。また本症例は心筋梗塞のエピソードもなく、31歳と若年であるので虚血性心疾患も否定的であるが、心電図 (Fig. 2) での V_1 の高い R 波、MIBI 心筋シンチグラフィ (Fig. 5) での左室後壁の灌流欠損は左室後壁梗塞を示唆する所

見であり、冠動脈造影を施行する必要がある。Fig. 4 に示すように本症例の冠動脈造影には異常は認められなかった。

続いて二次性心筋疾患であるか否かを鑑別していく必要がある。本症例は家系内に心疾患が多発しており、しかも四肢筋力低下が認められ、遺伝性神経・筋疾患に続発する心筋疾患であることが強く推測される。上記に加えて、本症例の臨床化学検査での血清 creatine kinase の上昇、筋電図での筋原性変化、前述し

た身体所見や筋力低下出現年齢から、Becker型進行性筋ジストロフィーが強く疑われた。

前述したように心電図、心筋シンチグラム所見は左室後壁病変が高度であることを示唆しており、左室造影図でも心尖部から後下壁の壁運動異常が高度であった。また詳細に観察すると、心エコー図でも左室壁運動低下は心基部後壁に高度である (Fig. 3)。このような左室後壁あるいは側壁に高度な病変は、Duchenne型あるいはBecker型進行性筋ジストロフィーの比較的特徴的な所見として知られている。

本症例の心筋病変がBecker型筋ジストロフィーによるものであるとする確定診断には、心筋生検における

ジストロフィン免疫染色での部分欠損や、ジストロフィン遺伝子の減少あるいは欠損があることを明らかにする必要がある。Fig. 6に示すように、本症例の心筋生検ジストロフィン染色標本では、わずかではあるが明らかなジストロフィンの部分欠損を確認できた。

また本症例の主訴である動悸発作はFig. 2に示すように発作性上室性頻拍によるものであり、これは電気生理学的検査の結果、concealed WPWによるものと判明した。

Diagnosis : Becker's muscular dystrophy

*

*

*

“Cardiovascular Imaging In-a-Month” 投稿規定

《執筆のガイドライン》

- 1) 診断がある程度わかっているもの。
- 2) 写真が鮮明で、診断的説得力のあるもの。
- 3) 極めてめずらしい疾患、あるいはまれでなくても所見が特異的で教訓的なもの (症例でなくてもよい)。
- 4) 出来上りは2ないし4頁。
1頁目：主訴 (英語) と figure 1枚 (多くても3枚まで) を提示し、そこから何を考えるか。
2頁目：簡単な現病歴と診断のポイントを解説 (1000字以内)。必要に応じて補足する figures を入れる。
- 5) タイトル, figure legends は英語とする。
- 6) 文献はなくてもよい (あっても数個以内)。

《採否》

編集委員の査読により採否を決定する。

写真の枚数が多すぎる場合には、減らすよう指示することがある。またカラー写真の採否は編集委員会に一任のこと。

《掲載料および別刷》

掲載料は無料。別刷は30部を贈呈。

「JOURNAL of CARDIOLOGY」編集委員会