

うっ血性心不全を呈した透析患者に認められた 左室壁の著明な肉柱構造

Prominent Left Ventricular Trabeculations in a Hemodialysis Patient with Congestive Heart Failure

中川 靖章* 高橋 由佳子 木下 秀之 上嶋 健治 中尾 一和

Yasuaki NAKAGAWA, MD, PhD*, Yukako TAKAHASHI, MD, Hideyuki KINOSHITA, MD,

Kenji UESHIMA, MD, PhD, FJCC, Kazuwa NAKAO, MD, PhD

京都大学大学院医学研究科内分泌代謝内科

症 例 31歳, 男性.

主 訴: 動悸, 労作時呼吸困難.

既往歴, 生活歴: 特記事項なし.

現病歴: 15歳時(1990年頃), 学校検診で尿蛋白指摘. 近医にてIgA腎症と診断. その後徐々に腎機能増悪し, 21歳時に血液透析導入. 血圧については透析導入前から高値で薬物療法が開始されていたが, 透析導入後もコントロール不良であった. 29歳時(2004年頃)透析のために通院中の医院でBNPの高値および心エコー図上の左室肥大と左室壁運動のび慢性低下を指摘されていた. 2006年12月左臀部の軟部腫瘍の摘除術目的にて当院整形外科入院. 手術後, 動悸, 軽労作での呼吸困難出現. BNPも2,000台と高値を認め, 心不全の増悪と考えられたため, 精査加療目的にて当科へ転科となる. 転科時の断層心エコー図検査で, 左室の拡大と高度のび慢性左室壁運動の低下を認めた. 同時に乳頭筋レベル以下の下後壁~側壁領域にかけて下図(Fig. 1, 2)のような異常構造を認めた. この心エコー図画像から何を考えるか.

J Cardiol Jpn Ed 2008; 1: 53-54

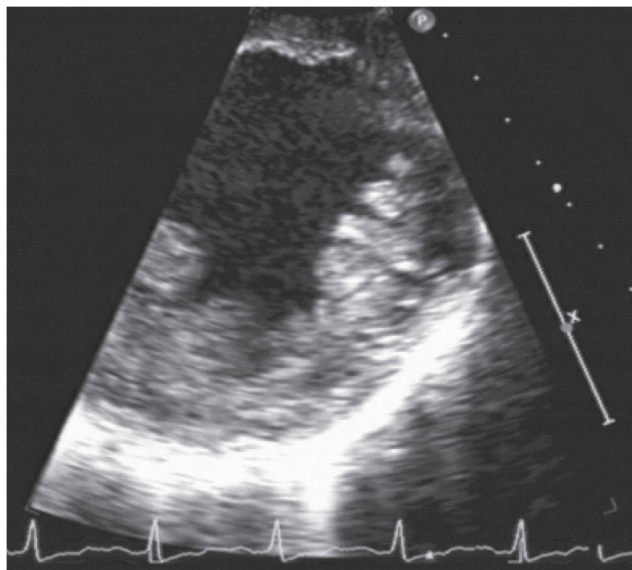


Fig. 1

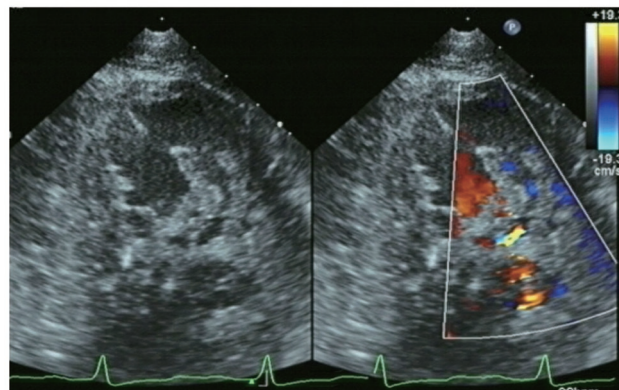


Fig. 2

* 京都大学大学院医学研究科内分泌代謝内科

606-8507 京都市左京聖護院川原町 54

2007年7月26日受付, 2007年9月11日改訂, 2007年9月13日受理

診断のポイント

心エコー図所見で、下後壁領域に櫛の歯状の深い肉柱構造 (Fig. 1) や、蜂の巣様の網目状構造を認める (Fig. 2)。また低流速表示にしたカラードプラ法では肉柱間隙に左室内血流が検出されている (Fig. 2)。

このような所見は左室心筋緻密化障害に特徴的である (Fig. 3)。本疾患は心内膜と心筋層の胚形成の異常により発生すると考えられている。

先天性心疾患を合併する症例もあるが、合併しない症例も認められ、後者を isolated noncompaction of the ventricular myocardium (INVM) として区別して扱う傾向にある。

発生頻度は0.014～0.62%と報告にはばつきがあるが、検出機器の発達や本疾患の認知度の上昇などにより、報告される発生頻度は増加傾向にある。また小児だけでなく成人例での報告も増加している。

現時点で暫定的ではあるが以下の心エコー図所見に基づく診断基準が一般的である。

- ・肉柱の描出：左室内に多数の大きな肉柱。(好発部位は心尖部～乳頭筋レベルの下後壁～側壁。肉柱層を含めた壁厚は肥厚。障害部位の壁は蜂の巣様の網目状、あるいは櫛の歯状。)
- ・カラードプラ法：低流速表示にしたカラードプラ法で肉柱間隙に血流を証明。
- ・計測の基準：以下のa, bが知られているが、現時点で

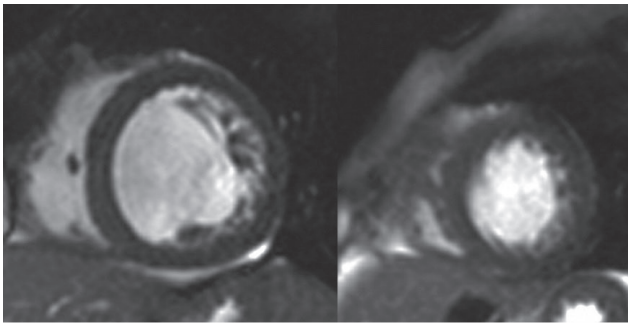


Fig. 3

Fig. 1 Parasternal short axis view of this case. This image shows extensive intertrabecular recesses at postero-lateral wall of the left ventricle.

はどちらでも良い。

- a) 拡張期 X/Y 比：拡張末期で、肉柱を除く壁厚/肉柱を含めた壁厚
0.4～0.8 = 疑 0.4未満 = 確実 (正常値 > 0.8)
- b) 収縮期 N/C 比：収縮末期の非緻密層 (N) と緻密層 (C) の壁厚の比 > 2
(本症例は X/Y 比 = 0.32, N/C 比 = 2.2)

臨床像として、心不全 (収縮不全, 拡張不全), 不整脈 (心房細動, 心室性頻拍, 房室ブロックなど), 血栓症の合併などが重要であり、これらに対する治療を中心に臨床像に応じて治療が行われる。

本症例では心筋生検による組織所見上、他の特異的な心筋疾患は指摘されず、また冠動脈造影上も有意な所見を認めなかった。本症例はこれまで左室肥大としてフォローされてきており、当院での心エコーで初めて緻密化障害の存在を指摘された。先に述べたように緻密化障害症例では、心不全治療に加えて、重症不整脈や塞栓症の出現にも十分な留意が必要となり、壁運動異常を伴う左室肥大症例においては本疾患の合併も念頭に置いて注意深く観察する必要があると考えられた。

Diagnosis: 孤立性左室心筋緻密化障害

Keywords: Cardiomyopathies, others; Echocardiography, transthoracic; Heart failure.

文献

- 1) Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965-2971.
- 2) Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, Ozeke O, Yildiz A, Topaloglu S, Devenci B, Sahin O, Kisacik HL, Korkmaz S. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J Card Fail* 2006; 12: 726-733.

Fig. 2 Apical 4-chamber view of this case. Color doppler sonogram in the apical 4-chamber view shows the presence of blood flow in the intertrabecular recesses.

Fig. 3 MR imaging of this case.