

心室中部狭窄型肥厚性心筋
症における心音図所見

Phonocardiographic
findings in hypertrophic
cardiomyopathy with
mid-ventricular obstruction

生野 善康
田中忠治郎
竹内 一秀
西本 正紀
奥 久雄
吉村 隆喜
塩田 憲三
古川宏太郎*
川合 清毅**

Yoshiyasu IKUNO
Chujiro TANAKA
Kazuhide TAKEUCHI
Masaki NISHIMOTO
Hisao OKU
Takayoshi YOSHIMURA
Kenzo SHIOTA
Kotaro FURUKAWA*
Seiki KAWAI**

Summary

Apical phonocardiograms and pharmacodynamic phonocardiograms with vasoactive agents were studied in 3 cases (Case 1, 2, 3) with hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction and 1 case (Case 4) with hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy.

In Case 1 there was mid-systolic murmur, which increased with amyl nitrite (AN) and decreased with methoxamine (MEX). Small presystolic murmur (PSM) appeared with AN. In Case 2 there was long ejection murmur, which changed to holosystolic murmur (HSM) with AN and to late systolic murmur (LSM) with MEX. Mid-diastolic murmur (MDM) was also present, which increased with AN but became impossible to be estimated because of complete atrioventricular block with MEX. PSM appeared with AN. In Case 3 there was long ejection murmur, which changed to LSM with AN and decreased with MEX. MDM was present, which increased with AN and decreased with MEX. PSM also appeared with AN. In Case 4 there was ejection systolic murmur, which changed to HSM with MEX and decreased with AN. MDM was present, which decreased with AN and increased with MEX. Early diastolic murmur appeared at the third intercostal space on the left sternal border with MEX and PSM appeared with AN. The fourth heart sound was present in all 4 cases.

大阪市立大学医学部 第一内科
大阪市阿倍野区旭町 1-5-7 (〒545)
*和泉市立病院 内科
和泉市府中町 780 (〒594)
**大阪府立羽曳野病院 内科
羽曳野市はびきの 3-7-1 (〒583)

The First Department of Internal Medicine, Osaka
City University Medical School, Asahimachi 1-5-7,
Abeno-ku, Osaka, 545
*Internal Medicine, Izumi Municipal Hospital, Fu-
chu-cho 780, Izumi, 594
**Internal Medicine, Osaka Prefectural Habikino
Hospital, Habikino 3-7-1, Habikino, 583

Presented at the 16th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 28, 1978
Received for publication May 1, 1978

From the above findings, it was suggested that these changes of systolic murmur in Case 2 and 3 with vasoactive agents may be due to mitral valve prolapse.

Appearance of PSM with AN was a usual finding in hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction as Case 1, 2 and 3.

Although PSM was not developed with AN in hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy, appearance of PSM with AN in Case 4 suggested that AN could produce mid-ventricular obstruction in even hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy.

Key words

Mid-ventricular obstruction Presystolic murmur Pharmacodynamic phonocardiogram
Mitral valve prolapse Hypertrophic cardiomyopathy

はじめに

肥厚性閉塞性心筋症 (HOCM) の最も代表的な疾患として、特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症

(IHSS) が知られているが、Falicov ら¹⁻³⁾ は、1976年 HOCM の1つの亜型として心室中部に狭窄を有する症例を mid-ventricular obstruction (MVO) として報告し、その左室造影所見、

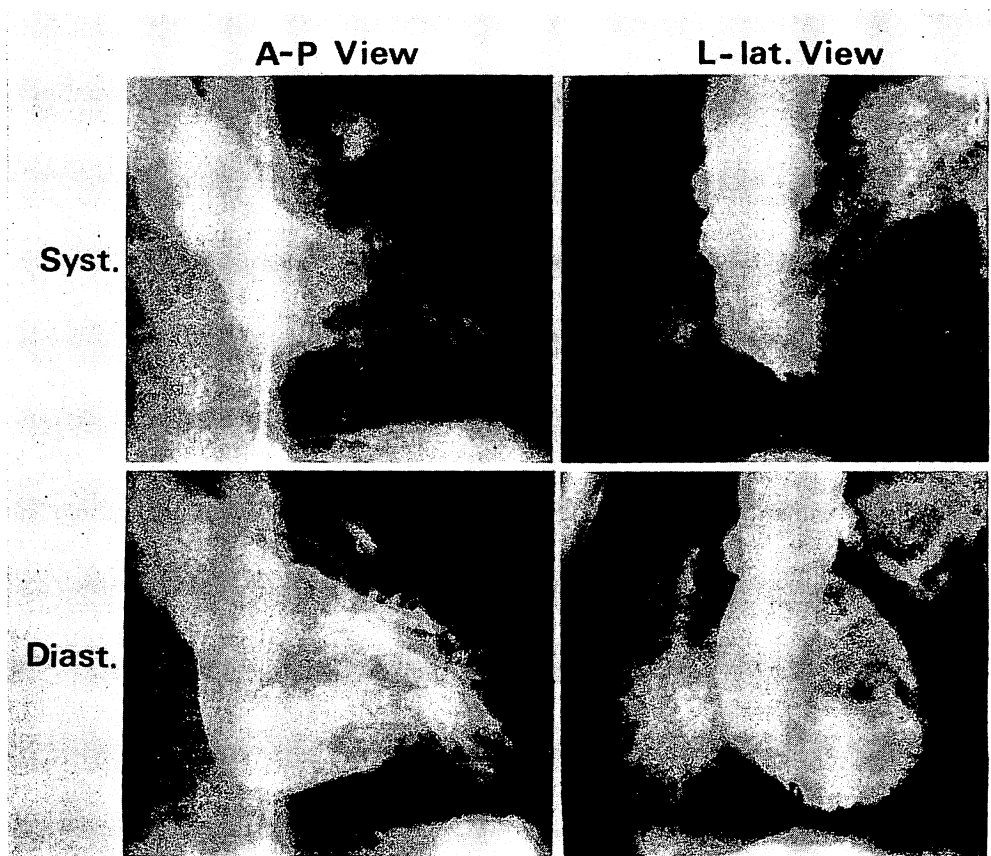


Fig. 1. Left ventriculogram in Case 1.

Mid-ventricular narrowing is seen. In systole, the apex is completely obliterated.

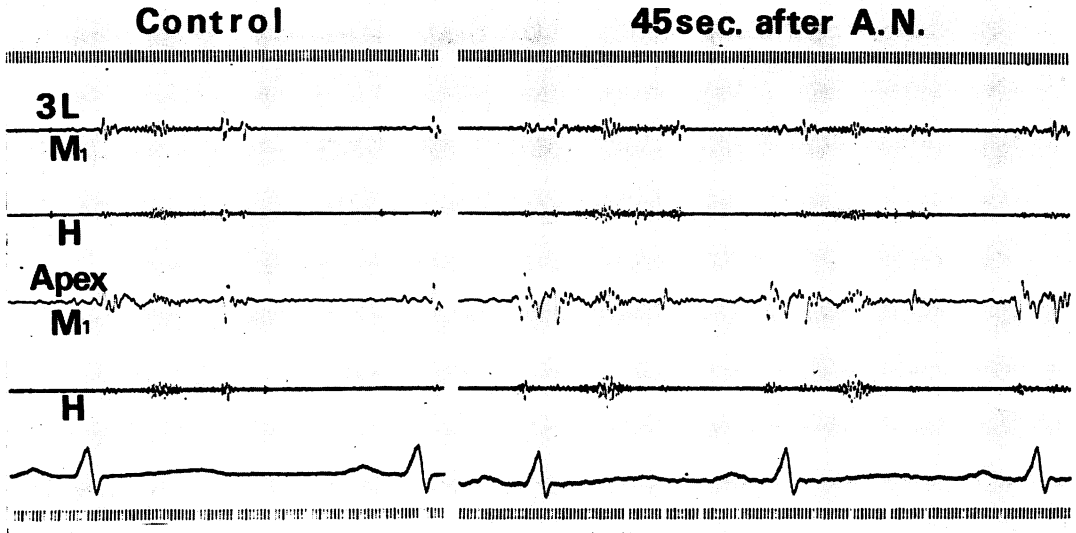


Fig. 2. Pharmacodynamic phonocardiogram with amyl nitrite in Case 1.

Control tracing shows the fourth heart sound and mid-systolic murmur at the apex. After amyl nitrite inhalation, systolic murmur increases and small presystolic murmur appears at the apex.

ならびに血行動態に関し詳細に述べている。しかしながら、MVOの心音図所見については簡単に述べているにすぎない。

今回、我々は程度の異なるMVO3例と、明らかな心室中部狭窄を認めない肥厚性心筋症(HCM)1例の、心音図および薬物負荷心音図所見につき検討を加え報告する。

症例と方法

症例は、左室造影正面像で拡張期に左室中部に彎入を、収縮期には同部に著しい狭窄を認め、左側面像で拡張期に左室中部の彎入により左室腔が二分されているように見え、収縮期にinverted coneを認めないMVO3例とMVOを認めないHCM1例である。

心音図は、主にフクダ電子製MA250型加速度マイクロホンを用い、同社製MCM8000型ポリグラフィーにより100mm/secの紙送り速度で記録した。

亜硝酸アミル(AN)負荷およびメトキサミン

(MEX)負荷心音図は、従来により行った⁴⁾。

成績

症例1

左室造影正面像で拡張期左室中部に著明な彎入を認め、左室内腔が屈曲しているように見え、収縮期には左室中部から心尖部にかけて、内腔の完全閉塞を認めた高度のMVOの例である(Fig. 1)。

心音図：心尖部にIV音と収縮中期雑音を認め、AN負荷により収縮期雑音の増強と小さな前収縮期雑音の出現を認めた(Fig. 2)。

MEX負荷：収縮期雑音の減弱を認めた(Fig. 3)。

症例2と症例3は同様のタイプであり、左室造影正面像で左室中部の彎入は症例1に比し軽度で、収縮期には左室中部の狭窄により心尖部腔の形成を認め、左側面像では造影剤の左房への逆流を認めた(Fig. 4)。

症例2

心尖部にIV音、2つの収縮後期クリック、long

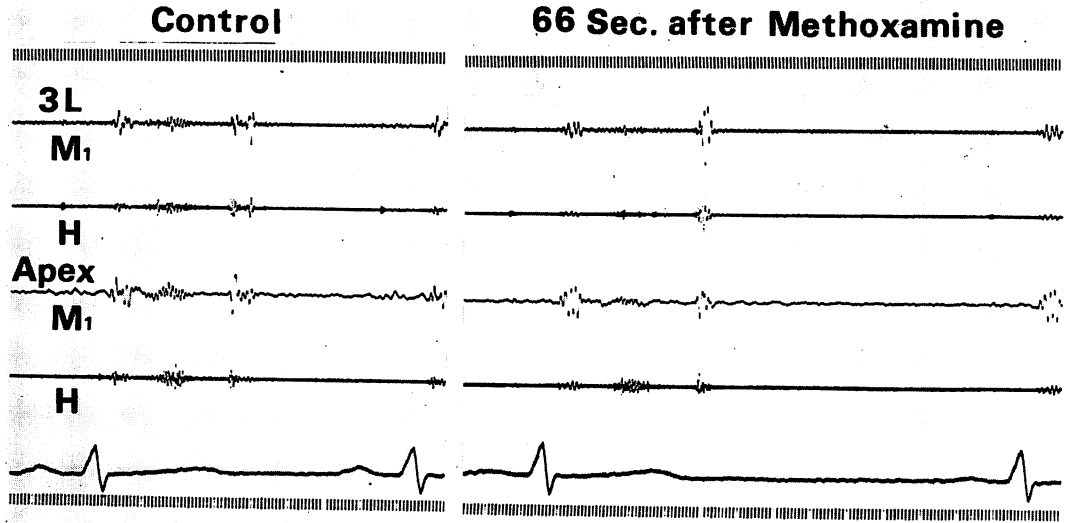


Fig. 3. Pharmacodynamic phonocardiogram with methoxamine in Case 1. Mid-systolic murmur decreases with methoxamine.

ejection murmur と図では不明瞭であるが拡張中期雑音を認めた。この拡張中期雑音は日により音量が変化した。明瞭な拡張中期雑音を認めた心音図を Fig. 5 に示す。

AN 負荷：心尖部に汎収縮期雑音と前収縮期雑音が出現し、拡張中期雑音は増強した (Fig. 6)。

MEX 負荷：II 音を越える収縮後期雑音が出現したが、拡張期雑音は完全房室ブロックとなったため評価できなかった。なお、MEX 負荷後の第 2 拍目の拡張中期雑音は、心房収縮と左室急速流入が重なったために出現した雑音である (Fig. 7)。

症例 3

心尖部に IV 音、long ejection murmur と拡張中期雑音を認めた。AN 負荷にて収縮後期雑音と前収縮期雑音が出現し、拡張中期雑音は増強した (Fig. 8)。

MEX 負荷：収縮期雑音と拡張中期雑音はともに減弱した (Fig. 9)。

症例 4

左室造影正面像では、拡張期左室中部に彎入を

認めず、収縮期には正面像で doughnut ring を、左側面像で僧帽弁の左房への膨隆と造影剤の左房への逆流を認めた (Fig. 10)。

心音図：心尖部に IV 音、駆出性収縮期雑音と拡張中期雑音を認めた。AN 負荷で収縮期雑音と拡張中期雑音は減弱し、前収縮期雑音が出現した (Fig. 11)。

MEX 負荷：胸骨左縁第 3 肋間 (3L) に拡張早期雑音が出現し、心尖部では汎収縮期雑音の出現と拡張中期雑音の増強を認めた (Fig. 12)。

考 察

IHSS の心音図所見に関しては、これまで Braunwald をはじめ多数の報告がなされている⁵⁻¹⁰⁾。しかし、MVO に関しては 1976 年 Falicov らが初めて報告し、その後 Eslami ら¹¹⁾ の報告があるものの、ほとんどが左室造影ならびに心臓カテーテル所見についての報告であり、心音図所見については皆無に等しい。今回検討した MVO の心尖部心音図所見を Fig. 13 に示す。収縮期雑音の薬物負荷による変化をみると、症例

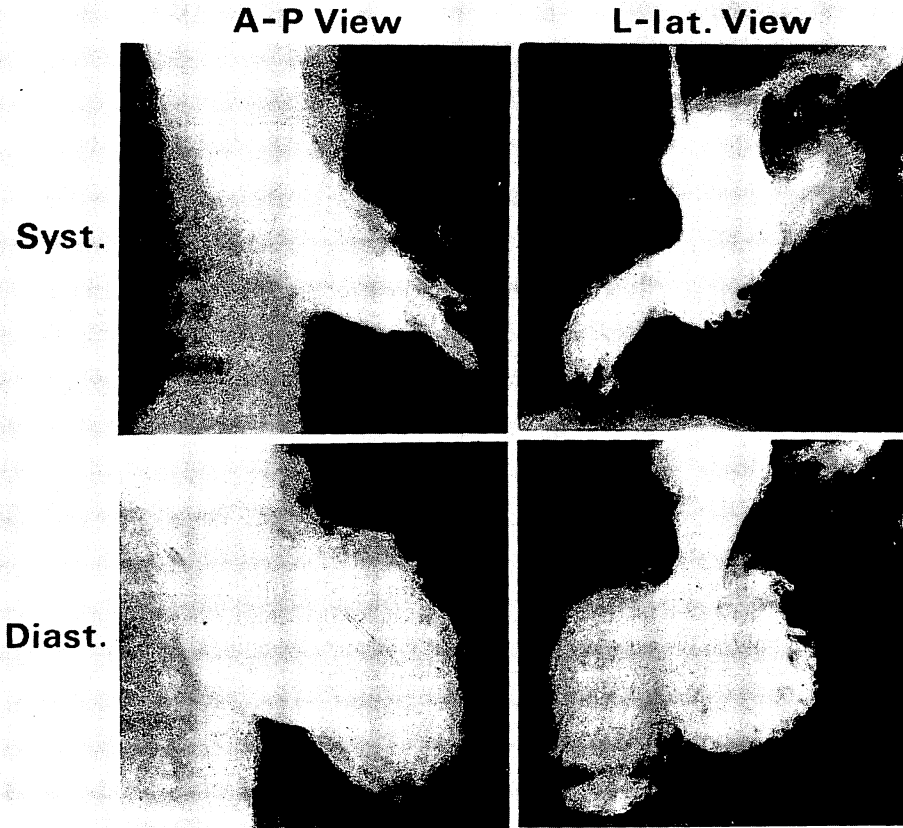


Fig. 4. Left ventriculogram in Case 2.

The left ventricular cavity is divided into two parts by mid-ventricular narrowing in both systole and diastole, Mild mitral regurgitation is also seen.

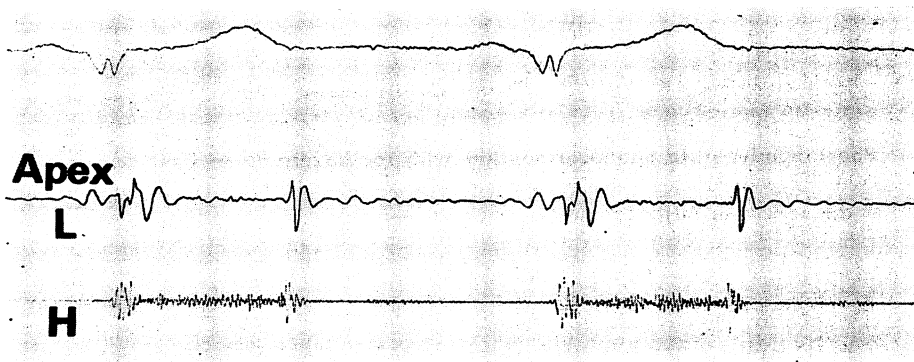


Fig. 5. Phonocardiogram in Case 2.

The fourth heart sound, long ejection murmur, and mid-diastolic murmur are present at the apex.

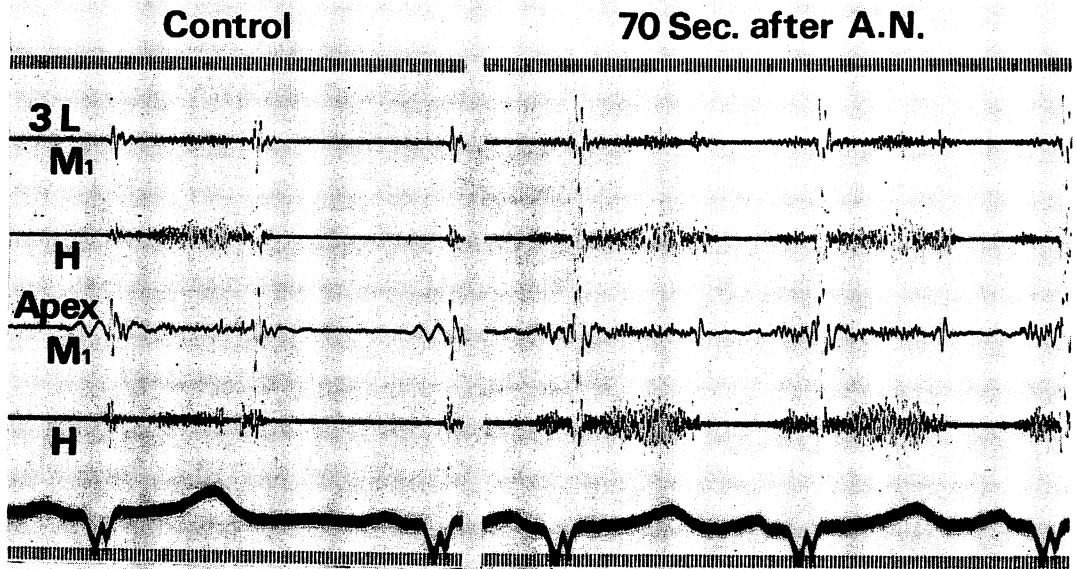


Fig. 6. Pharmacodynamic phonocardiogram with amyl nitrite in Case 2.

Control tracing shows the fourth heart sound, two late systolic clicks, long ejection murmur, and mid-diastolic murmur at the apex. After amyl nitrite inhalation, holosystolic murmur and presystolic murmur appear and mid-diastolic murmur increases at the apex.

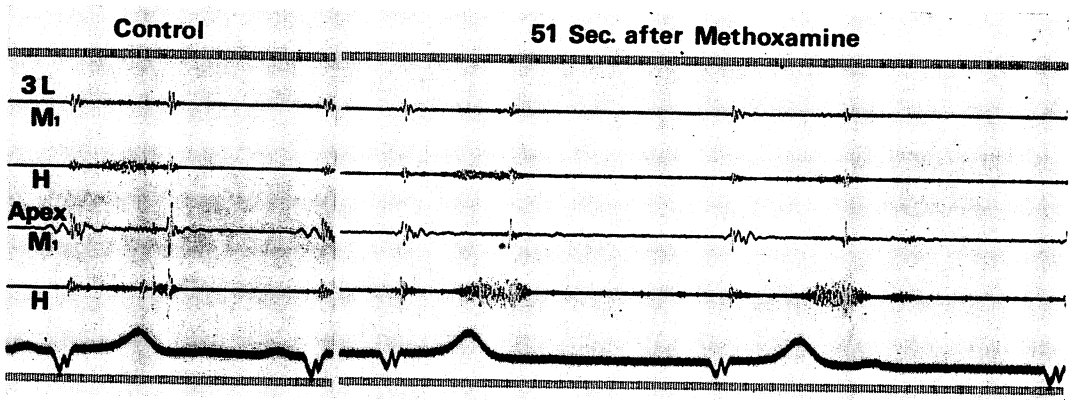


Fig. 7. Pharmacodynamic phonocardiogram with methoxamine in Case 2.

Sinus rhythm in control tracing changes to complete atrioventricular block and late systolic murmur appears at the apex with methoxamine.

2ではAN負荷で汎収縮期雑音が、MEX負荷で収縮後期雑音が出現した。症例3ではAN負荷で収縮後期雑音が出現し、MEX負荷で収縮期雑音は減弱したことより、負荷によるこれら収

縮期雑音の変化は、僧帽弁逸脱症候群(MVP)によるものと思われた。

MVOのない症例4では、左室造影でMVPと僧帽弁閉鎖不全(MR)を認めたが、薬物負荷

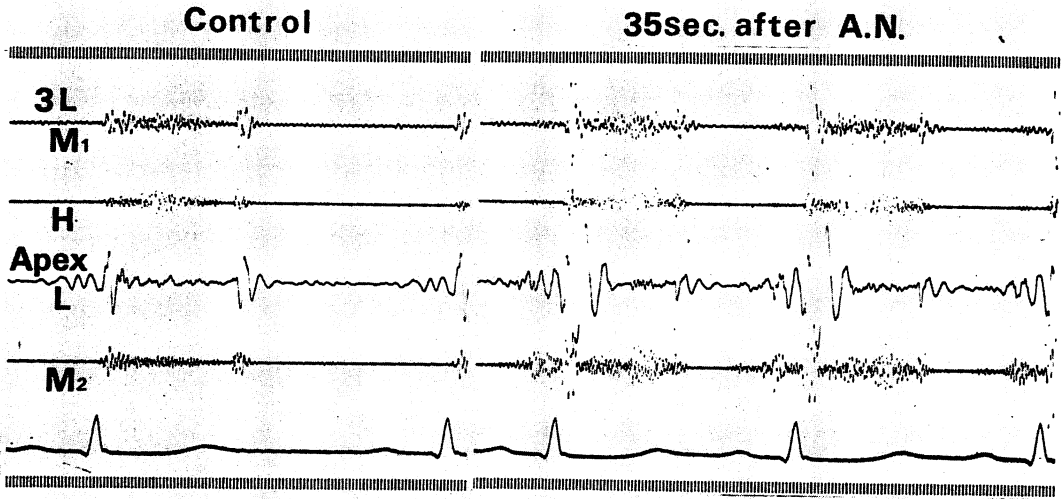


Fig. 8. Pharmacodynamic phonocardiogram with amyl nitrite in Case 3.

Control tracing shows the fourth heart sound, long ejection murmur, and mid-diastolic murmur at the apex. After amyl nitrite inhalation, mid-diastolic murmur increases and presystolic murmur and late systolic murmur appear at the apex.

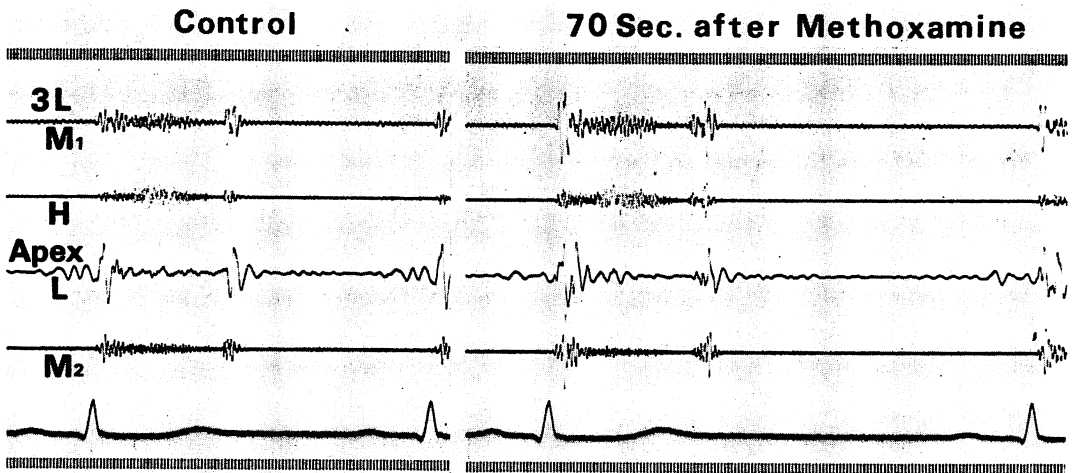


Fig. 9. Pharmacodynamic phonocardiogram with methoxamine in Case 3.

Both long ejection murmur and mid-diastolic murmur decrease with methoxamine.

に対する反応は通常の MR と同様であった。

MVO の拡張期雑音について、Falicov らは 3 例中 2 例に存在したと報告しているが、1 例は拡張中期雑音であり、他の 1 例は僧帽弁狭窄を合併

した前収縮期雑音であった²⁾。我々も MVO の 3 例中 2 例に拡張中期雑音を認めた。

この拡張中期雑音の成因として、左室コンプライアンスの低下による流入障害の存在と、心室中

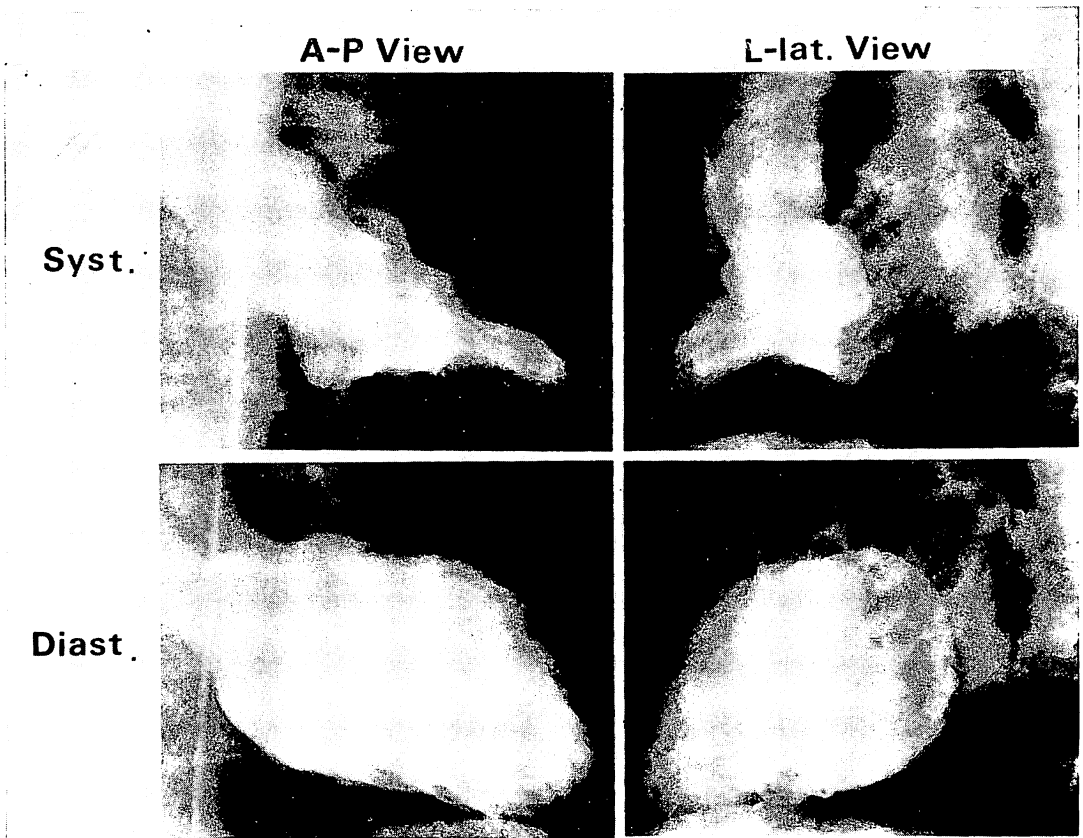


Fig. 10. Left ventriculogram in Case 4.

In systole, doughnut ring in antero-posterior view and protrusion of mitral valve into left atrium and moderate mitral regurgitation in left lateral view are seen. There is no mid-ventricular narrowing.

部の狭窄部を境にして心尖部側と心基部側に2つの腔が存在することも、雑音発生に関与している可能性があると思われた。

拡張期雑音の薬物負荷による変化をみると、症例2と症例3ではAN負荷により拡張中期雑音の増強と前収縮期雑音の出現を認めた。この機序としては、AN負荷による左室容積の減少が収縮期はもちろん、拡張期においてもMVOの程度を増強させるであろうこと、MRの出現による僧帽弁口流入量の増加、僧帽弁口流入速度の増加が考えられた。とくに前収縮期雑音は、心房収縮により拡張期に残存した狭窄部を通り心尖部腔に血液が流入する際に発生するものと思われた。—

方、MEX負荷では、AN負荷と逆の変化が生じ拡張中期雑音が減弱したものと思われた。高度のMVOを有する症例1では、AN負荷後も拡張中期雑音は出現せず、小さな前収縮期雑音のみが出現した。この原因は、本来ならばAN負荷により前述のような血行動態の変化が生じるところであるが、MRの出現がなかったこと、収縮期に心尖部腔を形成しないほど心室中部以下の心筋の肥厚が著明で、そのため心尖部腔を形成する壁のコンプライアンスが著しく低下し、前収縮期に心尖部腔への血液の流入がほとんど生じえない結果と思われた。

MVOのない症例4において、MEX負荷によ

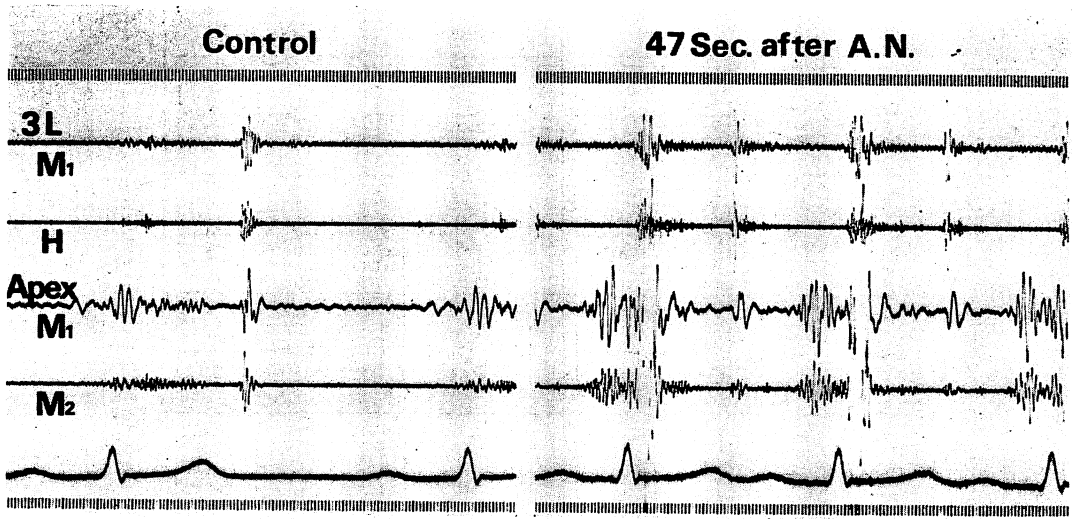


Fig. 11. Pharmacodynamic phonocardiogram with amyl nitrite in Case 4.

Control tracing shows the fourth heart sound, ejection systolic murmur, and mid-diastolic murmur at the apex. After amyl nitrite inhalation, both ejection systolic murmur and mid-diastolic murmur decrease and presystolic murmur appears at the apex.

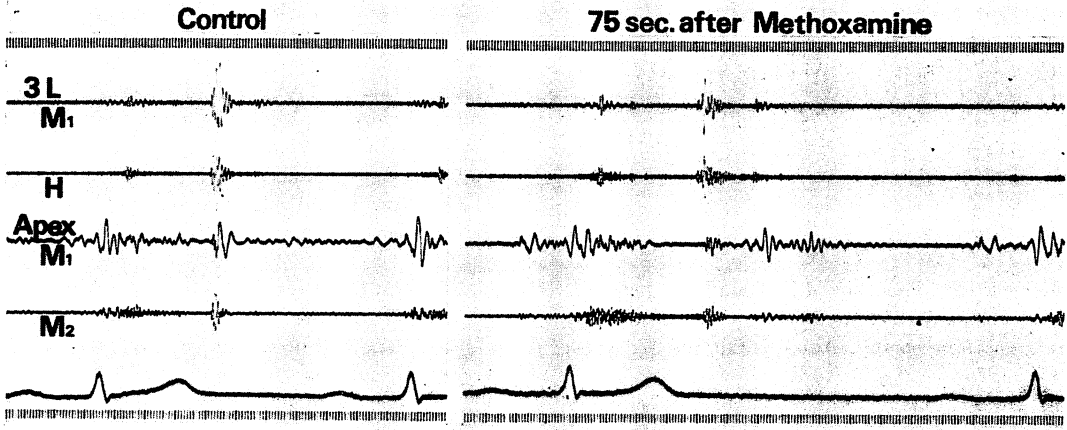


Fig. 12. Pharmacodynamic phonocardiogram with methoxamine in Case 4.

Mid-diastolic murmur increases and holosystolic murmur appears at the apex and early diastolic murmur appears at the third intercostal space on the left sternal border with methoxamine.

り出現した拡張早期雑音は、大動脈弁閉鎖不全雑音と思われた。また、MEX 負荷により増強し、AN 負荷により減弱した拡張中期雑音の発生には、Austin-Flint 雑音の関与と MR による偽

帽弁口流入量の変化の関与が考えられた。しかし、AN 負荷でみられた前収縮期雑音の出現は IHSS でも少なく、まして閉塞のない HCM で前収縮期雑音の出現は考えにくいことから、左室造影上

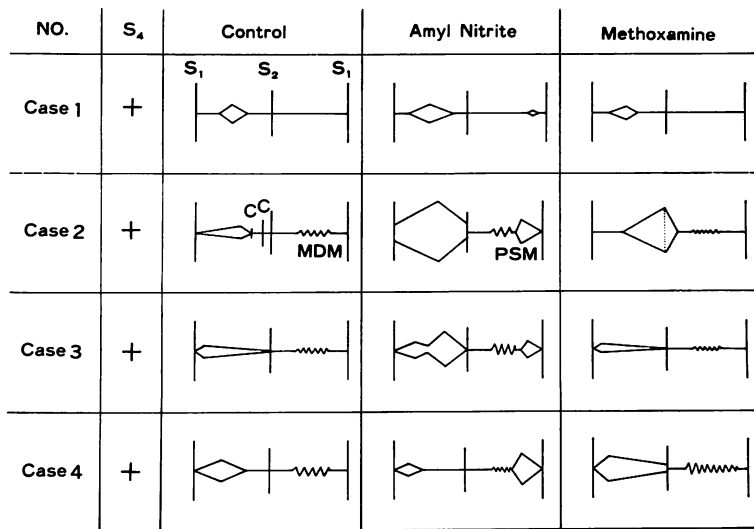


Fig. 13. Diagrammatic representation of the apical phonocardiographic findings.

MVO は認められなかったが, AN 負荷により MVO が誘発された可能性があると思われた。

結 語

左室造影にて確認した MVO 3 例と MVO のない 1 例に, 心音図および薬物負荷心音図を施行し, その雑音発生機序につき, 左室造影所見を参考にして考察を加えた。

文 献

- 1) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Amer J Cardiol* **37**: 432-437, 1976
- 2) Falicov RE, Karunaratne HB, Cahill N, Lamberti JJ Jr: Hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction associated with mitral stenosis: partial relief of the obstruction by papillary muscle and trabecular resection. *Catheterization Cardiovasc Diagn* **3**: 247-258, 1977
- 3) Falicov RE, Resnekov L: Mid-ventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: new diagnostic and therapeutic challenge. *Brit*

Heart J **39**: 701-705, 1977

- 4) 坂本二哉: 薬剤負荷心音図法. *呼吸と循環* **14**: 673-679, 1966
- 5) Cohen J, Effat H, Goodwin JF, Oakley CM, Steiner RE: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit Heart J* **26**: 16-32, 1964
- 6) Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J Jr, Morrow AG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **30** (Suppl IV): 3-119, 1964
- 7) Dye CL, Rosenbaum D, Lowe JC, Behnke RH, Genovese PD: Primary myocardial disease Part I Clinical features. *Ann Int Med* **58**: 426-441, 1963
- 8) Massumi RA, Rios JC, Gooch AS, Nutter D, De Vita VT, Datlow DW: Primary myocardial disease. Report of fifty cases and review of the subject. *Circulation* **26**: 19-41, 1965
- 9) Teare D: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Brit Heart J* **20**: 1-8, 1958
- 10) Shabetai R, Davidson S: Asymmetrical hypertrophic cardiomyopathy simulating mitral stenosis. *Circulation* **45**: 37-45, 1972
- 11) Eslami B, Aryanpur I, Shakibi J, Alipur M, Tabae-zadeh M, Siassi B: Mid-ventricular obstruction. *Circulation* **54** (Suppl II): 106, 1976