

図3 入院第4病日目の12誘導心電図  
V1~V2誘導において入院時には認めていなかったcoved型ST上昇が認められる。

激薬 (isoproterenol) の点滴静注で、しばらく様子を見ていたところ、房室ブロックは直ぐに改善した。しかし、第4病日目に12誘導心電図でBrugada型心電図が自然に認められた。数回の失神発作の既往、家族歴として叔父が若年(19歳)で突然死、心電図ST-T部分の日差変動、心室late potentials陽性、薬物負荷試験陽性、電気生理学的検査による心室細動の誘発などの所見から、Brugada症候群に房室ブロックを合併した可能性を強く疑った。しかし、Brugada症候群としては年齢が若すぎることで、画像診断で軽度ではあるが右室心尖部の壁運動低下を認めたことから、ARVCとの鑑別が必要と判断され、右室心筋生検が行われた。その結果、右室心尖部と右室低位中隔から採取した検体のいずれから、心筋内への脂肪浸潤が認められた。最終的に、心筋の脂肪変性、心室late potential陽性、右室壁運動低下の所見からARVCと診断された。

発作性房室ブロックによる失神に加えて、ARVCに起因した心室頻拍・細動による心臓突然死の可能性があると考え、小児例ではあったものの、植込み型除細動器(ICD)の適応とした。ICDは今後のことを考えsingle leadとし、心室の電極リードは壁運動障害が認められていなかった右室中位中隔に留置した。今後、クラブ活動(野球)の続行を強く希望したため、徐

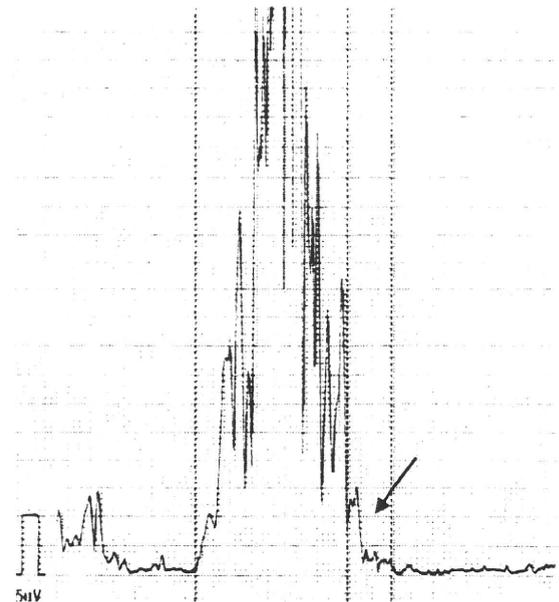


図4 加算平均心電図による心室late potentialsの検出  
f-QRS 179ms, RMS40 3.5  $\mu$ V, LAS40 79msであり、心室late potentialsは陽性であった。

脈に対してペースング機能が担保されたこともあって、激しい運動時には、少量の $\beta$ 遮断薬(bisoprolol 2.5mg/日)を服用するように指導し、退院とした。その後、現在まで約1年経過しているが、ICDの作動や失神発作は認められていない。

### § 考察

ARVCにおける右室心筋の変性は、徐々に進行するとされている<sup>5)~7)</sup>が、若年者では急速に進行し、早期に死にいたるケースも稀ではない<sup>1)8)</sup>。本症例では、ARVCに特徴的な $\epsilon$ 波や胸部誘導での陰性T波などの心電図所見<sup>6)7)</sup>は認められておらず、心エコーおよび心臓MRIでも著しい右室の拡大や収縮能の低下は認められなかった。ARVCは運動時に心室頻拍を発現しやすいと報告されている<sup>1)</sup>が、本症例は安静時に失神をきたしていた。しかし、その原因は発作性房室ブロックであった。

ARVCの診断には、一般にMckennaら<sup>9)</sup>の診断基準が用いられる。本症例では、心筋生検で心筋の脂肪変性、加算平均心電図で心室late potentials陽性、画像診断で(軽度ではあるものの)右室壁運動低下と、大項目1つ、および小項目2つを満たしていることから、ARVCと診断した。原因については不明なものの、母方の叔父が19歳で突然死していることから、遺伝的な要因も考えられる。ARVCは、遺伝子解析で診断されることもあり、またBrugada症候群と鑑別するうえで

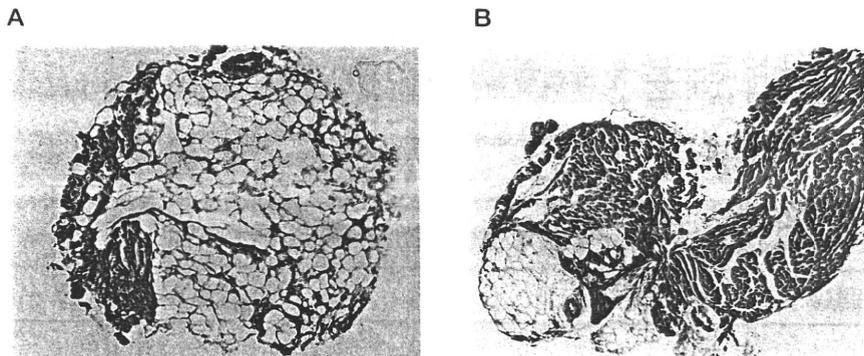


図5 心筋生検像(A:右室心尖部, B:右室低位中隔);アザン染色  
右室心尖部検体では心筋の3/4が脂肪変性をきたしている。右室低位中隔でも心筋内に浸潤するように脂肪変性を認める。

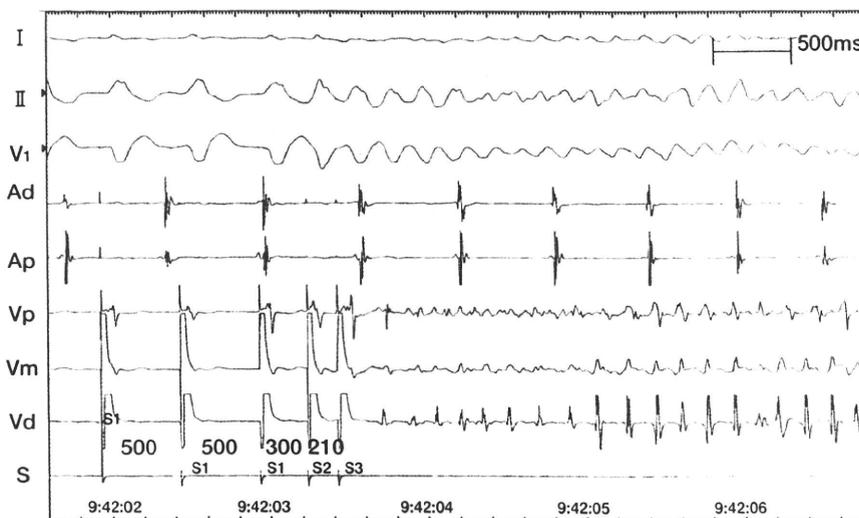


図6 電気生理学的検査による心室細動の誘発  
右室心尖部からの2連発早期刺激で心室細動が誘発されている

も、本症例においては遺伝子解析が必要であったと考える<sup>11)~14)</sup>。残念ながら両親から同意が得られず、遺伝子解析は行われなかった。

ARVCの病期は4段階に分けられる<sup>15)</sup>。第1期は右室の明らかな形態的異常がなく、心室性不整脈もない無症候性の時期、第2期は右室の形態学的異常が部分的にあり、心室性不整脈による症状を認める時期、第3期は右室のび漫性の形態的变化で右室の機能不全を生じるが、左室機能は保たれている時期、第4期は左室の機能不全も合併し、両心不全をきたす時期である。本症例は、右室の形態的異常を認めるものの軽度であり、心室性不整脈の自然発症が認められていないため、病期としては第1~2期の中間に位置すると考えられる。

Corradoら<sup>4)</sup>は、1979年から1998年の間に急死した

35歳未満の若年者273例のうち、生前の心電図記録があり、剖検によってARVCと診断された31例について、心電図所見と急変時状況などに関して検討している。V<sub>1</sub>~V<sub>3</sub>誘導でlate R波から起始する1mm以上のST上昇例をST上昇群と定義し、ST上昇群(12例)とST正常群(19例)の間で比較している。ST上昇群はST正常群と比べて非運動時に死亡が多く(83% vs 26%)、ST部分は経時的に変化することが多く(83% vs 0%)、多形性心室頻拍の発現の多い(33% vs 0%)ことを示している。これらの所見は、ARVCよりもBrugada症候群に合致するものである。本症例も(発作性房室ブロックの可能性が高いが)いつも非運動時に失神をきたしており、日差変動を伴うBrugada型心電図を認め、電気生理学的検査で心室細動が誘発された点などは、Corradoら<sup>4)</sup>が報告したARVCのST上昇群と類似して

いる。

治療に関しては、小児例のARVCは急速に悪化する可能性があること、心筋生検で明らかな脂肪変性が認められたこと、突然死の家族歴があること、電気生理学的検査で心室細動が誘発されたこと、さらには、発作性房室ブロックによる失神前発作などを認めていたことから、14歳の小児患者ではあったものの、ICDの選択は適切であったと考える。われわれは、以前に、ARVC例で急速な脂肪変性の進行により、ICD機能を発揮できなくなった症例を経験している。本症例では右室心尖部領域に壁運動低下と脂肪変性を認めていたため、ICDの心室電極リードを心室中位中隔に留置した。センシング(R波高)、ペーシング閾値、低出力(20 J)での除細動に関して、特に問題はなかった。ARVCのような進行性の疾患では、電極リードの留置部位も事前に検討しておく必要があると考える。

ICD植え込み後、約1年を経過したが、今のところICDは1度も作動していない。今後、どのような状況でICDが作動するかを注意深く観察していく予定である。現在、激しい運動には心臓選択性の高い $\beta$ 遮断薬を服用するように指導しているが、この薬剤が心室類拍・細動の抑制に効いている可能性は十分にある。

## § 文献

- 1) Thiene G, Nava A, Corrado D, et al : Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988 ; **318** : 129-133
- 2) Sen-Chowdhry S, Syrris P, McKenna WJ : Role of genetic analysis in the management of patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2007 ; **50** : 1813-1821
- 3) Brugada P, Brugada J : Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death : A distinct clinical and electrocardiographic syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1992 ; **20** : 1391-1396
- 4) Corrado D, Basso C, Buja Gi, et al : Right bundle branch block, right precordial ST-segment Elevation, and sudden death in young people. *Circulation* 2001 ; **103** : 710-717
- 5) Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, et al : Right ventricular dysplasia : a report of 24 cases. *Circulation* 1982 ; **65** : 384-388
- 6) Fontaine G, Fontaliran F, Frank R : Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathies : clinical forms and main differential diagnoses. *Circulation* 1998 ; **97** : 1532-1535
- 7) Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL, et al : Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Ann Rev Med* 1999 ; **50** : 17-35
- 8) Blomstrom-Lundqvist C, Sabel KG, Olsson SB : A long-term follow-up of 15 patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* 1987 ; **58** : 477-488
- 9) McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al : Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994 ; **71** : 215-218
- 10) Boffagna G, Occhi G, Nava A, et al : Regulatory mutations in transforming growth factor-beta3 gene cause arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type 1. *Cardiovasc Res* 2005 ; **65** : 366-373
- 11) Tiso N, Stephan DA, Nava A, et al : Identification of mutations in the cardiac ryanodine receptor gene in families affected with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy type2 (ARVD2). *Hum Mol Genet* 2001 ; **10** : 189-194
- 12) Bezzina C, Veldkamp MW, van Den Berg MP, et al : A single Na(+) channel mutation causing both long-QT and Brugada syndromes. *Circ Res* 1999 ; **85** : 1206-1213
- 13) Grant AO : Molecular biology of sodium channels and their role in cardiac arrhythmias. *Am J Med* 2001 ; **110** : 296-305
- 14) Viswanathan PC, Balsler JR : Inherited sodium channelopathies : a continuum of channel dysfunction. *Trends Cardiovasc Med* 2004 ; **14** : 28-35
- 15) Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, et al : Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy : need for an international registry. *Circulation* 2000 ; **101** : 101-106

## § 質疑応答

座長：高橋尚彦(大分大学医学部循環器内科)

蜂谷(東京医科歯科大学) 家族歴がありますが、遺伝子検索はなされたのでしょうか。

伊波(演者) 未成年者ですので、ご両親に遺伝子検索の同意を得ようとしたのですが、やめて欲し

- いと言われ、行っておりません。
- 蜂谷** 中隔にICDリードを入れていて、除細動閾値について特に問題はなかったのでしょうか。
- 伊波** 手術時に2回誘発して、しっかり止まっていますので、特に問題はなかったかと思いません。
- 東(昭和大学藤が丘病院)** 心筋生検は何点やられて、陽性は何点だったのでしょうか。
- 伊波** 心筋生検は心室中隔の2点から行っておりまして、両方とも陽性(脂肪変性と線維化)でした。
- 東** もしも心筋生検が陰性の場合にはBrugadaと考えられるということでしょうか。
- 伊波** そうだと思います。
- 東** もう1点、心房性の不整脈、心房細動などはいかがですか。
- 伊波** ホルター心電図を2~3度行いましたが、認められませんでした。
- 東** 同様なケースを経験していますので、質問させていただきます。
- 西崎(横浜南共済病院)** これは最終的にEPでVFが誘発されたことが重要なポイントになっていますが、ARVCなどをお考えになったのでしょうか。
- 伊波** 本患児の診断はARVCと考えておりますが、Brugada症候群の可能性もあると思っています。
- 西崎** Brugadaでもよろしいわけですね。ISPを負荷してVFの誘発性が低下したというBrugadaのほうに傾くかなと思いましたが、そのへんの検討はなさっていますか。
- 伊波** 本患児においては、ISPの投与は、当初発作房室ブロックによる失神を考えていたため、若年者でありペースメーカーの適応とせず、一時的に使用しただけです。その後、入院経過中にBrugada心電図変化を認めたものの、心筋生検の結果から最終的にARVCの診断に至っております。ISPによりVFの誘発性が低下したことについては検討しておりません。
- 西崎** いや、EPのVFの誘発性がBrugada症候群から来ているのか、ARVCの心筋障害から来ているのかの鑑別です。BrugadaであればISP負荷をかけるとVFの誘発性が低下するのは、皆さん、知っていることなので、そのへんの検討をされていたらと思いました。
- 伊波** EP中にIPSの負荷を行っていないため何ともいえませんが、興味深いことに、本症例はかなり過酷な野球のトレーニングを行っているにもかかわらず、運動中の失神は認めておりません。Corradoらの報告でも、ARVC症例の中でBrugada型心電図変化を伴った症例の多くは非運動時に突然死しており、今回の症例も同様の症例ではないかと考えております。
- 住吉(順天堂大学練馬病院)** 臨床像としてはARVCだと思いますが、ピルジカイニド負荷が陽性だったのは、どのように考えればよいのでしょうか。この人はBrugada的な素因を持っているのかなと思いました。
- 伊波** 私どもの阿部というものが発表していますが、健常者でlone AFの人にピルジカイニド負荷を行うと、私どものデータは2~3%に陽性例を認めます。私どもはこのことから、あまりピルジカイニド負荷を信用しておりません。
- 高橋(座長)** 負荷前の心電図をみると、胸部誘導のQTはかなり短い印象で、特発性心室細動やBrugada症候群としても矛盾のない所見のように思います。
- 西崎** 私も運動中ならARVCかなと思いますが、この人は授業中で、運動中には起きていないですね。
- 伊波** 運動中には起きておりませんが、ARVC症例の4割程度に非運動時の突然死を認めたとする報告もあります。やはり、心筋生検の結果を考えても、ARVCと診断したのは妥当であると考えております。
- 高橋** この人は現在、運動制限はされていますか。
- 伊波** 野球をしています。運動制限はしていません。ただ、 $\beta$ 遮断薬は不定期で服用させています。
- フロアー** ICDは中隔にしていますが、その場所を決めるにあたってelectroanatomical mappingなどを使ってボルテージを測って中隔にしているということですか。中隔を測るとRは低くなりますが、どういう根拠で中隔にやったのでしょうか。
- 伊波** Mappingは行っていません。過去にARVCでICDを行った症例の中にICDリード部に脂肪変性を来してしまったために、ICD機能が発揮できなかった症例がありました。そのため、心筋生検の結果からは、心尖部の脂肪変性の割合が多く、心尖部留置ではICD機能が発揮

されない可能性を懸念し、中隔留置としました。幸いにして、R波高は十分にとれています。

フロアー ICDを選ぶ場合、心筋生検の所見より、その電位に基づいて入れるかと思いますが、そのへんは考慮しなかったのでしょうか。

池田(共同演者) ICD手術時にリードを心尖部留置すると低電位しか取れませんでした。心室中隔のほうが比較的R波高が取れたので、演者が言いましたように、そこに置いたということです。

## ● 要望演題 : 軽症 PAH の長期治療経験 2

## 軽症肺動脈性肺高血圧症の臨床経過

佐藤 徹<sup>1)</sup>・片岡雅晴<sup>1)</sup>・柳沢亮爾<sup>1)</sup>・田口浩樹<sup>1)</sup>  
 百瀬恵美<sup>1)</sup>・坂田好美<sup>1)</sup>・池田隆徳<sup>1)</sup>・吉野秀朗<sup>1)</sup>  
 田村雄一<sup>2)</sup>・川上崇史<sup>2)</sup>・福田恵一<sup>2)</sup>・小川 聡<sup>3)</sup>

## はじめに

肺動脈性肺高血圧症 (PAH) は進行性の息切れを主症状とするが, 労作を制限することにより症状を緩和できること, 罹患年齢は若い人が多く重症化するまで頑張れること, 当疾患の認知度が決して高くなく発見が遅れるなどの理由によりかなり重症化してから発見されることが多い。最近の治療薬の進歩によりそのような症例の 2/3 は薬剤に反応して改善を示し, 発症から 5 年以上は生存する。一方, 軽症の肺高血圧症は検診などによってみつけるが, このような患者がどの程度進行するのかなどの臨床経過, 予後に関する検討はほとんどなされていない。本報告では, PAH の重症度を初回の血行動態で分類し, その後の経過を観察した。

## 1 対象・方法

1999 年 4 月より 2009 年 12 月までに慶應大学病院循環器内科 (1999 年 4 月より 2009 年 3 月), あるいは杏林大学医学部循環器内科 (2009 年 4 月から 12 月) に入院した肺動脈性肺高血圧症 92 例を対象とした。原因疾患による内訳は特発性 55 例, 膠原病性 26 例, Eisenmenger 症候群 11 例であった。初診時右心カテーテル検査成績より, PAH を 3 群 (軽症平均肺動脈圧: mPA 25 mmHg 以上 35 mmHg 以下, 中等症: mPA 36 mmHg 以

上 50 mmHg 以下, 重症: mPA 51 mmHg 以上) に分類した。ついで最後に施行した右心カテーテル検査所見と対比した。

## 2 結 果

初回カテーテル時の重症度分類は, 軽症, 中等症, 重症の順に, 特発性では 4%, 13%, 83%, 膠原病性では 8%, 58%, 35%, Eisenmenger 症候群では 0%, 45%, 55% であった。follow-up 後の変化は, 特発性では  $4.5 \pm 2.3$  年後に, 軽症群はそのまま, 中等症群は 13% が重症群に進展

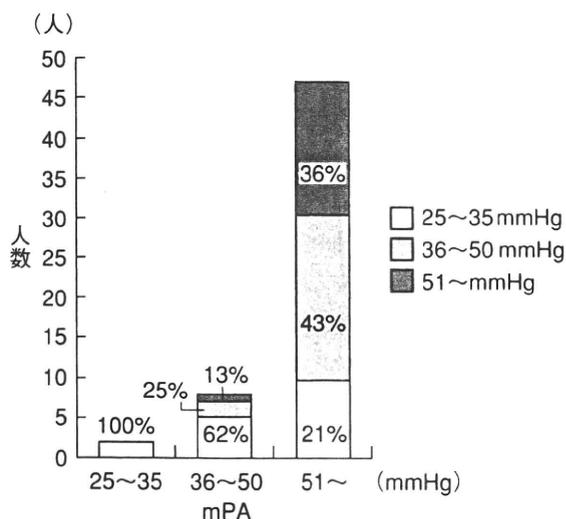


図 1 特発性肺動脈性肺高血圧症の経過

Toru Satoh, et al. : Clinical course of mild pulmonary arterial hypertension

<sup>1)</sup> 杏林大学医学部循環器内科

<sup>2)</sup> 慶應義塾大学医学部循環器内科

<sup>3)</sup> 国際福祉医療大学付属三田病院循環器内科

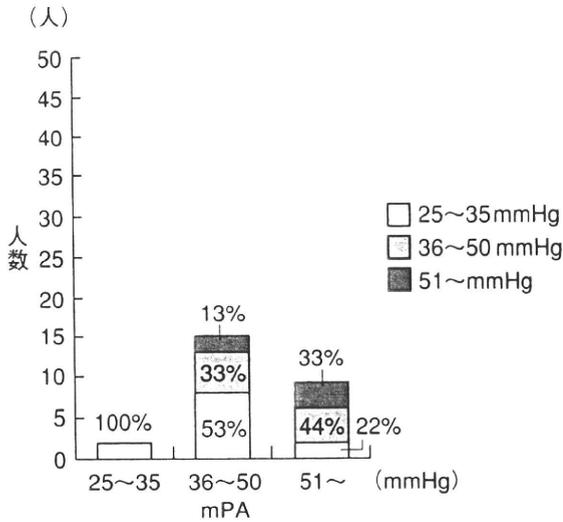


図2 膠原病性肺高血圧症の経過

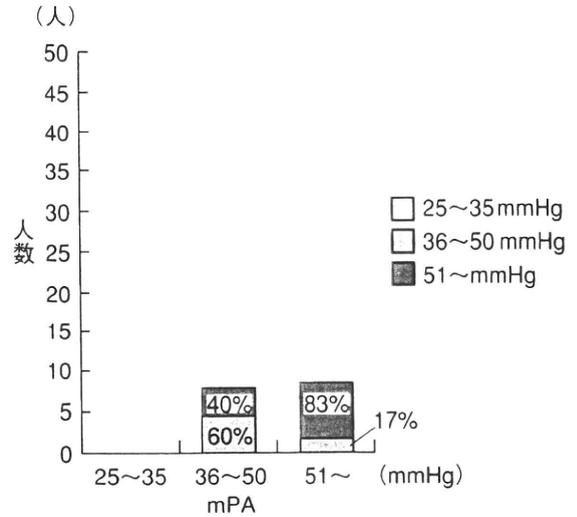


図3 Eisenmenger症候群の経過

し、87%は不変か軽症群へと改善した(図1)。重症群では36%はそのまま、64%が中等症あるいは軽症群へと改善した。膠原病群では3.8 ± 2.2年の経過観察後に特発性とほぼ同様の変化を認めた(図2)。Eisenmenger症候群では3.8 ± 2.9年後に、中等症の40%は悪化し、60%は改善した(図3)。重症群の83%は重症のまま、17%は中等症あるいは軽症群に改善した。

### 3 考 察

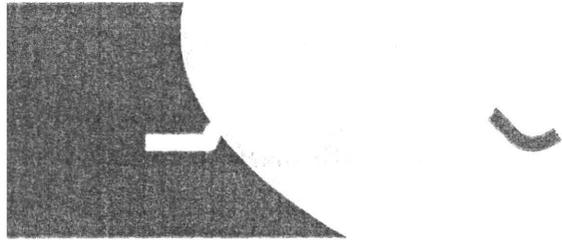
膠原病性肺高血圧症はより軽症でみつかっていた。特発性、および膠原病性の肺高血圧症ではより軽症群ほど改善度が高く、Eisenmenger症候群でもより軽症群で改善度が高かったが、特発性、膠原病性と比較すると改善度は低かった。

# 肺高血圧症の治療を振り返って

企画：佐藤 徹(杏林大学医学部循環器内科)

1999年にベラプロスト、1999年にエポプロステノール(EPO)の在宅持続静注療法が日本で認可され、肺動脈性肺高血圧症(pulmonary arterial hypertension; PAH)の治療は長い冬の時代から雪解けを迎えた。それまでは、この病気の自然史を見守るしかなかったのが、患者によって個人差はあるけれど、悪化を止め改善させそれを維持することができるようになった。

静注のEPOは現在でもPAHの最強の治療法といっよいが、EPO不応例の存在、重症の右心不全を悪化させる場合があること、留置カテーテル感染、血小板減少、ミクリッツ病の合併などは予後を悪化させる問題点と考えられ、特発性肺動脈性肺高血圧症(idiopathic pulmonary arterial hypertension; IPAH)の5年生存率を70~80%にとどまらせている。もちろんEPO出現前のIPAHの5年生存率は30%前後で、これを2倍以上に延長した。EPOはプロスタグランジン(prostaglandin; PG)系薬剤でcycAMPを増加させて血管拡張作用を発揮するが、その後、cycGMPの分解を抑制してNOの血管拡張作用を増強させるシルデナフィルをわれわれの施設では2002年より適応外で使用を始め、2008年には保険適応となった。2005年には血管内皮から分泌され強力な血管収縮作用のあるエンドセリンの受容体拮抗薬ボセンタンが認可され、3系統の作用機序を有する薬剤がPAH治療薬として使用されるにいたった。シルデナフィル、ボセンタンは、EPOの問題点を補填し、これらの薬剤で長期に病勢を抑制できる症例もあり、PAH治療を進展させた。さらに最近では、経口PG製剤で半減期の長いベラプロスト、シルデナフィルの長時間製剤タダラフィル、エンドセリン受容体Aの選択的拮抗薬アンブリセンタンが認可を受け、シルデナフィル、ボセンタンの欠点を補うことが期待される。さらに、cycAMPを異なったメカニズムで増加させるNS304、cycGMPを直接増やすリオシグアートのほか、第4の新しい作用機序を持つPAH治療薬で、血小板由来の血管壁増殖因子を抑制する抗癌薬イマチニブが現在治験中で、PAHの治療効果をもう1段階上げる可能性を秘めている。



HEART's  
Selection

表

認可年	プロスタグランジン/ cycAMP増加	エンドセリン 受容体拮抗薬	cycGMP増加		PDGF阻害薬
			PDE阻害薬	GC刺激薬	
1998	ベラプロスト				
1999	エボプロステノール				
2000					
2001					
2002					
2003					
2004					
2005		ボセンタン			
2006					
2007	長時間型ベラプロスト				
2008			シルデナフィル		
2009					
2010	(NS301)	アンブリセンタン (シタックスセンタン)	タダラフィル	(リオシグアート)	(イマチニブ)

PDE : PhosphoDiEsterase, GC : GuanilateCyclase, PDGF : Platelet-Derived Growth Factor  
( )は治験中

## 特集 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

## 1. 肺高血圧症の概念と定義

佐藤 徹\*

肺高血圧症 (PH) を世界統一の考え方で整理しようとの理念で、1973 年より 2010 年までに 4 回の世界会議が開催されている。2008 年のダナポイント会議で平均肺動脈圧 25mmHg 以上は PH、21mmHg から 24mmHg までは境界域 PH と定義された。1998 年の世界会議より異常部位が解剖学的に分類され、分類 1 は肺動脈の細動脈が異常部位、分類 2 は左心系が異常部位、分類 3 は肺が異常で、分類 4 は太い肺動脈に血栓・塞栓ができるもの、分類 5 は特殊例、全身疾患によるものとされた。自験例 272 例の検討で 2/3 が肺動脈性、20% が血栓塞栓性、残りが肺疾患によるものであり、30 歳代、50 歳代に好発年齢の頂点があり、圧倒的に女性が多かった。

## 1. 歴史

1891 年に原発性肺高血圧症 (PPH) の最初の病理解剖報告がドイツの Ernst von Romberg によってなされている。心肺系に異常を認めず肺動脈細動脈の中膜、内膜の肥厚を主病態としていた。1951 年には米国で 39 例を集計して報告された。

PPH の罹患率は人種に違いがなく、年間 100 万人当たり 2 人前後とされてきたが、1965 年にヨーロッパで罹患率が急上昇した。これは肥満対策で服用された食欲抑制薬 aminorex fumarate によるもので、1970 年代に本薬が禁止されるまでその高い罹患率は持続した。1990 年代には米国・フランスで罹患率が上昇し、これは同じく食欲抑制薬である fenfluramine が原因で、1997 年に販売が中止された。

治療の歴史としては、1973 年にヨーロッパで WHO (World Health Organization) 主催の第 1 回肺高血圧症カンファレンスがスイスのジュネー

ブで開催され、第 2 回は 1998 年にフランスのエピアン、第 3 回は 2003 年にイタリアのヴェニス、第 4 回は 2008 年に米国のダナポイントで世界会議が開催されている。

## 2. 定義

1973 年の世界会議において、右心カテーテル検査で得られた平均肺動脈圧 (mPA) 25mmHg 以上が肺高血圧症 (PH) とされた。これは 2008 年のダナポイント世界会議でも確認され、表 1 に記載したような定義として発表された<sup>1)</sup>。同会議では mPA 20mmHg までは正常とされ、mPA 21mmHg から mPA 24mmHg までは境界域とされた。また、運動時にカテーテル検査で mPA が 30mmHg を超えると PH とされてきたが、十分なエビデンスがないとの理由で、今回は運動時の値は定義に含めないことになった<sup>2)</sup>。

## 3. 分類

1998 年のエピアンでの第 2 回世界会議より、

\* 奈良大学医学部循環器内科・教授 (さとう・とおる)

## ■特集・肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

表1 肺高血圧症の血行動態による定義

2008年のダナポイント世界会議にて右心カテーテル検査で得られた平均肺動脈圧25mmHg以上が肺高血圧の定義とされた。

名称	血行動態による定義	分類
肺高血圧症	25mmHg ≤ 平均肺動脈圧	
前毛細血管性肺高血圧症	25mmHg ≤ 平均肺動脈圧 肺動脈楔入圧 ≤ 15mmHg	1. PAH 3. 肺疾患によるPH 4. 血栓塞栓性PH 5. 原因不明あるいは原因が複数のPH
後毛細血管性肺高血圧症	25mmHg ≤ 平均肺動脈圧 15mmHg < 肺動脈楔入圧	2. 左心疾患によるPH
passive	TPG < 12mmHg	
reactive	12mmHg ≤ TPG	

TPG = 平均肺動脈圧 - 肺動脈楔入圧

PAH: 肺動脈性肺高血圧症, PH: 肺高血圧症

(文献1より改変)

表2 肺高血圧症の分類

ダナポイント分類2008では肺高血圧症が5つに分けられた。

1. 肺動脈性肺高血圧症 (PAH)	3. 肺疾患および/または低酸素血症に伴う肺高血圧症
1) 特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH)	1) 慢性閉塞性肺疾患
2) 遺伝性	2) 間質性肺疾患
3) 薬物と毒物	3) 混合性障害
4) 各種疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症	4) 睡眠呼吸障害
① 膠原病性	5) 肺胞低換気障害
② 先天性心疾患	6) 高所への慢性曝露
③ 肝臓病	7) 発育障害
④ エイズ	4. 慢性血栓性および/または塞栓性疾患による肺高血圧症
⑤ 住血吸虫	5. その他の肺高血圧症
⑥ 溶血性貧血	1) 血液疾患: 骨髄増殖性疾患, 脾摘出
5) 新生児遷延性肺高血圧症	2) 全身疾患: サルコイドーシス, ヒストチオサイトーシス X, リンパ管腫症, 神経鞘腫, 血管炎
1' 肺静脈および/または肺毛細管閉塞 肺静脈閉塞性疾患 (PVOD), 肺毛細血管腫症 (PCH)	3) 代謝疾患: 甲状腺疾患, 糖原病, ゴーシェ病
2. 左心性心疾患に伴う肺高血圧症	4) その他: 肺血管の圧迫 (リンパ節腫脹, 腫瘍, 線維性縦隔炎)
1) 収縮障害	
2) 拡張障害	
3) 弁膜症	

(第4回世界シンポジウム, DanaPoint, USA, 2008より)

病変部位の解剖学的, 生理学的分類が使用されるようになった。解剖学的, 生理学的な分類とすると, 病態生理も似通っており, 分類が決まれば治

療方針も決定される。表2にダナポイント分類を示す。肺動脈の細動脈が障害される分類1, 左心の疾患による分類2, 肺疾患による分類3, 肺

PPH: 原発性肺高血圧症, mPA: 平均肺動脈圧, PH: 肺高血圧症, IPAH: 特発性肺動脈性肺高血圧症

PVOD: pulmonary venoocclusive disease

1. 肺高血圧症の概念と定義

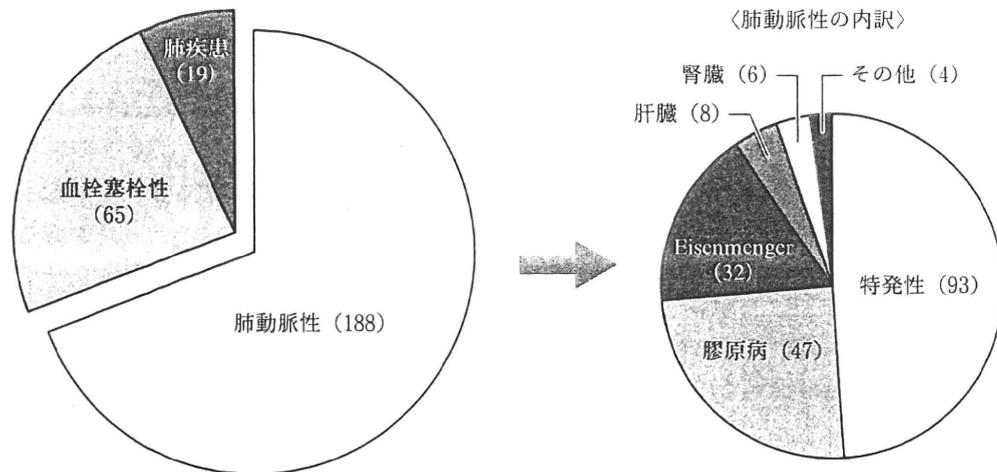


図1 慶應義塾大学病院および杏林大学医学部付属病院における肺高血圧症患者の原因疾患  
 1999～2009年における、入院して右心カテーテル検査を施行した重症肺高血圧症例を原因別に分類した。

(筆者作成)

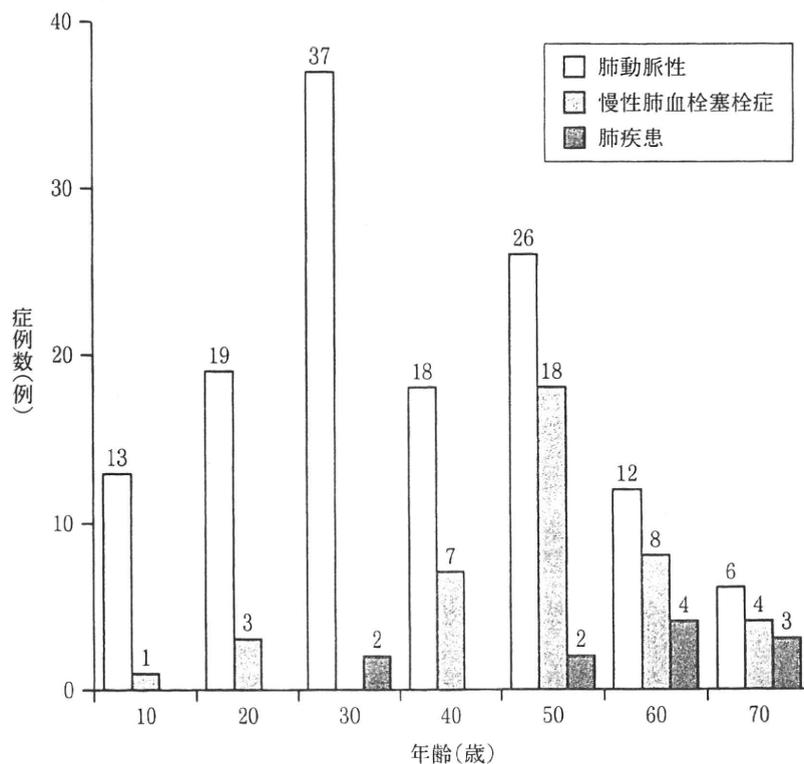


図2 慶應義塾大学病院における肺高血圧症患者の年齢分布

1999～2007年における、入院して右心カテーテル検査を施行した肺高血圧症患者の年齢分布を示す。肺動脈性は30歳代と50歳代に顕著なピークが見られる。

(筆者作成)

慢性肺血栓塞栓による分類4, 原因不明か複数の原因による分類5に分かれる。

2008年の分類では, 分類2, 3には大きな変更

はないが, 分類1については遺伝性のものが hereditary から inheritable に変わり, 特発性肺動脈性肺高血圧症 (IPAH) でも BMPR2 (bone mor-

## ■特集・肺動脈性肺高血圧症 (PAH)

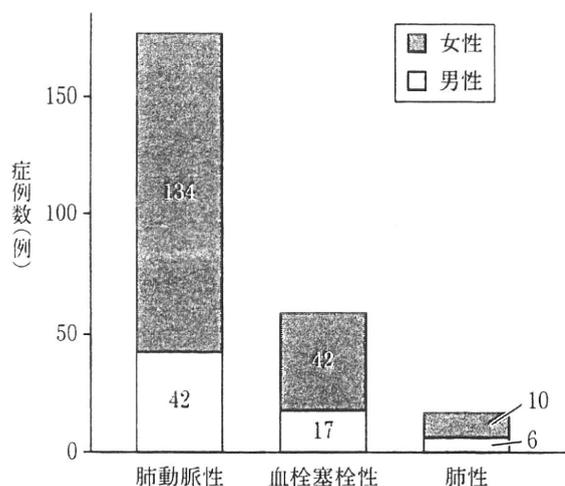


図3 慶應義塾大学病院における肺高血圧症患者の性差

1999～2008年における入院の上、右心カテーテル検査を施行した症例の男女比を示す。いずれの原因によるものも女性が多い。

(筆者作成)

phogenetic protein receptor 2) の遺伝子異常を有していれば、親の遺伝子異常がなくとも inheritable に分類される。IPAH の約 40% でこの異常が見出されている。また、その他の PAH として APH (Associated PH) という分類がされた。さらに、肺静脈の狭窄・閉塞や肺動脈毛細血管の増殖による PH (PVOD (pulmonary venoocclusive disease)) は 1' として分類された。

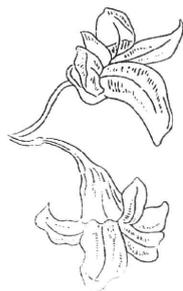
#### 4. 疫学

ヨーロッパの報告によると、人口 100 万人に対し、IPAH の有病率は 6 人、罹患率 (発生率) は年間 2.4 人とされ、PAH の有病率は 15～50 人

とされている<sup>3)</sup>。フランスからの報告によると、39% が IPAH で、4% が家族性、15% が膠原病によるもの、11% が先天性心疾患、10% が門脈性、9.5% が食欲抑制薬によるもの、6% が HIV (ヒト免疫不全ウイルス) 感染によるものとされた<sup>4)</sup>。我々の施設の疫学的データを図 1～3 に示す。図 1 は過去約 11 年間に経験した PH 症例を原因別に分類したもので、入院してカテーテル検査を施行した患者を対象としているため、重症 PH の分類と言える。IPAH の比率などはフランスの registry に近い。図 2 は年齢分布を見たもので、PAH は 30 歳代と 50 歳代にピークがあり、30 歳代は IPAH によるもの、50 歳代は膠原病性のもとなる。図 3 は男女比を示しており、どの原因によるものも圧倒的に女性が多い。

#### 文 献

- 1) The Task Force Nazzareno Galie, et al: Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension European Heart Journal **30**: 2493-2537, 2009.
- 2) Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, et al: Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects. A systematic review. Eur Respir J **34** (4): 888-894, 2009.
- 3) Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJV, et al: An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. Eur Respir J **30**: 104-109, 2007.
- 4) Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al: Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. Am J Respir Crit Care Med **173**: 1023-1030, 2006.



# 肺高血圧における心機能

肺高血圧症の予後を左右する最も重要な因子は右心不全である。心エコー検査は、推定肺動脈圧の測定による肺高血圧症の早期診断とともに、右室機能を評価することにより右心不全の診断および重症度の判断を行うのに有用である。重症右心不全例では低心拍出状態となり推定肺動脈圧はかえって減少し、肺高血圧症の重症度を過小評価する危険性がある。そのため、肺高血圧症の評価には行動脈圧だけでなく、右室機能をとともに評価することが重要である。

## 坂田 好美・佐藤 徹

杏林大学医学部付属病院循環器内科



Sakata, Konomi

杏林大学医学部卒業。杏林大学医学部付属病院第二内科准教授。肺高血圧症の権威である佐藤 徹教授が当院にいられてから、日々、肺高血圧症の心エコーの勉強をしている今日この頃です。

### ●肺高血圧症における心機能障害

肺高血圧症とは、種々の原因により慢性的に肺高血圧が持続している病態を意味し、また、安静時の平均肺動脈圧が25mmHg以上と定義されている。肺高血圧の分類には、2008年に改訂されたガイドラインの改訂版肺高血圧症臨床分類が用いられた。1. 肺動脈性肺高血圧症 pulmonary arterial hypertension (PAH), 2. 左心性心疾患に伴う肺高血圧症, 3. 肺疾患および/または低酸素血症に伴う肺高血圧症, 4. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)に分類される。

本稿では、左心疾患による肺高血圧以外の肺高血圧症の心機能につき、述べる。

肺高血圧症では、右心不全が大きな予後規定因子である。肺高血圧症で、有効肺血管床が減少し、肺血管抵抗が上昇すると肺動脈圧が上昇し、右室後負荷が増大する。心筋壁厚が薄く内圧が低い右心は左心とは異なり右室の後負荷、すなわち肺血管抵抗に大きく影響される。慢性的に肺動脈圧上昇が続き増悪していくと、圧負荷により右室拡大とともに右室肥大が生じる。さらに右室拡大により右室壁が拡大し三尖弁逆流が生じ、容量負荷も増加する。右室拡大が増強するとともに、右房圧の上昇、右房拡大が生じる。ある程度の肺高血圧の肺血管抵抗上昇までは右室の代償機能が働き心拍出量を保ち続けている。さらに病態が進行し、慢性的

な右室の圧負荷、容量負荷、三尖弁逆流、右室心筋肥厚による相対的心筋虚血も加わると右室は代償不全に陥り、右室充満圧(=右房圧)上昇とともに、右室収縮能の低下および右心系の心拍出量の低下を生じ、右心不全が出現する。さらに拡大した右室により心室中隔の圧排および左室内腔の縮小による左心系の心拍出量の低下も生じる状態となり、重症の循環障害を生じる(図1)。

早期の肺高血圧症では、安静時の心拍出量は保持されているため無症状で、労作時のみの症状しか認めず発見が遅れることも多い。その後、肺血管抵抗・肺動脈圧が安静時でも上昇を認めるが、右室の代償機能により心拍出量が保たれるため、息切れなどの症状は出るが右心不全所見は認めないことがある。しかし、さらに肺高血圧症が進展し、肺血管抵抗・肺動脈圧の上昇が増強し、右室の代償機能が破綻し非代償になると、右室拡大・右室肥大に加え、心拍出量の低下、右房圧の上昇が起こり、右心不全を合併し、結果として全身の静脈圧が上昇し(肺動脈狭窄・閉塞→肺血管床の減少→右室負荷(拡大・肥大)→右房負荷→静脈うっ血(右心不全))、静脈のうっ血による浮腫、肝腫大・肝機能障害、頸静脈怒張という症状が出現する(表1<sup>1)</sup>、図2)。

原発性や膠原病性肺高血圧症、慢性閉塞性肺疾患に伴う肺高血圧症などで、右心不全を合併する症例の5年生存率は40~50%といわれておりきわめて予後が悪い。現在ではさまざまな治療薬がで

## Key Sentence

- 肺高血圧症において、肺動脈圧の上昇を検出することは早期診断に有用であるが、予後に影響するのは肺動脈圧上昇の程度ではなく右心不全の有無および重症度である。そのため、右心機能を評価し、右心不全の重症度を判定することが重要である。
- 心エコー所見での予後不良因子は心嚢液貯留と三尖弁輪収縮期移動距離 (TAPSE) の低下である。
- 右室収縮能の指標となる心エコー所見には、TAPSE、右室面積変化率(RVFAC)、3D-右室駆出率(RVEF)、組織ドプラの三尖弁輪収縮期運動速度(TVS')がある。
- 右室拡張能の指標となる心エコー所見には、右室流入血流速波形(三尖弁血流速波形)と三尖弁輪運動速波形より求めた右室流入拡張早期最大血流速度/三尖弁輪拡張早期最大血流速度比(TVE/E')などが用いられる。
- 局所右室心筋機能は、2D speckle tracking imaging法のlongitudinal strainのpeak strain, peak strainまでの時間、およびpeak strain rateにより評価できる。

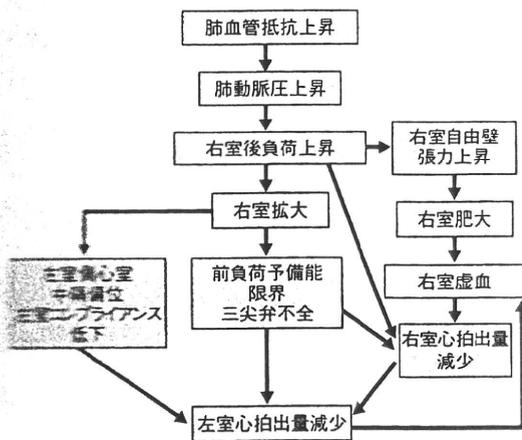


図7 肺高血圧による心機能障害

予後は改善傾向にあるが、やはり右心不全合併症にも苦しむ場合が多い。ESC/ERSガイドラインによる肺高血圧症の予後規定因子では、脳性ナトリウム利尿ペプチドbrain natriuretic peptide (BNP)・N末端プロ脳性ナトリウム利尿ペプチド(NT-proBNP)の上昇、右房圧の上昇、心係数の低下と、右心不全を表す指標があげられ、心エコーの指標としても、肺動脈圧上昇の所見ではなく、三尖弁輪収縮期移動距離tricuspid annular plane excursion (TAPSE)の低下、心嚢液貯留とい

表 1-1 肺高血圧症機能分類

### NYHA 心機能分類

- I 度：通常の身体活動では無症状
- II 度：通常の身体活動で症状発現、身体活動がやや制限される
- III 度：通常以下の身体活動で症状発現、身体活動が著しく制限される
- IV 度：どんな身体活動あるいは安静時でも症状発現

### WHO 肺高血圧症機能分類

- I 度：身体活動に制限のない肺高血圧症患者  
普通の身体活動では呼吸困難や疲労、胸痛や失神など生じない。
- II 度：身体活動に軽度の制限のある肺高血圧症患者  
安静時には自覚症状がない。普通の身体活動で呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。
- III 度：身体活動に著しい制限のある肺高血圧症患者  
安静時に自覚症状がない。普通以下の軽度の身体活動では呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。
- IV 度：どんな身体活動もすべて苦痛となる肺高血圧症患者

これらの患者は右心不全の症状を表している。安静時にも呼吸困難および/または疲労がみられる。どんな身体活動でも自覚症状の増悪がある。

(文献1)より引用)

表 1-2 肺高血圧症の重症度

	収縮期肺動脈圧
正常	18 ~ 25mmHg
軽症	30 ~ 40mmHg
中等症	40 ~ 70mmHg
重症	> 70mmHg

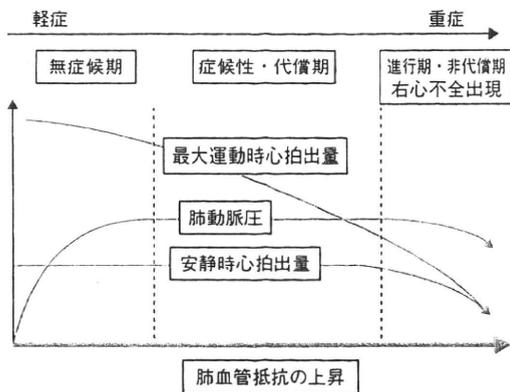


図2 肺高血圧症における右心機能障害の経過

う右心機能低下，右心不全所見があげられている(表2)<sup>2)</sup>。したがって，肺高血圧症の診療において，早期の肺高血圧の診断とともに，肺高血圧に伴う右心不全の右心機能の重症度の評価，治療管理による心機能改善の有無の評価を，心エコー検査にて非侵襲的に行っていくべきである。

### ●肺動脈圧の推定

心エコーによる肺動脈圧を推定する方法として，①三尖弁逆流の最大血流速度による肺動脈収縮期圧(=右室収縮期圧)，②肺動脈弁逆流の拡張末期血流速度による肺動脈拡張期圧，③右室流出路血流波形よりの平均肺動脈圧，④肺血管抵抗の推定がある。

三尖弁逆流の最大血流速度による収縮期右室圧=収縮期肺動脈圧の推定では，三尖弁逆流の最大血流速度(V)を用い，簡易Bernoulli式( $P=4V^2$ )から圧較差を計測し，これに右房圧を加えることで定量的な収縮期肺動脈を推定する。右房圧は下大静脈径およびその呼吸性変動の有無で決められるが通常は10mmHgとして算出する。また，同様に肺動脈弁逆流の拡張末期血流速度より計測した圧較差に右房圧を加えて推定拡張期肺動脈圧が算出される。ドプラ心エコーによる推定平均肺動脈圧は，右室流出路血流速度波形の最大血流速度までの加速時間 acceleration time (AcT)，駆出時間 ejection time (ET) より算出される式など，いくつかの計算式により求められる。さらに，三尖弁逆流血流

速度波形より推定肺血管抵抗を求める式もある(図3)<sup>3)</sup>。推定収縮期右室圧(収縮期肺動脈圧)が40mmHg以上であれば肺高血圧症を疑い，再検査，NT-pro BNPの測定，右心カテーテル検査などを施行していくこととなる。これらの心エコー検査での推定肺動脈圧は，右心カテーテルの測定値と良好な相関を認めることより，非侵襲的に肺高血圧症を診断する方法として有用である。しかし，心エコー検査で推定肺動脈圧を計測する場合，いくつかの注意点がある。三尖弁逆流や肺動脈弁逆流がわずかであったり，ピークが明瞭に検出されず最大血流速度を過小評価する場合がある。このような症例ではコントラスト心エコーを施行すれば三尖弁逆流の血流速度波形が明瞭になり，より正確な血流速度が計測される。

ごく初期の肺高血圧症で，自覚症状が出現してなく推定肺動脈圧が安静時では正常上限(平均肺動脈圧21~24mmHg，推定収縮期肺動脈圧30~39mmHg)の場合，早期診断が困難なことがある。このような場合は運動負荷検査を行い，運動時の肺動脈圧の上昇(平均肺動脈圧30mmHg以上)などで診断する方法があるが，現在のところ確定しておらず，臨床経過を追って検討していく必要がある。

また，肺高血圧症で右心不全が進行した症例では，肺血管圧上昇に対する右室のFrank-Starling機序が破綻し右室が非代償期に陥り，低心拍出状態となる。このような症例では，心拍出量が低下するとともに三尖弁逆流の最大血流速度も低下する。そのため，推定収縮期肺動脈圧が低く認められるが，実際には見落としてはならない重症の右心機能低下例である場合があり，心エコー検査では，肺動脈圧の程度のみをみるのではなく，右心機能評価をともに行う必要がある。

### ●右室機能評価

#### (1) 右室拡大

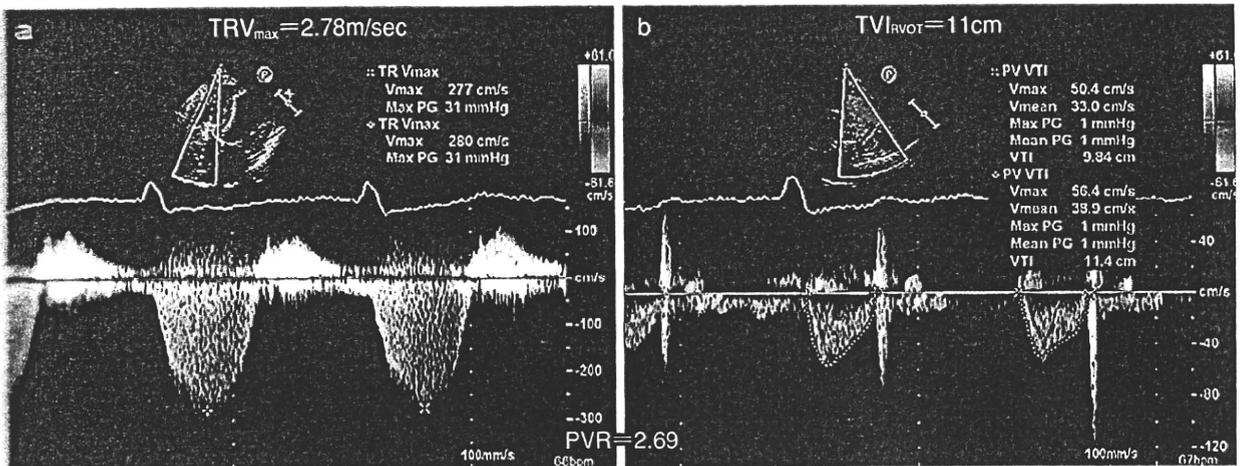
肺高血圧症では，肺動脈圧上昇による後負荷により，また，三尖弁逆流合併による容量負荷も加わり，右室拡大が生じる。右室拡大・右室収縮能の指標としては，一般的に，2D心エコーの心尖部四腔断層像から右室短軸径・長軸内径，右室拡張末期

表2 ESC/ERSガイドラインによる肺高血圧症の予後規定因子

予後規定因子	予後良好	予後悪化
右心不全の臨床所見	-	+
症状の進行性	緩徐	急速
失神	-	+
6分間歩行	> 500m	< 300m
最大酸素消費量	> 15ml/min/kg	< 12ml/min/kg
BNP/NT-pro BNP	正常から軽度上昇	著明な上昇
心エコー所見		
心嚢液貯留	-	+
TAPSE	> 2.0cm	< 1.5cm
右心カテーテル		
右房圧	< 8mmHg	> 15mmHg
心係数	≥ 2.5l/min/m <sup>2</sup>	≤ 2.0l/min/m <sup>2</sup>

BNP: BNP (N末端プロ) 脳性ナトリウム利尿ペプチド, TAPSE: 三尖弁輪収縮期移動距離

(文献2)より引用改変)



$$PVR = (TRV_{max} / TVI_{RVOT}) \times 10 + 0.16$$

表3 肺血管抵抗(PVR)の算出法

PVR: 肺血管抵抗,  $TRV_{max}$ : 三尖弁逆流最大血流速度,  $TVI_{RVOT}$ : 右室流出路時間速度積分値

引用: KD et al: Assessment of the right ventricle by echocardiography: a primer for cardiac sonographers. J Am Soc Echocardiogr 20:773-792, 2009, 文献3)より引用改変)

各種・右室収縮末期面積が求められる(図4,表3, 4)。ASEのガイドラインでは、右室長径>86mm、右室基部(三尖弁レベル)短径>42mm、右室中部(乳頭筋レベル)短径>35mmを右室拡大としている。また、心尖四腔断層像より求める右室面積においては、右室拡張末期面積>25cm<sup>2</sup>、右室収縮末期面積>14cm<sup>2</sup>が右室拡大となる。JAMP Study 表5 で報告されている日本人の正常値としては、右室拡張末期面積は男性では16±4cm<sup>2</sup>、女性では13±3cm<sup>2</sup>、右室収縮末期面積は男性では9±3cm<sup>2</sup>、

女性では7±2cm<sup>2</sup>が正常値と報告されている<sup>5)</sup>。

## (2) 右室肥厚

肺高血圧症では、右室後負荷増大により右室肥大を生じ自由壁の壁厚が増大する。肺高血圧の持続期間により壁肥厚の程度は異なり、早期の肺高血圧症では壁肥厚は認めないが、肺高血圧により慢性的な圧負荷が持続することにより右室心筋の壁厚が肥厚してくる。

心エコーによる右室壁厚は、肋骨弓下からの断

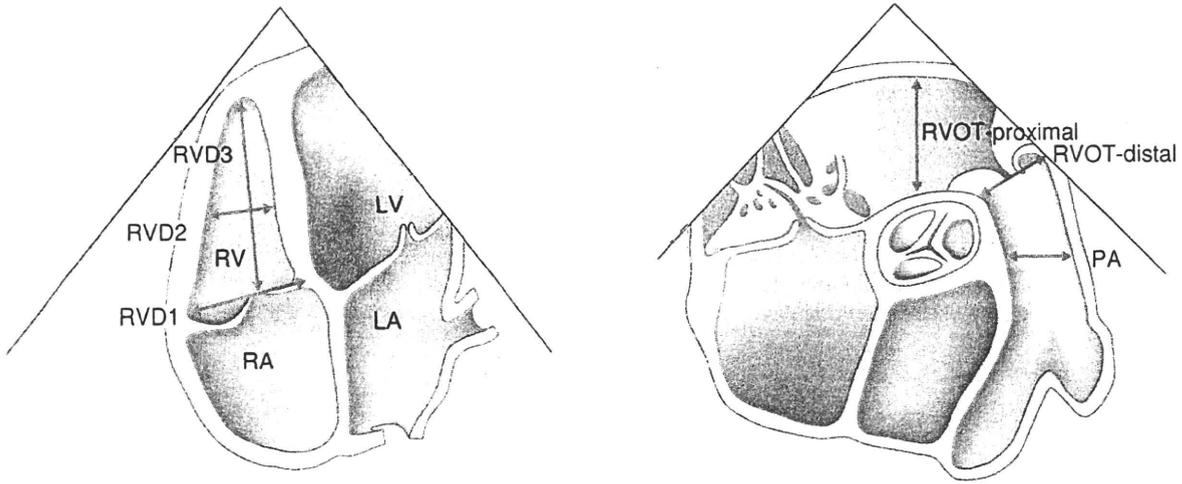


図4 右室径と肺動脈径の正常値

RV: 右室, RA: 右房, LV: 左室, LA: 左房, RVD: 右室径, RVOT: 右室流出路, PA: 肺動脈  
(文献4)より引用改変)

表3 右室径と肺動脈径の正常値

	正常範囲	軽度異常	中等度異常	重度異常
右室径 (cm)				
右室短軸径 (三尖弁輪: RVD1)	2.0 ± 2.8	2.9 ± 3.3	3.4 ± 3.8	≥ 3.9
右室短軸径 (乳頭筋: RVD2)	2.7 ± 3.3	3.4 ± 3.7	3.8 ± 4.1	≥ 4.2
右室長軸径 (RVD3)	7.1 ± 7.9	8.0 ± 8.5	8.6 ± 9.1	≥ 9.2
右室流出路径 (cm)				
肺動脈上 (RVOT-proximal)	2.5 ± 2.9	3.0 ± 3.2	3.3 ± 3.5	≥ 3.6
肺動脈弁孔 (RVOT-distal)	1.7 ± 2.3	2.4 ± 2.7	2.8 ± 3.1	≥ 3.2
肺動脈径 (PA) (cm)	1.5 ± 2.1	2.2 ± 2.5	2.6 ± 2.9	≥ 3.0

(文献4)より引用改変)

層像より計測(図5)<sup>4)</sup>することが推奨されるが、肺高血圧の右室肥大症例では、長軸断層像、短軸断層像からも計測が可能である。右室壁厚の正常値は3mm以下であり、5mm以上は肥厚とする。肺高血圧による右室心筋肥厚は0.6～1.5cmに及び、また moderator bandやseptal bandといった右室内の各種の肥厚も認められる。

### (3) 右室収縮能

右室の収縮能の定量的評価指標として、TAPSE、右室面積変化率right ventricular fractional area change RVFAC、3次元3D右室駆出率right ventricular ejection fraction RVEF、組織ドプラによる三尖弁輪収縮期運動速度 peak systolic velocity of

tricuspid annulus: S') が用いられている。右室心筋パフォーマンス指標 right ventricular myocardial performance index (RVMPI) は、右室Tei indexと同じで、(等容収縮時間 isovolumic contraction time (IVCT) + 等容弛緩時間 isovolumic relaxation time (IVRT)) / ET で求められ、右室の総合的機能の指標である。また、right ventricular isovolumic acceleration (RVIVA) などの指標もある。また、局所心筋収縮能の評価には、2D speckle tracking imaging 法による右室自由壁のlongitudinal strain, strain rateなどが用いられている。

① TAPSE (図6) は、三尖弁輪収縮期移動距離であり、Mモードエコーで最も簡便に定量的に右室収縮能を評価する指標であり、肺高血圧の予後規

表4 右室右房内径および右心機能異常指標値

		異常値
右室右房内径	RV basal diameter	> 4.2cm
	RV subcostal wall thickness	> 0.5cm
	RVOT PSAX distal diameter	> 2.7cm
	RVOT PLAX proximal diameter	> 3.3cm
	RA major dimension	> 5.3cm
	RA minor dimension	> 4.4cm
右室収縮機能	RA end-systolic area	> 18cm <sup>2</sup>
	TAPSE	< 1.6cm
	peak systolic velocity at the tricuspid annulus	< 10cm/sec
	pulsed Doppler MPI	> 0.40
	tissue Doppler MPI	> 0.55
	RV FAC (%)	< 35%
	RVEF (%)	< 44%
	3D RVEF (%)	< 44%
右室拡張機能	tricuspid E/A ratio	< 0.8 or > 2.1
	tricuspid E/E' ratio	> 6
	deceleration time (msec)	< 120msec

RV FAC：右室面積変化率，MPI：心筋パフォーマンス指標，PLAX：傍胸骨長軸像，PSAX：傍胸骨短軸像，RA：右房，RV：右室，RVOT：右室流出路，TAPSE：三尖弁輪収縮期移動距離，RVEF：右室駆出率  
(文献3)より引用改変)

表5 日本人の右室面積の正常値(JAMP Study)

		男性	女性
右室拡張末期面積 (RVEDA)	cm <sup>2</sup>	16 ± 4	13 ± 3
右室収縮末期面積 (RVESA)	cm <sup>2</sup>	9 ± 3	7 ± 2
右室拡張末期面積 / 体表面積	cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	9 ± 2	9 ± 2
右室収縮末期面積 / 体表面積	cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	5.1 ± 2	5 ± 1
右室面積変化率 (RVFAC)	%	44 ± 13	46 ± 11
右房長軸径	cm	4.5 ± 0.6	4.2 ± 0.6
右房短軸径	cm	3.4 ± 0.5	3.1 ± 0.5
右房長軸径 / 体表面積	cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	2.6 ± 0.3	2.8 ± 0.4
右房短軸径 / 体表面積	cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup>	2.0 ± 0.3	2.1 ± 0.3

(文献5)より引用改変)

定値子の1つとして用いられている<sup>6)</sup>。ただし、この指標値は角度依存性であること、容量依存性であることに注意しなければならない。正常範囲は1.6～3.0cm(表6)<sup>3)</sup>で、TAPSE<1.6cmは右室機能障害の指標であり、ESC/ERSガイドラインでは、TAPSE<1.5cmは肺高血圧の予後不良因子とされている<sup>2)</sup>。

RVFAC(図7)は、断層心エコー図の心尖部四腔断面像で、最も右室面積が大きくなる断面で右室拡張末期面積right ventricular end-diastolic area (RVEDA)および右室収縮末期面積right ventricular end-systolic area (RVESA)を計測し、(RVEDA - RVESA) / RVEDA × 100%で求められる<sup>4)</sup>。肺高血

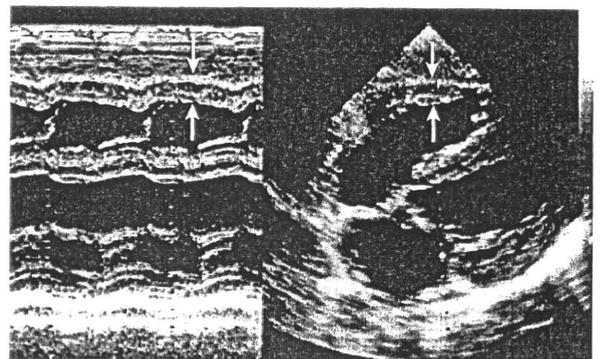


図5 右室壁厚の計測  
肋骨下断層像およびMモード画像よりの右室壁厚(矢印)の測定法。  
(文献4)より引用改変)

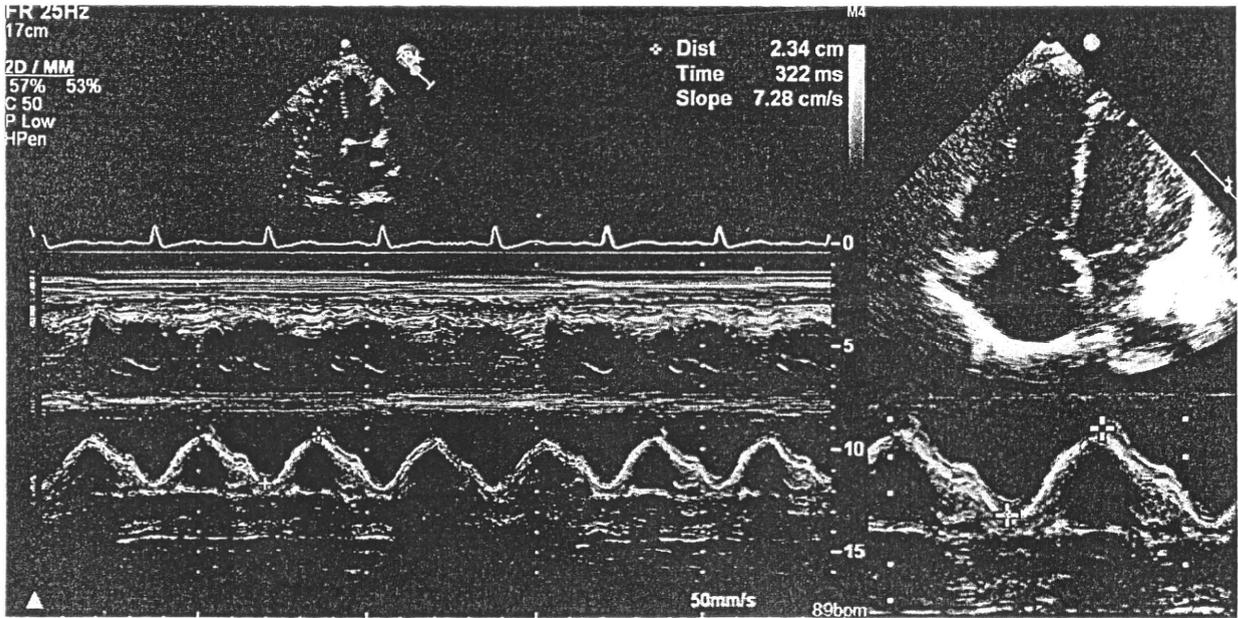


図6 三尖弁輪収縮期移動距離(TAPSE)

Mモード心エコーで、心尖部四腔断層像より右室自由壁基部の三尖弁輪収縮期移動距離として求められる。どの心エコー機器でも簡便に計測でき、右室面積変化率(RVFAC)や右室駆出率(RVEF)など、他の右室収縮能の指標ともよく相関する。

表6 右室収縮能の指標と正常値

	正常値	(95% CI)
TAPSE (mm)	23	(16 ~ 30)
FAC (%)	49	(35 ~ 63)
RVEF (%)	58	(44 ~ 71)
3D RVEF (%)	57	(44 ~ 69)
pulsed Doppler velocity at the annulus (cm/sec)	15	(10 ~ 19)
color Doppler velocities at the annulus (cm/sec)	10	(6 ~ 14)
2D peak strain at the mid cavity (%)	29	(20 ~ 38)
2D peak strain rate at the mid cavity ( $s^{-1}$ )	1.54	(0.85 ~ 2.23)
pulsed Doppler RV MPI	0.28	(0.15 ~ 0.40)
tissue Doppler RV MPI	0.39	(0.24 ~ 0.55)

TAPSE: 三尖弁輪収縮期移動距離, FAC: 面積変化率, RVEF: 右室駆出率, MPI: 心筋パフォーマンス指標

(文献3)より引用改変)

圧症では、RVEDAが拡大し、右心機能障害が進行するとRVESAも拡大し、RVFACは低下する。ASEガイドラインでの正常値は49(35~63)%で、RVFAC<35%は右室収縮能低下と考えられる<sup>3)</sup>。また、JAMP Studyによる日本人の正常値は、男性44±13%、女性46±11%と報告されている<sup>5)</sup>。

③ RVEFは、右室の形態的特徴により2D心エコーでの計測では正確に求められず、3D心エコーによる計測が推奨され、3D心エコーRVEF用のソ

フトウェア(4D RV-Function, TomTec社, Munich, Germany)により算出される(図8)。3D心エコーでは、より正確に右室容積が計測できる方法であり、MRIの右室容積と良好な相関関係を示すといわれている。3D心エコーにより求めた正常右室拡張末期容積right ventricular end-diastolic volume(3D RVEDV)は70.0±13.9(42.2~97.8)ml/m<sup>2</sup>、正常右室収縮張末期容積right ventricular end-systolic volume(3D RVESV)は33.4±10.3(12.8~54.0)ml/m<sup>2</sup>、正常