

左室の形態異常を伴わず局所的なストレイン低下を認めた Fabry 病の一症例

◎藤木 優里花¹⁾、松本 ひろみ¹⁾、渡邊 沙織¹⁾、杉田 国憲¹⁾、加留部 貴子¹⁾、柳川 未貴子¹⁾、梅田 ひろみ¹⁾
一般財団法人平成紫川会 小倉記念病院 検査技師部¹⁾

【はじめに】Fabry 病は原因不明な心肥大患者の約 1 %に存在すると報告されており、診断において心エコー図検査が重要な役割を果たしている。しかし多彩な表現型を示すために見逃されている例も少なくない。今回、左室肥大を伴わず後側壁の Longitudinal Strain(LS)が低下している症例を経験したので、典型的な Fabry 病症例を含めて報告する。

【症例】30 代女性。卵巣腫瘍の既往歴あり。父親が Fabry 病と診断され、本人も Fabry 病が強く疑われるため精査目的で当院受診。自覚症状はないが、遺伝子検査の結果、ヘテロ型の心臓限局型 Fabry 病と診断された。

【検査所見】胸部 X 線では CTR 41% と心拡大は認めず。心電図は洞調律で特記する所見はなし。血液検査にも異常所見はみられなかった。

【経胸壁心エコー図検査所見】

LVDd/LVDs=44.3/28.0mm、LVEF=66.8%(Teichholz 法)と収縮能は正常。IVS 6.3mm、PW 7.2mm と壁肥厚は認めず、心内膜の輝度上昇(binary appearance)もみられなかつ

た。その他明らかな弁膜症や壁運動異常も認めなかつた。

【経過】本人の希望で治療は行わず、年 1 回外来で経過観察をすることになり、その 4 年後の心エコー図検査でも壁肥厚、心内膜の輝度上昇や壁運動異常は認めなかつた。しかし、心筋ストレイン解析を行ったところ、後壁(8%)と側壁(6%)の基部に局所的な LS 低下を認めた。

【考察】正常の壁運動として捉えられた後側壁の基部であったが、ストレイン解析にて心筋障害の進行が示唆され、Fabry 病の典型例と類似した結果が得られた。心筋障害の早期検出に Global Longitudinal Strain(GLS)が有用であると報告されており、Fabry 病を疑う症例には積極的に GLS 解析を行うことで早期診断の重要な所見と成り得ると考えられる。

連絡先 : 093-511-2000(内線 2132)