Distribution of late gadolinium enhancement in
end-stage hypertrophic cardiomyopathy and
dilated cardiomyopathy : differential
diagnosis and prediction of cardiac outcome

著者	待井 将志
発行年	2014-03-07
URL	http://hdl.handle.net/10271/2715

doi: 10.1016/j.mri.2013.10.011

博士(医学) 待井 将志

論文題目

Distribution of late gadolinium enhancement in end-stage hypertrophic cardiomyopathy and dilated cardiomyopathy : differential diagnosis and prediction of cardiac outcome

(終末期肥大型心筋症および拡張型心筋症におけるガドリニウム遅延造影の分布:鑑別診断と心予後の予測)

論文の内容の要旨

[背景]

終末期肥大型心筋症と拡張型心筋症は、左室の拡張とびまん性左室収縮不全をきたす非虚血性心筋症であり、類似した形態的、機能的特徴を有する。しかし、終末期肥大型心筋症は、拡張型心筋症と比較して心筋の線維化の程度が強く、予後が不良である。心臓核磁気共鳴 (Magnetic Resonance Imaging: MRI) のガドリニウム遅延造影は、心筋の線維化の有無とその分布を評価することに優れている。虚血性心筋症の診断と予後の推定において、遅延造影が有用であるとする報告は多いが、非虚血性心筋症における遅延造影の意義については異論がある。我々は、終末期肥大型心筋症と拡張型心筋症における遅延造影の分布様式を比較検討し、鑑別診断における有用性と左室の逆リモデリング、心事故発生との関連を関連病院との共同研究で検討した。

[症例ならびに方法]

対象症例は、2003 年から 2009 年までに浜松医科大学病院、浜松赤十字病院、聖隷三方原病院にて心臓 MRI と心エコー検査の両方を行った終末期肥大型心筋症 11 例と拡張型心筋症 72 例の総計 83 例である。心臓 MRI は、シネ MRI にて左室容積と機能の評価し、遅延造影 MRI にて遅延造影の心筋深達度と左室内の分布を評価した。心エコー検査は心臓 MRI 施行時と 6 ヶ月以降の観察期に施行し、その変化を評価した。心事故 (心臓死、心不全または心室頻拍による入院) の発生に関しては、最長 5 年間の経過観察により評価した。

[結果]

1. 心筋の遅延造影は、終末期肥大型心筋症の 11 例 (100%) と拡張型心筋症の 48 例(67%) で認められた。遅延造影は、両疾患群ともに心室中隔の中層を中心に認められたが、他の左室部位に広範囲に分布する症例も認められた。
2. 拡張型心筋症例は、遅延造影の分布様式から、遅延造影の無い群 (no LGE 群: 24 例)、心室中隔に局限した群 (localized LGE 群: 36 例)、広範囲に分布した群 (extensive LGE 群: 12 例) の 3 群に分類することが可能であった。
3. 各群間の比較では、extensive LGE 群が他の 2 群に比較して失神歴が有意に多く、シネ MRI での左室拡張末期径、左室収縮末期径が大きかった。
4. 心エコー検査において、no LGE 群と localized LGE 群では、観察期の左室拡張末期径および左室収縮末期径は、MRI 施行時と比較して有意に縮小し、左室駆出率は増加した ($p<0.05$)。しかし、extensive LGE 群と終末期肥大型心筋症群では、これらの変化を認めなかった。

5. 心事故については、非事故発生率は、5年後に no LGE 群が 92%、localized LGE 群が 74%、extensive LGE 群が 42%であり、extensive LGE 群で有意に低く、終末期肥大型心筋症群 (42%)と同等であった。No LGE 群と localized LGE 群には差がなかった。

[考察]

今回の研究では、1) 従来、拡張型心筋症では心室中隔中層の線状の遅延造影が特徴的とされてきたが、一部には、終末期肥大型心筋症と同様の広範囲な分布を示す症例があること、2) 広範囲な遅延造影を示す症例では、観察期間中の治療により逆リモデリングがおこらず、心事故発生の頻度が高いこと、が示された。非虚血性心筋症における遅延造影の定量的評価は困難であったが、今回の研究で、遅延造影の分布様式を視覚的に検討することの意義が初めて示された。

ガドリニウムは心筋の間質に分布し、遅延造影 MRI 像は心筋の線維化した瘢痕組織を表わしている。肥大型心筋症では、心筋の肥厚部位に遅延造影が認められることが示されているが、終末期肥大型心筋症では左室壁が菲薄化し、遅延造影も広範囲に分布する。一方、拡張型心筋症では、遅延造影は低率で、心筋中隔に線状に認めるのみと報告されている。従って遅延造影像は、終末期肥大型心筋症と拡張型心筋症の鑑別に有用であるとされてきた。しかし、今回の研究で拡張型心筋症にも広範囲に遅延造影が分布する症例があることが明らかにされた。これは、拡張型心筋症の病因が、炎症、遺伝要因、微小血管障害、代謝異常など多様であることに起因すると思われる。

終末期肥大型心筋症群と extensive LGE 群では、心エコー検査による評価で観察期に逆リモデリングが認められなかった。原因としては、高度な心筋の線維瘢痕化が、正常な心筋細胞の脱落とともに左室の硬度を増加させ、 β 遮断薬や心臓再同期療法などの治療に対して抵抗性を示したことが考えられた。一方、no LGE 群と localized LGE 群では線維瘢痕の容積が少なく、機能は低下しているが生存している心筋細胞が多いと予想され、治療に良好な反応を示して逆リモデリングをきたした可能性がある。

終末期肥大型心筋症群と extensive LGE 群で心事故の発生率が高かった結果については、以前にも遅延造影の容量と予後の関連を示した報告があり、よく一致していた。高度の線維瘢痕化が、心機能の低下および重症心室性不整脈の発生、また治療への抵抗性を介して、心事故発生につながったと考えられた。

[結論]

心臓 MRI による遅延造影の分布様式の検討は、終末期肥大型心筋症および拡張型心筋症における逆リモデリングおよび心事故発生の予測に有用である。