

Cardiovascular Imaging In-a-Month

● A Patient With Sustained Ventricular Tachycardia

林 晋一郎 Shin-ichiro HAYASHI, MD 矢崎 善一 Yoshikazu YAZAKI, MD
 磯部 光章 Mitsuaki ISOBE, MD, FJCC 関口 守衛 Morie SEKIGUCHI, MD, FJCC
 今村 浩 Hiroshi IMAMURA, MD

症 例 58歳, 男性

主 訴: 失神

現病歴: 生来健康. 1997年10月, 車整備の作業中, 急に動悸を自覚し意識を消失した. 来院時, 意識は回復していたが, 血圧は測定不能であった. 心電図(Fig. 1-A)にて心室頻拍を認めたため, 直流通電により治療した. 非発作時心電図所見(Fig. 1-B)および心エコー図所見(Fig. 2)を示す.

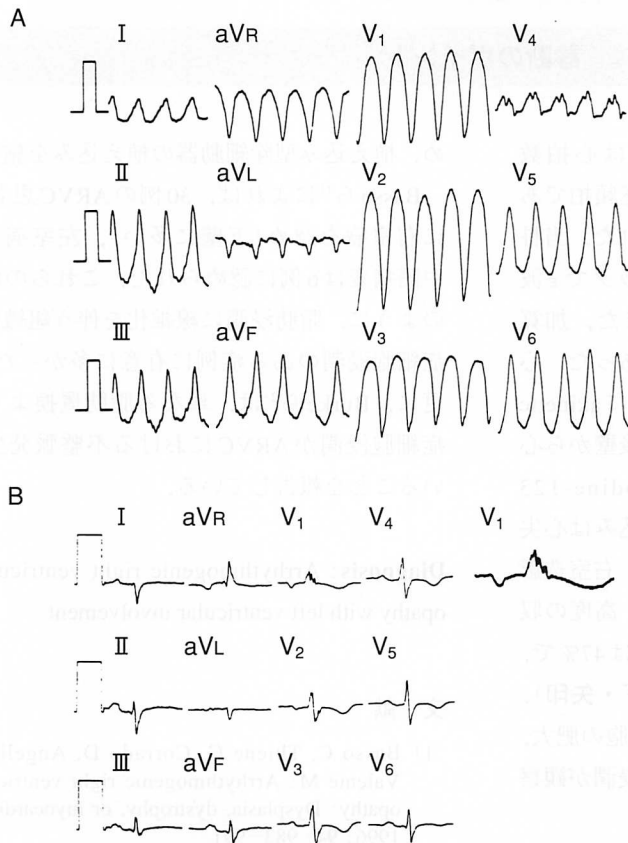


Fig. 1 Electrocardiograms recorded during ventricular tachycardia (A) and after direct current cardioversion (B)

信州大学医学部 第一内科: 〒390-8621 長野県松本市旭3-1-1

The First Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine, Nagano

Address for reprints: ISOBE M, MD, FJCC, The First Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine, Asahi 3-1-1, Matsumoto, Nagano 390-8621

Manuscript received October 7, 1998; accepted October 21, 1998

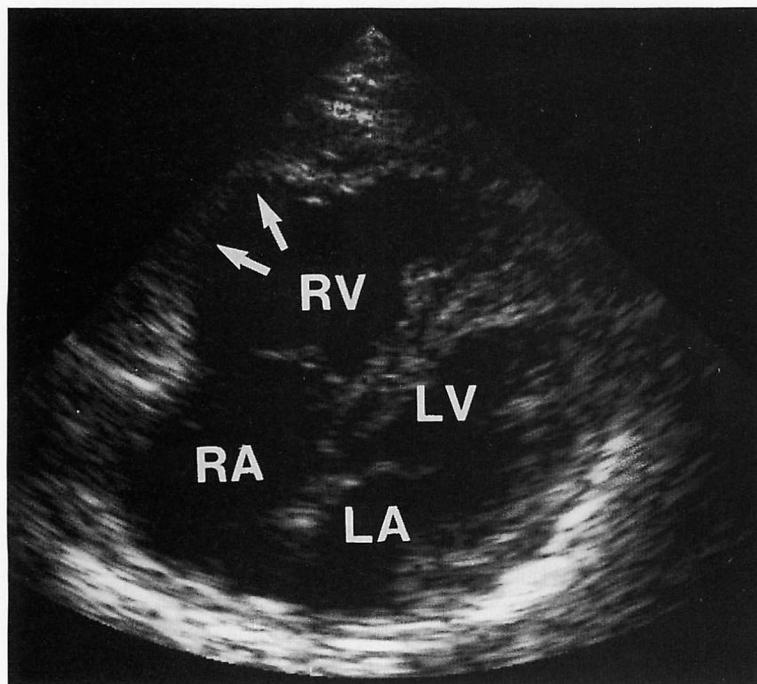


Fig. 2 Echocardiogram in the modified apical four-chamber view

Arrows show akinetic bulge.

LV = left ventricle; LA = left atrium;
RV = right ventricle; RA = right atrium.

診断のポイント

心室頻拍発作時の心電図 (**Fig. 1-A**) は心拍数 260/min で、下方軸、左脚ブロック型の心室頻拍であり、心室頻拍の起源は右室流出路と考えられた。当科入院時の洞調律時の心電図では、右脚ブロックで ϵ 波と V_1-V_5 に陰性 T 波を認めた (**Fig. 1-B**)。また、加算平均心電図では心室内遅延電位が陽性であった。心エコー図では、右室の拡大と右室心基部壁に akinetic bulge が観察され (**Fig. 2**-矢印)、左室では後壁から心尖部にかけて壁運動の低下を認めた。Iodine-123 metaiodobenzylguanidine ($^{123}\text{I-MIBG}$) の取り込みは心尖部と後側壁において明らかに低下していた。右室造影検査 (**Fig. 3**-左) では著しい右室の拡大と、高度の収縮低下を認めた。左室造影では左室駆出率は 47% で、心尖部に hypokinesis を認めた (**Fig. 3**-右下・矢印)。右室心内膜心筋生検 (**Fig. 4**) により心筋細胞の肥大、脂肪変性、線維化と間質に軽度のリンパ球浸潤が観察された。

以上より、左室病変を伴った不整脈源性右室心筋症 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: ARVC) と診断した。Amiodarone 400mg の投与後も右室早期刺激にて心室頻拍から心室細動が誘発されたた

め、植え込み型除細動器の植え込みを施行した。

Basso ら¹⁾ によれば、30 例の ARVC 患者のうち 15 例に右室瘤を認め (下壁に多い)、左室病変は 14 例に、中隔病変は 6 例に認められた。これらの所見は本症例のように、脂肪浸潤に線維化を伴う組織像を呈し、炎症細胞浸潤のある症例に有意に多かったとしている。更に、Burke ら²⁾ は、単なる脂肪置換より線維化、炎症細胞浸潤が ARVC における不整脈発生に関与していることを報告している。

Diagnosis: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with left ventricular involvement

文 献

- 1) Basso C, Thiene G, Corrado D, Angelini A, Nava A, Valente M: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? *Circulation* 1996; **94**: 983-991
- 2) Burke AP, Frab A, Tashko G, Virmani R: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: Are they different diseases? *Circulation* 1998; **97**: 1571-1580

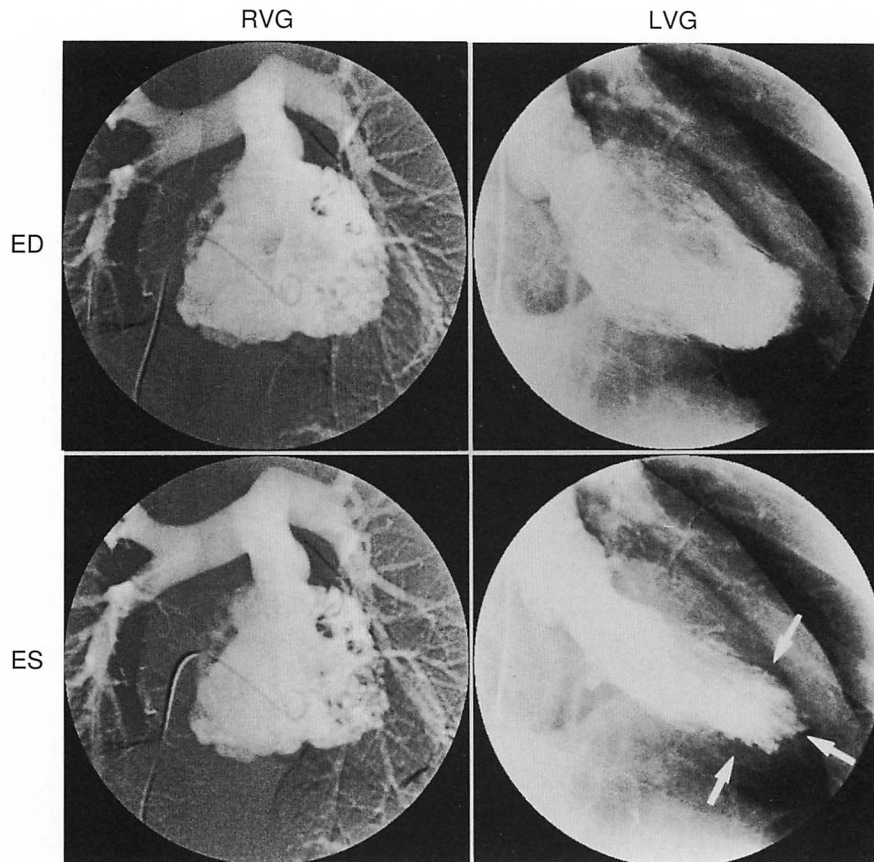


Fig. 3 Right (anterior posterior projection) and left (right anterior oblique projection) ventriculograms showing enlargement of the right ventricle with severe hypokinesis and reduced left ventricular apical wall motion (arrows)
RVG = right ventriculogram; LVG = left ventriculogram; ED = enddiastole; ES = endsystole.

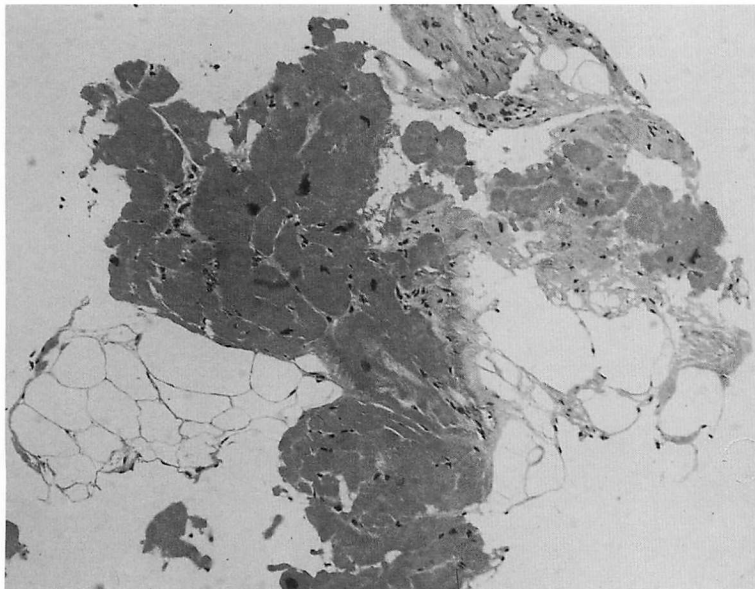


Fig. 4 Photomicrograph of the right ventricular endomyocardial biopsy specimen showing hypertrophy of myocytes, fatty infiltration and fibrosis with mild infiltration of mononuclear cells
Hematoxylin-eosin stain, original magnification $\times 100$.