

心筋症・心不全と心臓核医学検査

金沢大学附属病院 循環器内科

藤野 陽

【はじめに】

心筋症は心筋の異常に起因する心疾患の総称であり、なかでも特発性心筋症は1980年のWorld Health Organization/International Society and Federation of Cardiology (WHO/ISFC)では「原因不明の心筋疾患」と定義されていた。しかしながら肥大型心筋症において、心筋トロポニンT遺伝子など心筋のサルコメアを構成する遺伝子の変異が病因であると解明され始めたのに伴い、1995年のWHO/ISFCでは改めて「心機能障害を伴う心筋疾患」と定義し直された。このなかで特発性心筋症はさらに、肥大型心筋症、拡張型心筋症、拘束型心筋症、不整脈源性右室心筋症、および分類不能の心筋症に分類された。今回の研究会では、それらの中で肥大型心筋症および収縮不全を合併して難治性心不全をきたすことが多い拡張相に移行した肥大型心筋症について、核医学検査との関連を含めて概説した。

1. 肥大型心筋症の疫学と形態

肥大型心筋症は疫学的には約500人に1人と比較的高頻度に認められる疾患であり、また若年者における突然死の原因としては最も頻度が高いと報告されている。症状としては、無症状のものから息切れ・胸痛を伴うもの、加齢に伴い難治性的心不全をきたすものまで様々である。肥大型心筋症の形態については、まず心エコー図検査にて左室肥大の有無を評価する。2003年に報告されたACC/ESCのガイドラインでは、左室最大壁厚が15mm以上である場合に肥大型心筋症と診断できると記されている。肥大は心室中隔に認められることが多く、心室中隔/左室後壁厚比が1.3以上の場合、非対称性中隔肥厚 (asymmetric septal hypertrophy: ASH) といわれる (図1)。

2. 非閉塞性肥大型心筋症と運動時血行動態 (CdTe-VEST)

肥大型心筋症の典型例では左室容量は正常ないし減少しており収縮能は正常であるが、非閉塞性肥大型心筋症の中には運動時の異常血圧反応を示す一群が存在することが知られている。CdTe-VESTを用いて56例の非閉塞性肥大型心筋症の運動時の血行動態を測定した所、22例では運動

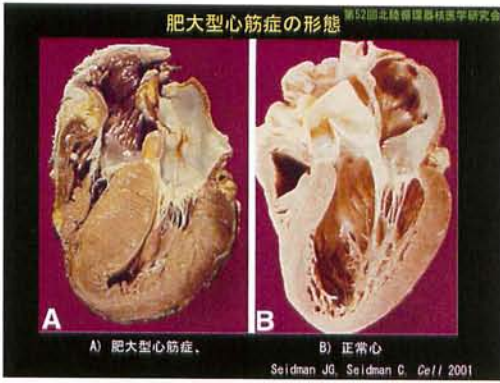
中に左室駆出率が低下した。運動中に左室駆出率が低下しなかった34例と比較して、左室駆出率が低下した22例では運動中の血圧上昇度が小さいことが報告された。また、正常者12例も含めて運動時の収縮期血圧変化と左室駆出率変化を比較検討した所、両者の間に相関関係があることが示された ($r=0.346$, $p<0.005$) (図2)。

3. 肥大型心筋症の拡張相への移行と心臓核医学検査

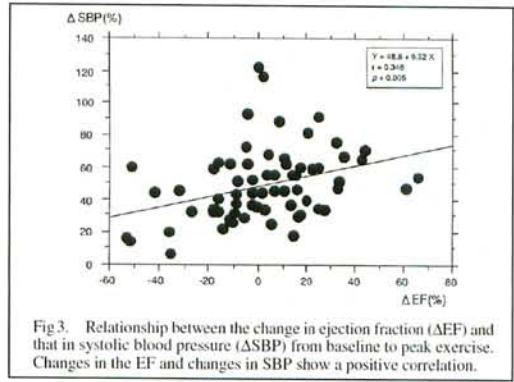
肥大型心筋症の中には、経過とともに左室収縮能が次第に低下して左室内腔の拡大を示す症例がある。このように、左室収縮能の低下および左室内腔の拡大をきたした例は、拡張相肥大型心筋症 (dilated phase of hypertrophic cardiomyopathy: D-HCM or end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy) と呼ばれる。心筋トロポニンTおよびI遺伝子変異に伴う肥大型心筋症では拡張相への移行が比較的高頻度に認められるが、CdTe-VESTを用いて運動時の左室駆出率を検討した所、トロポニンTおよびI遺伝子変異に伴う肥大型心筋症では、運動時に左室駆出率が低下することが示された (図3)。これにより、運動時の左室駆出率低下が拡張相肥大型心筋症への移行と関連する可能性が示唆された。また¹²³I-MIBGにて肥大型心筋症の拡張相への移行との関連を評価した所、収縮不全を合併、さらに左室内腔の拡大を合併して病期が進行するに従い、Early uptakeが低下し、Washout rateが亢進することが示された (図4)。

【おわりに】

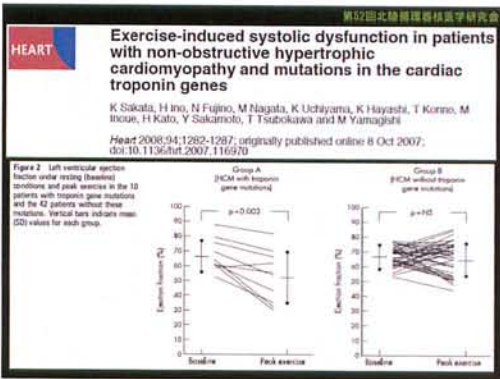
以上、肥大型心筋症および拡張相肥大型心筋症と心臓核医学検査との関連について概説した。心臓核医学検査は、肥大型心筋症の検査時の病態を反映するのみならず予後予測にも有用であり、今後の肥大型心筋症の診療においてますます重要な検査手段となっていくものと考えられた。



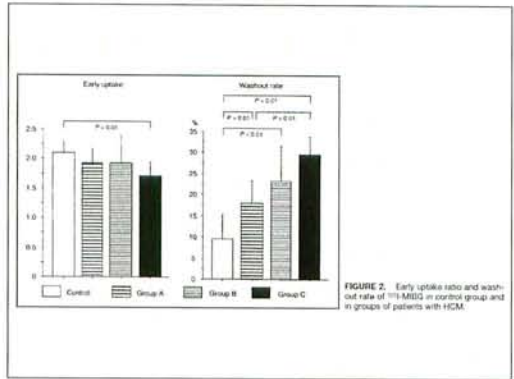
▲ 図 1



▲ 図 2



▲ 図 3



▲ 図 4

(参考文献)

- 1) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. Br Heart J. 44 : 672-3, 1980.
- 2) Richardson P, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. Circulation. 93 : 841-842, 1996.
- 3) Seidman JG, et al. The genetic basis for cardiomyopathy: from mutation identification to mechanistic paradigms. Cell, 104 : 557-567, 2001.
- 4) Maron BJ, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force

- on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol., 42 : 1687-1713, 2003.
- 5) Shimizu M, et al. Systolic Dysfunction and Blood Pressure Responses to Supine Exercise in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. Jpn Circ J. 65 : 325-329, 2001.
- 6) Sakata K, et al. Exercise-induced systolic dysfunction in patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy and mutations in the cardiac troponin genes. Heart. 94 : 1282-1287, 2008
- 7) Terai H, et al. Changes in Cardiac Sympathetic Nerve Innervation and Activity in Pathophysiologic Transition from Typical to End-Stage Hypertrophic Cardiomyopathy. J Nucl Med. 44 : 1612-1617, 2003.