

## 肺塞栓症を合併した不整脈源性右室心筋症の1例

## Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy With Pulmonary Embolism: A Case Report

弘田 隆省  
北岡 裕章  
久保 亨  
大川 真理  
陣内 陽介\*  
古野 貴志  
土居 義典

Takayoshi HIROTA, MD  
Hiroaki KITAOKA, MD, FJCC  
Toru KUBO, MD  
Makoto OKAWA, MD  
Yosuke JINNOUCHI, MD\*  
Takashi FURUNO, MD  
Yoshinori DOI, MD, FJCC

### Abstract

A 50-year-old man complained of dyspnea on exertion. Electrocardiography showed frequent premature ventricular contraction and inverted T wave in leads  $V_1 - V_6$ . Echocardiography and right ventriculography showed dilation and systolic dysfunction of the right ventricle. The diagnosis was arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. In addition, thrombus was also observed in the pulmonary artery on chest computed tomography and pulmonary artery angiography. The final diagnosis was arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy complicated by pulmonary embolism. Pulmonary embolism should be considered in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with dyspnea.

J Cardiol 2006 May; 47(5): 255 - 260

### Key Words

■Cardiomyopathies, other    ■Pulmonary embolism    ■Arrhythmias  
■Echocardiography, transthoracic

### はじめに

1978年にFontaineらにより報告された不整脈源性右室心筋症は、右室心筋に広範な脂肪浸潤や線維化が生じ、右室を起源とする心室頻拍や心室期外収縮などの不整脈や右心不全を主症状とする疾患で<sup>1-3)</sup>、1995年のWorld Health Organization/International Society and Federation of Cardiology( WHO/ISFC )合同委員会の提案により、現在は心筋症の範疇に分類される<sup>4)</sup>。左室の収縮不全を主とする拡張型心筋症において末梢動脈塞栓症は重要な合併症の一つであるが、これに対し不整脈源性右室心筋症における肺塞栓症の合併の報告は少ない<sup>5)</sup>。

今回我々は呼吸困難を主訴とし、肺塞栓症を合併した不整脈源性右室心筋症の1例を経験したので報告する。

### 症 例

症 例 50歳, 男性

主 訴: 呼吸困難。

家族歴: 特記事項なし( 突然死, 心疾患, 静脈血栓症の家族歴は認められず )。

既往歴: 特記事項なし。ステロイド薬やホルモン薬の治療歴も認められず。

喫煙歴: 20 - 50歳( 20本/日 )。

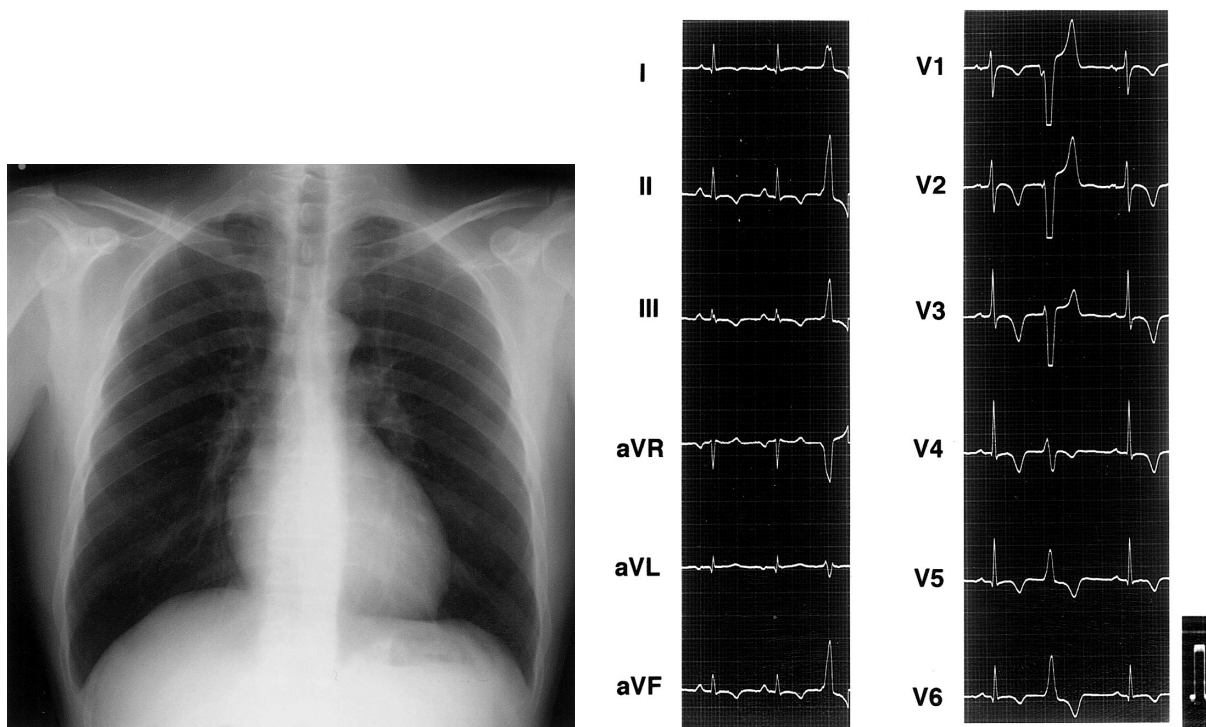
飲酒歴: 機会飲酒。

高知大学医学部 老年病科・循環器科: 〒783-8505 高知県南国市岡豊町小蓮; \*中村病院 内科, 高知

Department of Medicine and Geriatrics, Kochi Medical School, Kochi; \*Department of Medicine, Nakamura Hospital, Kochi

Address for correspondence: KITAOKA H, MD, FJCC, Department of Medicine and Geriatrics, Kochi Medical School, Kohasu, Okochi, Nankoku, Kochi 788-8505; E-mail: kitaokah@med.kochi-u.ac.jp

Manuscript received April 18, 2005; revised September 22 and October 25, 2005; accepted October 25, 2005



**Fig. 1 Chest radiograph and electrocardiogram**

*Left:* Chest radiograph shows no pulmonary congestion and cardiothoracic ratio of 45%.

*Right:* Electrocardiogram shows premature ventricular contraction and T wave inversion in leads I, II, III, aVR, aVL, and aVF.

a F, 1 - 6.

現病歴: 47歳頃より, 飲酒時や労作時に息切れを自覚し出した。また, この頃より一瞬意識を失うような感じも出現した。50歳時, 健康診断で心電図異常が指摘されたため近医を受診し, 心エコー図で左室壁運動異常が指摘されたため, 精査目的で当科に紹介入院となった。この間, とくに息切れの明らかな増悪はなかった。

入院時現症: 意識清明, 身長161 cm, 体重52 kg, 血圧100/60 mmHg, 脈拍80/min, 整。聴診で音が聴取されたが, 心雑音は認められず。肺音はラ音なし。腹部で肝臓を2横指触知。頸静脈の怒張や下腿浮腫, 下肢静脈瘤は認められず。

入院時検査所見: 血算, 検尿一般はいずれも異常なし。血液生化学検査において肝機能に軽度の異常あり(GPT 88 IU/l)。BNPは137.9 pg/mlと上昇が認められた。凝固系検査はPT時間11秒, APTT時間26.4秒で異常がなかった。抗カルジオリピン<sub>2</sub>GP1抗体1.2以下(基準値3.5未満), カルジオリピンIgG抗体0.7(基準値1.0未満), カルジオリピンIgM抗体0.7(基準値1.0未満), ループスアンチコアグラント1.12(基準値1.3

未満)。

動脈血液ガス所見: pH 7.39, Po<sub>2</sub> 98.5 mmHg, PCO<sub>2</sub> 38.6 mmHg, BE - 0.9, HCO<sub>3</sub> 23.3 mmHg, O<sub>2</sub>sat 97.4%。

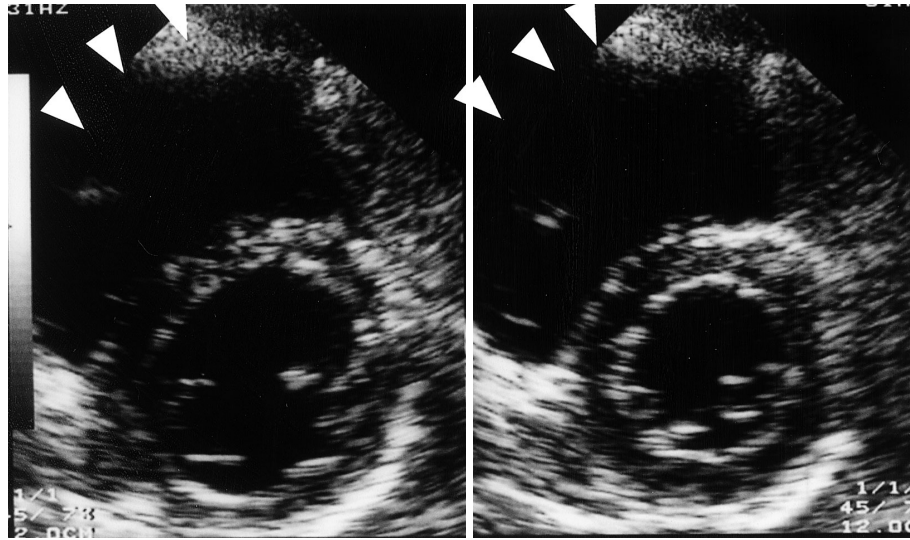
胸部X線写真所見(Fig. 1 - 左): 心胸郭比は45%, 右第2弓の拡大あり, 肺野のうっ血は認められず。

心電図所見(Fig. 1 - 右): 洞調律, 正常軸, 異常Q波はなし。I, II, III, aVR, aVL, aVF, V1 - V6でT波の陰転化あり。左脚ブロック形の右室流出路起源と思われる心室期外収縮が認められた。

ホルター心電図所見: 総心拍数120,000/day, 多源性心室期外収縮の多発(18,000/day)および3連発が1回認められた。

加算平均心電図所見: 遅延電位陽性(f-QRS duration 129 msec, RMS 40 11.4 μV, LSA 40 45 msec)。

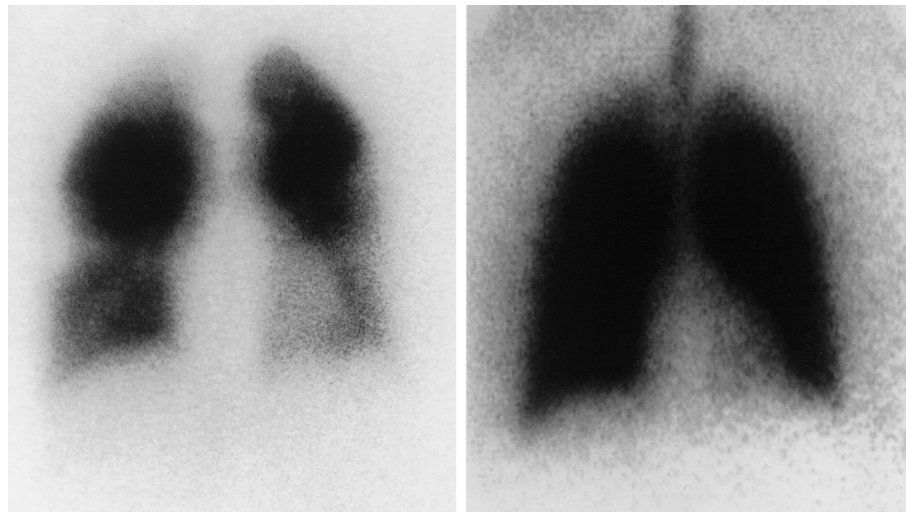
心エコー図検査所見(Fig. 2): 左室は拡張末期径48 mmと拡大はなく, 後下壁に壁運動の低下が認められた。それに加え, 軽度の右室の拡大(右室拡張末期径35 mm)およびび慢性壁運動低下が認められた。三尖弁逆流の圧較差よりは明らかな肺高血圧は認められなかった。



**Fig. 2 Echocardiograms**

Echocardiography (parasternal short-axis view) shows dilation and severely reduced systolic function of the right ventricle and hypokinesis of the left ventricular infero-posterior wall.

*Left: Enddiastole. Right: Endsystole.*



**Fig. 3 Lung scintigrams**

*Left: Perfusion scintigraphy shows perfusion defect in the right lung.*

*Right: Ventilation scintigraphy shows no perfusion defect.*

心臓磁気共鳴画像検査所見: 右室の拡張が認められたが, 明らかな abnormal intensity は認められない.

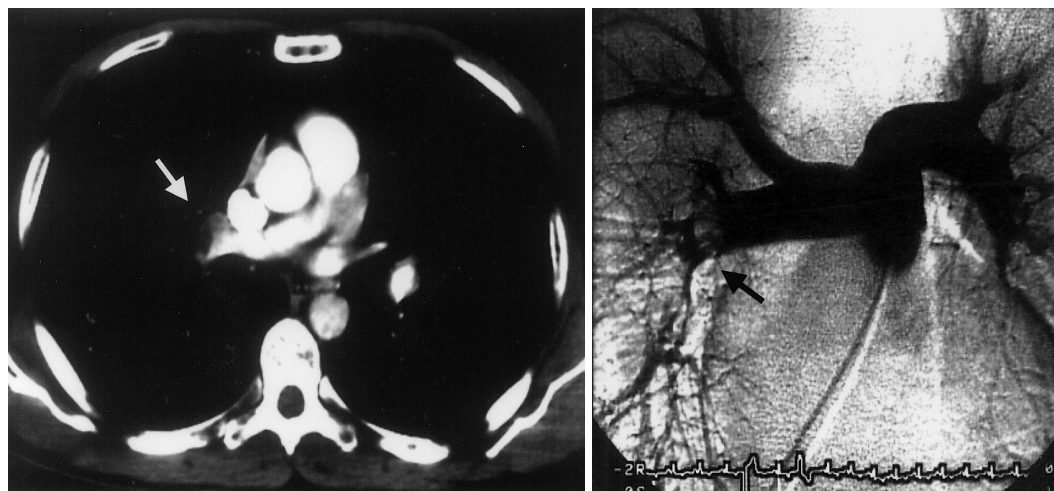
ジピリダモール負荷 Tl 心筋シンチグラフィ所見: 左室後側壁に再分布のない固定性欠損像が認められた.

臨床経過: 経過および非侵襲的検査より不整脈源性右室心筋症が強く疑われた. しかし, 右室機能不全の

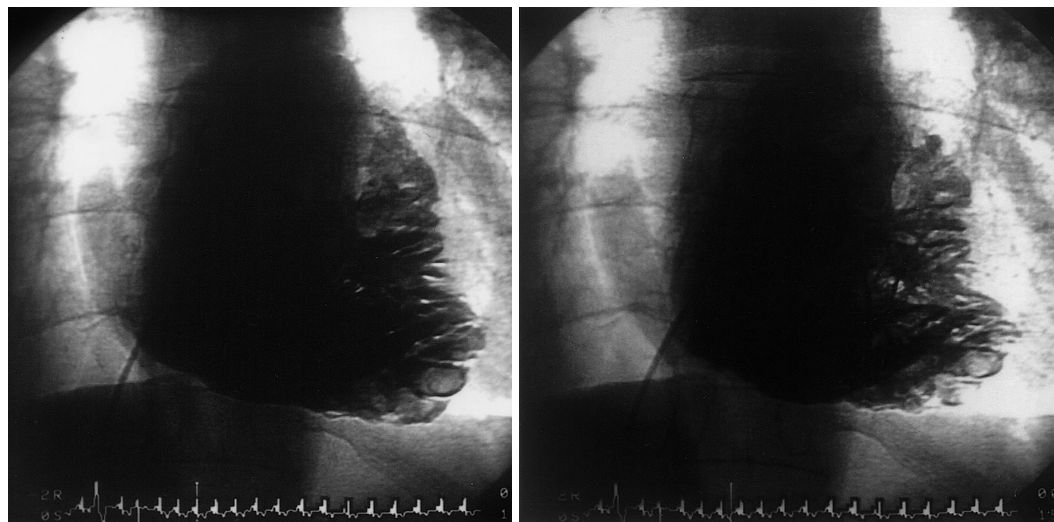
程度に比べて息切れが強いため, さらに肺塞栓症の合併を疑い, 肺シンチグラフィを施行した.

一般肺機能検査所見: % 肺活量 118%, 1 秒率 81.3%.

肺シンチグラフィ所見: 右下肺野および左下肺野に陰影欠損が認められた (Fig. 3 - 左). 換気シンチグラフィでは明らかな異常はなく (Fig. 3 - 右), 換気



**Fig. 4** Chest computed tomography scan( left )and pulmonary artery angiogram( right )  
Thrombus was seen in the bilateral pulmonary arteries( arrows )



**Fig. 5** Right ventriculograms  
The right ventricle is dilated with severely reduced systolic function.  
Left: Enddiastole. Right: Endsystole.

血流ミスマッチが認められ、肺塞栓症の存在が示唆された。肺動脈内血栓の存在の確認のため胸部造影コンピュータ断層撮影( computed tomography: CT)を施行した。

胸部造影CT所見( Fig. 4 - 左 ): 右肺動脈中間幹枝から末梢、左肺動脈末梢に血栓を疑わせる陰影欠損が認められた。

下肢静脈造影では明らかな深部静脈血栓は検出されなかった。最終的に心臓カテーテル検査および肺動脈

造影を施行した。

心臓カテーテル検査所見: 左室造影では左室駆出率は46%でAmerican Heart Association分類分節7の壁運動低下が認められた。右室造影所見では右室の拡大および収縮能の低下がみられた( Fig. 5 )。肺動脈造影所見では右肺動脈分枝部に陰性欠損像があり、左主肺動脈がやや太く、左下葉枝にかけて急激に狭小化していた。Pouch defectや内膜の不整など慢性肺塞栓症を疑わせる造影所見は認められなかった。冠動脈造影では

正常．心内圧検査では肺動脈圧 28/12 mmHg(平均圧 18 mmHg)で正常であった．右室圧 30/4 mmHg(拡張末期圧 9 mmHg)，平均右房圧 5 mmHg，左室圧 114/7 mmHg(拡張末期圧 12 mmHg)と右室および左室拡張末期圧の軽度上昇が認められた．

患者の希望により心筋生検は施行できなかった．

以上より不整脈源性右室心筋症の診断基準のうち、大基準の1項目と小基準の3項目を満たした．さらに肺動脈造影では、CTに一致し、右肺動脈分岐部に血栓を疑わせる陰影欠損が認められたため(Fig. 4 - 右)、最終的に肺塞栓症を合併した不整脈源性右室心筋症と診断した．不整脈に対して、電気生理学的検査の施行およびアミオダロン内服を検討したが、失神の既往はなく、持続性心室頻拍が認められないため、これらは症状が増悪した際に考慮することとし、不整脈に対し

遮断薬および塩酸メキシレチン、収縮不全に対しアンジオテンシン変換酵素阻害薬、肺塞栓症に対しては抗凝固療法を開始した．息切れは軽快し、1ヵ月後に施行した胸部CTでは肺動脈内血栓像の縮小およびホルター心電図において心室期外収縮の減少が認められ、現在、外来観察中である．外来検査では、心電図の前胸部誘導でのT波の陰転化が残存し、心エコー図では右室のさらなる拡大(右室拡張末期径41 mm)と収縮能の低下の進行が認められた．

## 考 察

不整脈源性右室心筋症は1978年にFontaineらにより提唱された不整脈を主訴とし、右室の拡大および収縮不全を特徴とする心筋症である<sup>1-3)</sup>．当初、不整脈源性右室異形成症(arrhythmogenic right ventricular dysplasia)と呼称されたが、1996年のWHO/ISFC合同委員会の提案により、不整脈源性右室心筋症(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy)と呼ばれるようになった<sup>4)</sup>．その病因に関しては現在でも明らかではないが、家族内発症が認められ、plakoglobinやryanodine受容体などの遺伝子異常<sup>6,7)</sup>、Brugada症候群との関連<sup>8)</sup>、その他アポトーシスや心筋炎との関連<sup>9)</sup>、などがその原因として想定されている<sup>1)</sup>．McKennaら<sup>3)</sup>により提唱された不整脈源性右室心筋症の診断基準では、大基準として、1)重症の右室拡大と右室機能障害、2)心筋の脂肪変性、3)イプシロン波、4)家族歴が挙げられ、小基準として、1)軽度の右室拡大と

右室機能障害、2)右側胸部誘導のT波の陰転化、3)遅延電位陽性、4)心室期外収縮(1,000回/day)、5)左脚ブロック型心室頻拍、6)若年での突然死の家族歴が挙げられている．本症例では大基準1)と小基準2)、3)、4)を満たしており、不整脈源性右室心筋症と診断した．本症例の場合、組織診断がされてなく、さきに肺塞栓症を生じ、そのために右室の拡大・壁運動異常をきたした可能性との鑑別が問題であるが、右室負荷を生じるような肺高血圧を欠くこと、肺塞栓症では左室壁運動も障害されていることが説明はつかず、逆に不整脈源性右室心筋症で左室壁運動異常を合併することがあること<sup>10)</sup>、抗凝固療法により肺動脈内血栓が消失したにもかかわらず、その後進行性に右室の拡大、収縮能の低下が認められていることより、一次的な心筋障害である不整脈源性右室心筋症と診断することが妥当である．

不整脈源性右室心筋症の経過において、突然死(とくに若年者における運動時)や右心不全が多く認められ、これらに多くの注意が払われる<sup>2,11,12)</sup>．しかし、左室の収縮不全を主体とする拡張型心筋症では、左室内血栓による末梢への血栓塞栓症はよく知られた合併症の一つであるのに対し、不整脈源性右室心筋症による肺塞栓症合併の報告例は少ない．本症例の血栓の塞栓源として、右室収縮能の低下により下肢血流のうっ滞が生じ下肢の静脈に形成された血栓、右室内に形成された血栓の2つが考えられる．本症例の下肢静脈造影では明らかな深部静脈血栓症は認められず、塞栓源は不明であるが、不整脈源性右室心筋症における右室内血栓形成の報告も散見される<sup>13)</sup>．しかし、左室内血栓に比べてその頻度は少ない．これは、左室に比べて右室の構造が複雑で心エコー図法などによる血栓の検出が容易でないこと、もし肺塞栓症を合併しても、軽症の場合、左室・動脈塞栓症に比べて症状が軽微で診断が困難なことが考えられる．本症例の肺塞栓症は、経過よりは慢性の経過が疑われるが、肺動脈内血栓が抗凝固療法に短期間で軽快したことより、亜急性のものであった可能性も否定はできない．本症例のように、息切れの強い不整脈源性右室心筋症では、積極的に肺塞栓症の合併を疑い検索を進める必要がある．また、右室由来の血栓に基づく肺塞栓症とすれば、再発の可能性も高いことから、抗凝固療法を継続する必要があると考えられる．

## 要 約

症例は50歳，男性．主訴は労作時の息切れである．心電図では，心室期外収縮の頻発と前胸部誘導でのT波の陰転化が認められ，心エコー図および右室造影で右室の拡大と収縮能の低下が認められたことより，不整脈源性右室心筋症と診断した．しかし，息切れの程度が強いことより，肺塞栓症の合併を疑い，さらなる検索を加えた．肺シンチグラフィーで換気血流ミスマッチが認められ，胸部造影コンピューター断層撮影および肺動脈造影で右肺動脈に血栓が認められたため，最終的に肺塞栓症を合併した不整脈源性右室心筋症と診断した．不整脈源性右室心筋症において，息切れが強い場合，肺塞栓症の合併を疑い積極的に検索する必要があると考えられた．

*J Cardiol* 2006 May; 47(5): 255 - 260

## 文 献

- 1) Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosgeat Y: Right ventricular dysplasia: A report of 24 adult cases. *Circulation* 1982; **65**: 384 - 398
- 2) Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001; **38**: 1773 - 1781
- 3) McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, Camerini F: Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J* 1994; **71**: 215 - 218
- 4) Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J, Gyarsfas I, Martin I, Nordet P: Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; **93**: 841 - 842
- 5) Crawford TC, Smith WT, Velazquez EJ, Taylor SM, Jollis JG, Kisslo J: Prognostic usefulness of left ventricular thrombus by echocardiography in dilated cardiomyopathy in predicting stroke, transient ischemic attack, and death. *Am J Cardiol* 2004; **93**: 500 - 503
- 6) Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Anastasakis A, Sevdalis E, McKoy G, Stratos K, Gatzoulis G, Tentolouris K, Spiliopoulou C, Panagiotakos D, McKenna W, Toutouzas P: Genotype-phenotype assessment in autosomal recessive arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (Naxos disease) caused by a deletion in plakoglobin. *J Am Coll Cardiol* 2001; **38**: 1477 - 1484
- 7) Tiso N, Stephan DA, Nava A, Bagattin A, Devaney JM, Stanchi F, Larderet G, Brahmabhatt B, Brown K, Bauce B, Muriago M, Basso C, Thiene G, Danieli GA, Rampazzo A: Identification of mutations in the cardiac ryanodine receptor gene in families affected with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 2 (ARVD2). *Hum Mol Genet* 2001; **10**: 189 - 194
- 8) Corrado D, Basso C, Buja G, Nava A, Rossi L, Thiene G: Right bundle branch block, right precordial ST-segment elevation, and sudden death in young people. *Circulation* 2001; **103**: 710 - 717
- 9) 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
- 10) Pinamonti B, Sinagra G, Salvi A, Di Lenarda A, Morgera T, Silverstri F, Bussani R, Camerini F: Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia. *Am Heart J* 1992; **123**: 711 - 724
- 11) Nava A, Bauce B, Basso C, Muriago M, Rampazzo A, Villanova C, Daliento L, Buja G, Corrado D, Danieli GA, Thiene G: Clinical profile and long-term follow-up of 37 families with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 2226 - 2233
- 12) Blomstrom-Lundqvist C, Sabel K, Olsson SB: A long term follow up of 15 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br Heart J* 1987; **58**: 477 - 488
- 13) 中沢美由紀, 大西祥男, 岡嶋克則, 足立和正, 黒田奈己, 武居明日美, 山城荒平, 高岡秀幸, 原田 尚, 大久保英明, 谷口隆弘, 横山光宏: 右室内球状血栓を認めた不整脈性右室異形成症(ARVD)の1例. *心臓* 1999; **31**: 827 - 832