

川崎病を契機に心エコー上左室心筋緻密化障害を疑った1例

◎野村 和弘¹⁾、諸貫 孝久¹⁾、小林 俊樹²⁾
埼玉医科大学病院中央検査部¹⁾、埼玉医科大学国際医療センター小児心臓科²⁾

【はじめに】左室心筋緻密化障害（以下 LVNC）は胎児期の心臓発生期に左室心筋の緻密化が障害され、左室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とする心筋疾患である。今回、我々は川崎病の経過観察中に経胸壁心エコー図検査（以下 TTE）上 LVNC を強く疑う症例を経験したので報告する。【症例】10 歳代男性。X 年に発熱、発疹、両側眼球結膜の充血、右優位の頸部リンパ節腫大、軽度の咽頭発赤、上肢優位に紅斑を認め川崎病と診断され経過観察されていた。X+2 年、経過観察中に TTE にて LVNC を疑う所見を認めた。【心電図検査】左軸偏位【経胸壁心エコー図検査】左室拡張末期径 (LVDd) 47mm、左室収縮末期径 (LVDs) 29mm、左室駆出率 (LVEF) 62% (Modified Simpson 法) と正常であった。左室心尖部を中心に過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を認めた。肉柱層 (NC: noncompacted layer) と外側の緻密層 (C: compacted layer) の NC/C 比が 2 以上であり、カラードプラでは肉柱間隙に血液が入り込む様子が観察されたため LVNC を強く疑った。心腔内に明らかな血栓は認められなかった。【考察】

TTE は LVNC の診断に最も頻繁に用いられる画像診断である。また、LVNC は TTE 上いくつかの診断基準があり、その中でも Paterick らの拡張期に NC の厚さが C の厚さの 2 倍以上という診断基準が過剰診断の少ない方法と報告されている。本症例も左室心尖部に NC/C 比が 2 以上であり、カラードプラにて肉柱間隙に血流を認め診断基準を満たしているが、LVNC は統一された診断基準がないため確定診断することが困難である。また MRI や CT、左室造影、心筋生検、遺伝子検査など総合的に診断する必要があると考えるが、未だ特異的な検査がなく、予後や経過が不確実な心筋疾患である。LVNC の若年発症例は無症状で長い間経過し経過とともに心機能の低下が見られ成人期に心不全となる報告や、複雑な肉柱構造、心機能低下による血栓形成が高頻度であることが報告されており慎重な経過観察が重要であるとする。【結語】LVNC は今後統一した診断基準の検討が期待されるが、早期発見、対応、長期フォローアップが重要であるため、非侵襲的かつ簡便な TTE が最も有用であるとする。連絡先：049 (276) 1481 内線 2623