

磁気共鳴画像により遅延造影陽性の心尖部心室瘤を認めた心室中部閉塞性肥大型心筋症の2例

Hypertrophic Cardiomyopathy With Mid-Ventricular Obstruction Complicated by Apical Aneurysm Appearing as Delayed Contrast Hyperenhancement on Magnetic Resonance Imaging: Two Case Reports

寺岡 邦彦
平野 雅春
小川 隆
笹目 敦子
柳沢 秀文
生田目安英
進藤 直久
武井 康悦
佐々木一良*
勝山 宏章*
阿部 公彦*
山科 章

Kunihiko TERAOKA, MD, FJCC
Masaharu HIRANO, MD
Takashi OGAWA, MD
Atsuko SASAME, MD
Hidefumi YANAGISAWA, MD
Yasuhide NAMATAME, MD
Naohisa SHINDO, MD
Yasuyoshi TAKEI, MD
Kazuyoshi SASAKI, RTR*
Hiroaki KATSUYAMA, RTR*
Kimihiko ABE, MD*
Akira YAMASHINA, MD,

Abstract

Case 1: A 52-year-old man presented with a chief complaint of palpitation. Diabetes mellitus was pointed out in 1992. Electrocardiography (ECG) revealed left ventricular hypertrophy in 1997. He visited our department in October 1997. Echocardiography showed increased wall thickness at the interventricular septum. The diagnosis was hypertrophic cardiomyopathy. Holter ECG revealed nonsustained ventricular tachycardia in December 1997. After this, he visited our outpatient clinic. Echocardiography indicated ventricular aneurysm in January 2002, so he was hospitalized in March 2002.

Case 2: A 64-year-old woman was transferred to our hospital because of chest discomfort and tachycardial attack. She had been treated for hypertension and diabetes mellitus. She was taken to a hospital by ambulance. On admission, ECG showed wide QRS tachycardia.

Cardiac magnetic resonance imaging in both patients disclosed almost complete obstruction of the mid-ventricle in the systolic phase on long- and short-axis cine images, and gadolinium delayed imaging revealed contrast hyperenhancement corresponding to an apical ventricular aneurysm on both long- and short-axis images. The final diagnosis was mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm characterized by delayed hyperenhancement on magnetic resonance imaging with gadolinium.

J Cardiol 2003 Aug; 42(2): 87 - 94

東京医科大学 第二内科, *放射線医学: 〒160 - 0023 東京都新宿区西新宿 6 - 7 - 1

The Second Department of Internal Medicine, * Department of Radiology, Tokyo Medical University, Tokyo

Address for correspondence: TERAOKA K, MD, FJCC, The Second Department of Internal Medicine, Tokyo Medical University, Nishishinjuku 6 - 7 - 1, Shinjuku-ku, Tokyo 160 - 0023

Manuscript received January 17, 2003; revised March 31, 2003; accepted March 31, 2003

RTR = registered technologist in radiology

Key Words

■Cardiomyopathies, hypertrophic ■Magnetic resonance imaging
 ■Aneurysm ■Diagnostic techniques ■Pathology

はじめに

肥大型心筋症のうち、心室中部が著しく肥大し、収縮期に同部で左室腔が二分される一群が、心室中部閉塞性肥大型心筋症として報告されている¹⁾。肥大型心筋症の約1%とする報告もあるが²⁾、しばしば心室瘤を合併し、心室頻拍が問題となる^{3,5)}。一方、肥大型心筋症の画像診断において、心尖部の観察では、かねてより磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging: MRI)の有用性が指摘されている^{6,8)}。さらに近年、虚血性心疾患において、陈旧性心筋梗塞巣の心筋線維化巣が、Gd造影後の撮影でdelayed contrast hyperenhancement(遅延造影陽性)を示すことが明らかとなり、MRIの心筋バイアビリティの評価における有用性が指摘されている^{9,13)}。

今回、MRIにおいて、delayed contrast hyperenhancementを示す心尖部心室瘤を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症の2例を経験したので報告する。

症 例

症例1 52歳、男性

主 訴: 動悸。

既往歴: 42歳、糖尿病。

家族歴: 母が糖尿病、兄が糖尿病。

職 業: タクシー運転手。

現病歴: 1992年、糖尿病を指摘され、近医にて食事療法のみで経過観察されていた。1997年、検診で糖尿病の増悪および心電図上の完全右脚ブロック、左室肥大所見を指摘された。心エコー図検査により心室中隔に壁肥厚が認められ、肥大型心筋症の疑いで、同年10月20日、当院当科を受診となった。1997年12月8日、ホルター心電図により非持続性心室頻拍が認められ、メキシチール200mg/dayを開始され、その後、外来加療されていた。2002年1月8日、心エコー図検査により心室中隔から心尖部にかけての壁肥厚および心尖部心室瘤が疑われ、精査目的で2002年3月6日、入院となった。

入院時現症: 身長168cm、体重103kg、体温36.5℃、

血圧130/60mmHg、脈拍60/min、整。貧血・黄疸なし。心音では収縮期駆出性雑音(Levine / 度)を聴取した。呼吸音は正常で、腹部に異常は認められない。両下腿浮腫なし。

血液・生化学検査所見: 貧血、炎症反応などは認められず、軽度の肝機能障害、中性脂肪の軽度上昇が認められた。空腹時血糖は147mg/dl、ヘモグロビンA_{1c}は7.8%と軽度上昇し、脳性Na利尿ペプチドは32.3pg/ml、レニンは2.1ng/ml/hrと、ともに上昇を示した。そのほか、血中カテコールアミンはいずれも正常であった。

胸部X線写真所見: 心胸郭比は58%で、左第4弓突出が認められた。肺うっ血や胸水貯留などは認められなかった。

心電図所見: 洞調律69/min、整。P, a L, 3-6に陰性T波が認められた(Fig. 1)。

心エコー図検査所見: 左室拡張末期径59mm、左室収縮末期径37mm、中隔壁厚14mm、左室後壁厚14mm、左室駆出率67%、左室内径短縮率38%、軽度僧帽弁逆流が認められた。中部左室壁の肥厚があり、ドップラー検査では、流出路への血流は4.8m/secと増大しており、左室内に圧較差91mmHgが認められた。心尖部の心室瘤が疑われたが、高度の肥満のため描出は不明瞭であった。

心臓MRI検査所見: 左室中部壁は肥厚し、長軸シネ画像、短軸シネ画像の両方で、収縮期にほぼ完全な閉塞が認められた(Fig. 2)。Gd投与後15分以降に、inversion recovery-turbo FLASHにより撮像したGd遅延造影では、長軸像、短軸像のいずれでも、心尖部の心室瘤に一致してdelayed contrast hyperenhancementが認められた(Fig. 3)。

心臓カテーテル検査所見: Swan-Ganzカテーテルによる右室内圧の測定では異常所見はみられなかった。冠動脈造影では有意狭窄は認められなかった。左室造影では分節3がdyskineticで、中部閉塞と心尖部心室瘤の形成が確認された。左心系の圧データは、左室心尖部圧が145/10/12mmHg、中部圧が138/11/18mmHg、左室流出路圧が127/20/18mmHgで、圧較差は

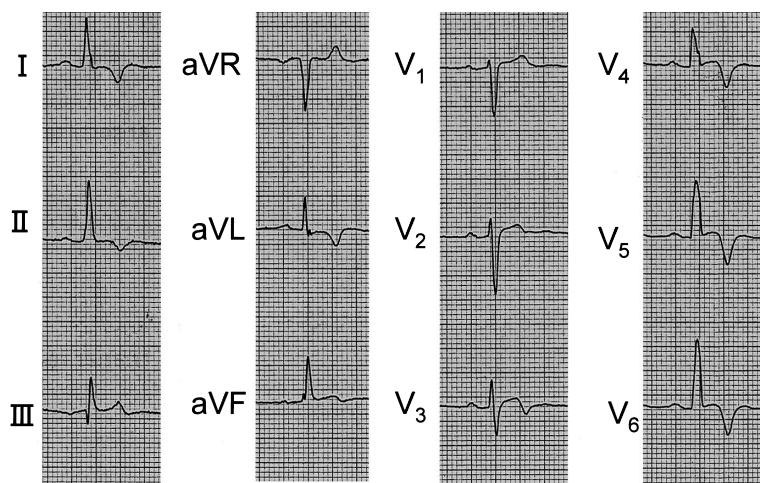


Fig. 1 Case 1. Twelve-lead electrocardiogram

25mm/sec and 10mm/mV. Normal sinus rhythm. Negative T was seen in leads I, II, aVL, aVF, V₃-V₆ with abnormal Q in lead III.

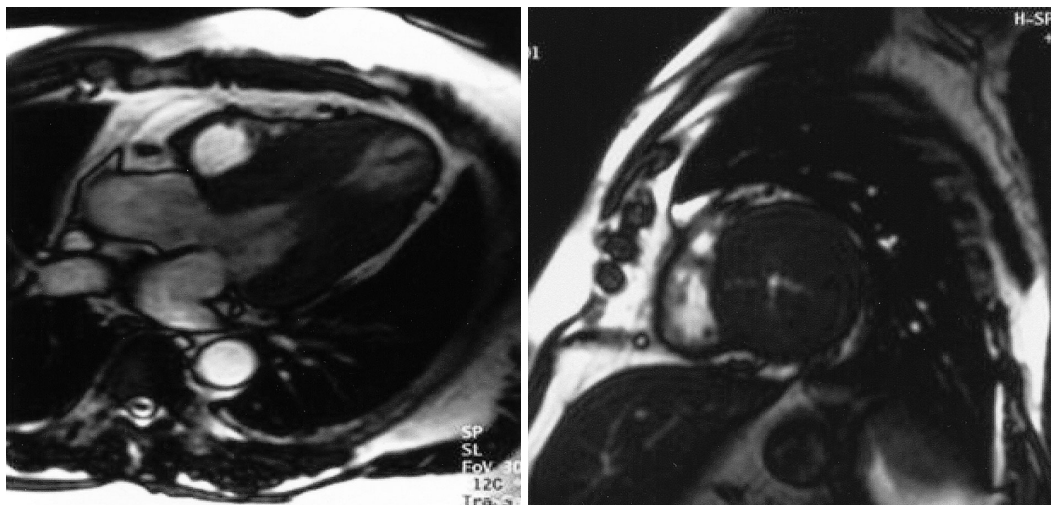


Fig. 2 Case 1. Long-axis cine magnetic resonance image (systolic, left) and short-axis cine magnetic resonance image (systolic, right)

Both images revealed almost complete obstruction of the mid-ventricle in the systolic phase.

18mmHgであった。

右室心筋生検所見：軽度から中等度の錯綜配列と間質の軽度線維化が認められ、肥大型心筋症として矛盾しない所見であった(Fig. 4)。

入院後経過：種々の検査により、心尖部心室瘤を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症と診断され、外来経過観察として2002年3月9日に退院した。

症例2 64歳，女性

主訴：胸部圧迫感。

家族歴：兄(2人)が高血圧症，このうち1人の兄が白血病。

既往歴：20歳代より高血圧が指摘され、内服を開始した。健診時に不整脈を指摘されたことがあるが、詳細は不明である。

現病歴：2001年12月5日の夕方、水泳中に胸部不快感、悪心、嘔吐が出現した。近医を受診し、心電図により頻拍発作が認められ、救急車で当院に搬送された。来院時の意識レベルはJCS I-3、血圧48/28mmHg、また心電図上でwide QRS頻拍が認められた。当初1:1の心房粗動を疑い、アデノシン三リン酸20mgを2回静注したが無効だった。さらにジゴキシンとベラパミルの静注でも効果がないため、電気的除細動術(150J×1)を施行し洞調律に復した。

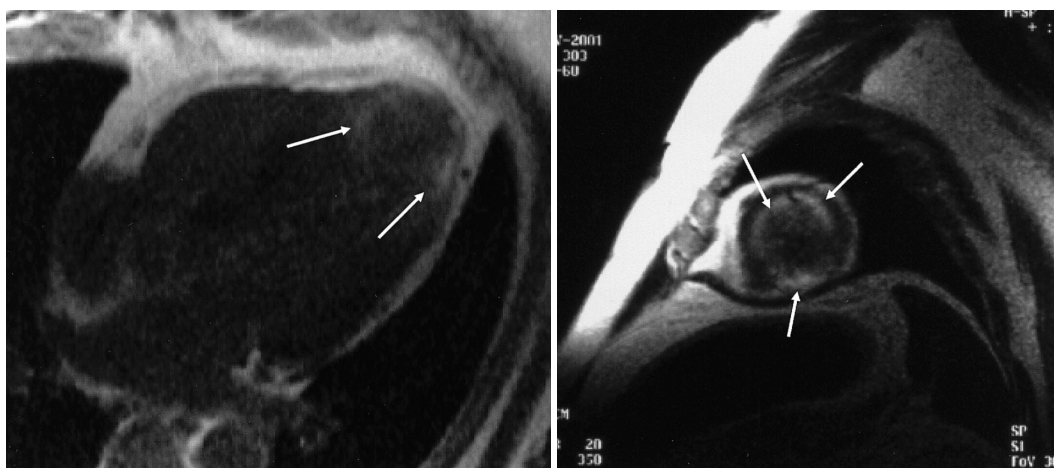


Fig. 3 Case 1. Long-axis magnetic resonance image(left)and short-axis magnetic resonance image (right)with contrast medium

Both images disclosed enhancement corresponding to a ventricular aneurysm at the ventricular area. Arrows show delayed contrast hyperenhancement.

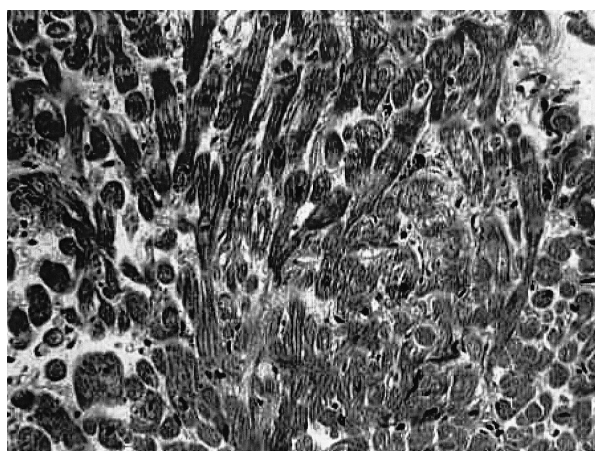


Fig. 4 Case 1. Photomicrograph of cardiac muscle biopsied from the right ventricle

Low to moderate grade of myocardial disarray and slight interstitial fibrosis are seen. Masson's trichrome stain. Magnification $\times 200$.

入院時現症: 身長152cm, 体重68.0kg. 体温36.9℃, 血圧125/81mmHg, 脈拍数62/min, 整. 貧血・黄疸なし. 心音では 音, 音は正, 音, 音は聴取せず, 心雑音を聴取せず. 呼吸音は正常. 腹部に異常はなく, 両下腿浮腫も認められなかった.

血液・生化学検査所見: 血糖値の上昇(293mg/dl)と軽度の腎機能障害(クレアチニンが1.21mg/dl)以外は明らかな異常は認められなかった. 血中カテコールアミンには異常は認められなかったが, 脳性Na利尿ペ

プチドは319pg/mlと高値を示した.

胸部X線写真所見: 心胸郭比は44%で, 肺野にうっ血などは認められなかった.

心電図所見: 来院時の12誘導心電図では, 160/minの心室頻拍が認められた(Fig. 5 - 左). 除細動後の12誘導心電図では, ST上昇を, a F, 3-5に, ST低下を, a Lに, T波の陰転化を4に認め, 僧帽弁レベルの肥大部における虚血が疑われた(Fig. 5 - 右).

心エコー図検査所見: 左室拡張末期径48mm, 左室収縮末期径29mm, 中隔壁厚14mm, 左室後壁厚13mm, 左室駆出率51%, 左室内径短縮率40%. 左室中部の壁肥厚があり, ドップラー検査では, 流出路への血流は1.6m/secであったが, 明らかな左室内の圧較差は認められなかった. 心尖部は心室瘤様であった.

心臓MRI検査所見: 左室中部壁は肥厚し, 長軸シネ画像, 短軸シネ画像の両方で, 収縮期にほぼ完全な閉塞が認められた(Fig. 6). Gd遅延造影では, 長軸像, 短軸像のいずれでも, 心尖部の心室瘤に一致してdelayed contrast hyperenhancementが認められた(Fig. 7).

心臓カテーテル検査所見: 右心系には異常所見はみられなかった. 冠動脈造影では有意狭窄は認められなかった. 左室造影では心尖部心室瘤が認められた. 左心系の圧データは, 左室心尖部圧が135/2/8mmHgで, 心尖部からの引き抜き圧計測においては明らかな圧較

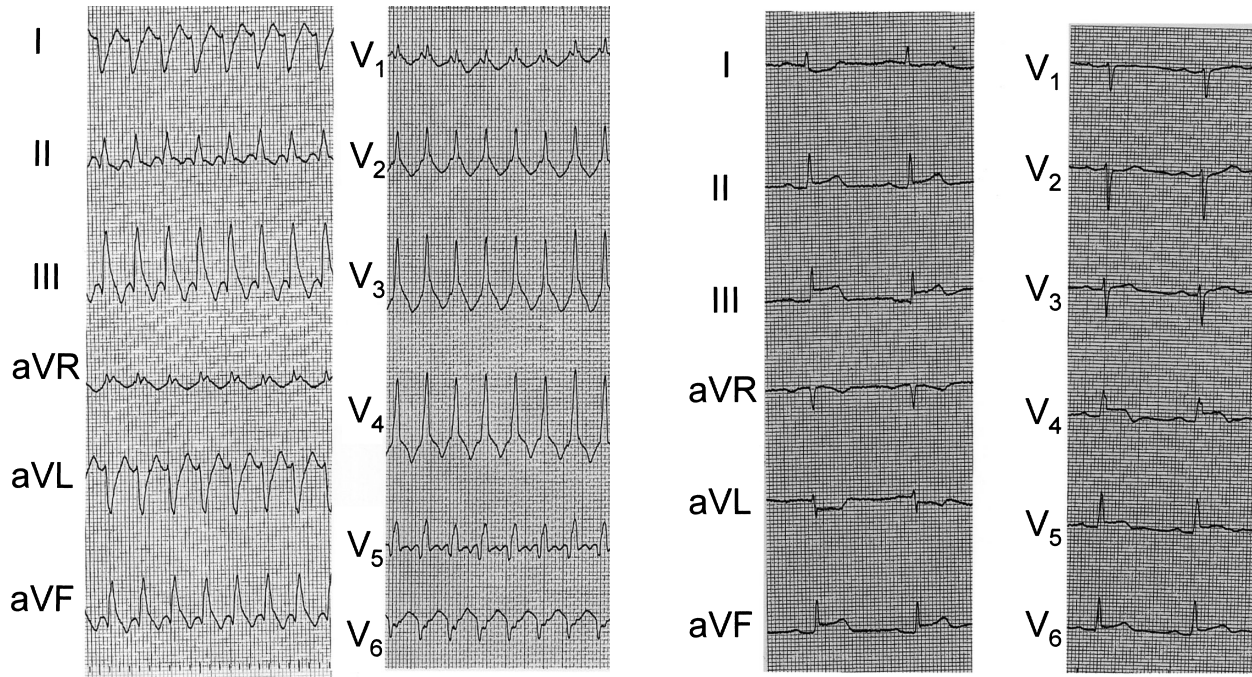


Fig. 5 Case 2. Twelve-lead electrocardiogram at rest showing ventricular tachycardia (left) and 12-lead electrocardiogram (right) after direct countershock

Sinus rhythm was restored. ST segment elevations were seen in leads I, II, III, aVF, V₃-V₅, and ST segment depressions were seen in leads aVL, V₄. Negative T wave was recorded in lead V₄.

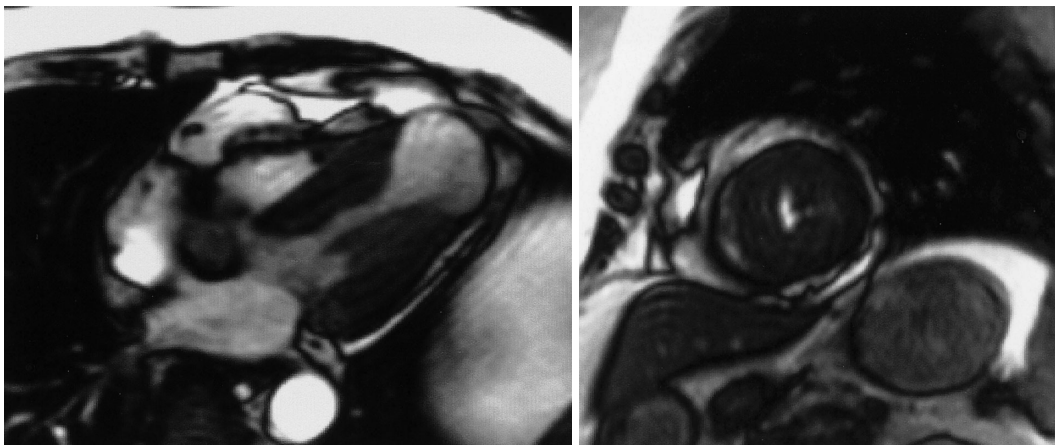


Fig. 6 Case 2. Long-axis cine magnetic resonance image (systolic, left) and short-axis cine magnetic resonance image (systolic, right)

Marked hypertrophy of left ventricle with apical aneurysm was seen even in the diastolic phase. Obstruction of the mid-ventricle was noted in the systolic phase.

差は認められなかった。

右室心筋生検所見：心筋細胞は大小不同であり、30 μm以上の高度肥大を呈している細胞が多く認められた。間質にはplexiform fibrosisが高度にみられた。一部に分枝異常や配列異常が認められたが、錯綜配列

としては軽度であった。肥大型心筋症として矛盾しない所見を呈していた (Fig. 8)。

入院後経過：アミオダロン (200 mg/day) を開始し、以後、心室頻拍発作は認められなかった。2002年1月15日、電気生理学的検査を施行した。アミオダロン

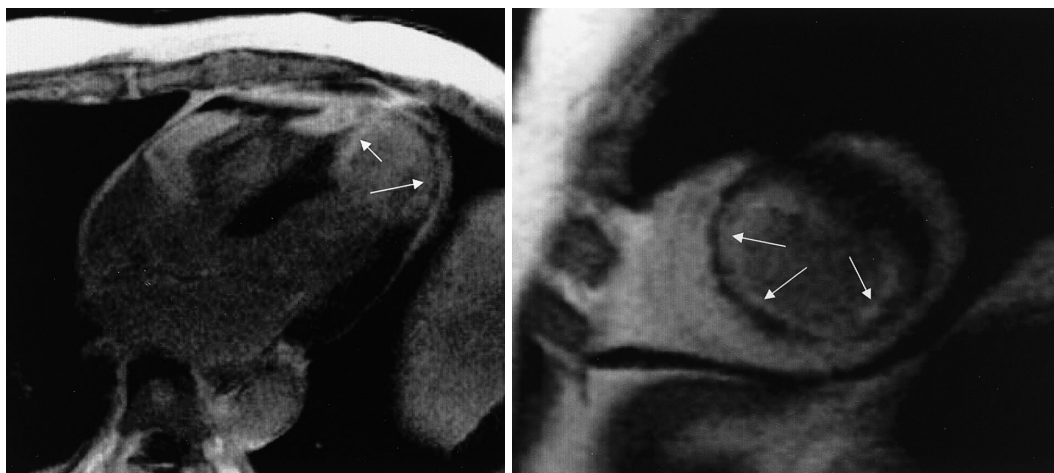


Fig. 7 Case 2. Long-axis magnetic resonance image (left) and short-axis magnetic resonance image (right) with contrast medium
Both images revealed delayed contrast hyperenhancement corresponding to an apical ventricular aneurysm. Arrows show delayed contrast hyperenhancement.

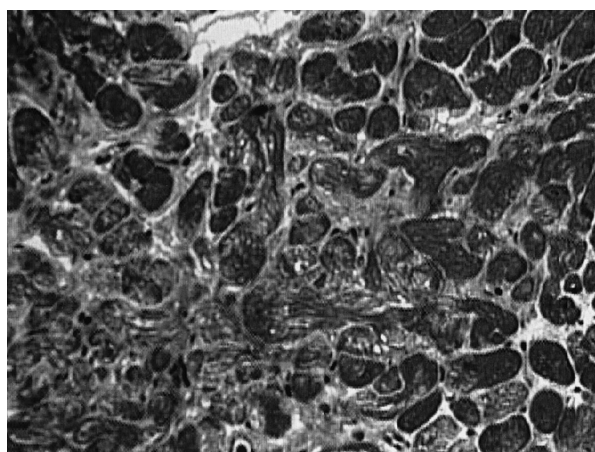


Fig. 8 Case 2. Photomicrograph of cardiac muscle biopsied from the right ventricle
Low to moderate grade of myocardial disarray and slight interstitial fibrosis are seen. Masson's trichrome stain. Magnification $\times 200$.

内服下で、持続性心室頻拍が誘発された。心室頻拍の起源が心室瘤でのリエントリーであったため、アブレーションを試みたが、有効通電に至らず、さらにリエントリー回路も複数あることが予想されたためアブレーションは中止した。翌1月16日、再度持続性心室頻拍発作が出現し、電気的除細動(150J \times 1)により洞調律に復した。薬剤抵抗性の心室頻拍を有する、心尖部心室瘤を伴った心室中部閉塞性肥大型心筋症と診断し、植え込み型除細動器の適応と判断され、他施設

へ転院となった。

考 察

心室中部閉塞性肥大型心筋症は閉塞性肥大型心筋症の一亜型であり、Falicovら¹⁾により初めて報告された。また、この種の肥大型心筋症では、しばしば心尖部に心室瘤を認め、これに伴う心室頻拍の合併が問題となる²⁻⁴⁾。

心臓MRIは肥大型心筋症の検査において、心尖部の精査に優れていることが以前より指摘されていたが⁶⁻⁸⁾、これまでMRIによってもたらされる情報は形態と機能に限られていた。しかし、Kimら⁹⁾の梗塞犬を用いた実験において、triphenyltetrazolium-chloride染色を用いて病理学的に示された不可逆的障害心筋(=線維化組織)は、Gd遅延造影MRIにより示されるdelayed contrast hyperenhancementと、大きさ、三次元的形態ともに、極めて良く一致することが示された。以来、心筋のバイアビリティの評価において、Gd遅延造影MRIは重要な情報をもたらすことが明らかとなり、注目されている¹⁰⁻¹³⁾。

今回の2症例で、シネMRIにおいて心室瘤の形成が確認された心尖部では、Gd造影MRIにおいては遅延造影が陽性を示し、心室瘤の部分が線維性組織により形成されていることが推定された。

心室中部閉塞性肥大型心筋症に心尖部の心室瘤が合併する機序として、奇異性血流、肥大に伴う線維化、

虚血，慢性的圧負荷およびこれに伴う心筋灌流障害などの相互作用が想定されているが¹⁴⁾，そのメカニズムはなお不明である．しかし，線維化組織を描出するGd遅延造影MRI検査は，心室瘤を伴う心室中部閉塞性肥大型心筋症の病態進展の観察を通して，その成因，

重症度などに関する新たな知見を与えうる検査として有用である．本法を用いることにより，これまで病理学的にしか確認されなかった心室瘤における線維化の存在を画像診断の段階で特定できる可能性が高まってきたと考えられる．

要 約

症例1は52歳の男性．主訴は動悸．1992年，糖尿病，1997年，糖尿病の増悪および心電図上で左室肥大を指摘される．心エコー図上で心室中隔に壁肥厚が認められ，肥大型心筋症の疑いで，同年10月，当科を受診した．同年12月には，ホルター心電図により非持続性心室頻拍が認められた．その後，外来通院していたが，2002年1月，心エコー図法により心尖部心室瘤が疑われ，同年3月，入院となる．

症例2は64歳の女性．主訴は胸部圧迫感．高血圧，糖尿病で近医に通院中であったが，2001年12月5日夕，水泳中に突然胸部不快感を自覚，悪心，嘔吐あり．近医を受診し，心電図により頻拍発作が認められ，救急車で当院に搬送された．来院時の心電図では心室頻拍が認められた．

入院後の心臓磁気共鳴画像検査では，症例1，2ともに，長軸シネ画像，短軸シネ画像で，心室中部の壁厚の増大と収縮期のほぼ完全な内腔閉塞が認められた．Gd遅延造影では，長軸像，短軸像のいずれにおいても，心尖部の心室瘤に一致してdelayed contrast hyperenhancementが認められ，同部の線維化を反映しているものと考えられた．最終的に2例は心尖部心室瘤を合併した中部閉塞性肥大型心筋症と診断された．

J Cardiol 2003 Aug; 42(2): 87 - 94

文 献

- 1) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; **37**: 432 - 437
- 2) Wigle RE, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WG: Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and the extent of hypertrophy: A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; **28**: 1 - 83
- 3) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Kitamura H, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M, Miyao K, Kunishige H: Apical sequestration in hypertrophic cardiomyopathy: Its clinical features and pathophysiology. *J Cardiol* 1991; **21**: 361 - 374 (in Jpn with Eng abstr)
- 4) Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED: Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990; **15**: 83 - 90
- 5) Barbaresi F, Longhini C, Brunazzi C, Caneva M, Cotogni A, Musacci GF, Rigatelli G, Volta G: Idiopathic apical left ventricular aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy: Report of 3 cases, and review of the literature. *Jpn Heart J* 1985; **26**: 481 - 494
- 6) Casolo GC, Trotta F, Rostagno C, Poggesi L, Galanti G, Masotti G, Bartolozzi C, Dabizzi RP: Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; **117**: 468 - 472
- 7) Gaudio C, Pelliccia F, Tanzilli G, Mazzarotto P, Cinafrocca C, Marino B: Magnetic resonance imaging for assessment of apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol* 1992; **15**: 164 - 168
- 8) Suzuki J, Watanabe F, Takenaka K, Amano K, Amano W, Igarashi T, Aoki T, Serizawa T, Sakamoto T, Sugimoto T, Nishikawa J: New subtype of apical hypertrophic cardiomyopathy identified with nuclear magnetic resonance imaging as an underlying cause of markedly inverted T waves. *J Am Coll Cardiol* 1993; **22**: 1175 - 1181
- 9) Kim RJ, Fieno DS, Parrish TB, Harris K, Chen EL, Simonetti O, Bundy J, Finn JP, Klocke FJ, Judd RM: Relationship of MRI delayed contrast enhancement to irreversible injury, infarct age, and contractile function. *Circulation* 1999; **100**: 1992 - 2002
- 10) Kim RJ, Wu E, Rafael A, Chen EL, Parker MA, Simonetti O, Klocke FJ, Bonow RO, Judd RM: The use of contrast-enhanced magnetic resonance imaging to identify reversible myocardial dysfunction. *N Engl J Med* 2000; **343**: 1445 - 1453
- 11) Fieno DS, Kim RJ, Chen EL, Lomasney JW, Klocke FJ, Judd RM: Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of myocardium at risk: Distinction between reversible and irreversible injury throughout infarct healing. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 1985 - 1991
- 12) Hillenbrand HB, Kim RJ, Parker MA, Fieno DS, Judd RM: Early assessment of myocardial salvage by contrast-enhanced magnetic resonance imaging. *Circulation* 2000;

102: 1678 - 1683

- 13) Wu E, Judd RM, Vargas JD, Klocke FJ, Bonow RO, Kim RJ: Visualisation of presence, location, and transmural extent of healed Q-wave and non-Q-wave myocardial

infarction. *Lancet* 2001; **357**: 21 - 28

- 14) Sumino S, Sugimoto T, Koide T, Murao S: Necropsy finding in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1985; **26**: 297 - 303