

Cardiovascular Imaging In-a-Month

● A 32-Year-Old Man With Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia : Utility of Technetium-99m Methoxy-Isobutyl Isonitrile Cardiac Imaging

石田 良雄

Yoshio ISHIDA, MD, FJCC

浜田 星紀

Seiki HAMADA, MD

鎌倉 史郎*

Shiro KAMAKURA, MD*

症 例 32歳, 男

主 訴: 心電図異常(心室頻拍)

現病歴: 30歳時に胸部X線検査で心拡大を指摘されたが放置していた。今回, 人間ドックの心電図検査で心室頻拍が認められたため近医を受診した。失神発作の既往はなかったが, ホルター心電図にて持続性心室頻拍(monomorphic sustained ventricular tachycardia)発作の出現があり, 心エコー図で右房・右室拡大が認められたことから, 不整脈原性右室異形成症(arrhythmogenic right ventricular dysplasia: ARVD)が疑われた。当科には, 電気生理学的検査を目的として入院した。入院後の諸検査を経て診断が確定し, amiodaroneの内服が開始された。その後, ホルター心電図の改善が認められたため退院した。

本症例では, Figs. 1-4に示すように, technetium-99m (^{99m}Tc) methoxy-isobutyl isonitrile (MIBI)による心機能・心筋血流イメージングが, 右室機能の重症度評価と左室心筋への病変波及のモニタリングに有用であった。

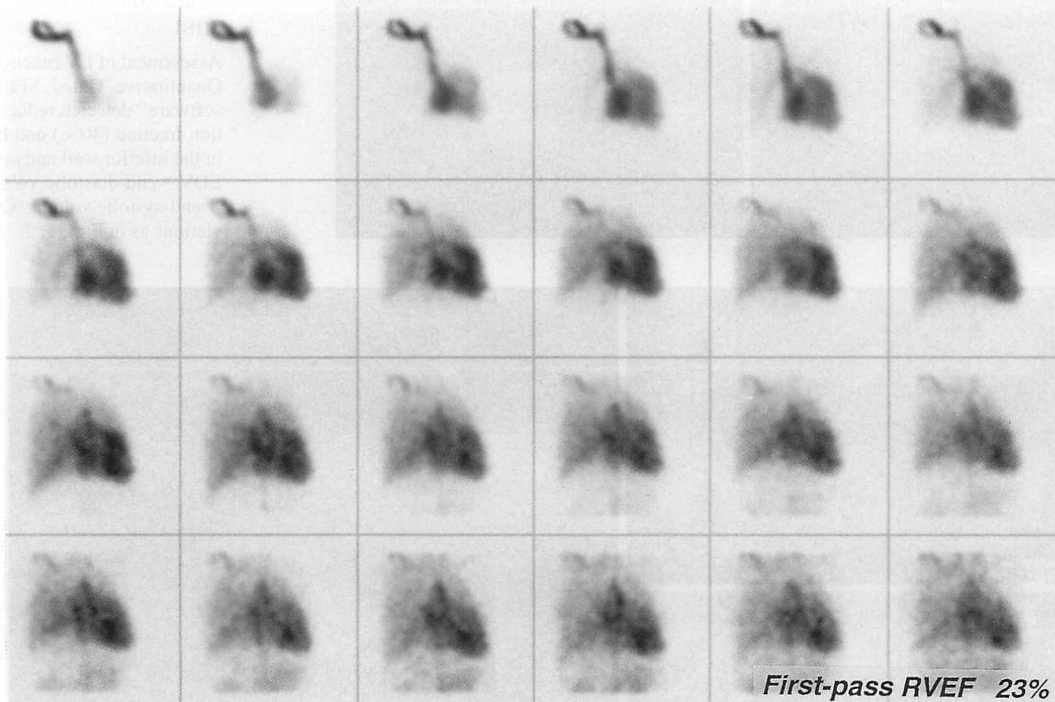


Fig. 1 First-pass radionuclide angiogram with technetium-99m (^{99m}Tc) methoxy-isobutyl isonitrile (MIBI)

Enlargement of the right atrium and ventricle, and reduced right ventricular ejection fraction (RVEF=23%) are detected.

国立循環器病センター 放射線診療部, *心臓内科: 〒565 吹田市藤白台 5-7-1

Departments of Radiology and *Cardiology, National Cardiovascular Center, Osaka

Address for reprints: ISHIDA Y, MD, FJCC, Department of Radiology, National Cardiovascular Center, Fujishiro-dai 5-7-1, Suita, Osaka 565

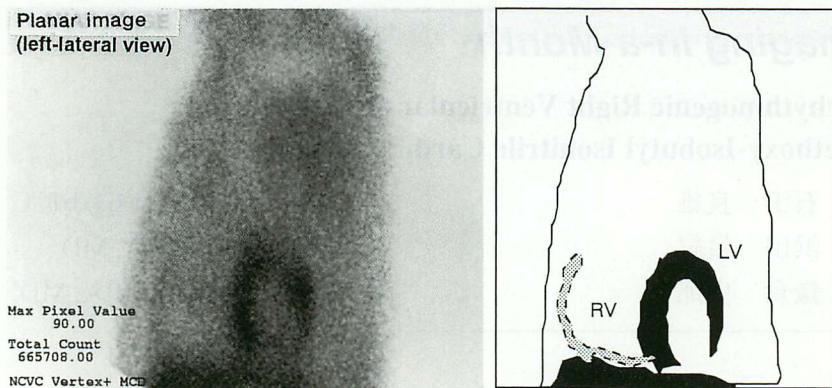


Fig. 2 Myocardial planar image at rest with ^{99m}Tc MIBI

Counterclockwise rotation of the heart due to right ventricular (RV) enlargement is observed. Despite the RV enlargement there is no increase in tracer uptake in the myocardium. The left ventricle shows regional perfusion defects in the apical region. LV=left ventricle. Other abbreviation as in Fig. 1.

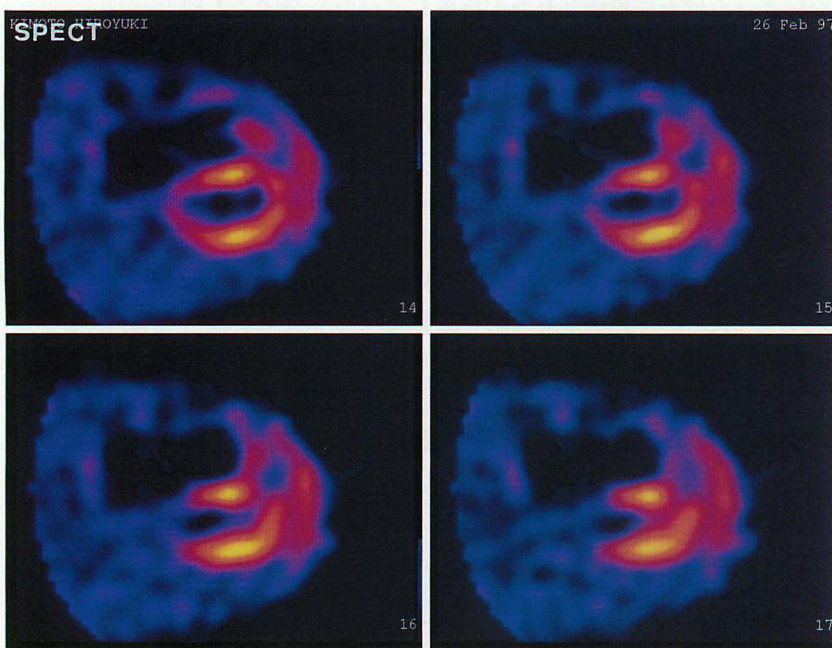
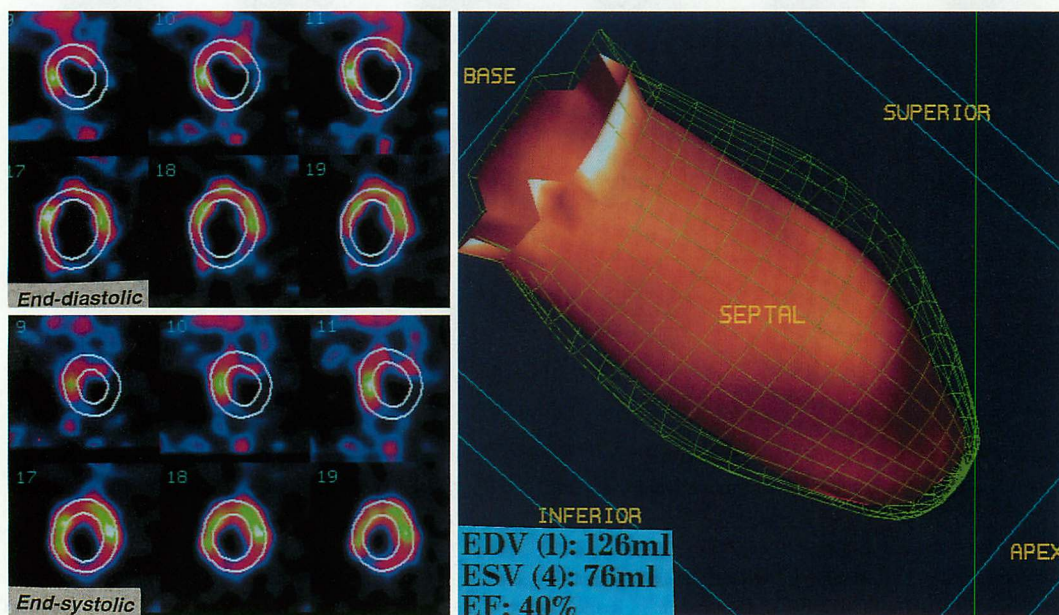


Fig. 3 Myocardial single photon emission computed tomography (SPECT) images at rest with ^{99m}Tc MIBI

In addition to RV enlargement, regional perfusion defects are observed in the anteroseptal and apical regions of the left ventricle adjacent the right ventricle. Note : The slice position of the right-upper frame corresponds to that of the computed tomography (CT) image in Fig. 5. Abbreviations as in Figs. 1, 2.

Fig. 4 Electrocardiographically gated myocardial SPECT images with ^{99m}Tc MIBI

Assessment of LV function using the Quantitative Gated SPECT (QGS) software¹⁾ detected reduced LV ejection fraction (40%) and hypokinesis in the inferior wall and apex. EDV=end-diastolic volume; ESV=end-systolic volume. Other abbreviations as in Figs. 1, 2.



診断のポイント

入院後の電気生理学的検査では、右室心内電位マッピングで全体的な低電位、電位幅の拡大、伝導遅延を示す低振幅・高周波数の異常な電位 (fragmentation) が記録され、右室心尖部および同流出路の電氣的刺激により持続性心室頻拍が誘発された。

胸部 X 線コンピューター断層撮影 (Fig. 5) では右室拡大、右室心筋への脂肪浸潤 (右室自由壁の scalloping, 右室乳頭筋および中隔部の low-density area の存在) が認められ、上記の電気生理学的検査所見との総合診断により、本症例は ARVD と診断された。

本症例において、^{99m}Tc MIBI 心機能・心筋血流イメージング法は、右室機能の重症度評価ならびに左室心筋への病変波及のモニタリングに優れた有用性を示した。First-pass radionuclide angiography (Fig. 1) では、右室拡大、三尖弁逆流による右房拡大、右室駆出率低下 (23%) が検出された。心筋血流像 (Figs. 2, 3) からは、右室拡大にもかかわらず右室描出が低いこと (右室心筋障害)、左室心尖部、前壁中隔部、下後壁部における欠損像 (左室への病変波及) が認められた。また、

心電図ゲート心筋像 (Fig. 4) からは、左室駆出率低下 (40%)、左室壁運動異常 (下壁、心尖部の hypokinesis) が認められた。

ARVD では、しばしば左室心筋への病変の波及が認められ、予後に強くかかわることが報告されている²⁾。右室機能とともに左室心筋障害・機能の同時評価が可能な ^{99m}Tc MIBI 心臓イメージング法は、ARVD の診断ならびに経過観察に優れた方法と考えられる。

Diagnosis : Arrhythmogenic right ventricular dysplasia

文献

- 1) Germano G, Kiat H, Kavanagh PB, Moriel M, Mazzanti M, Su HT, Van Train KF, Berman DS : Automatic quantification of ejection fraction from gated myocardial perfusion SPECT. *J Nucl Med* 1995; **36** : 2138-2147
- 2) Manyari DE, Klein GJ, Gulamhusein S, Boughner D, Guiraudon GM, Wyse G, Mitchell LB, Kostuk WJ : Arrhythmogenic right ventricular dysplasia : A generalized cardiomyopathy? *Circulation* 1983; **68** : 251-257

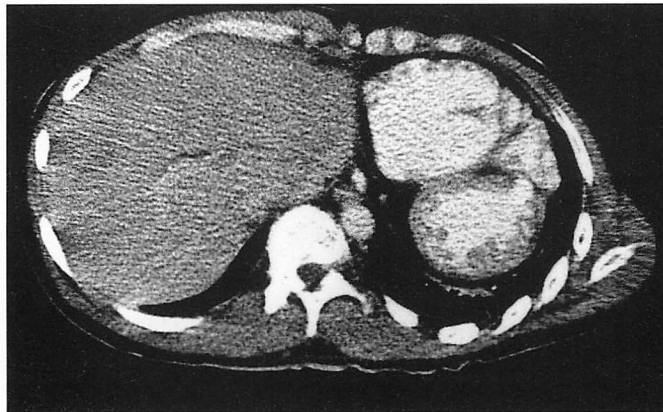


Fig. 5 Contrast X-ray CT scan

Scalloping of the RV free wall and low density in the right ventricular trabeculum and the septum are observed. These findings suggest the presence of myocardial fatty infiltration. Abbreviations as in Figs. 2, 3.