

磁気共鳴画像が右室の評価に有用であった両室心筋緻密化障害の1例

Biventricular Noncompaction Detected by Magnetic Resonance Imaging: A Case Report

白浜 素子
山野 倫代
川崎 達也
南野 智
赤壁 佳樹
三木 茂行
神谷 匡昭
杉原 洋樹

Motoko SHIRAHAMA, MD
Michiyo YAMANO, MD
Tatsuya KAWASAKI, MD
Satoru NANNO, MD
Yoshiki AKAKABE, MD
Shigeyuki MIKI, MD
Tadaaki KAMITANI, MD
Hiroki SUGIHARA, MD

Abstract

We report a case of biventricular noncompaction in whom magnetic resonance imaging revealed prominent trabeculations in the right ventricle as in the left ventricle. A 58-year-old man was referred to our hospital complaining of appetite loss and leg edema. Chest radiography showed cardiomegaly without pulmonary congestion. The diagnosis was right ventricular heart failure with congestive liver causing elevated liver enzyme. Transthoracic echocardiography showed prominent trabeculations and deep recesses in the inferolateral wall and apex of the left ventricle with the end-diastolic dimension of 64mm and ejection fraction of 29%. Magnetic resonance imaging demonstrated right ventricular noncompaction which remained unclear on echocardiography. Prominent trabeculations in the dilated right ventricle were confirmed by right ventriculography. The ejection fraction was 23%.

—J Cardiol 2007 Aug; 50(2): 149–154

Key Words

- Cardiomyopathies, other
- Echocardiography, transthoracic
- Heart failure
- Magnetic resonance imaging

はじめに

左室心筋緻密化障害は胎児期における左室心筋の緻密化過程が途中で停止したと考えられる先天性心疾患である^{1,2)}。顕著に発達した左室の肉柱と深い陥凹を特徴とし、小児期に診断されることが多いが³⁾、成人症例も散見される。

今回我々は、右室肉柱の評価に磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging: MRI)が有用であった両室心筋緻密化障害の成人例を経験したので報告する。

症 例

症 例 58歳, 男性

主 訴: 食欲低下, 下腿浮腫.

既往歴: 慢性C型肝炎, 糖尿病, くも膜下出血.

家族歴: 父親が53歳で突然死(詳細不明).

生活歴: 1日70–80本の喫煙歴×20年(36歳から禁煙), 飲酒歴なし.

現病歴: 数週間前より食欲低下と下腿浮腫を認めるようになったため当院を受診した. 胸部X線写真で心

松下記念病院 循環器科: 〒570–8540 大阪府守口市外島町5–55

Department of Cardiology, Matsushita Memorial Hospital, Osaka

Address for correspondence: YAMANO M, MD, Department of Cardiology, Matsushita Memorial Hospital, Sotojima-cho 5–55, Moriguchi, Osaka 570–8540; E-mail: yamano.michiyo@jp.panasonic.com

Manuscript received March 1, 2007; revised April 27, 2007; accepted May 1, 2007

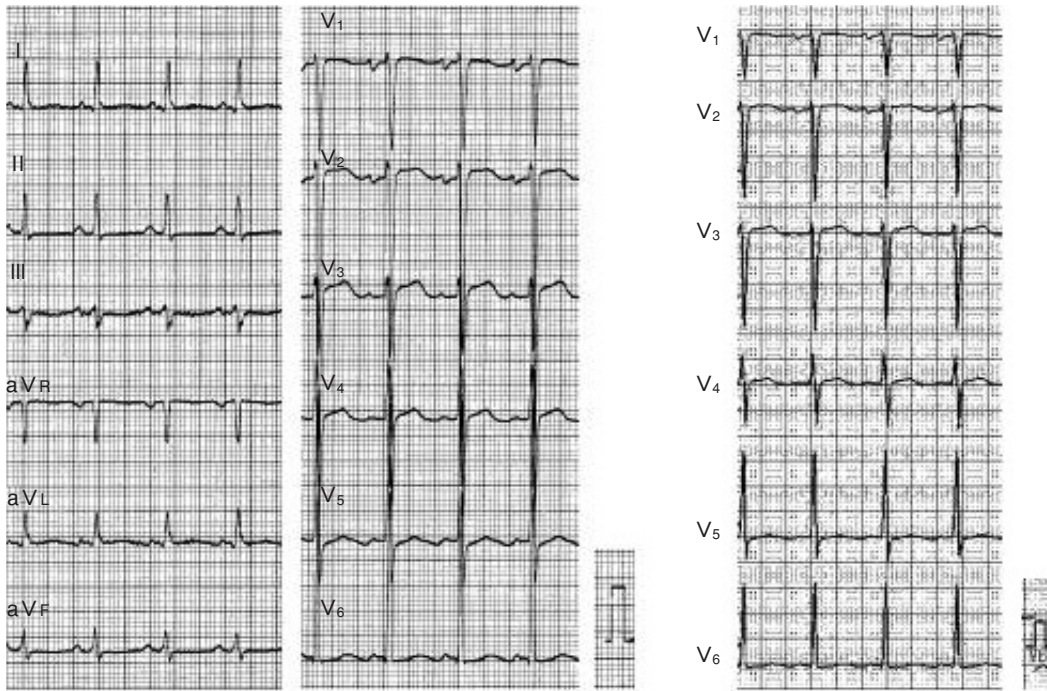


Fig. 1 Electrocardiograms showing left ventricular hypertrophy and left atrial overload
The right electrocardiogram shows the precordial leads in half-standard calibration.

拡大と脳性ナトリウム利尿ペプチド (brain natriuretic peptide: BNP) 値の上昇を認め、当科に紹介となった。

現症: 意識清明. 身長156.8cm, 体重55kg, 血圧130/96mmHg, 心拍数92回/min・整. 眼球結膜に黄疸を認めた. 頸静脈は怒張していたが, 呼吸音は正常であった. 心音ではI音とII音は減弱し, III音とIV音が聴取された. 明らかな心雑音はなかった. 腹部は平坦, 軟で肝臓を触知しなかった. 下腿浮腫を認めた. 神経学的所見や顔貌に特記すべき異常はなかった.

心電図所見: 心拍数110/minの洞性頻脈で, 左房負荷と左室肥大を認めた (Fig. 1).

胸部X線写真所見: 右2弓と左3, 4弓の拡大を認め, 心胸郭比は64%であった (Fig. 2). 肺血管陰影の増強は軽度であった.

血液検査所見: 肝胆道系酵素が軽度上昇し, 耐糖能異常が存在した (Table 1). BNP値は1,144.7pg/mlであった.

経胸壁心エコー図検査所見: 左室拡張末期径は64mm, 収縮末期径は59mmと拡大していた (Fig. 3). 壁運動はび漫性に低下し, 左室駆出率は29%であった. 左室中部の下側壁から心尖部にかけて肉柱が顕著に発達し, カラードップラー法で肉柱間隙に血流シグ



Fig. 2 Chest radiograph showing cardiomegaly without pulmonary congestion

ナルが確認された. 拡張末期における非緻密化層と緻密化層の比は2.4であった. 左室流入血液形はE波100cm/sec, A波42cm/sec, 減衰期時間112mecsと拘束型パターンを呈していた. 心尖部四腔像で肉柱の間隙に直径20mmの可動性を有する血栓を認めた. 右室も拡大し壁運動は高度に障害されていた. 右室の心尖部に

Table 1 Blood examinations on admission

WBC	9,400 / μ l	GTP	164 IU//
RBC	503 \times 10 ⁶ / μ l	CK	104 IU//
Hg	16.8 g/dl	BUN	20 mg/dl
Plt	12.7 \times 10 ⁴ / μ l	Cr	0.82 mg/dl
T-bil	3.8 mg/dl	T-cho	184 mg/dl
D-bil	1.7 mg/dl	BS	164 mg/dl
AST	186 IU//	HbA _{1c}	6.7%
ALT	394 IU//	BNP	1,144.7 pg/ml
TP	6.5 g/dl	D-dimer	5.14 μ g/ml
LDH	394 IU//	PT	76%
ALP	324 IU//		

も左室同様に肉柱の異常な発達が疑われたが、詳細な評価は困難であった。軽度の僧帽弁逆流を認めしたが、シャント疾患など他の先天性心疾患を認めなかった。

経過：心筋緻密化障害に起因する心不全と診断し同日入院となった。活性化部分トロンボプラスチン時間を指標にしたヘパリンナトリウムの持続点滴とカンデサルタン8mg/dayの投与を開始した。心エコー図上、血栓は経時的に縮小し、塞栓症を発症することなく第5病日には消失した。ヘパリンナトリウムをワルファリンカリウムに変更した。抗凝固療法が十分に安定したことを確認したうえで、トラセミド8mg/dayの内服を開始した。その後、カルベジロールを2.5mg/dayよ

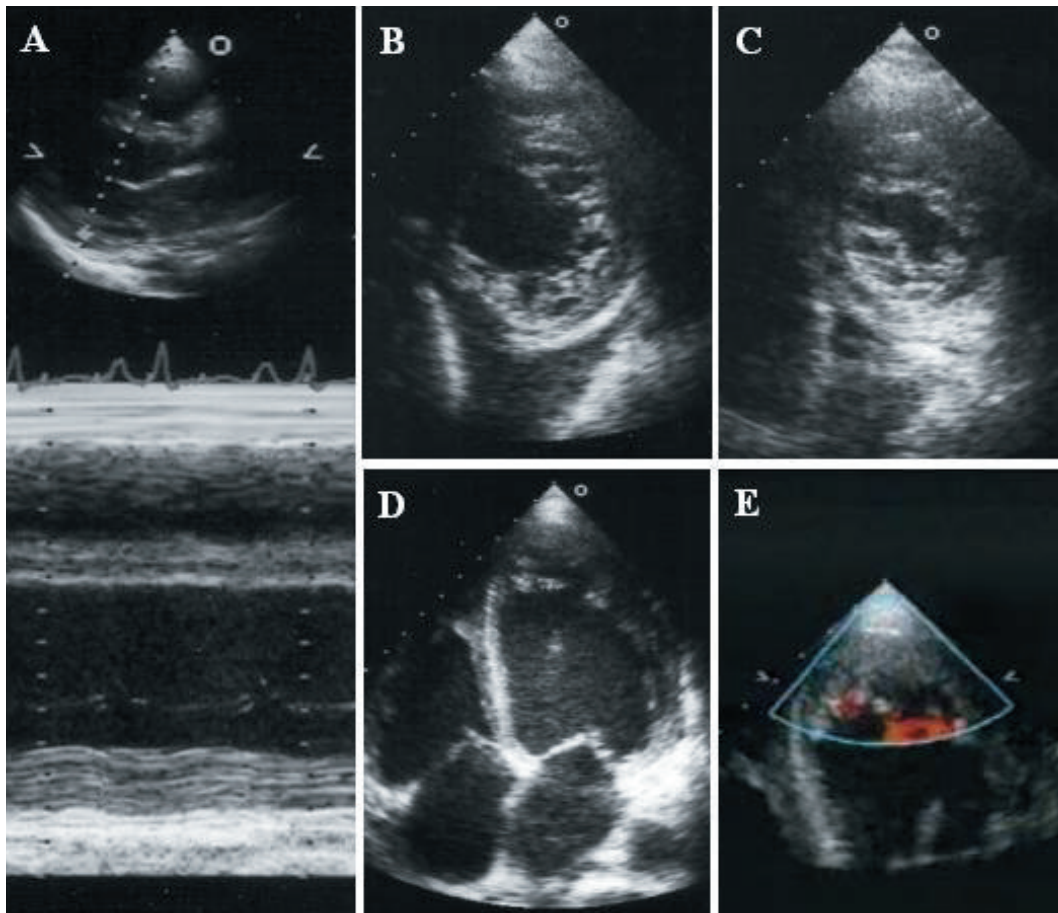


Fig. 3 Transthoracic echocardiograms showing prominent trabeculations and intertrabecular recesses in the inferolateral wall and apex of the left ventricle with dilated chamber and reduced contractility

A: M-mode imaging of the left ventricle in the parasternal long-axis view.

B, C: Parasternal short-axis views in the mid-ventricle and apex.

D: Apical four-chamber view.

E: Color Doppler echocardiogram demonstrating flow within the deep intertrabecular recesses.

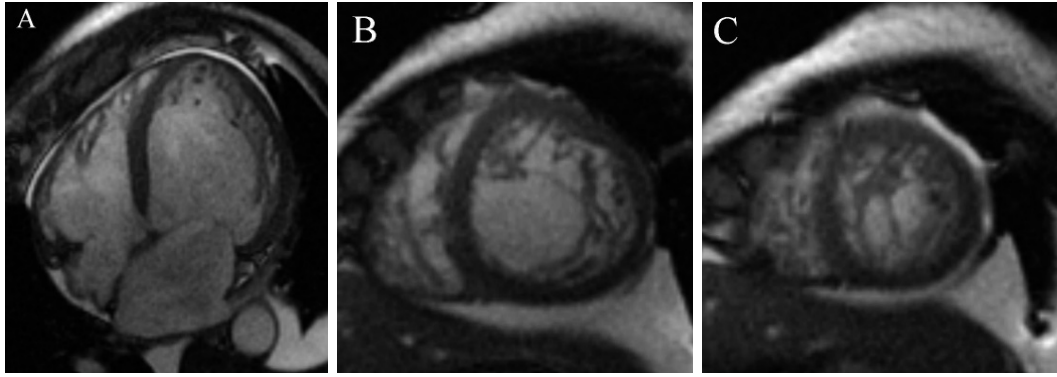


Fig. 4 Magnetic resonance images showing prominent trabeculations in the right ventricle
A: Apical four-chamber view.
B, C: Short-axis views in the mid-ventricle and apex.

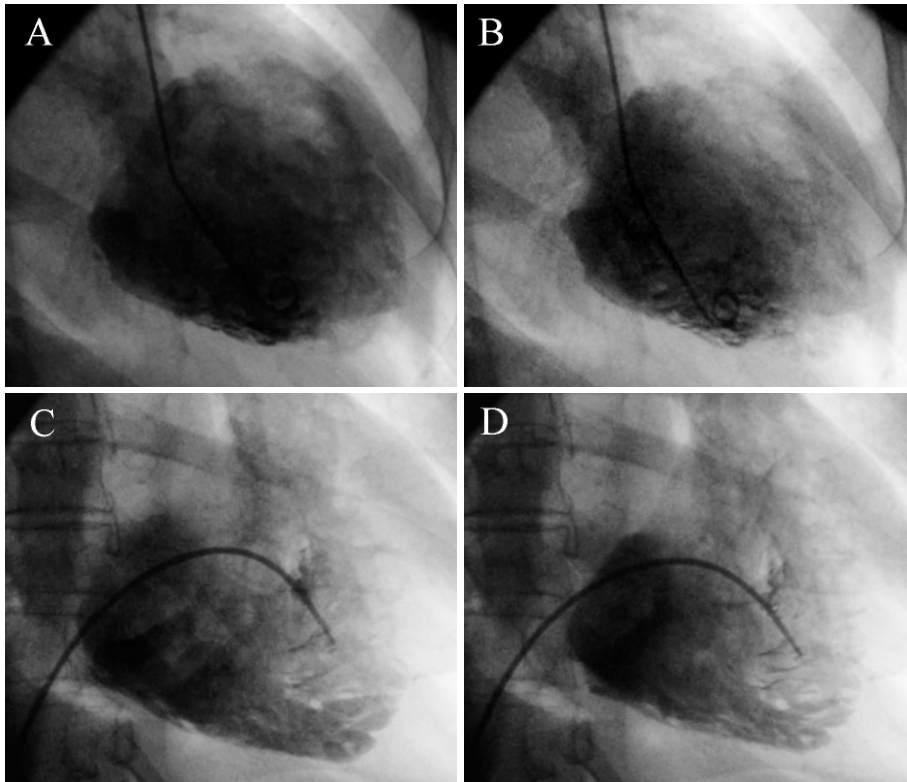


Fig. 5 Ventriculograms showing prominent trabeculations in the dilated ventricles
Left and right ventricular ejection fractions are 19% and 23%, respectively.
A: Left ventriculogram at enddiastole.
B: Left ventriculogram at endsystole.
C: Right ventriculogram at enddiastole.
D: Right ventriculogram at endsystole.

り導入した。上昇していた肝胆道酵素はうっ血の軽快に伴い速やかに正常化した。

経過中に施行したMRIでは、左室拡大と壁運動低下、および肉柱の著明な発達を認めた(**Fig. 4**)。また、

右室にも正常像より発達していると考えられる肉柱を認めた。心臓カテーテル検査では、冠動脈に狭窄病変を認めなかった。左室駆出率は19%で拡張末期圧は27 mmHgであった(**Fig. 5**)。左室造影で明らかな僧帽

弁逆流はなかった。右室造影では、右室拡大と壁運動の高度低下(駆出率23%)、および心尖部を中心に著明な肉柱の発達を認めた。右室中隔より施行した心内膜下心筋生検では、軽度の線維化を認めるのみで、炎症細胞の浸潤は明らかではなかった。電子顕微鏡像でもミトコンドリアの形態異常など特記すべき異常所見を認めなかった。カルベジロールを10mg/dayまで漸増した後に退院となったが、BNPは688.1pg/mlと十分には低下しなかった。

本症例の長女に経胸壁心エコー図検査を施行したが、緻密化障害の所見は認められなかった。他の一等親血縁者には施行できなかった。

考 察

左室心筋緻密化障害は左室腔に発達した肉柱と深い間隙を特徴的な構造とする分類不能型の心筋症と定義されているが^{4,5)}、その診断基準は必ずしも統一されていない⁶⁾。Jenniら⁵⁾は収縮末期に非緻密化層と緻密化層の比が2以上であることを診断基準としている。本症例では非緻密化層と緻密化層の比が2:1以上であり、間隙に血流シグナルが確認でき、他に合併奇形もなかったため、孤立性の心筋緻密化障害と診断した⁵⁾。左室心筋緻密化障害の発生頻度は年間0.05-0.24%と報告されている⁷⁾。遺伝子異常との関連も報告されているが^{3,8,9)}、本症例では遺伝学的検索は施行されていない。

本症例における主たる病態は右心不全であった。右室の収縮能は高度に障害され、MRIで右室に著明な

肉柱の発達を確認した。左室の形態を考慮すると、右室における収縮力低下も緻密化障害による可能性が高いと考えられた。Burkeら¹⁰⁾は左室緻密化障害の14例の剖検を検討し、6例に右室にも肉眼的に心筋緻密化障害を認めたことを報告している。しかし、生前に右室の心筋緻密化障害を診断した報告は少ない。Ulusoyら¹¹⁾は、経胸壁心エコー図法で両室に心筋緻密化障害が認められた症例を報告している。しかしながら、本症例の心エコー図法では、右室の肉柱が目立ったものの右室心筋緻密化障害と断定できる所見を得ることはできなかった。その理由として、心エコー図法では右室の観察が困難な症例があること、右室は元来肉柱の発達が目立つ構造であることなどが考えられた。右室の緻密化障害に対する定まった診断基準はなく、今後さらなる検討が必要である。一方、本症例ではMRIで明瞭に右室の著明な肉柱発達を描出することができた。近年、心筋緻密化障害の診断におけるMRIの有用性が報告されている¹²⁾。

ま と め

右室肉柱の評価にMRIが有用であった両室心筋緻密化障害の成人例を経験した。

謝 辞

本症例の病理学的見地からの考察にご協力いただきました岡山理科大学 臨床生命科学科の由谷親夫先生、松下記念病院 中央臨床検査部の横山慶一先生、伊藤美奈子先生に感謝いたします。

要 約

右室肉柱の評価に磁気共鳴画像が有用であった両室心筋緻密化障害の成人例を報告する。症例は58歳の男性で食欲低下と下腿浮腫を主訴に当院を受診した。胸部X線写真で心胸郭比は67%と拡大していたが、肺血管陰影の増強は明らかではなかった。うっ血肝による肝逸脱酵素の上昇があり、右心不全と診断した。心エコー図法では左室拡張末期径は64mmと拡大し、左室駆出率は29%であった。左室中部の下側壁から心尖部にかけて著明に発達した肉柱を認めた。右室も拡大し壁運動は低下していたが、内部肉柱の詳細な評価は困難であった。磁気共鳴画像で右室にも左室同様に著明に発達した肉柱を確認し、両室心筋緻密化障害と診断した。右室造影では心尖部を中心に著明に発達した肉柱が観察され、右室駆出率は23%と低下していた。

J Cardiol 2007 Aug; 50 (2): 149-154

文献

- 1) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R: Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: A study of eight cases. *Circulation* 1990; **82**: 507-513
- 2) Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R: Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 493-500
- 3) Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, Hamada H, Hirose O, Isobe T, Yamada K, Kurotobi S, Mito H, Miyake T, Murakami Y, Nishi T, Shinohara M, Seguchi M, Tashiro S, Tomimatsu H: Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; **34**: 233-240
- 4) Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J, Gyarfás I, Martin I, Nordet P: Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; **93**: 841-842
- 5) Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA: Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: A step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; **86**: 666-671
- 6) 林 輝美: 左室心筋緻密化障害をいかに正確に捉えるか. *心エコー* 2001; **10**: 836-840
- 7) Stöllberger C, Finsterer J: Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; **17**: 91-100
- 8) Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, Carey JC, Pysker TJ, Chin TK, Ward K: Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet* 1997; **61**: 868-872
- 9) Rigopoulos A, Rizos IK, Aggeli C, Kloufetos P, Papacharalampous X, Stefanadis C, Toutouzas P: Isolated left ventricular noncompaction: An unclassified cardiomyopathy with severe prognosis in adults. *Cardiology* 2002; **98**: 25-32
- 10) Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R: Left ventricular noncompaction: A pathological study of 14 cases. *Hum Pathol* 2005; **36**: 403-411
- 11) Ulusoy RE, Kucukarslan N, Kirilmaz A, Demiralp E: Noncompaction of ventricular myocardium involving both ventricles. *Eur J Echocardiogr* 2005; **7**: 457-460
- 12) Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, Watkins H, Neubauer S: Left ventricular non-compaction: Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; **46**: 101-105