

# 致死性心室性不整脈を発症し蘇生された 若年女性の1症例

A Young Woman Recovered from Incidental Life-Threatening Ventricular Fibrillation

上岡 正志\* 國井 浩行 鈴木 均 齋藤 修一 竹石 恭知

Masashi KAMIOKA, MD\*, Hiroyuki KUNII, MD, Hitoshi SUZUKI, MD, Shu-ichi SAITOH, MD, Yasuchika TAKEISHI, MD, FJCC

福島県立医科大学医学部循環器・血液内科学講座

**症 例** 25歳, 女性.

主 訴: 意識消失.

既往歴: 特記事項なし.

家族歴: 姪が幼少期に突然死.

現病歴: 数か月前に失神を来たし原因不明であった。その後仕事中に誘因無く意識消失した。職場の同僚により救急要請がなされ、救急隊現着時には心肺停止状態であった。救急隊により心肺蘇生が開始され、自動体外式除細動器 (AED) 装着にて心室細動 (VF) と判断されたため除細動が施行された。その後もVF持続するため、除細動が繰り返され当院へ搬送された。入院後施行された心臓超音波検査 (図1) と心臓MRI (図2) を示す。

J Cardiol Jpn Ed 2011; 6: 246-247

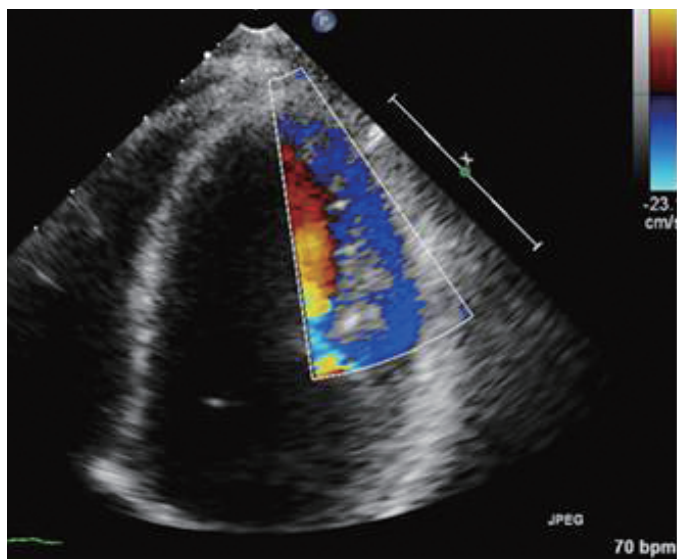


図 1

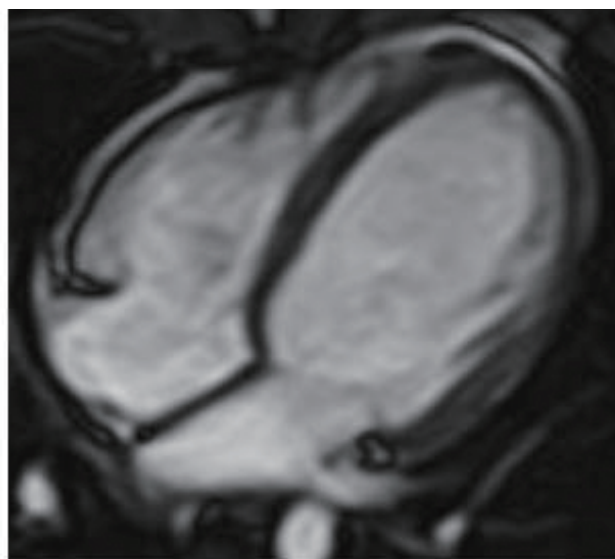


図 2

\* 福島県立医科大学医学部循環器・血液内科学講座

960-1295 福島市光が丘1番地

E-mail: kmasashi@fmu.ac.jp

2011年1月5日受付, 2011年1月18日改訂, 2011年1月20日受理

---

---

## 診断のポイント

---

---

胸部X線写真では心胸郭比53%と軽度心拡大を認め、体表面12誘導心電図では全誘導でのR波減高とT波の平坦化を認めた。心エコー法では左室壁運動は下壁～側壁は severe hypokinesis その他は moderate hypokinesis であった。Severe hypokinesis 領域に一致した肉柱形成とドブラ心エコー法での肉柱間への血流を認め、非緻密化層とその基部に存在する緻密化層との比が2を超えることから左室緻密化障害と診断した。心臓MRIでも心エコー法と同様の所見が得られた。入院後低体温療法を行い、復温後に蘇生後脳症は認めなかった。また入院中非持続性心室頻拍の散発を認め、心臓電気生理検査では右室心尖部三連刺激にて心室細動が誘発されたため植込み型除細動器 (ICD) 植込みが施行された。血栓症予防のためワルファリン内服が開始され、心不全徴候も認めず退院となった。

左室緻密化障害は成人では一般人口の0.05%～0.25%に認められる<sup>1)</sup>。家族内集積は44%に認められ、数種類の遺伝子変異が報告されているが、遺伝子的に不均一な疾患群とされている<sup>2)</sup>。臨床像としては心不全、血栓症、不整脈が多くこの管理が予後を決定する。心不全は経過中に約60%の患者に発症し、心不全が初発症状となることも多い。血栓症は動脈血栓と静脈血栓を来しうることが報告されている。心室性不整脈は20%～40%の症例に合併することが報告されている。

治療としては心不全に対しては通常的心不全に対する薬物療法がまず行われる。薬物療法抵抗性の場合には心臓再同期療法 (CRT) が検討され<sup>3)</sup>、重症例では心移植が考慮される場合もある。血栓症に対してはワルファリンが第一

選択となる。不整脈に対しては上室性不整脈であれば抗不整脈薬またはアブレーションが選択され、持続性心室頻拍や心肺停止の蘇生後の既往を有する患者に対してはICDの植込みが選択される。

左室緻密化障害は比較的稀な疾患であるが、決して予後が良好とは言えない一群を含む疾患である。鑑別診断として初期病変では心尖部肥大型心筋症、進行した病態では拡張型心筋症が挙げられる。緻密化障害は心尖部に多いことから特に心尖部肥大型心筋症との鑑別においては詳細なドブラ心エコー法や心筋コントラストエコー法での検討が必要となることもあり、実際に見逃されることも多く常に念頭に置いた検査が必要である。

**Diagnosis:** 左室緻密化障害。

**Keywords:** 心筋症, 心室細動, 血栓症。

## 文献

- 1) Engberding R, Stöllberger C, Ong P, Yelbuz TM, Gerecke BJ, Breithardt G. Isolated non-compaction cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int* 2010; 107: 206-213.
- 2) Ichida F. Left ventricular noncompaction. *Circ J* 2009; 73: 19-26.
- 3) Oginosawa Y, Nogami A, Soejima K, Aonuma K, Kubota S, Sato T, Sugiyasu A, Yoshida K, Kowase S, Sakamaki M, Kurosaki K, Kato K. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: follow-up of four cases. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008; 19: 935-938.

---

### 図1 経胸壁心臓ドブラ心エコー法。

心エコー法では緻密化層と非緻密化層の2層構造を認めた。非緻密化層は緻密化層の2倍の厚みを持ち、ドブラ心エコー法では肉柱間への血液の流入が認められた。

### 図2 心臓MRI。

心臓MRIでは左心室側壁に明らかな肉柱形成を認め、その基部には緻密化層に一致する希薄化層に一致する希薄化心筋を認めた。