

Arrhythmogenic right
ventricular dysplasia 症
例の断層心エコー図所見

Two-dimensional echo-
cardiographic findings
in arrhythmogenic right
ventricular dysplasia :
Report of a case

早川 正徳
横田 慶之
熊木 知行
藤谷 和大
鍬 啓司
伊藤 芳久
川西 秀夫*
猪尾 力*
福崎 恒

Masanori HAYAKAWA
Yoshiyuki YOKOTA
Tomoyuki KUMAKI
Kazuhiro FUJITANI
Keiji KUROGANE
Yoshihisa ITO
Hideo KAWANISHI*
Tsutomu INOH*
Hisashi FUKUZAKI

Summary

Two-dimensional echocardiographic findings in a patient with arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) were described. A 38-year-old male was admitted to our hospital on January 1982 because of palpitation and dyspnea caused by ventricular tachycardia. A cardiothoracic ratio was 45% and electrocardiogram revealed right axis deviation and T wave inversion in right precordial leads. A QRS configuration during ventricular tachycardia showed left bundle branch block pattern. The right ventriculogram showed dilatation and diffuse hypokinesis of the right ventricle, although the left ventriculogram and the coronary angiogram were normal. Histological findings of both right and left ventricular tissues obtained by endomyocardial biopsy revealed myocytolysis, scarcity of myofibrils and proliferation of collagen fibers, and the final diagnosis of ARVD was established.

Echocardiographic examination disclosed right ventricular and right atrial dilatations, hypokinesis of the right ventricular anterior wall and abnormal motion of the interventricular septum. These seemed to be diagnostic of this condition, if right ventricular volume overload including atrial septal defect, endocardial cushion defect, Ebstein's anomaly, tricuspid regurgitation and pulmonary regur-

神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町 7-5-1 (〒650)
*三木市民病院
三木市加佐 58-1 (〒673-04)

The First Department of Internal Medicine, Kobe
University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-5-1,
Chuoh-ku, Kobe 650
*Miki City Hospital, Kasa, 58-1, Miki 673-04

Presented at the 25th Meeting of the Cardiography Society held in Tokushima, October 9-11, 1983
Received for publication January 19, 1983

gitation was clinically excluded.

Key words

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia Echocardiography Endomyocardial biopsy
Uhl's anomaly Idiopathic cardiomyopathy

はじめに

1978年, Frankら¹⁾は右室拡大・右室壁運動異常および右室起源性心室頻拍を主徴とする4症例を arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) として報告したが, いまだその心エコー図所見は衆知の所ではない。

我々は超音波断層心エコー図が診断に有用であった本症の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 38歳, 男性

主訴: 動悸, 呼吸困難

既往歴: 15歳時虫垂炎にて虫垂切除術を受けた

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1967年頃より, 年に数回, 安静, 労作を問わず, 動悸を自覚することがあったが, 2~3分で軽快するため, 放置していた。1981年12月20日朝より全身倦怠感を覚えるようになり, 12月21日午前2時頃より, 動悸, 呼吸困難が著明となったため某院を受診し, 心電図にて心室頻拍の診断を受け, 緊急入院した。入院後も shock 症状を伴う心室頻拍発作を繰り返したが, disopyramide 内服にて心室頻拍発作回数は減少し, 1982年1月15日, 精査のため当科に転院した。

入院時現症: 身長 173 cm, 体重 71 kg. 意識清明. 脈拍 72/分, 不整. 血圧 104/68 mmHg. 体温 36.2°C, 呼吸数 16/分 整. 貧血, 黄疸, 浮腫, チアノーゼ, 頸静脈怒張なし. 胸部では心拡大・心雑音は認められず, 正常肺呼吸音を聴取した. 腹部では肝脾腫は認められなかった。

入院時検査所見: 検尿, 検血一般, 肝機能検査, 腎機能検査, 血清学的検査, 甲状腺機能検査,

血清電解質, 各種血清ウイルス抗体価に異常は認められなかった. 胸部 X 線写真 (Fig. 1) では心胸比は 45% であり, 肺うっ血像は認められなかった. 当科入院時の標準 12 誘導心電図 (Fig. 2 左) では右軸偏位と V₁, V₂, V₃, V₄ 誘導の陰性 T 波が認められ, QTc は 0.45 秒であった. 心室頻拍発作中の心電図 (Fig. 2 右) は心拍数 195/分, QRS 波形は左脚ブロック型で平均電気軸は +60°, II, III, aVF 誘導で上向きであった. 平均加算法による体表面心電図では late ventricular potential が記録されたが, タリウム心筋イメージでは明らかな perfusion defect は認められなかった。

心臓カテテル所見: 平均肺動脈楔入圧 9 mmHg, 肺動脈圧 20/10 mmHg (平均圧 14), 右室圧 20/4 mmHg (拡張末期圧 7), 平均右房圧 6

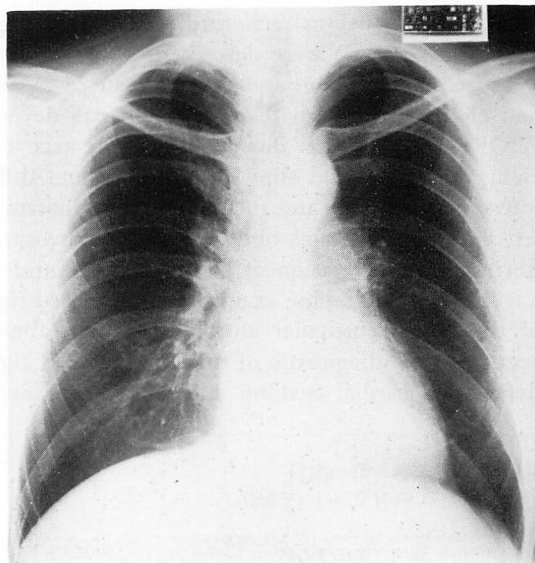


Fig. 1. Chest X-ray film.

The cardiothoracic ratio is 45%.

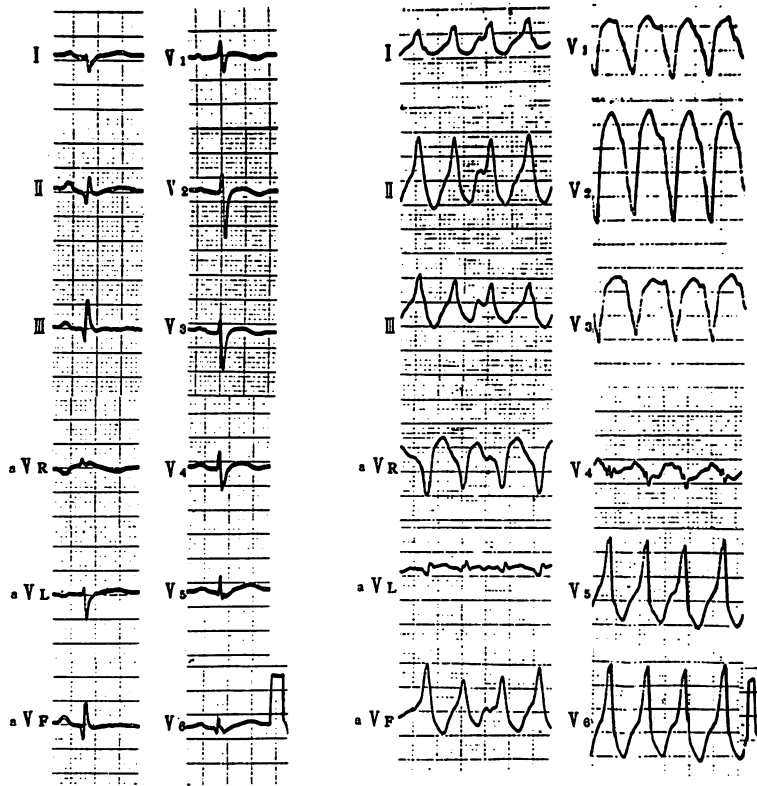


Fig. 2. Electrocardiograms on admission (left) and during ventricular tachycardia (right).

The electrocardiogram on admission shows right axis deviation, QT prolongation ($QTc=0.45$ sec) and T wave inversion in right precordial leads whereas the QRS configuration during ventricular tachycardia is left bundle branch block pattern.

mmHg, 左室圧 100/0 mmHg (拡張末期圧 8), 大動脈圧 100/72 mmHg (平均圧 80) であった。H₂ gas 法にて心内短絡は認められず, 心係数は 2.29 l/min/M² (Fick 法) であった。

心臓血管造影所見 および 心内膜心筋生検所見:
Fig. 3 左に右室造影拡張末期像, 右に右室造影収縮末期像 (RAO 30°) を示す。右室は高度に拡大し右室壁運動は全体に低下しており, とくに下壁から心尖部にかけては akinesis であった。右室拡張末期容量 198 ml/M², 右室収縮末期容量 160 ml/M², 右室駆出率 19% で, 三尖弁逆流は認められなかった。**Fig. 4** 左に左室造影拡張末期像, 右に左室造影収縮末期像 (RAO 30°) を示す。

左室拡張末期容量 85 ml/M², 左室収縮末期容量 40 ml/M², 左室駆出率 53% で左室壁運動異常は認められなかった。**Fig. 5** 上段に左冠動脈造影像, 下段に右冠動脈造影像を示すが有意の病変は認められなかった。**Fig. 6** 上段に右室心内膜心筋生検像, 下段に左室心内膜心筋生検像 (Hematoxylin-Eosin 染色×400) を示す。心筋細胞融解, 筋原線維の粗しょう化, 間質線維化が右室心筋のみならず左室心筋にも認められた。

断層心エコー図および M-mode 心エコー図所見:
Fig. 7 左に左室長軸断層図, 右に乳頭筋レベルの左室短軸断層図を示す。図上段は拡張末期像, 下段は収縮末期像であるが, 拡張末期左室短



Fig. 3. Right ventriculograms (RAO 30°).
Left panel: end-diastolic frame. Right panel: end-systolic frame.
Right ventricular dilatation and diffuse wall motion abnormality are noted.

軸断層図に見られるごとく、右室の拡大と、軽度の左室の変形が認められた。Fig. 8 に収縮末期心尖部四腔断層図を示す。右室、右房の拡大が認められたが、心内膜床欠損は否定され、三尖弁中隔尖も正常位置に付着していた。Fig. 9 に心基部より心尖部方向への M-mode scan を示すが、右室拡大、右室前壁の壁運動低下、心室中隔の異常運動が認められた。また三尖弁、肺動脈弁エコーは正常パターンであり、コントラスト心エコー法では、三尖弁逆流、肺動脈弁逆流や心内短絡は認められなかった。

考 按

1. ARVD の概念¹⁻⁶⁾と本症例の診断

1982 年, Marcus ら³⁾は ARVD 24 例をまとめ、その臨床的特徴を以下のごとくに報告した。

本症は主として右室心筋が脂肪組織もしくは線維組織に置換されて菲薄化し、右室起源性心室頻拍を呈する原因不明の疾患である。彼らによれば、① 非発作時心電図の右側胸部誘導に陰性 T

波をみる、② late ventricular potential が認められる、③ 心室頻拍時の QRS 波形は左脚ブロック型で、平均電気軸は +60° から +135° の間にある、④ 電気刺激により自然発作と同様の左脚ブロック型心室頻拍を誘発し得る、⑤ 右室造影で右室拡大が認められる、⑥ 手術時の肉眼的所見では右室は拡大し、とくに肺動脈円錐部 infundibulum, 右室心尖部、右室下壁を中心に、瘤様の拡張が認められ、組織学的には脂肪組織もしくは線維組織により置換されている、などの特徴を有する。提示症例は非発作時心電図右側胸部誘導の陰性 T 波、平均加算法を用いた体表面心電図による late ventricular potential, 左脚ブロック型心室頻拍、右室造影による右室拡大と収縮不全、右室生検心筋における線維症などの所見を有し、心室頻拍誘発は不可能であったが、ARVD と診断された。非発作時標準 12 誘導心電図における QT 延長は、抗不整脈薬剤の影響も考えられた。

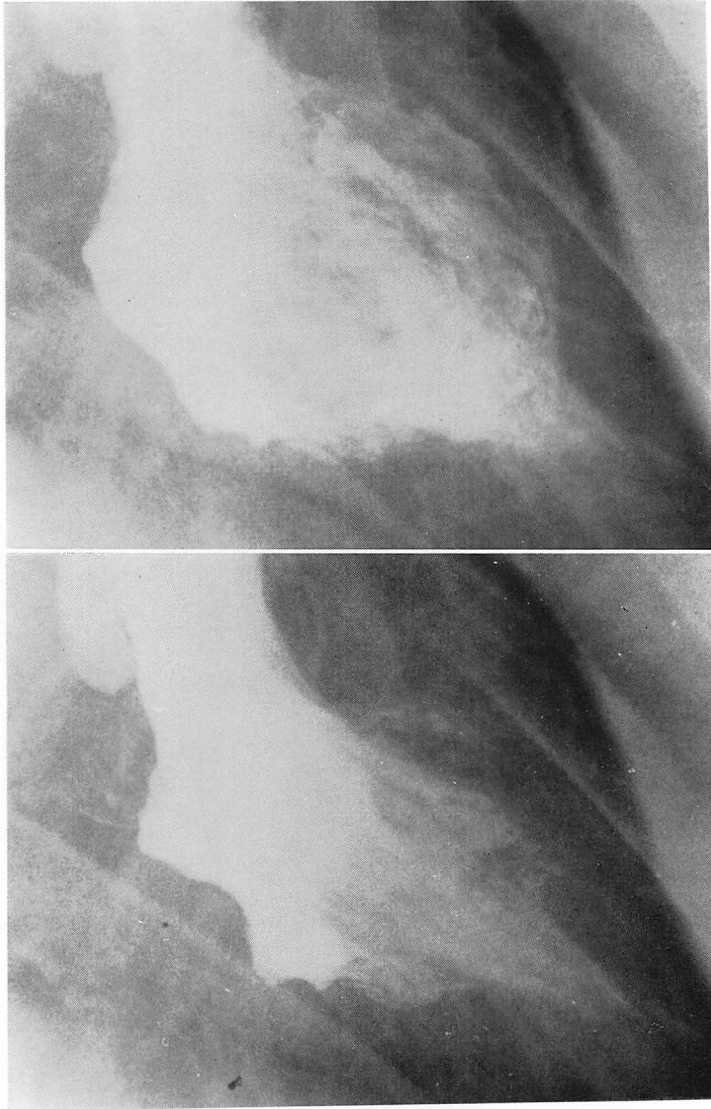


Fig. 4. Left ventriculograms (RAO 30°).
Top: end-diastolic frame. Bottom: end-systolic frame.
No abnormal motion is observed.

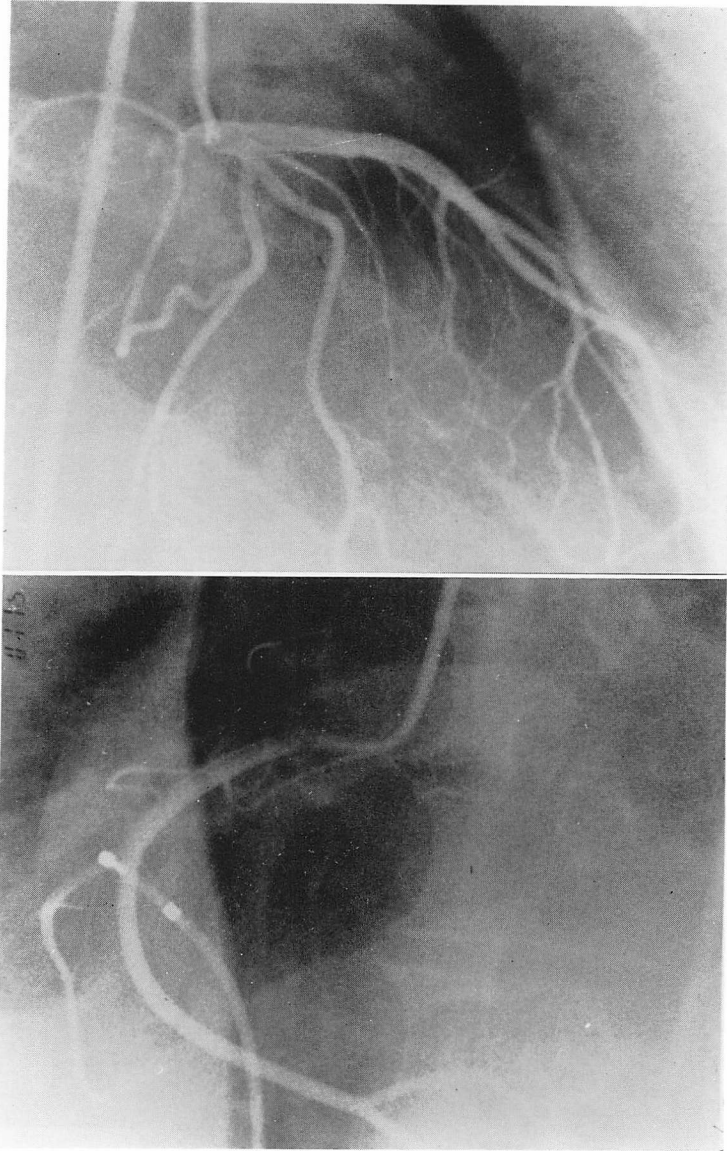


Fig. 5. Coronary angiograms.

Top: left coronary angiogram (RAO 30°). Bottom: right coronary angiogram (LAO 50°).
No abnormality is observed.

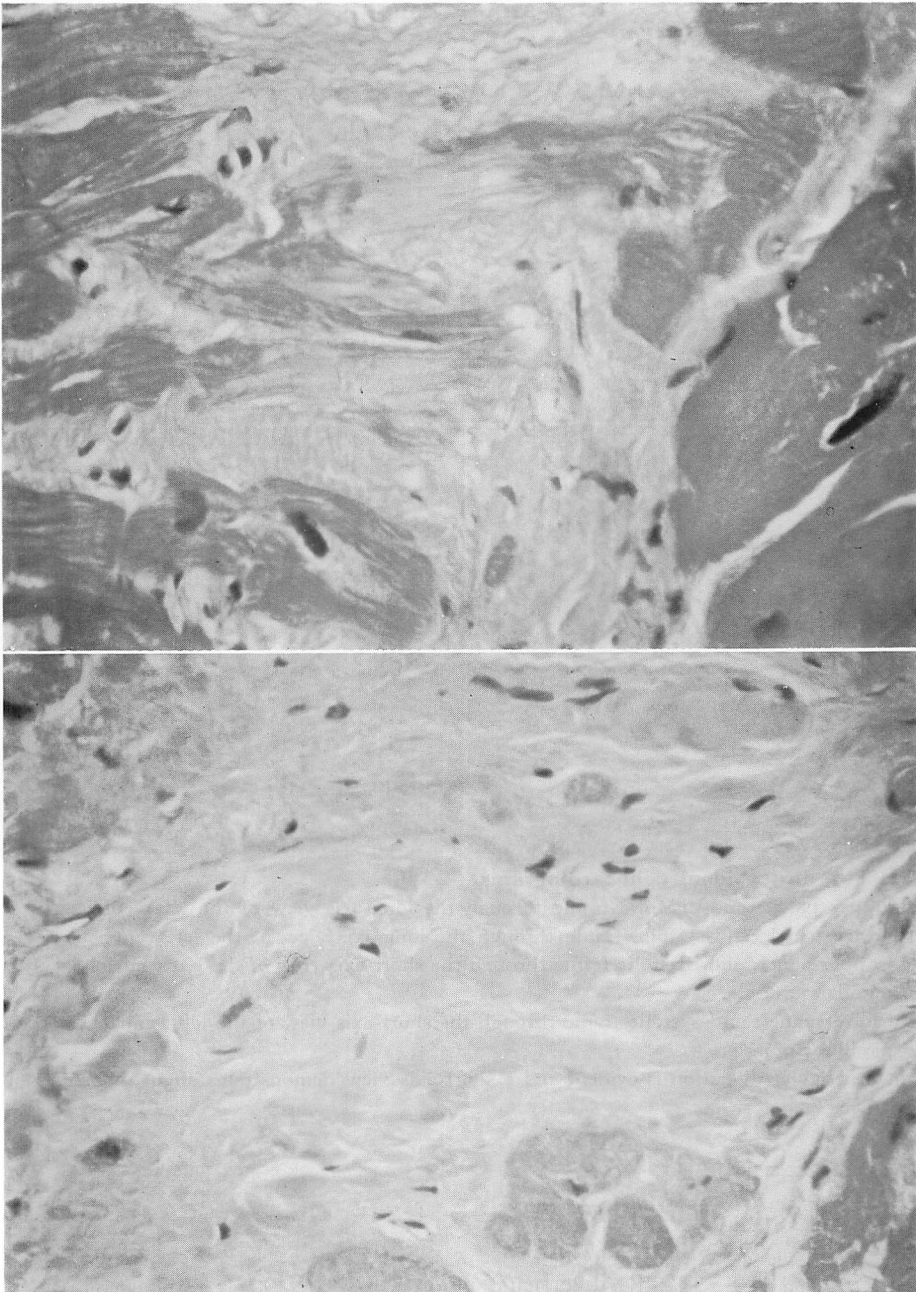


Fig. 6. Endomyocardial biopsy findings (Hematoxylin-Eosin stain. $\times 400$).

Top: right ventricle. Bottom: left ventricle.

Myocytolysis, scarcity of myofibrils and proliferation of collagen fibers of both right and left ventricular specimens are observed.

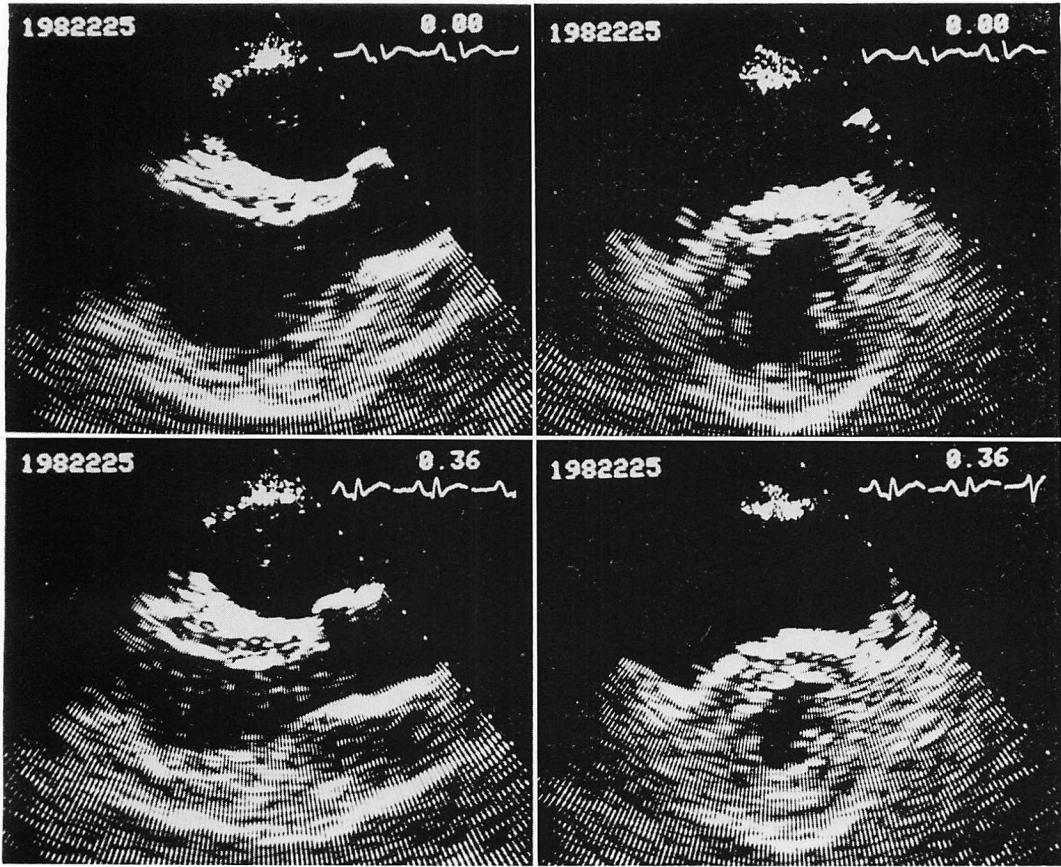


Fig. 7. Two-dimensional echocardiograms.

Left upper panel: end-diastolic frame through the long-axis view of the left ventricle.

Left lower panel: end-systolic frame through the long-axis view of the left ventricle.

Right upper panel: end-diastolic frame through the short-axis view of the left ventricle at the level of the papillary muscle.

Right lower panel: end-systolic frame through the short-axis view of the left ventricle at the level of the papillary muscle.

Right ventricular dilatation is evident and a short-axis view demonstrates slight deformity of the left ventricle.

2. ARVD の断層心エコー図所見

本症の心エコー図所見は、右室拡大・右室壁運動異常であるとされ^{3,4)}、また Baran ら⁵⁾は断層心エコー図により右室の憩室様突出 (diverticular outpouching) の検出が可能であるとしている。提示症例では右室造影、心エコー図のいずれにても憩室様突出は認められなかったが、右室、右房の拡大と右室前壁および心室中隔の異常運動を有

していた。また心尖部四腔断層図、コントラスト心エコー図法によって、心内膜床欠損、Ebstein 奇型、心房中隔欠損、三尖弁閉鎖不全、肺動脈弁閉鎖不全などの右心系容量負荷疾患の除外診断が可能であった。すなわちコントラスト心エコー法を含めた心エコー図観察により、ARVD 診断の糸口をつかむことは可能であり、特に提示症例のごとく胸部写真上心拡大の認められない右室起源

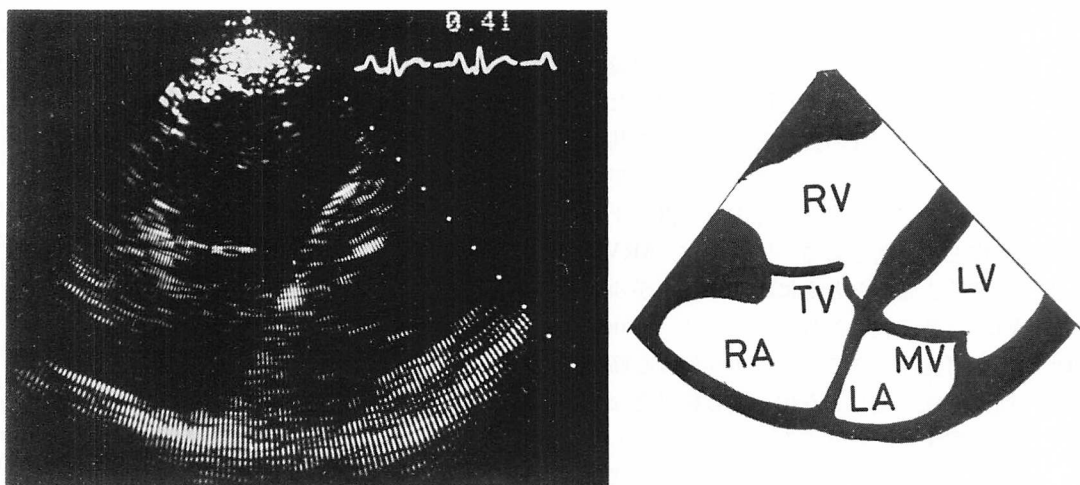


Fig. 8. Apical four-chamber view and the schematic diagram.

The right ventricle and right atrium are dilated. No displacement of the septal tricuspid leaflet is seen.

RV=right ventricle; RA=right atrium; LV=left ventricle; LA=left atrium; TV=tricuspid valve; MV=mitral valve.

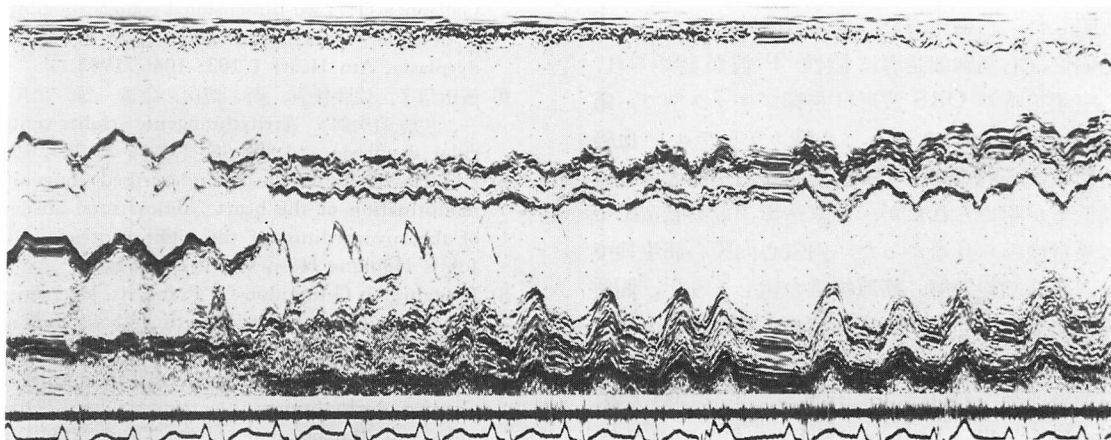


Fig. 9. M-mode echocardiogram.

Right ventricular dilatation, hypokinesis of the right ventricular anterior wall and abnormal motion of the interventricular septum are evident.

性心室頻拍例において、断層心エコー図法は有用かつ必須の検査であると考えられた。

3. ARVD の鑑別診断

1952年, Uhl⁷⁾により記載された Uhl's anomaly は先天性右室心筋形成不全であり、通常、生後数ヵ月で右心不全に陥るが、まれに右室起源性

心室頻拍を主徴とする成人例の報告⁸⁾もあり、ARVD と類似点が多い。提示症例では Uhl's anomaly の特徴とされる肺動脈および右室圧波形の presystolic wave、右房圧 a 波の増高^{9,10)}、肺動脈弁エコーの拡張末期開放¹¹⁾は認められず、また右室の数か所より得られた生検心筋には筋原線

維が存在した。

特発性心筋症は原因不明の心筋疾患と定義され、その3病型のうち拡張型心筋症は左室または右室、あるいはその両者の拡張と収縮不全を基本病態とする¹²⁾。提示症例は病因不明の右室拡張と右室収縮不全を有し、右室機能障害を主徴とする拡張型心筋症とも診断し得る^{13,14)}。現在、ARVDの病因は特発性心筋症とともに不明であるがゆえに、ARVDは特発性心筋症のひとつの clinical entityである可能性がある。また本症例は心筋細胞融解、筋原線維の粗しょう化、間質線維化などの高度の心筋病変が、右室のみならず左室にも認められ^{3,15)}、特発性心筋症との関連上、右室機能のみならず、左室機能の推移も検討していく必要がある。

要 約

症例は38歳男性で、心室頻拍の精査のために入院した。心胸比45%で、入院時心電図では右軸偏位、右側胸部誘導に陰性T波が認められ、心室頻拍時のQRS波形は左脚ブロック型で、電気軸は+60°であった。心臓カテーテル、血管造影では心内短絡はなく、著明な右室拡大と壁運動低下が認められたが、左室造影、冠動脈造影では異常はみられなかった。両室心内膜心筋生検では、心筋細胞融解、筋原線維の粗しょう化、間質線維化などの高度の病変が認められた。心エコー図では右室、右房の拡大、心室中隔異常運動、右室前壁運動の低下がみられたが、心房中隔欠損、心内膜床欠損、Ebstein奇型、三尖弁閉鎖不全、肺動脈弁閉鎖不全などの右心系容量負荷疾患は否定された。

本症例は arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) の特徴とされる、1) 右室に限局した cardiomyopathy, 2) 右室起源性心室頻拍, 3) 非発作時心電図右側胸部誘導の陰性T波, 4) 右室心筋の間質線維化を有していた。心エコー図では右心系容量負荷疾患が否定されるにもかかわらず、右心系拡大・心室中隔異常運動、右

室前壁の壁運動低下が認められ、これらの所見はARVDを疑わせる重要な所見であると考えられた。

文 献

- 1) Frank R, Fontaine G, Vedel J, Mialet G, Sol C, Guiraudon G, Grosgeat Y: Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogène. Arch Mal Coeur 71: 963, 1978
- 2) Dungan WT, Garson A, Gillette PC: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A cause of ventricular tachycardia in children with apparently normal hearts. Am Heart J 102: 745, 1981
- 3) Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosgeat Y: Right ventricular dysplasia. A report of 24 adult cases. Circulation 65: 384, 1982
- 4) Rossi P, Massumi A, Gillette P, Hall RJ: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Clinical features, diagnostic techniques and current management. Am Heart J 103: 415, 1982
- 5) Baran A, Nanda NC, Falkoff M, Barold SS, Gallagher JJ: Two-dimensional echocardiographic detection of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. Am Heart J 103: 1066, 1982
- 6) 飯田信子, 佐藤任宣, 新博次, 宗像一雄, 早川弘一, 佐野順次郎: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia の1剖検例. 心電図 2: 223, 1982
- 7) Uhl HSM: A previously undescribed congenital malformation of the heart. Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. Bull Johns Hopkins Hosp 91: 197, 1952
- 8) Fontaine G, Guiraudon G, Frank R: Mechanism of ventricular tachycardia with and without associated chronic myocardial ischemia. Surgical management based on epicardial mapping. in Cardiac Arrhythmias: Electrophysiology, Diagnosis and Management, ed by Narula OS. Williams & Wilkins Co. 1975, p 529
- 9) Gasul BM, Lendrum BL, Arcilla RA: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the right ventricle. Uhl's anomaly. Circulation 22: 752, 1960
- 10) Arcilla RA, Gasul BM: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle. Uhl's anomaly. Clinical, angiographic and hemodynamic findings. J Pediatr 58: 381, 1961
- 11) French JW, Baum D, Popp RL: Echocardiographic findings in Uhl's anomaly. Demonstration of diastolic pulmonary valve opening. Am J

- Cardiol **36**: 349, 1975
- 12) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* **44**: 672, 1980
 - 13) Viola AR, Adaro FVM, Roncoroni AJ: Idiopathic cardiomyopathy resulting in failure of contractility of the right ventricle. *Am J Med* **48**: 235, 1970
 - 14) 舟津敏朗, 川東正範, 竹越 襄, 村上暎二, 北川正信, 村上元孝: 著明な右心室拡張を呈する5例. *心臓* **6**: 1176, 1974
 - 15) Murata K, Matsuo H, Yoshitake Y, Ishizawa Y, Shigiya R, Okamoto K: Functionally atrialized parchment-like right ventricle with extensive myocardial fibrosis of left ventricle. *Jpn Heart J* **17**: 428, 1976