

<原 著>

左室心筋緻密化障害の初期診断の検討 noncompaction score を用いて

(平成11年9月28日受付)

(平成11年12月13日受理)

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科
横山 詩子 富松 宏文 門間 和夫

key words : noncompaction of the ventricular myocardium ,左室心筋緻密化障害 ,心エコー ,noncompaction score

要 旨

近年、左心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を特徴とする疾患群である左室心筋緻密化障害の報告が増えており、unclassified cardiomyopathy の一つとして位置づけられているが、現時点では明確な診断基準がない。初診時の左室心筋緻密化障害の診断、経時的変化を評価する目的で、9症例(男:女=9:0、発見時年齢4カ月~12歳、平均4.7歳、観察期間6カ月~15年、平均6.6年)について心エコーを用いて検討した。

肉柱の形成の高さを、Chinらが報告したX-to-Y ratioを指標として0点から2点に分類し、左室短軸像で肉柱の広がりをもつ9つの区分に分けて肉柱形成の程度を半定量化したnoncompaction scoreを作成した。その結果、左室収縮能の低下を認める症例ではscoreが高く、初診時左室収縮能が低下していない症例でもscoreの高い症例では経過を追って収縮能が低下を示した。左室心筋緻密化障害の経過は多様であるが、予後不良例もあるため、診断に際して見落としを防ぎ、かつ過剰な診断をさけるうえでnoncompaction scoreが有用と考えられた。

はじめに

近年、左心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を特徴とする疾患群である左室心筋緻密化障害の報告が増えており、unclassified cardiomyopathy の一つとして位置づけられている¹⁾。しかし現時点では診断基準に明確なものはなく、その経過も新生児期に心不全で死亡するものから30~40代になって心不全症状が悪化するものまで様々である。しかし初診時に心不全症状が無く、心エコーで肉柱形成が軽度である症例に関しては確定診断に苦慮し、肉柱形成が病的な所見であるかどうか、また経過観察を続けるべきか判断に迷う例が多い。そこで初診時の形態学的変化の程度により左室心筋緻密化障害として診断する基準、また経

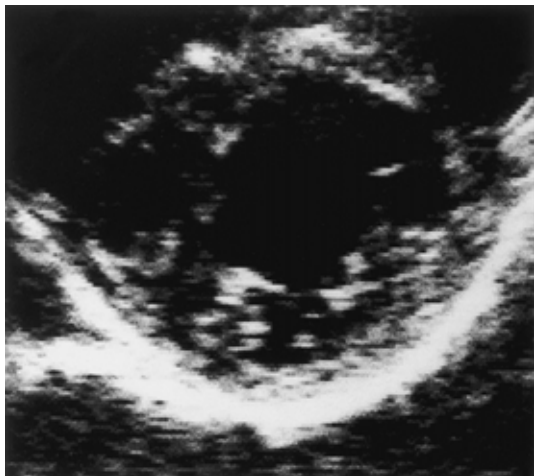
時的変化の評価を行う指標としてnoncompaction scoreを作成し、症例の検討を行った。

対象と方法

対象は当科外来で当初より左室心筋緻密化障害として観察していたもの、経過途中より左室心筋緻密化障害の診断にいたったものを含めた9症例である。外来での診断は、X-to-Y ratioに基づいて作成したnoncompaction score(後述)をもちいて行った。scoreで5点以上、またはX-to-Y ratioで0.4未満の部分が1箇所以上で認められたものを左室心筋緻密化障害とした。全例男子であり、初診時年齢は4カ月から12歳、平均4.7歳。観察期間0.5から15年、平均6.6年。

合併心疾患のないものが4名、拡張型心筋症(DCM)として治療されていたもの1名、心室中隔欠損症2名、心房中隔欠損症1名、エプスタイン奇形1名であった。各症例について心エコーで肉柱形成の程度と左室短

別刷請求先:(〒162 8666)東京都新宿区河田町8-1
東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科 横山 詩子



$$\text{X-to-Y ratio} = \frac{\text{X (緻密層の厚み)}}{\text{Y (心外膜から肉柱の頂点までの距離)}}$$



図1 X-to-Y ratio の計測方法

径収縮率(LVFS)を経時的に計測した。肉柱形成の程度と広がり进行评估する方法として、noncompaction score を作成した。まず肉柱形成の程度を示す指標として、Chin らの報告に基づき⁵⁾、緻密層の厚さ(X)を心外膜から左室の肉柱形成部位の中で最も高い位置までの高さ(Y)で除した X-to-Y ratio を用いた。この際心筋緻密層より連続する肉柱を心エコーの種々の断面よりとらえ計測を行った(図1)。正常例では X-to-Y ratio がほぼ 0.8 以上であり、左室心筋緻密化障害群で異常肉柱が認められた部分では X-to-Y ratio が 0.4 未満であったことより、X-to-Y ratio で 0.8 以上を 0 点とし、中等度の肉柱として 0.4 以上 0.8 未満を 1 点、0.4 未満を 2 点とした。また左心室の肉柱形成の広がりを示す指標として、図2に示したように左室壁を①から⑨の区分に分けた。①②は順に僧帽弁レベルの前壁、乳頭筋レベルの前壁を示し、同様に③④は側壁、⑤⑥は後壁、⑦⑧は中隔とし、⑨は心尖部とした。この9つの区域についてそれぞれどの程度の肉柱形成が認められるかを心エコーで計測した。9区域の合計点数を算出し、noncompaction score とした。

正常対照群についてもこの score を算出し、疾患群と比較した。正常群は心雑音や心電図異常の精査のため紹介になり心エコーを行った患者のうち、異常の認められなかった者を対象とし、4カ月から13歳、平均8.0歳、男児5名、女児3名の計8名であった。

ついで、疾患群においては score と LVFS の関係を調べ経時的变化も検討した。同時に疾患群では以下の項目についても調査した。1 発見時年齢、2 観察期間、

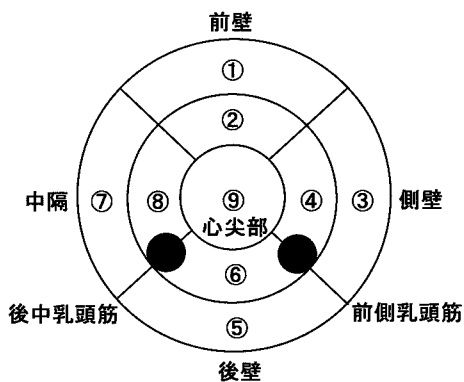


図2 左室内肉柱形成の区分

3 性別、4 発見の契機、5 家族歴の有無、6 合併疾患、7 心疾患の有無、8 血栓症状、9 心電図所見、10 心エコー所見、11 心臓カテーテル検査所見、12 MRI 所見。

結 果

(症例の背景)

症例の背景を表1に示す。症例1は心室中隔欠損自然閉鎖の後の経過で心電図異常に気づかれ、当科初診となり発見、症例2は5歳時、心房中隔欠損症の手術目的で当科入院、術前の心エコーで発見された。症例3は心室中隔欠損、肺高血圧にて心内修復術施行、術後4年目の心エコーで発見された。症例4と8は近医にて心雑音指摘され発見。また症例8は当科受診後心不全に対して利尿剤、強心剤、ACE阻害剤、β遮断薬内服開始されている。症例5はエプスタイン奇形、肺動脈低形成にて両側体肺動脈短絡手術(Blalock-Taussig

表1 症例

症例	年齢 (歳)	(年)	性別	発見の契機	家族歴	合併症	合併心疾患	血栓症状
1	10	13	男	心電図異常	母 VSD		VSD closed ASD (II) VSD (V), PH	視野狭窄 失神発作
2	5	4	男	心エコー				
3	5	9	男	心エコー				
4	4	2	男	心雑音	弟ダウン症, CoA complex	口蓋裂, てんかん	Ebstein, hypo PA DCM	
5	4	2	男	心エコー				
6	1	15	男	心エコー				
7	1	13	男	心音異常				
8	0.3	0.5	男	心雑音				
9	12	0.5	男	失神発作				

表2 心電図, 心エコー所見

症例	心電図所見	心エコー所見			
		主な左室肉柱形成の部位	LVFS の推移	最低 XY ratio の推移	score の推移
1	完全左脚ブロック, II, III, aVF 異常 Q 波	心尖部	35 30	0.40 0.40	4 6
2	正常範囲	心尖部	30 30	0.33 0.32	4 4
3	不完全右脚ブロック	心尖部, 中隔	31 27	0.24 0.21	10 10
4	WPW 症候群	側壁	32 25	0.29 0.23	6 8
5	P II 増高	心尖部, 前壁, 側壁	25 25	0.31 0.25	8 8
6	胸部誘導 R 波減高	心尖部	23 25	0.30 0.29	6 7
7	qV1, 心室性期外収縮 4 連発	中隔, 前壁, 側壁, 後壁	16 14	0.20 0.20	10 10
8	V4 6 ST 低下	心尖部, 側壁, 後壁	10 28	0.23 0.25	12 12
9	II, III, aVF 異常 Q 波, 心室性期外収縮	心尖部, 側壁, 後壁	33	0.25	11

短絡) 施行後に, 心エコーにより気づかれた。症例 6 は 1 歳時より拡張型心筋症と診断されており, 後の心エコー所見により診断された。症例 7 は III 音の精査のため心エコーを施行され診断された。症例 9 は幼少時に拡張型心筋症と指摘されたことがあったが, 通院しておらず 12 歳で失神発作をきっかけに診断された。

全例左室心筋緻密化障害や心筋症の家族歴はなかったが, 症例 2 は母親が心室中隔欠損症であり, 症例 6 は弟がダウン症で, 大動脈縮窄複合 (大動脈縮窄兼動脈管開存兼心室中隔欠損) を合併していた。精神運動発達遅滞, 顔貌の異常を認めたものはいなかったが, 1 名は口蓋裂とてんかんを有していた。心臓の形態学的異常の合併を認めなかった者は 4 名であった。

経過中血栓症状を示したものは 2 名で, 症例 3 は一過性の視野狭窄を認め, 症例 9 は失神発作の既往を認めた。

心電図上, II, III, aVF の異常 Q 波を 2 名に認め, その他不完全右脚ブロック, WPW 症候群, tall P, 左側胸部誘導での ST 低下を認めている。心室性期外収縮

も 2 例に認められた。症例 6 は QRS 軸が +230 度であり, 胸部誘導での R 波の減高を呈していた (表 2)。

心臓カテテル検査は 4 名に行われており, 左室拡張末期容積 (LVEDV) 163% of normal から 347% of normal, 平均 243% of normal で, 左室駆出率 (LVEF) は 30% から 53%, 平均 39%, 左室拡張末期圧 (LVEDP) は 5 mmHg から 18 mmHg, 平均 12 mmHg であった。症例 8 は合併心疾患を持たないが, 著明な左室の拡大と駆出率の低下, 左室拡張末期圧の上昇を認めた。特発性の肺高血圧を示した者は認めなかった (表 3)。

症例 9 では胸部 MRI を施行し, 心室短軸像で左室前壁, 後壁, 心尖部に粗い肉柱が認められた。心エコーと同様に X-to-Y ratio を求めたところ, X-to-Y ratio は 0.34 であり, 心エコー所見 0.32 とほぼ一致した。(noncompaction score)

noncompaction score と, 肉柱の分布を図 3 に示す。左室心筋緻密化障害群 9 例と正常群 8 例の比較では, 正常群でも多少の肉柱形成は後壁や心尖部に認められ

表3 心臓カテーテル検査所見

症例	年齢(歳)	左室拡張末期容積 (% of normal)	左室駆出率	左室拡張末期圧 (mmHg)	平均肺動脈圧 (mmHg)	肺血流量 (L/min・m ²)	体血流量 (L/min・m ²)
1	10	163	53	5	19	4.7	4.7
3	0.9			12	58	7.5	2.1
5	5	221	34	18	22	3.4	2.4
8	0.3	347	30	13	19	3.8	3.8

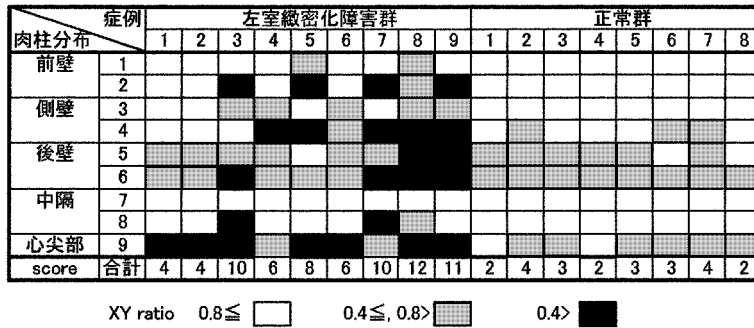


図3 左室緻密化障害群と正常群の肉柱分布

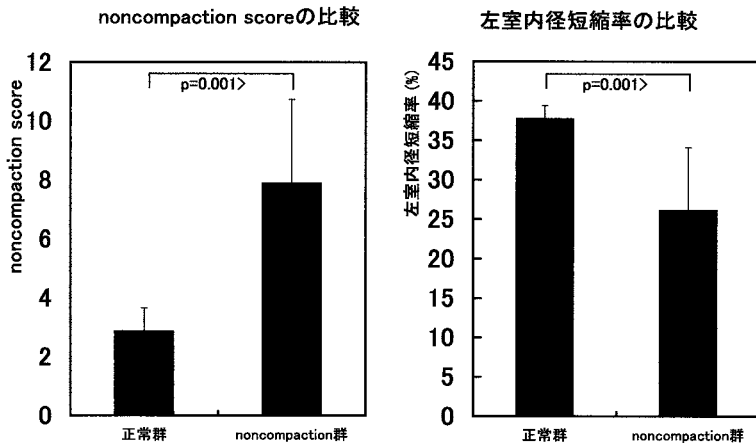


図4

るが、明らかに左室心筋緻密化障害群の肉柱形成のほうが高くである。正常群では肉柱がほとんど認められない前壁や中隔にも肉柱形成が認められている。図4に示すように正常群のscoreは2から4点、平均2.9点(標準偏差 = ±0.8)、疾患群では4から12点、平均7.5点(標準偏差 = ±2.8)であり、有意差を認めた。また正常群のLVFSは35%から40%、平均37.8%(標準偏差 = ±1.6)、左室心筋緻密化障害のLVFSは10%か

ら35%、平均26.1%(標準偏差 = ±8.0)であり、有意差を認めた(unpaired t検定にてともにp=0.001>であった)

さらに経過を追えた8症例(症例1から8)について左室心筋緻密化障害群の肉柱形成の推移を図5に示す。初診時scoreは4から12点、平均7.5点(標準偏差 = ±2.8)、最終再診時scoreは4点から12点、平均8.1点(標準偏差 = ±2.4)であり、初診時と最終再診時

症例		左室緻密化障害群							
肉柱分布		1	2	3	4	5	6	7	8
前壁	1								
	2								
側壁	3								
	4								
後壁	5								
	6								
中隔	7								
	8								
心尖部	9								
score	合計	4→6	4→4	10→10	6→8	8→8	6→7	10→10	12→12

XY ratio 0.8 ≤ □ 0.4 ≤, 0.8 > ▨ 0.4 > ■

図5 左室緻密化障害群と肉柱分布の推移

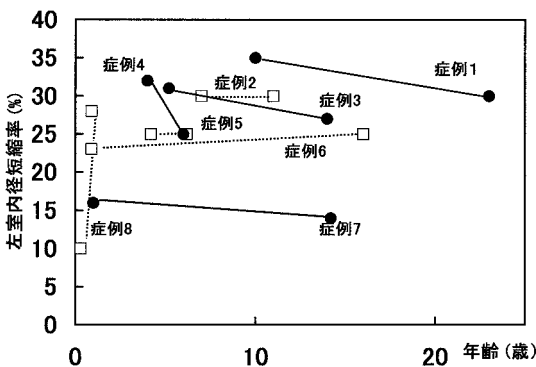


図6 各症例の左室内径短縮率の経時的変化

ではその経過に有意差は認めなかったが、症例1では側壁、症例4では心尖部、症例6では後壁に肉柱形成の程度が増強していた。図6に各症例の経過の心エコー写真を呈示する。過去の心エコーのため同じ断面で鮮明な画像が得られなかったが実際の計測は種々の断面を用いて行った。最も肉柱形成が強い部分での X-to-Y ratio は初診時 X-to-Y ratio は0.2 から 0.4, 平均 0.29 (標準偏差 = ±0.06) で、再診時最終 X-to-Y ratio は0.2 から 0.40, 平均 0.27(標準偏差 = ±0.06)であった (表2)。

図7に各症例毎のLVFSの推移を示す。初診時LVFSは10% から 35%, 平均 26.1% (標準偏差 = ±8.0) であり、最終の再診時のLVFSは14% から 30%, 平均 25.5% (標準偏差 = ±4.8) であった。経過は症例により異なり、点線で示した症例2,5,6のLVFSはほとんど変化を認めていないが、実線で示した症例1,3,4,7は経過中LVFSが35% から 30%, 31% から 27%, 32% から 25%, 16% から 14% と低下していた。症例8はACE阻害剤,利尿剤,ジゴキシン,β遮断薬

の内服を行っており,β遮断薬開始後よりLVFSが10%から28%に著明に改善している。症例9は観察期間が短く経過は追えていない。

LVFSの低下している症例1と4ではnoncompaction scoreの増加を認めており,症例3,4は初診時に比べると肉柱が深くなっていることがわかった。症例3のように初診時LVFSが正常範囲でもscoreの高い症例では経過を追ってLVFSの低下が認められた。

以上心エコー所見から初診時のscoreが高いほどLVFSは低下する症例が多く,それらの症例は正常群とは明らかに異なる経過をたどった。

主な肉柱の形成部位は左室心尖部が最も多かったが中隔,側壁,後壁にわたるものもあった。特に症例8のようにLVFSが著しく低下している症例は肉柱形成の範囲が広く,心尖部,側壁,後壁に著明な肉柱形成が認められた。

考 察

左室心筋緻密化障害は左心室壁の過剰な網目状の肉柱とスポンジ様の深い間隙を持つ疾患として,unclassified cardiomyopathiesの1つとして位置づけられている¹⁾。正常胎生初期に認められる網目状の肉柱と深い間隙が残存した状態と考えられており,先天性心疾患,特に肺動脈弁閉鎖,左室流出路狭窄など両心室の流出路障害を来す疾患の場合に,心室に高い圧をかけた胎生心筋からの発達を阻害され生じると考えられている^{2,3)}。1984年に孤立性の左室心筋緻密化障害が報告され⁴⁾,その後同様の報告が散見されるようになってきている⁵⁾⁻¹³⁾。

しかし左室心筋緻密化障害の診断は非常に曖昧である。心エコー上著明な肉柱形成と深い間隙,といった所見の他,間隙の間にエコーのカラードプラーの血流が入り込む所見,肉柱形成が心室壁の1 segment

以上に存在する、といった所見も提唱されているが⁹⁾、外来で診療してゆく上で診断や治療方針に苦慮する例がある。初診時より進行性の心不全症状が認められ、心エコー上心室に著明な肉柱形成と左室駆出率の低下を認める症例は左室心筋緻密化障害として治療してゆくことに異論のないところであると思われる。しかし長期にわたり徐々に心不全が進行する症例の報告もあり^{5,8)}、また失神などの血栓症状、不整脈で発症しそれが致命的となることもある^{9,10)}。初診時に心エコー所見のみで臨床症状の伴わない症例に関しては、どの程度経過観察するべきか現時点では指針がない。

今回我々は孤立性左室心筋緻密化障害と心疾患を有する左室心筋緻密化障害について、心エコーで左室異常肉柱の程度と広がりを示す指標として noncompaction score を用いて評価した。一カ所だけの肉柱形成の評価では心機能を十分に反映しないのでは無いかと考え、今回は肉柱の高さだけでなくその広がりも考慮した score を作成し検討した。左室収縮能の低下を認める症例では score が高く、初診時左室収縮能が低下していない症例でも score の高い症例では経過を追って収縮能が低下していたことより noncompaction score が初期診断、経過を追う上でも有用と考えられた。また score の増加に伴い LVFS が低下している症例も認め、これらは当初より肉柱を認めた部位で、経過中肉柱形成の程度が高度になっていた。X-to-Y ratio で 0.4 未満であった肉柱が経過中に深くなり 0.4 以上となり、以前認められなかった部位で score の点数が加算される症例も認めた。これらの所見は左室の異常肉柱が胎生期の遺残であるという従来の考え方と矛盾し、後天的な要素もあるのではないかと推測される。年齢とともに左室後壁の厚さは変化し、今回は後ろ向き研究のためまったく同じ肉柱を観察できていない可能性があるため、肉柱が深くなる要素として左室後壁が薄くなるのか肉柱が増高するのか述べることは難しい。文献的考察もないため今後も症例の観察を続けてゆきたい。

今回の調査により正常でも左室の後壁には多少の (X-to-Y ratio で 0.4 以上 0.8 未満) 肉柱が存在していることがわかり、場合によっては左室心筋緻密化障害の過剰な診断を招くことがあるかもしれない。Boyd らが¹⁵⁾ 剖検例で 68% に異常肉柱が認められたが多くは 2 つ以下であり、5 つ以上認めるのは 1% 以下であったと報告しているように、正常群と左室心筋緻密化障害の違いは異常肉柱の数も参考になるが、noncompaction

score も有用であると考えられた。今回は症例が少ないため断定はできないが、score で 5 以上のものに明らかな左室収縮能の低下の低下を認める症例が多く、正常群では 5 以上を示したものが無かったことより、これが 1 つの指標となるのではないかと考えられた。また症例 1 のように初診時の score が 4 であっても経過中 LVFS の軽度低下と score の増加を認めた者もあるが、症例 1 や 2 は正常群には認められない X-to-Y ratio で 0.4 未満の肉柱を認めている。このように score は低いが一部位で高度な肉柱を認めるものに関しては今後症例の経過をさらに検討してゆく必要がある。

患者の背景、臨床像は多様であり、発症年齢は乳児期に心不全で発見されたものから 10 歳で心電図異常で偶然発見されたものまで様々であった。過去の報告では性差が無かったとするものもあるが¹⁵⁾、男性の方がやや比率が高い報告もあり^{9,13)}、今回の調査では全例男子であった。

合併する心疾患も流出路狭窄に合併した例は 1 例のみで、ASD、VSD に合併するものが 3 名おり、過去の報告^{2,8)}とは一致せず、顔貌異常や家族歴を認めたものはなかった。

心電図所見は左脚ブロックや WPW 症候群の合併が知られているが^{6,13)}、今回は異常 Q 波や心室性期外収縮、ST 低下、右脚ブロックなども認め、一定した傾向は認めなかったもののほぼ全例に何らかの所見が認められた。

血栓症状は 9 名中 2 名に明らかな血栓症状を認めており、抗凝固療法の必要性が再認識された。

経過は多様であり、初診時より著明な心不全が認められるもの、経過中徐々に左室駆出率の低下をみとめるもの、また 15 年の経過でも左室駆出率の変化のほとんどないものもあった。諸外国の報告によると予後は不良なことが多く、心移植に至るケースも少なくないが⁹⁾、本邦での報告では¹³⁾必ずしも予後は悪くなく、長期にわたり無症状で経過している例もある。これは本邦では全国調査が行われ無症状の症例の調査が進んでいること、学校検診の普及、によるところが大きいと考えられる。

また本疾患の診断に MRI や造影 CT が有用との報告もなされているが^{16,17)}、簡便性反復性などにおいてはやはり心エコーが有用であり、noncompaction score を用いることにより、半定量的な評価も可能と考えられた。

今回遺伝学的検索は行っていないが、白血球減少、成長障害、高尿酸血症、低カルニチン、ミトコンドリア異常などの特徴を持つ Barth 症候群の原因遺伝子座に近い Xq 28 が左室心筋緻密化障害の責任遺伝子であるという報告がある¹⁸⁾¹⁹⁾。また Melnik-Needles 症候群で左室心筋緻密化障害の合併例も報告されている²⁰⁾。様々な心奇形を来すことで知られるレチノイン酸レセプターである RXRa 欠損マウスでも心室の肉柱形成の異常が報告されている²¹⁾。遺伝子レベルの検索が進むことでさらにこの疾患の多様性も解明されるであろう。

以上より左室心筋緻密化障害の経過は多様であり、その成因は単一ではない可能性が示唆された。本疾患を初診時に正しく診断を行い、さらにより定量的に経過を観察する方法として今回我々が作成した noncompaction score は有用な指標となりうると思われる。

文 献

- 1) Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J, Gyarsfas I, Martin I, Nordet P : Report of the 1995 world health organization/international society and federation of cardiomyopathy task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996 ; 93 : 841 842
- 2) Dusek J, Ostadal B, Duskova M : Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol* 1975 ; 99 : 312 317
- 3) Allenby PA, Gould NS, Schwartz MF, Chiemi-mongkolitip P : Dysplastic cardiac development presenting as cardiomyopathy. *Arch Pathol Lab Med* 1988 ; 112 : 1255 1258
- 4) Engberding R, Bender F : Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography : Persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol* 1984 ; 53 : 1733 1734
- 5) Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R : Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. *Circulation* 1990 ; 82 : 507 513
- 6) Robida A, Hajar HA : Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 1996 ; 17 : 189 191
- 7) Hook S, Ratliff NB, Rosenkranz E, Sterba R : Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol* 1996 ; 17 : 43 45
- 8) Shah CP, Nagi KS, Thakur RK, Boughner DR, Xie B : Spongy left ventricular myocardium in an adult. *Tex Heart Inst J* 1998 ; 25 : 150 151
- 9) Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R : Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997 ; 72 : 26 31
- 10) Michel RS, Carpenter MA, Lovell MA : Noncompaction of the ventricular myocardium. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1998 ; 152 : 709 710
- 11) Winer N, Lefevre M, Nomballais MF, David A, Rival JM, Gournay V, Debillon T, Roze JC, Boog G : Persisting spongy myocardium. *Fetal Diagn Ther* 1998 ; 13 : 227 232
- 12) 市田 落子, 篠崎健太郎, 上勢敬一郎, 浜道祐二, 橋本郁夫, 津幡真一, 宮崎あゆみ, 宮脇利男, 岡田栄吉 : 孤立性心筋緻密化障害の兄弟例. *日本小児科学会誌* 1996 ; 100 : 1524 1532
- 13) 市田 落子, 篠崎健太郎, 上勢敬一郎, 浜道祐二, 橋本郁夫, 津幡真一, 宮崎あゆみ, 宮脇利男, 小野安生, 紙谷哲朗, 赤城禎治, 浜田洋通, 広瀬 修, 磯部剛志, 古城昌展, 黒飛俊二, 三戸博志, 三宅俊治, 村上保夫, 西 猛, 篠原 真, 瀬口正史, 田代慎二郎, 富松宏文 : 本邦における小児期 isolated noncompaction of the ventricular myocardium の臨床像 全国調査結果. *日本小児循環器学会雑誌* 1998 ; 14 : 402 412
- 14) Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, Hamada H, Hirose O, Isobe T, Yamada K, Kurotobi S, Mito H, Miyake T, Murakami Y, Nishi T, Shinohara M, Seguchi M, Tashiro S, Tomimatsu H : Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Longterm clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999 ; 34 : 233 240
- 15) Boyd MT, Sward JB, Tajik AJ, Dwards WD : Frequency and location of prominent left ventricular trabeculations at autopsy in 474 normal human hearts : Implications for evaluation of mural thrombi by two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1987 ; 9 : 323 326
- 16) Hany TF, Jenni R, Debatin JF : MR Appearance of isolated noncompaction of the left ventricle. *JMRI* 1997 ; 7 : 437 438
- 17) Conces DJ Jr, Ryan T, Tarver RD : Noncompaction of ventricular myocardium : CT appearance. *Am J Roentgenol* 1991 ; 156 : 717 718
- 18) Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, Carey JC, Pysker TJ, Chin TK, Ward K : Neonatal, lethal noncompaction of the ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet* 1997 ; 61 : 868 872

- 19) Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, Paggoto LT, Carey JC, Pysher TJ, Ward K, Chin TK : Xq 28-linked noncompaction of the ventricular myocardium : Prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. Am J Med Genet 1997 ; 72 : 257 - 265
- 20) Wong JA, Bfingher MK : Noncompaction of the ventricular myocardium in Melnick-Needles syndrome. Am J Med Genet 1997 ; 71 : 72 - 75
- 21) Gruber PJ, Kubalak SW, Pexieder T, Sucov HM, Evans RM, Chien KR : RXRa deficiency confers genetic susceptibility for aortic sac, conotruncal, atrioventricular cushion, and ventricular muscle defects in mice. J Clin Invest 1996 ; 98 : 1332 - 1343

Early diagnosis of noncompaction of the left ventricular myocardium using a noncompaction score

Utako Yokoyama, Hirofumi Tomimatsu and Kazuo Monma

Department of Pediatric Cardiology, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University

We used a new noncompaction score to evaluate the degree of trabeculation in 9 cases of noncompaction of the ventricular myocardium. We divided the height of the trabeculation into three groups (0 ~ 2 points) by X-to-Y ratio as reported by Chin in 1991 and divided the left ventricle into nine parts by echocardiography. We gave points to each part and named the sum of the points the " noncompaction score ". There was a clear difference in the noncompaction score between normal controls and the cases of noncompaction of the ventricular myocardium. Those with a high score showed a decline in fractional shortening of the left ventricle. We consider this score useful to diagnose noncompaction of the ventricular myocardium and suggest that patients who show a score of more than five points should be followed.
