

肥大型心筋症に対する心臓 4DCT の役割： 流出路狭窄の要因と形態評価

琉球大学大学院医学研究科 放射線診断治療学講座 土屋 奈々絵

古川 浩二郎²⁾、伊藤 純二¹⁾、久高 亮³⁾、安仁屋 宗耶³⁾、西江 昭弘¹⁾

1) 琉球大学大学院医学研究科 放射線診断治療学講座

2) 琉球大学大学院医学研究科 胸部心臓血管外科学講座

3) 琉球大学病院 医療技術部 放射線部門

【要旨】

肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy : HCM) は、不均一な左室心筋肥厚と左室拡張能低下を主徴とする遺伝性心筋疾患であり、症候性の約 70% で左室流出路狭窄を呈する。近年、マバカムテンの導入など治療体系が大きく変化する一方、心臓 CT 技術も著しく進歩し、4DCT による高精細動態解析が可能となった。超解像再構成技術や動き補正技術の発展により、心筋肥厚のパターン、中隔・僧帽弁複合体・異常心筋束の形態評価、僧帽弁収縮期前方運動の機序解析、心尖部瘤や線維化の描出など、多角的評価が可能となり、HCM の診断と治療戦略における CT の役割は拡大している。本総説では、心臓 4DCT 撮影法、僧帽弁複合体の心臓画像解剖、HCM 診療に求められる CT 評価について概説する。

【1. はじめに】

肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy : HCM) は、不均一な左室心筋肥厚と拡張能低下を特徴とする遺伝性心筋疾患であり、その頻度は一般人口の 200 ~ 500 人に 1 人とされる。主にサルコメア蛋白遺伝子変異に起因し、症候性 HCM の約 70% は左室流出路狭窄 (LVOT obstruction) を伴う閉塞性 HCM (HOCM) を呈し、心不全、失神、突然死のリスクが上昇する。突然死リスク因子として、左室最大壁厚 $\geq 30\text{mm}$ 、LVOT 圧較差 $\geq 30\text{mmHg}$ (安静時) または $\geq 50\text{mmHg}$ (誘発時)、心筋線維化、灌流異常、機能予備能低下などが挙げられる¹⁾。予後は必ずしも良好ではなく、年間死亡率は約 2.8% とされる²⁾。

近年、HCM 診療は遺伝学的検査の保険収載やミオシン阻害薬マバカムテンの登場により大きな変革期を迎えた。一方、心臓 CT 技術も超

解像再構成や動き補正技術により精細な 4DCT が可能となり、僧帽弁複合体など心内構造の動態評価が大きく向上した。本総説では、当院における心臓 4DCT プロトコル、僧帽弁複合体の画像解剖、HCM の CT 評価の要点について概説する。

【2. 心臓 4DCT 撮影プロトコルおよび画像再構成】

当院では Aquilion ONE/PRISM Edition (Canon Medical Systems) を用い、造影剤 22.2 mgI/kg/sec で心臓ボリューム撮影を行う。HCM では中隔壁厚評価のため右心系に造影効果を残す目的で、10 秒間の希釈造影剤後押しを併用する。必要に応じてスペクトラル CT による低 keV 画像や、撮像 7 分後の遅延造影を追加する (表 1)。

心臓の再構成には Precise IQ Engine (PIQE) 及び CLEAR Motion を用い、R-R 間隔 5% 刻み

表1 心臓 4D CT 撮影プロトコル

| | 単純 | 心臓 CTA | 体幹部 CTA | 遅延造影 |
|--|------------------------------------|---|-----------------------------------|------------------------------------|
| 造影剤量 | - | 22.2mgI/kg/sec (13 秒注入) 10 秒間の希釈造影剤による後押し注入 | | 総投与量 600mgI/kg になるよう追加投与 |
| 撮影タイミング | - | ボーラストラッキング | 心臓 CTA から 8 秒後 | 7 分後 |
| 管電圧 | 120 kV | 100 kV | 120 kV | 120 kV |
| 管電流 | AEC (SD : 35/0.5mm/ AIDR 3D) | AEC (SD : 25/0.5mm/ AIDR 3D) | AEC (SD : 35/5mm/ AIDR 3D) | AEC (SD : 25/0.5mm/ AIDR 3D) |
| CTDI vol | 2.0-4.0 mGy | 20-30 mGy | 5.0-7.5 mGy | 4.0-6.0 mGy |
| 撮影モード | ECG Volume (prospective gating) | ECG Volume (Continuous) | Helical (HP : 51.0 BP : 0.637) | ECG Volume (Continuous) |
| 回転速度 | 0.275 秒 | 0.275 秒 | 0.275 秒 | 0.275 秒 |
| 再構成 | AIDR 3D Cardiac standard | PIQE cardiac standard CLEAR Motion | AiCE Body Sharp standard | PIQE cardiac standard |
| 撮影機器 : Aquilion ONE / PRISM N-UX Edition (Canon medical systems) | | | | |

で 20 位相の 4DCT を生成する。左室長軸像を基準に、心尖部・乳頭筋基部・乳頭筋体部・乳頭筋先端・僧帽弁尖レベルで短軸像を作成し、短軸・長軸・3-chamber の cine 画像、心機能解析 (心室容積・駆出率など)、遅延造影サブトラクション像を再構成する。

【3. 僧帽弁複合体 (弁輪・弁尖・腱索・乳頭筋) の CT 画像解剖】

僧帽弁輪は前方 1/3 の前尖側と、後方 2/3 の後尖側から成る。形状は楕円形で、収縮期にサドル型へと変形する³⁾。僧帽弁は前尖 (AML) と後尖 (PML) から構成され、A1/A2/A3、P1/P2/P3 に区画される (図 1)。

乳頭筋群は左室自由壁から起始し、前乳頭筋と後乳頭筋に大別されるが、実際には複数の筋束から構成される³⁾。腱索は一次 (弁尖先端)、二次 (中腹)、三次 (基部) に分類され⁴⁾、CT では比較的太い二次腱索が同定しやすい (図 2)。

【4. HCM の画像評価】

HCM の診断基準は拡張末期壁厚 15mm 以上、家族歴・遺伝子変異例では 13mm 以上とされる²⁾。CT での HCM 評価項目は、心筋肥厚の程度とパターン、LVOTO の有無と成因、異常筋束、心

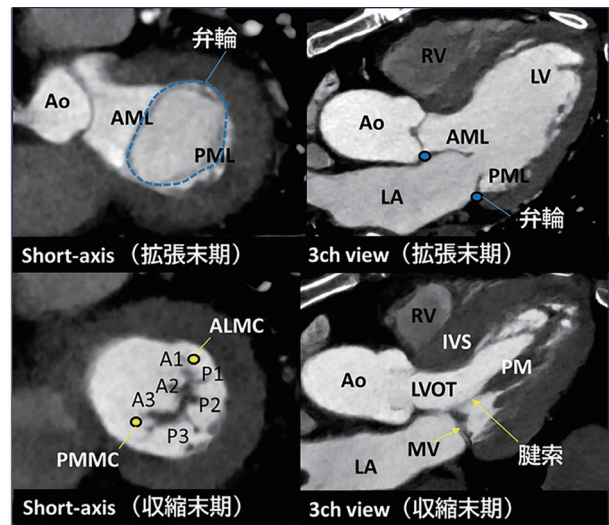


図 1 僧帽弁の CT 画像解剖

僧帽弁輪は前方 1/3 を構成する前尖側弁輪と、後方 2/3 を占める後尖側弁輪から成る。僧帽弁は前尖 (AML) と後尖 (PML) からなる二尖弁であるが、これらは独立した二枚の組織ではなく、単一の線維性膜構造が前尖・後尖という領域に分節化された、連続性のある構造物である。各弁尖は、前方から anterolateral scallop (A1/P1)、middle scallop (A2/P2)、posteromedial scallop (A3/P3) の 3 つの領域に分類され、それぞれの区分間には裂隙 (cleft) と呼ばれる切れ込みが存在する。前尖と後尖の交連部には、それぞれ小さな弁尖である交連尖 (commissural leaflet : AMLC, PMLC) が存在する。

筋線維化、僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) / 僧帽弁逆流 (MR)、僧帽弁複合体の形態異常、合併疾患 (大動脈弁狭窄、心筋架橋、冠動脈狭窄、心尖部瘤、血栓) などである。



【4-1. 心筋肥厚パターンの分類】

心筋肥厚パターンは、非対称性中隔肥厚(図 3A)、心尖部型(図 3B)、中部閉塞型(図 3C)、求心性肥大型、基部中隔限局型(S 字状中隔)、拡張相肥大型心筋症などに分類される。

(1) 非対称性中隔肥厚 (ASH)

最も一般的で 60～70% を占める。中隔 / 非肥厚部壁厚比 >1.3 が基準で、前壁中隔の肥厚が典型的である(図 3D)。基部から心尖部へ反時計回りに連続する「スパイラルパターン」は LVOTO のリスクとされる(図 3E)⁵⁾。

(2) 心尖部型 (Apical HCM)

心尖部壁厚 ≥ 15mm、心尖 / 基部壁厚比 1.3-1.5 が基準である⁶⁾。スぺード型心内腔を呈し、日本で頻度が高い²⁾。心尖部灌流低下により心尖部瘤や血栓を形成することがある。

(3) 中部閉塞型 (Mid ventricular obstruction : MVO)

中部心筋の肥厚により砂時計状・ダンベル状の心内腔を示す⁶⁾。収縮期の中隔と自由壁の接近により中部閉塞を形成する。心尖部の圧負荷により線維化、心尖部瘤や血栓が生じやすい。

【4-2. 左室流出路狭窄 (LVOTO) と僧帽弁複合体】

LVOTO の要因には中隔肥厚、僧帽弁収縮期前方運動、Apical-basal bundle(図 4A)、乳頭筋異常(図 4B)、腱索異常(図 4C)があげられる。

(1) 僧帽弁収縮期前方運動 (Systolic anterior motion : SAM)

SAM は収縮期に前尖が大動脈側へ偏位する現象である(図 5)。左室駆出血流の一部が僧帽弁後尖背側の狭小空間へ流入し、後尖を中隔側へ押し上げる。これにより前尖も流出路方向へ偏位し、大動脈方向への主流血流により drag force が加わり、中隔へ吸い寄せられることで典型的な SAM が形成される⁷⁾。

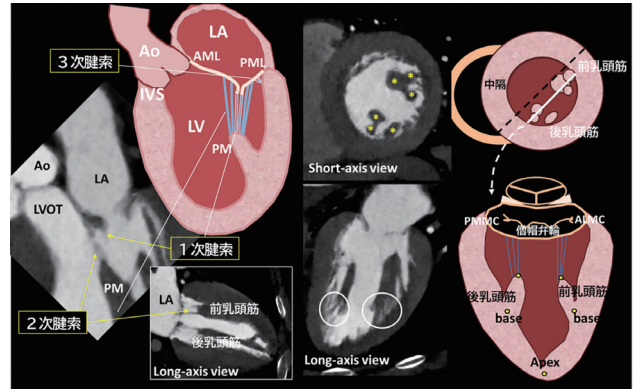


図 2 腱索・乳頭筋の CT 画像解剖

乳頭筋群は腱索を介して弁尖を支持する構造であり、腱索はその付着部位に基づいて一次・二次・三次腱索の 3 種類に分類される。一次腱索は乳頭筋から弁尖先端へ付着し、弁尖の反転を防止する主要な支持構造である。二次腱索は弁尖中腹に付着し、弁尖全体の張力を維持する役割を担う。三次腱索は弁尖基部付近で左室壁と弁尖を連結し、弁尖基部の支持に寄与する。

乳頭筋は複数の筋束から構成される「乳頭筋群」として存在する(*)。乳頭筋群は左室自由壁から起始し、起始部は複数筋束が集合して形成される場合が多い(○)。前後の乳頭筋の基部を結ぶ線は左室内腔の短径(破線)とは一致せず、乳頭筋群は心室の中心に向かって垂直に走行する構造ではなく、斜走する走行形態を示す。

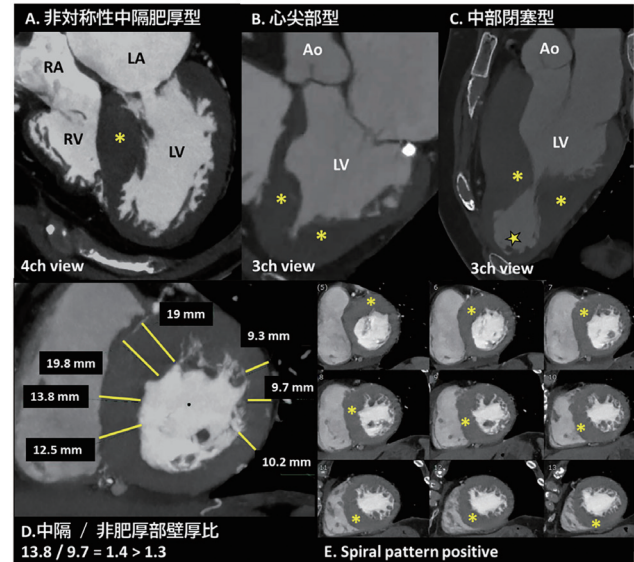


図 3 HCM の心筋肥厚パターン

(A) 非対称性中隔肥厚型 (ASH) で前壁中隔の肥厚 (*) が多い、(B) 心尖部心筋肥厚 (*) がありスぺード様の内腔形態を示す、(C) 心筋中部に肥厚 (*) があり、中部内腔が狭小化しダンベル状の内腔形態を示す。心尖部瘤 (★) を伴っている。(D) 中隔 / 非肥厚部壁厚比 >1.3 であり、ASH の基準を満たす。(E) スパイラルパターン(基部から心尖部方向に向かって、前壁～前壁中隔～中隔下壁～下壁と反時計回りのスパイラル状心筋肥厚がみられるパターン)が陽性であり、流出路狭窄のリスクが高い。

表2 僧帽弁複合体の形態異常

| 形態分類 | クライテリア (基準) | 説明 (特徴) |
|---|--|--|
| 変性 Degenerative | ・僧帽弁尖の逸脱 ・腱索断裂 ・腱索延長 | ・過度に可動性の高い薄い弁尖 ・後尖 P2 セグメントの腱索断裂の典型例では、前方へのジェットを伴う僧帽弁逆流 (MR) と、前尖の収縮期前方運動 (SAM) による後方ジェットを生じる |
| 粘液腫様 Myxomatous | ・粘液腫様弁尖 (myxomatous leaflet) | ・変性と類似するが、肥厚延長した弁尖 ・重症 MR が多い反面、左室流出路 (LVOT) 圧較差は低い |
| 乳頭筋異常 Papillary muscle abnormalities | ・乳頭筋が直接弁尖に付着 ・乳頭筋肥大 ・乳頭筋偏位 ・二分化した乳頭筋の過可動性 | ・大きな前内側乳頭筋が前尖 A1 セグメントに直接付着するタイプが最も多い ・前内側乳頭筋基部が前方偏位すると、腱索 - 弁尖の弛緩を生じやすい ・二分化乳頭筋 (bifid ALPM) は収縮期中隔方向へ大きく動く |
| 腱索の拘束性異常 Restrictive chordal abnormalities | ・腱索石灰化 ・腱索短縮 ・異常腱索 | ・1本または複数の腱索が前尖の可動性を制限し、弁尖のテント化を生じ、LVOT 方向へ引き込む ・重症 MR の頻度は最も低い一方、LVOT 圧較差は最も高い |
| 弁尖の拘束性異常 Restrictive leaflet abnormalities | ・弁尖石灰化 ・弁尖肥厚 ・弁尖の牽引や拘束 | ・肥厚した弁尖 ・弁輪石灰化に付随することが多い |
| 過長弁尖 Long leaflet | 前尖 >30 mm or > 17 mm/m ² 後尖 >20 mm | ・前尖または後尖、あるいは両方が延長している |

(2) Apical-basal bundle

心尖から基部方向に走行する太い筋束で、一般集団 1 ~ 3%、HCM10 ~ 20% 以上、遺伝子保因者で高頻度に認められる^{8,9)}。LVOTO、中部閉塞、線維化、心尖部瘤と関連する^{8,9)}。

(3) 僧帽弁複合体の形態異常

僧帽弁複合体の形態異常の分類および特徴を表2に示す¹⁰⁾。HOCMのMRの約8割はSAMに関連し、後尖の可動性低下や長さ不足による接合不全が原因となる。残りは弁逸脱、弁尖肥厚、腱索異常などに起因する。

【5. おわりに】

HCMの形態学的表現型には心筋肥厚だけでなく、僧帽弁複合体の異常、異常筋束など多様な構造要因が関与する。心臓CTは、これら複雑な心内腔構造を高空間分解能で評価できる点で有用であり、4DCTによるLVOTOの機序解析や僧帽弁複合体の動態評価は治療戦略に大きく寄与する。今後、CT技術と解析法の進歩により、HCMの病態解明と個別化治療におけるCTの重要性はさらに高まると期待される。

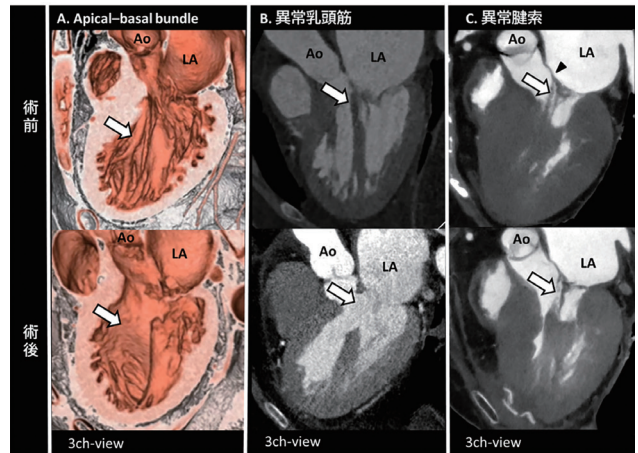


図4 左室流出路狭窄 (LVOTO) の原因となる異常構造

(A) Apical-basal bundle (矢印) は左室心尖部から基部方向へ伸びる太い心筋束が存在する形態的バリエーションであり、HCM患者で頻度が高い。(B) 前乳頭筋が前尖へ直接付着するタイプの異常乳頭筋 (矢印) を認める。僧帽弁前尖を牽引し、僧帽弁前方運動を誘発しLVOTOをきたす。(C) 2次腱索が肥厚し (矢印)、僧帽弁前尖を牽引している (矢頭)。いずれの構造も術後の画像では切除・切断されており、LVOTOが改善している。

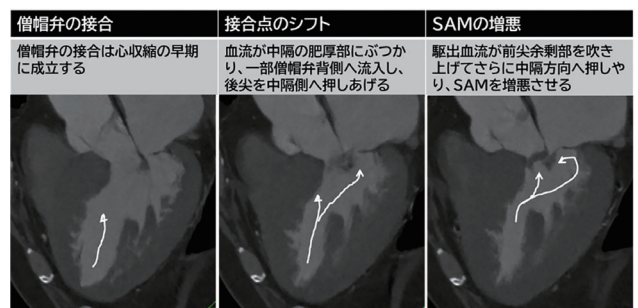


図5 僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) の発生機序



【文献】

- 1) Nagueh SF, et al: Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022;35:533-569.
- 2) 日本循環器学会／日本心不全学会：心筋症診療ガイドライン (2018年改訂版) JCS 2018 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiomyopathies. <https://www.jhfs.or.jp/statement-guideline/files/guideline20190410.pdf> (2025年2月15日閲覧)
- 3) 井川 修：テキスト臨床心臓構造学：循環器診療に役立つ心臓解剖。南江堂，東京都，2022；P139-169
- 4) 末次 文祥：心臓外科医が描いた正しい心臓解剖図 増訂版。メディカ出版，大阪府，2023；P72-74
- 5) Song Y, et al: Geometric predictors of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a 3D computed tomography analysis. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2018;19:1149-1156.
- 6) Baxi AJ, et al: Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. Radiographics. 2016;36:335-54.
- 7) Manabe S, et al: Management of systolic anterior motion of the mitral valve: a mechanism-based approach. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2018;66:379-389.
- 8) Xiao M, et al: Left ventricular basal muscle bundle in hypertrophic cardiomyopathy: insights into the mechanism of left ventricular outflow tract obstruction. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2022;23:1018-1026.
- 9) Rowin EJ, et al: The Hypertrophic Cardiomyopathy Phenotype Viewed Through the Prism of Multimodality Imaging: Clinical and Etiologic Implications. JACC Cardiovasc Imaging. 2020;13:2002-2016.
- 10) Abraham MR, et al: Role of Imaging in the Diagnosis, Evaluation, and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2024;212S:S14-S32.

お知らせ

文書映像データ管理システムについて（ご案内）

さて、沖縄県医師会では、会員へ各種通知、事業案内、講演会映像等の配信を行う「文書映像データ管理システム」事業を平成23年4月から開始しております。

また、各種通知等につきましては、希望する会員へ郵送等に併せてメール配信を行っております。

なお、「文書映像データ管理システム」（下記 URL 参照）をご利用いただくにはアカウントとパスワードが必要となっており、また、メール配信を希望する場合は、当システムからお申し込みいただくことにしております。

アカウント・パスワードのご照会並びにご不明な点につきましては、沖縄県医師会事務局（TEL098-888-0087 担当：宮良・國吉）までお電話いただくか、氏名、医療機関名を明記の上 omajimusyo@okinawa.med.or.jp までお問い合わせ下さいませようお願いします。

○「文書映像データ管理システム」

URL： <https://www.documents.okinawa.med.or.jp/Dshare/header.do?action=login>

※ 当システムは、沖縄県医師会ホームページからもアクセスいただけます。





問題

次の設問 1～5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. 非対称性中隔肥厚 (ASH) は HCM の心筋肥厚パターンの中で最も頻度が高い。
- 問 2. HCM の CT 診断基準として「拡張末期壁厚 13mm 以上」が採用されるのは、家族歴や遺伝子変異のない症例の基準である。
- 問 3. 心尖部型 HCM は、日本人に多い。
- 問 4. Apical-basal bundle は一般集団では 1～3%、HCM では 10～20% 以上にみられ、LVOTO と関連する。
- 問 5. Mid-ventricular obstruction (MVO) では中部閉塞が生じるが、心尖部瘤や血栓が形成されることはない。



2月号 (Vol.62)
の正解

HPV ワクチンに関する最新情報

問題

次の設問 1～5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. HPV ワクチンの積極的勧奨が中止された影響で、日本における若年女性の HPV 感染率が上昇に転じている。
- 問 2. 日本における HPV ワクチン定期接種の対象年齢は 12～16 歳である。
- 問 3. 日本政府による HPV ワクチンの定期接種は、女性だけでなく男性も対象になった。
- 問 4. 日本における HPV ワクチンのキャッチアップ接種は、今後も継続が決定している。
- 問 5. 日本では、国が管理するデータベースにより HPV ワクチンの接種歴が一元管理されている。

正解 1.○ 2.○ 3.× 4.× 5.×

解説

- 問 2. 正しいが、できるだけ 14 歳以下で接種することが推奨されている。
- 問 3. 2025 年 12 月現在、男性は対象になっていない。
- 問 4. 2026 年 3 月に終了する予定である。
- 問 5. 市町村ごとに個別管理されており一元管理されていない。

