

不整脈源性右室異形成 (ARVD) の 磁気共鳴画像 (MRI)

新潟大学医学部内科学第一教室 (主任: 柴田 昭教授)

笹 川 康 夫

Magnetic Resonance Imaging (MRI) of
Arrhythmogenic Right Ventricular
Dysplasia (ARVD)

Yasuo SASAGAWA

*First Department of Internal Medicine,
Niigata University School of
Medicine Niigata, JAPAN
(Director: Prof. Akira SHIBATA)*

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a rare cardiac disease. This disease is characterized by replacement of fatty and fibrous tissue in the myocardium. These fatty myocardial tissue has never been detectable employing the convenient noninvasive technique. Magnetic resonance imaging (MRI) is a novel approach to detect the fatty tissue noninvasively as a documentation of high signal intensity. Thus, five male cases of ARVD were offered to illustrate the lesion of the myocardium with MRI technique.

Two cases of ARVD documented the high signal intensity in the endocardium of posterior intraventricular septum and the intensity expanded up to the right ventricle. These lesions were proven as fatty tissue by histology in either operation and/or the autopsy. The other 3 cases, the fatty lesion was not demonstrable. But, abnormal architecture and function: dilated right ventricle and right atrium, diffuse hypokinesis of the right ventricular wall and tricuspidal regurgitation were shown in this MRI approach.

In conclusion, MRI can contribute to detect the fatty lesion of ARVD noninvasively.

Key words: Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD), Fatty lesion, Magnetic resonance imaging (MRI), High signal intensity
不整脈源性右室異形成, 脂肪浸潤, 磁気共鳴画像, 高信号強度

Reprint requests to: Yasuo SASAGAWA,
First Department of Internal Medicine,
Niigata University School of Medicine,
Asahimachi-dori, Niigata, 951,
JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通1番町
新潟大学内科学第一教室 笹川康夫

はじめに

不整脈源性右室異形成 arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) は、心筋への原因不明の脂肪浸潤と線維化により、致死的不整脈を生じる心筋疾患¹⁾である。本疾患に対する非侵襲的検査法として、心エコー法 echocardiography と心ブールシンチグラム法 radionuclied angiocardigraphy (RNA) 法が挙げられる。両者は右室の形態や壁運動の検出ができることから ARVD の補助診断としての有用性が報告²⁾されてきたが、いずれも構造異常の検出に重きがおかれ、局所の組織診断は不可能である。

磁気共鳴画像 magnetic resonance imaging (MRI) は、中枢神経領域や整形外科領域での画像診断法として飛躍的に進歩してきたが、心血管領域においても、心電図同期法の導入により、心筋と心室腔、血管壁と血管腔を明瞭に弁別し描出する事が可能³⁾⁴⁾となった。さらにグラジュエントエコー法を用いた高速撮像法⁵⁾の進歩により、壁運動評価や心室容積⁶⁾の計測、さらに弁逆流の評価⁷⁾⁸⁾も行われ、形態的、機能的診断法として確立してきた。MRI は、撮像条件により大きくは T1 強調画像と T2 強調画像とに分けられる。脂肪組織は T1 値が短いため信号強度が強く、T1 強調画像では高信号領域として描出される。一方、筋肉組織は T1 値が長い信号強度が弱く低信号領域として描出される。スピネエコー法 spine ehco (SE) を用いた心電図同期下の MRI は、R-R 間隔を繰り返し時間とするため、T1 強調画像であり、脂肪組織を高信号領域として描出することが可能である。そこで、心疾患の非侵襲的検査法として確立しつつある MRI が、ARVD において、構造

的異常はもとより、組織診断法として脂肪浸潤部位の同定が可能かが問われてくる。ここでは、侵襲的な血管カテーテルを用いた右室造影 right ventriculography (RVG) も含めて他の検査方法との比較において検討した。

対 象

失神や動悸発作を主訴として、電気生理学的検査 electrophysiological study (EPS) を行い、心室頻拍 ventricular tachycardia (VT) が誘発可能であり、臨床的に Fontaine 等の提唱した診断基準に合致した ARVD 13例中、心室頻拍発生部位が右室起源と同定され、本検査に同意した 5 例を対象とした。患者の背景(表 1) は、全例男性で年齢は45歳から59歳(平均年齢54歳)、非発作時の安静時心電図では全例洞調律であった。主訴は 4 例が失神、1 例が動悸であり、自然発作の心室頻拍がとらえられたのは 4 例であった。いずれも心室頻拍発作時の心拍数は毎分 200 以上で、左脚ブロックに左軸偏位を伴っていた(図 1)。5 例中 3 例(症例 3, 4, 5) は薬物治療が無効であり発生部位の心内膜切除術と冷凍手術⁹⁾を施行し、手術中の肉眼的所見及び発生部位の切除心筋病理所見より、心筋の脂肪浸潤と線維化が確認され(図 2)病理学的に ARVD と確認されている。簡単に症例を呈示する。

症例 1. K.A. 56歳 男

1983 年頃より夜間に胸部不快感を感じていた。1987 年11月食事中に失神あり数秒で回復したが、その後動悸が強く某病院受診し、心電図にて心室頻拍(心拍数毎分 225)を認め、プロカインアミド 400 mg 静脈内投与により停止した。心室頻拍精査治療のため当科入院となる。

表 1 患 者 背 景

症 例	歳 性	主 訴	心室頻拍発作時の心電図	心室頻拍発生部位 (EPS による)
			心拍数 (／分) QRS 波形, 軸	
1. KA	56 男	失 神	225 LBBB+LAD	右室下壁部
2. SH	59 男	失 神	230 LBBB+LAD	右室心尖部
3. SW	54 男	失 神	200 LBBB+LAD	右室心尖部
4. MW	56 男	動 悸	300 LBBB+LAD	右室中隔部ほか 5 か所
5. MK	45 男	失 神	記録されず	右室心尖部 右室流出部 右室流入部

EPS: electrophysiological study (電気生理学的検査) LBBB: left bundle branch block (左脚ブロック)
LAD: left axis deviation (左軸偏位)

心エコーでは右室の異常は指摘できなかった。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄を認めず、RVG では右室下壁に心室瘤を認めた。EPS では自然発作の心室頻拍と同一の QRS 波形を有する心室頻拍の誘発が可能であり、最早期興奮部位は右室の下壁の心室瘤部位であった。

症例2. S.H. 59歳 男

1977年頃より夜間に不整脈を時々自覚していた。1987年3月、午後ゴルフ練習中に動悸、めまい感あり近医受診。心電図にて心室頻拍（心拍数毎分230）を認め、意識レベルも低下し某病院転院。転院時ショック状態であり、直流通電にて停止した。心室頻拍精査治療のため当科入院となる。心エコーでは右室の拡大を認めたが、三尖弁閉鎖不全は認めなかった。RNA では右室の拡大と心尖部の収縮遅延を認めた。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄を認めず、RVG にて右室の拡大と壁運動の低下を認めた。EPS では自然発作の心室頻拍と同一の QRS 波形を有する心室頻拍の誘発が可能で、右室心尖部が発生部位と同定された。

症例3. S.W. 54歳 男

1983年4月、起立時に動悸と胸部不快感が出現し、某病院を受診し心電図にて心室頻拍（心拍数毎分230）と診断され、ただちに直流通電が行われ心室頻拍は停止した。その後薬剤投与を受けるも、2ヶ月後には心室頻拍が再発し意識消失を来し、種々の抗不整脈薬を投与するも心室頻拍は再発するため精査治療のため当科入院となる。心エコーでは右室の拡大は認めなかったが、両心室心尖部に心室瘤を認めた。RNA では右室の拡大と心尖部の収縮遅延を認めた。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄はなく、RVG で右室の拡大と心尖部心室瘤を認めた。EPS では右室心尖部にて自然発作の心室頻拍と同一の QRS 波形を有する心室頻拍の誘発が可能であり、同部が発生部位と同定され、薬物療法無効のため、心室瘤切除術と冷凍手術を施行した。

症例4. M.W. 56歳 男

1987年9月頃より数分続く胸部不快感が1週間持続したため某病院を受診し、多源性の心室性期外収縮を認めたが、その後症状は無治療で軽快した。翌年11月、昼頃突然、胸部不快感と冷汗出現し動悸も強くなったため同病院受診し、心電図にて心室頻拍（心拍数毎分300）と診断され、約30分後に自然停止した。心室頻拍精査治療のため当科入院となる心エコーでは右室の拡大と左室の中隔から後下壁さらに心尖部での壁運動低下を求めたが、左室の拡大は認めなかった。心臓カテーテル検査で

は冠動脈に有意狭窄はなく、RVG では右室の拡大と壁運動の低下を認めた。EPS では自然発作の心室頻拍と同一の QRS 波形を有する心室頻拍の誘発が可能であり、他に5カ所で心室頻拍の誘発が可能であった。心室頻拍発作を頻回に繰り返し、薬物療法は無効であり発生部位の一部切除と冷凍手術を行ったが、手術後第12病日に心不全のため死亡した。

症例5. M.K. 45歳 男

1983年頃より、会社の検診時に心電図にて、心室性期外収縮を認められていたが症状なく経過していた。1988年6月、胸部不快感が出現しその後数秒間の失神あり近医受診し、心房細動と心室性期外収縮と診断され加療を受けていたが、度々症状出現するため某病院受診した。失神精査のため EPS を施行し、右室の3カ所で各々の異なった心室頻拍が誘発可能であった。また、心エコーでは異常所見は認めなかった。心臓カテーテル検査では冠動脈に有意狭窄はなく、RVG で右室の拡大と心尖部の壁運動異常を認めた。薬物療法が無効で、右室3カ所の心内膜切除術と冷凍手術を施行した。

装置と方法

MRI は 1.5 Tesla 超電導型装置（Siemens 社製、Magnetom H15）を用いた。撮像方法は心電図同期下に SE 法にて心水平断面像および短軸相当像を撮像⁸⁾し形態的異常の有無と心筋部の高信号部位の有無を観察した。また、4例では高速撮像法によるシネ MRI を撮像し右室の壁運動および三尖弁逆流の有無を視覚的に評価した。MRI の撮像パラメーターは、全例スライス厚 6 mm、エコー時間 15 msec、画像構成マトリクスは 256×256、または 128×256 とし、平均加算回数は 2 ないし 4 回とした。高速撮像法では、1心拍21枚の撮像を行い、シネ表示として視覚的に観察した。

心エコー装置は、東芝社製 SSH65A および SSH160A を用い、心形態を観察するとともにカラードップラー法により弁逆流の有無を観察した。心プールのシンチ装置は、Shimazu 社製シンチパック 3000 を用いて、ファーストパス法および心電図同期法にて測定観察した。血管カテーテルを用いた RVG は、左斜位60度および右斜位30度または前後および側面の2方向より撮像し、壁運動評価とピラミッド法にて駆出率を算出した。

結 果

1) MRI 所見

心電図同期下の SE 法は5例全例に施行し、良好な

表 2 磁気共鳴画像（MRI）所見

	右房拡大	右室拡大	心筋部高信号	壁運動低下	三尖弁逆流
1. KA	+	+	—	—	+
2. SH	—	+	—	+	—
3. SW	+	+	+	+	+
4. MW	+	+	+	/	/
5. MK	+	+	—	+	+

右房拡大，右室拡大，心筋部高信号は SE 法で，壁運動低下，三尖弁逆流は FLASH 法にて評価した。

＋：所見を認める —：所見を認めない /：施行せず

表 3 画像診断所見の比較

症例	CTR (%)	心エコー図	心プールシンチ	右室造影	MRI
1. KA	39	正常	/	下壁心室瘤 RVEF 0.37	右房，右室拡大 三尖弁逆流
2. SH	52	右室拡大	右室拡大 心尖部収縮遅延 RVEF 0.31	右室拡大 壁運動低下 RVEF 0.26	右室拡大 壁運動低下
3. SW	44	心尖部心室瘤	右室拡大 心尖部収縮遅延 RVEF 0.37	右室拡大 心尖部心室瘤 RVEF 0.44	右房，右室拡大 壁運動低下 心筋部高信号
4. MW	56	右室拡大	/	右室拡大 壁運動低下 RVEF 0.17	右房，右室拡大 心筋部高信号
5. MK	52	正常	/	右室拡大 壁運動低下 RVEF 0.34	右房，右室拡大 壁運動低下 三尖弁逆流

CTR: cardiothracic ratio (心胸郭比) RVEF: right ventricular ejection fraction (右室駆出分画)

/：施行せず

心横断像および心短軸相当像を得た。

右房の拡大は 4 例（症例 1，3，4，5），右室の拡大は全例に認めた。2 例（症例 3，4）にいずれも心室中隔心筋部に脂肪組織と同等の高信号を有する部位を認めた。このうち 1 例（症例 3）は，心尖部の心室中隔後壁内に線状に認め（図 3），他の 1 例（症例 4）は，心室後中隔右室側に塊状に強く認めた（図 4）。

心電図同期下のシネ MRI は 4 例（症例 1，2，3，5）に施行し得た。3 例（症例 1，3，5）に三尖弁逆流ジェットを認め，3 例（症例 2，3，5）に右室自由壁の壁運動低下を視覚的に認めた。

以上の所見をまとめると表 2 に示す通りとなる。

2) 他の非侵襲的検査法との比較

MRI を含めた心エコー，RNA の非侵襲的検査法の所見と侵襲的な RVG で得られた所見を表 3 にまとめた。

解剖学的所見では，右室拡大が RVG で 4/5 例（症例 2，3，4，5）認められたのに対し，心エコーで 2/5 例（症例 2，4），RNA では 2/2 例（症例 2，3），そして MRI では 5/5 例の全例に認めた。また右房拡大は心エコーで 0/5 例に対して MRI では 4/5 例（症例 1，3，4，5）に認められた。このことは，右心系の形態的診断には MRI が他の非侵襲的検査法に比して優れていることを示した。

右室壁運動に関しては，RVG では 3/5 例（症例 2，4，5）に壁運動の低下を認め，駆出率（ejection frac-

tion: EF) の低下も伴っていた。一方、シネ MRI を施行した4例では RVG と3/4例(症例1, 2, 5) で所見が一致し、1例(症例3)では、RVG で認めなかった壁運動低下を認めた。

また、RNA では心尖部の収縮遅延を2例で認め、1例は RVG と手術時直視下に心尖部心室瘤が確認されたが、MRI では心室瘤の所見は得られなかった。

MRI で心筋部での脂肪浸潤部位と診断した高信号部位を認めた症例は前述のごとく2例(症例3, 4)であった。症例4では手術時に同部から得られた組織に大量の脂肪浸潤が確認されている(図5)。この所見は、MRI のみで得られるものであった。

考 案

ARVD は、Fontaine ら¹⁾により1977年に提唱された疾患概念である。すなわち、右室の流出路、流入路、心尖部の3箇所心筋の変性、脱落、脂肪浸潤、線維化が好発しその部位が発生部位となり致死的心室頻拍と壁運動異常を起こす原因不明の比較的稀な疾患である。

本疾患に対する非侵襲的な検査法では、心エコー、RNA が補助診断法としての有用性が報告²⁾されてきた。心エコーは、簡便に検査することができ、一部の症例では組織性状の推定も可能であるが、検出力に個体差があり右心系の評価不能の場合も多々ある。RNA では、右室壁運動評価や心機能の各種パラメーターの計測には適しているが、組織性状の診断法ではない。心疾患の非侵襲的検査法としての MRI は、形態的機能的診断が可能であるばかりでなく、T1 強調画像が脂肪組織を明瞭に描出する事が可能であることから、心筋内にある程度の脂肪浸潤が存在すれば MRI で描出が可能であると推定され、右室形態異常の評価と併せて ARVD の診断能を高めるものと期待される。

右室の形態異常に関しては、RVG を行い、右室拡大を認めた4例中、心エコーでは2例にのみ右室拡大を認めたのに対して、MRI では4例全例に認めることが可能であった。また、三尖弁逆流も心エコーで認められなかった2例で MRI では逆流ジェットとして認めることができた。このことは、右心系の形態評価で MRI は心エコーに比して優る診断法と考えられた。

右室壁運動評価に関しては、4例中1例、心室瘤の患者(症例3)で RVG と MRI の所見が一致しなかった。RVG は右室全体としての壁運動の評価が可能であるが、MRI は現段階では、任意の一ないし二断面の壁運動評価であり、その断面の壁運動から全体の壁運動を

推定評価してるにすぎず、今後課題を残している。しかし、MRI により心臓の4次元表示の研究が行われており、将来、心室造影に代わるものと考えられる。

MRI により心筋部に脂肪浸潤による高信号部位が確認され得たのは2例であり、いずれも心筋切除により病理学的に確認された。

このうち症例4で、剖検心(図5)と MRI 所見(図4)と合わせて検討すると、MRI で心室後中隔右室側に塊状に認められた高信号部位は、病理学的に脂肪組織であることが確認されており、MRI で明瞭に描出可能であった。また、左室心筋の前壁から側壁さらに後壁の心外膜側、そして前壁の一部の心膜内側近傍まで黄色に変色した組織も、病理学的に脂肪組織と確認されたが、MRI でも剖検心とはほぼ一致して高信号部位として明瞭に描出しており、MRI での心筋部の脂肪組織の診断的価値は非常に優れていると考えられる。MRI でこのような心筋部の脂肪浸潤を描出し病理学的に証明した症例の報告は右室異形成の症例で報告¹⁰⁾があるのみで、ARVD では本症例以外に報告を認めない。

症例3では、心尖部心室瘤術後であり手術時の切除心筋病理標本により脂肪浸潤が確認されているが、術後 MRI にても高信号部位を心尖部心室中隔に認めた。これは、脂肪組織を手術時に完全に切除できなかったものと考えられ、術前検査ならびに術後の評価および経年的経過観察評価に MRI は非常に有用であると考えられる。

さらに症例5は、心室頻拍によると推定される失神発作で発症したが、以前より健康診断にて左脚ブロック型の心室性期外収縮を指摘はされていた。しかし、自覚症状もなく経過観察されていた症例である。ARVD 症例では、同一家系内での報告¹¹⁾もあり、左脚ブロック型の心室期外収縮多発音や、ARVD 家系の ARVD のスクリーニング検査法として MRI による検索が期待できる。

今回の結果から脂肪浸潤部位として高信号部位を明瞭に観察できたのは期待された右室自由壁の心筋ではなく心室中隔壁であった。右室心筋は薄く、かつ心外膜の脂肪に接しているため、現在の MRI の空間分解能では、右室心筋と心外膜直下の脂肪との弁別は不可能と考えられる。さらに心臓は拍動しておりそれにとまらぬアーティファクトや血流信号との区別もむずかしい場合が多く、右室心筋での高信号部位の同定は困難であると考えられる。また繰り返し時間が一定であれば、組織の信号強度の比によりある程度の脂肪組織の推定は可能と考えられ

るが、心電図同期下の MRI では個体差のある R-R 間隔を繰り返し時間とするため、組織信号強度に誤差が生じる。それゆえ現在の MRI では右室での脂肪浸潤による高信号部位の診断は、明らかな右室肥大が存在する場合を除いては不可能であると考えられる。今後、空間分解能の向上と血流等によるアーチファクトが軽減されるようになれば、ARVD で右室の脂肪浸潤や小室瘤の描出も可能になると期待される。

ま と め

ARVD 例に MRI を施行した。

1) MRI は右心系の形態異常や壁運動の評価に有用な検査法と考えられた。

2) MRI は 5 例中 2 例に心筋部への脂肪浸潤部位を高信号部位として描出できた。これは MRI のみで得られる特徴的な所見であった。

以上より MRI は、ARVD において右心系の形態異常のみでなく、一部の症例では、脂肪浸潤の部位を同定する事が可能であり、ARVD の診断学的検査法、術前検査法、経過観察として有用な非侵襲的検査と考えた。

謝 辞

稿を終えるにあたり、御指導、御校閲賜りました第一内科 柴田 昭教授、また直接御指導頂きました第一内科 和泉 徹講師、同 相沢義房講師、第二外科 江口昭治教授、放射線科 酒井邦夫教授、同 木村元政講師、並びに貴重な症例を提供頂きました新潟こばり病院副院長 矢沢良光博士、立川総合病院循環器内科部長 松岡東明博士、同 病理部 吉原正弘技師、新潟県立新発田病院内科部長 熊倉真博士に心より深謝致します。

尚、本論文の要旨の一部は第37回心臓病学会で発表した。

参 考 文 献

- Fontaine, G.H., Guiraudon, G., Frank, R., Vedel, J., Rosgogert, Y., Cabrol, C. and Falquet, J.: Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: Study of mechanisms and selection for surgery. In Reentrant Arrhythmias, edited by Kubertus H. Lancaster, MTP Publishing, 1977, p. 334.
- Marcus, F.L., Fontaine, G.H., Guiraudon, G., Frank, R., Laurenceau, J.L., Malergue, C. and Grosgeat, Y.: Right ventricular dysplasia: a report of 24 adults cases. *Circulation*, **65**: 384~398, 1982.
- Herfkens, R.J., Higgins, C.B., Hricak, H., et al.: Nuclear magnetic resonance imaging of the cardiovascular system: normal and pathologic findings. *Radiology* **147**, 747~759, 1983.
- Lanzer, P., Borvinick, E., Laufman, L., et al.: Cardiac imaging using gated nuclear magnetic resonance. *Radiology* **150**, 121~127, 1984.
- Hasse, A., Frahm, J., Matthaeis, D., et al.: Flash imaging. Rapid NMR imaging low flip-angle pulses. *J Mag Resonance*, **67**: 258~266, 1986.
- Utz, J.A., Herfkens, R.J., Heinsimer, J.A., et al.: Valvular regurgitation: Dynamic MR imaging. *Radiology*, **168**: 91~94, 1988.
- Sechtem, U., Pflugfelder, P.W., Gould, R.B., et al.: Measurement of right and left ventricular volumes in healthy individuals with cine MR imaging. *Radiology*, **163**: 697~702, 1987.
- 笹川康夫, 和泉 徹, 柴田 昭, 木村元政, 酒井邦夫, 広川陽一: 心臓, 大血管の MRI 診断. *新潟医学会雑誌*, **104**: 713~720, 1990.
- Page, P.L., Cardinal, R., Shenasa, M., et al.: Surgical treatment of ventricular tachycardia. Regional cryoablation guided by computerized epicardial and endocardial mapping. *Circulation*, **80**: 1124, 1989.
- Casalo, G.C., Poggesi, L., Boddi, M., et al.: ECG-gated magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am Heart J*, **113**: 1245~1246, 1987.
- Nava, A., Thiene, G., Canciani, B., et al.: Familial occurrence of right ventricular dysplasia: a study involving nine families. *J Am Coll Cardiol*, **12**: 1222~1228, 1988.

(平成 4 年 1 月 24 日受付)

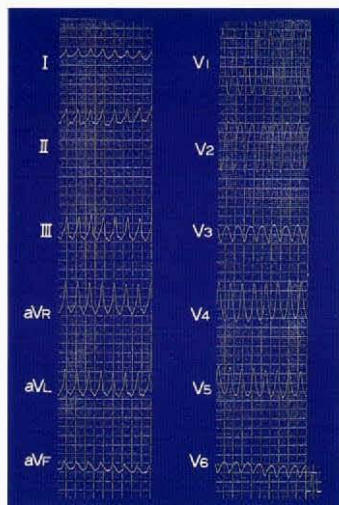


図1 症例2の心室頻拍発作時の心電図で心拍数は毎分約230で、左脚ブロックに左軸偏位（QRS軸-75度）を示しており、右室起源の心室頻拍が示唆された。

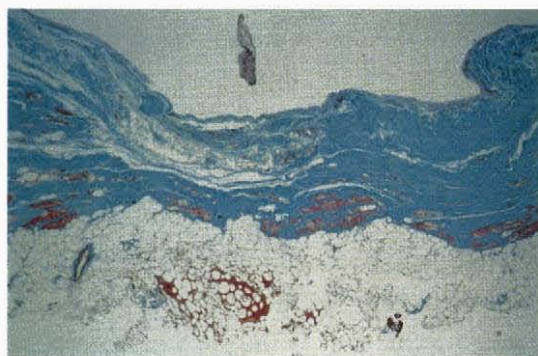


図2 症例5の切除心筋標本（アザン染色）で、心筋の線維化と大量の脂肪浸潤が認められ、心筋は島状に残存しており ARVD の所見と一致した。



図4 症例3のMRI所見

上段左は SE 法による水平断面像で、右室の拡大を認める。段右は短軸相当像で心室中隔心尖部右室側に高信号部位（➡）が観察される。

下段は、グラジュエントエコー法による水平断面像で、左が拡張期、右が収縮期で、右室壁運動の低下が観察された。心尖部の無信号領域（▶）は手術後のためのアーチファクト



図5 症例4の剖検心で右室心筋はほぼ全体に大量の脂肪組織で黄色に変色している。さらに、左室心筋の前壁から側壁、後壁の心外膜側、そして前壁の一部の心内膜側近傍にまで、大量の脂肪浸潤により黄色に変色している。高信号部位が明瞭に観察された。MRI での高信号部位とはほぼ一致した所見である。尚、MRI で心室中隔右室側に塊状に認められた高信号部位は、手術時に切除（➡）され、認めない。

図3 症例4の SE 法による MRI 短軸相当像を示す。心室中隔右室側に塊状に皮下脂肪と同等の高信号部位を認める（➡）。さらに、左室心筋の前壁から側壁、後壁の心外膜側、そして前壁の一部の心内膜側近傍にまで高信号部位（▶）が明瞭に観察された。