

心エコー図上非対称性中隔肥大 (ASH) がみられない非閉塞性肥大型心筋症の検討

Non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy without echocardiographic asymmetric septal hypertrophy (ASH)

緒方 康博
陣内 重三
戸次 久敏
古賀 義則
戸嶋 裕徳

Yasuhiro OGATA
Juzabu JINNOUCHI
Hisatoshi BEKKI
Yoshinori KOGA
Hironori TOSHIMA

Summary

Asymmetric septal hypertrophy (ASH) is now recognized as one of the characteristic findings of hypertrophic cardiomyopathy (HCM). However, many cases of HCM without ASH have been observed clinically.

In this report 22 cases of HCM without echocardiographically demonstrable ASH were able to be classified into the following 3 types according to the left ventriculographic findings in the frontal or right anterior oblique projection.

D (diffuse) type (6 cases): cases without any demonstrable deformity of the left ventricular (LV) cavity;

A (apical) type (5 cases): cases with apical LV cavity narrowing due to localized hypertrophy in an apical region;

S (septal) type (10 cases): cases with an inward convexity of the right inferior border of the LV cavity. Bi-ventricular cineangiography, performed in 3 cases of this type, revealed hypertrophy of the lower half of the ventricular septum.

Cases of S type exhibited following characteristic clinical features compared with D or A type: 1) Pronounced left atrial overload demonstrated by deeper negative P wave in V_1 or atrial fibrillation, and increased left atrial dimension on the echocardiogram, and higher LVEDP. 2) Master's two step test demonstrated more deteriorated physical capacity and there were 2 cases of sudden death, 1 case with congestive heart failure and 1 case with cerebral embolism. 3) Familial occurrence in all cases studied. On the other hand, A or D type showed less marked clinical signs except severe electrocardiographic abnormality.

One additional case with localized hypertrophy of the papillary muscle was reported.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy

Asymmetric septal hypertrophy

久留米大学医学部 第三内科
久留米市旭町 67 (〒830)

The Third Department of Internal Medicine, Kurume
University School of Medicine, Asahimachi 67, Kurume
830

Presented at the 17th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Sendai, October 20-21, 1978
Received for publication December 22, 1978

緒方, 陣内, 戸次, ほか

はじめに

非対称性中隔肥厚 (asymmetric septal hypertrophy: ASH)¹⁾ は肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy: HCM) の特徴的所見とみなされているが, ASH の認められない HCM の症例も少なからず経験され^{2,3)}, 最近では apical hypertrophy^{4,5)} などの概念も提唱されている。

そこで今回は, 通常のビーム方向の左室エコー図, すなわち上部中隔では ASH が認められない症例 22 例を, 左室造影所見にて 3 型に分類し, それぞれの臨床所見を比較検討した。

対象および方法

心臓カテーテル検査を含む諸検査で臨床的に HCM と診断された症例のうち, 通常のビーム方向の左室エコー図にて, 心室中隔厚が 1.5 cm 未満, あるいは中隔厚と左室後壁厚との比が 1.3 未満と ASH が認められない, 男 16 例, 女 6 例の計 22 例を対象とした。年齢は 16~54 歳であり, 30 歳以上の 17 例には冠動脈造影を施行し, 全例で冠動脈に異常を認めなかった。なお, 高血圧の既往を有するものおよびプロスポーツ選手は対象より除外した。

心エコー図記録は Smith-Kline 製 Ekoline-20 を用い, 左室エコー図はポラロイドフィルムあるいは Irex 製 Continutrace にて記録した。被験者を仰臥位または左側臥位とし, 左室エコー図は Popp ら⁶⁾の方法に準じ, 右室前壁, 心室中隔両側心内膜および左室後壁心内膜が明瞭に記録できる位置にて記録した。左室造影は 7FNIH カテーテルを用い, 76% ウログラフィン 35~40 ml を 4~5 気圧で注入し, 第一斜位あるいは正面にて, おもに Arriflex 製 35 ミリシネカメラを用いて記録した。なお 30 歳以上の症例では同時に冠動脈造影を施行した。

結 果

対象 22 例を左室造影第一斜位または正面像を

用いて以下の 3 型に分類した (Fig. 1)。

D (diffuse) type: 左室内腔の変形をほとんど認めない症例。男 6 例, 女 0 例, 計 6 例。

A (apical) type: 心尖部により強い肥厚を認める症例。男 4 例, 女 1 例, 計 5 例。

S (septal) type: 左室内下壁の膨隆の認められる症例。男 6 例, 女 4 例, 計 10 例。

なお, このほかに乳頭筋のみの肥厚を示す症例が 1 例認められた。本例は 26 歳の女性で, 心電図異常の精査目的で入院, 心電図上, $V_{4R} \sim V_2$ に異常 Q 波, 心音図上心尖部に駆出性収縮期雑音 (2/VI) を認めたが, 腕-舌時間, 心胸比は正常であり, 運動能力も正常であった。心臓カテーテル検査では左室拡張終期圧 20 mmHg と軽度の上昇を認めたが, その他は正常であった。Fig. 2 は本例の左室造影, 超音波断層図を示す。左室造影第一斜位では左室中央部の狭小化が認められるが, 第二斜位では左室内腔の変形は認めず, また両室造影にて心室中隔の肥厚は認めない。超音波断層図では, 通常の左室長軸方向では左室壁の肥厚は認められないが, 断面を少し変えると著明な乳頭筋の肥厚が認められ, 短軸断面では乳頭筋, とくに内側乳頭筋の著しい肥厚が認められ, 第一斜位での左室の変形は著明に肥大した乳頭筋による所見と考えられる。しかし乳頭筋肥厚例は本例 1 例のみであり, 以下の検討より除外した。

Fig. 3 に S type の 1 例を示す。心エコー図では心室中隔厚 0.8 cm, 左室後壁厚 0.8 cm と左室肥厚を認めないが, 超音波断層図でみると中隔下部の肥厚が認められ, また両室造影でも中隔下部の著明な肥厚が認められる。全例に両室造影を施行してはいないが, S type の左室変形の原因としてはこのような中隔下部の肥厚が考えられた。なお, S type のうち 1.5 cm 以上の心室中隔肥厚例は他の例と若干臨床像を異にする可能性もあり, 以下の図中□印で示した。

Fig. 4 に臨床症状の比較を示すが, 年齢には著明な差は認めず, 腕-舌時間は D type, A type では正常であるが, S type では延長を示す症例

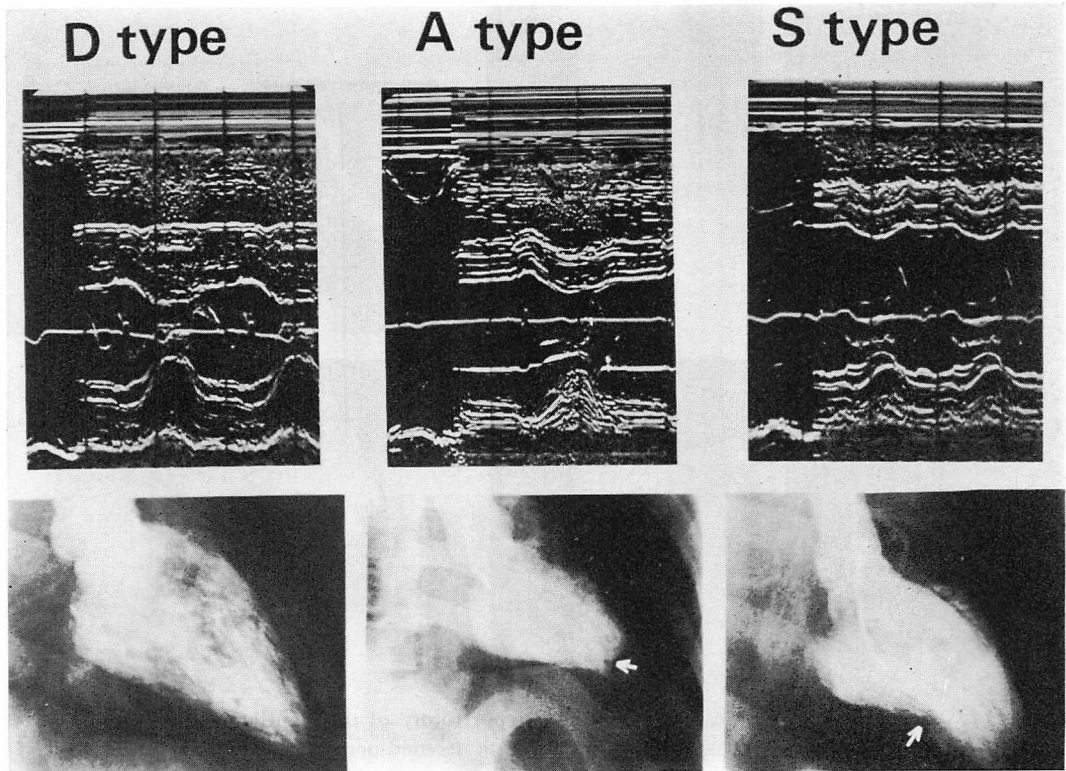


Fig. 1. Left ventricular echograms and left ventriculograms in right anterior oblique (RAO) view of 3 types.

LV echograms in the 3 types show no asymmetric septal hypertrophy. Left ventriculogram shows no deformity of the LV cavity in D type (left). In A type (middle), apical LV cavity is narrowed due to localized apical hypertrophy. In S type (right), the right inferior border of the LV cavity exhibits an inward convexity.

が約半数をしめた。心胸比も S type では高値を示す症例がより多く認められた。つぎに Master 二階段試験 single 量で運動能力を検討すると、S type では 30% の症例で ST の 1 mm 以上の低下が認められ、運動能力の著しい低下を示したが、D type, A type では全症例が Master 二階段試験 double 量でも陰性であった。

Fig. 5 に心電図所見の比較検討を示す。S type では V_1 の P 波の陰性部分の増大を示す症例が多く、他に心房細動例が 2 例みられた。また退院後心房細動へ移行した例が 1 例、発作性心房細動を繰り返している例が 1 例みられ、より強い左房

負荷を示す傾向が認められた。また、 V_1 の R 波の波高も 1 mV を超える症例が S type 10 例中 4 例にみられた。 $V_{5,6}$ の R 波高は 3 群で差はなかったが、左胸部誘導の陰性 T 波は A type でより深い傾向がみられ、S type では著明な陰性 T 波を示す症例は少なかった。

心エコー図所見の比較検討では (**Fig. 6**)、左房径 (LAD) は D type, A type に比べて S type でより高値を示す症例が多く認められたが、左室拡張終期径 (LVDd) では 3 群で明らかな差を認めなかった。(LVDd-LVDs)/LVDd は S type で低下傾向を認め、心室中隔厚は D type, A

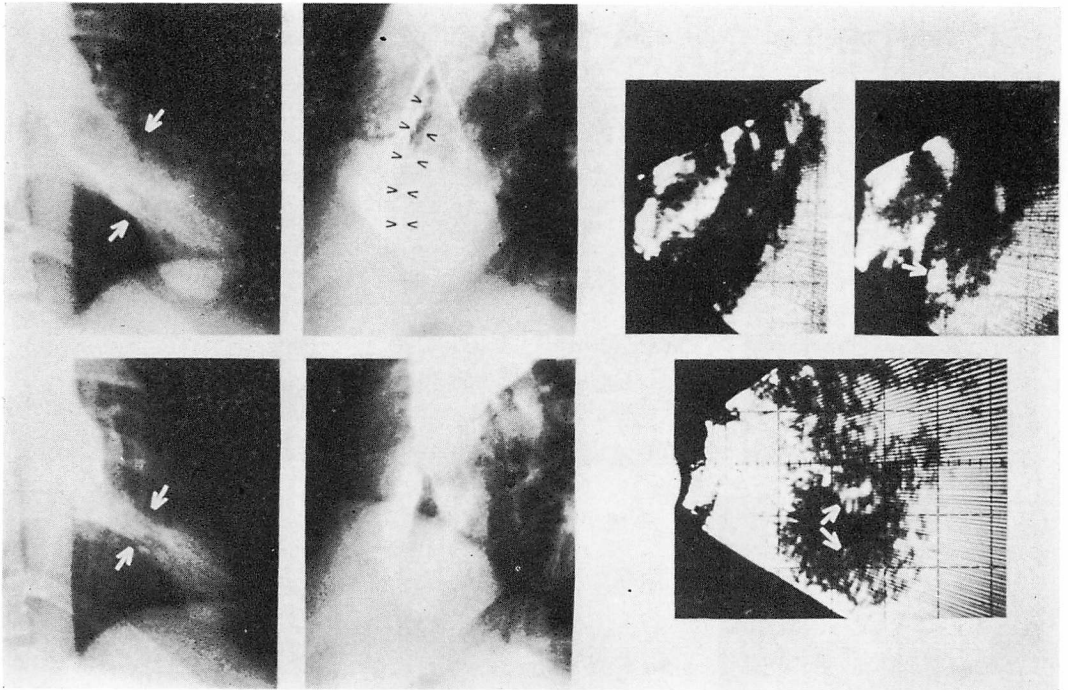


Fig. 2. 26 years old female with localized hypertrophy of the papillary muscles.

In RAO view (left), the left ventricle is narrowed at its mid-portion (arrows). In biventricular cineangiogram (middle) the ventricular septum shows normal thickness and configuration. No deformity of the LV cavity is demonstrated in the left anterior oblique view. In cross-sectional echocardiogram (right), LV configuration is normal in the usual long axis, although marked hypertrophied papillary muscles are appeared when the transducer is tilted slightly. In the short axis cross-section, papillary muscles are observed hypertrophied (arrows) especially in the medial portion. From these findings, this case is considered to have localized papillary muscle hypertrophy, which gives a deformity of the LV cavity in the RAO view.

type はある程度の肥厚を示すが, S type は1例を除き全例で 1.4 cm 以下であった。

Fig. 7 は血行動態の比較を示す。ほとんどの例で左室拡張終期圧 (LVEDP) が上昇しており, とくに S type で著しく上昇した症例を多く認めた。その他の指標では, 3群で明らかな差を認めることができなかった。

なお, このほかに特記すべきこととして, S type では調査しえた例の全例に家族性が認められたが, D type, A type では必ずしも家族性を認め得なかった。

考 察

肥大型心筋症は原因不明の心肥大を示す病態に対して用いられる名称であり, このうち心室中隔の特異的な肥厚 (ASH)^{1,7)} をきたす症例は, 心エコー図法の導入によりある程度積極的に診断されるようになり, またその病態もかなり明らかにされ, 1つの clinical entity として確立されつつある。しかし日常臨床では心エコー図上 ASH がみられない, 原因不明の心肥大例も少なからず経験される。著者らはかかる例を, 以前より ASH を伴う肥大型心筋症とは区別してきたが^{2,3)}, これ

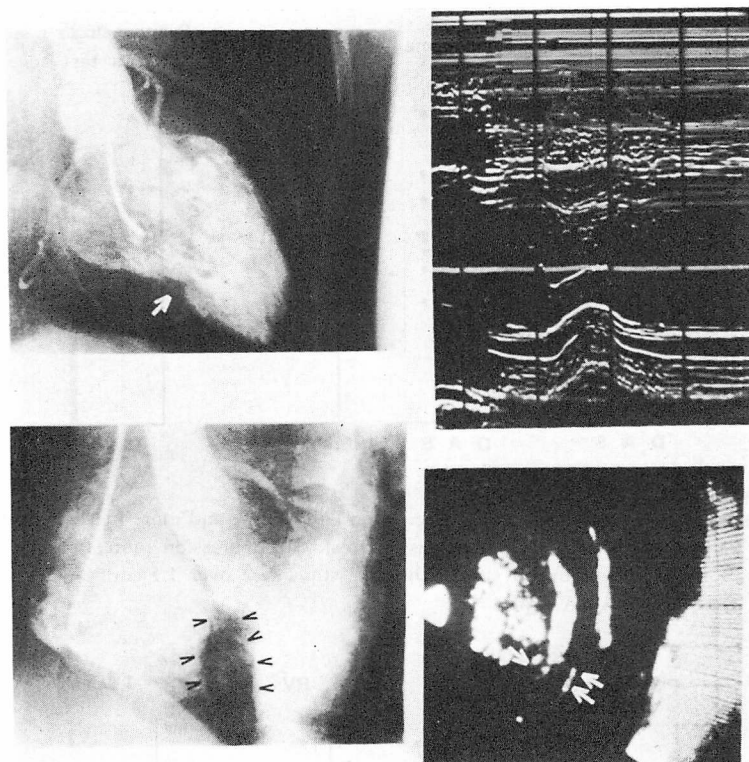


Fig. 3. A case of S type.

LV echogram (right upper) shows thickening of neither ventricular septum nor posterior wall. In RAO view (left upper) the right inferior border of the LV cavity shows inward concavity. Marked hypertrophy is observed in the lower portion of the ventricular septum (arrows) on the biventricular cineangiogram (left lower) and cross-sectional echocardiogram (right lower). Therefore, this hypertrophied lower septum is supposed to give a LV cavity deformity in RAO view.

らの例の中でもその病態は variety に富み、さらにいくつかの臨床病型に分類されるものと考えられる。そこで今回はその第一歩として、左室造影所見を基に心エコー図上 ASH のみられない症例を3型に分類し、その臨床所見の比較検討を行った。

しかし、左室造影像による分類でも、とくに今回の正面像または第一斜位像のみによる検討では、左室全体を十分に観察しえていたとはいえず、複雑な肥大様式を有すると思われる肥大型心筋症の分類としては、まだかなりの問題を含んでいるものと考えられる。たとえば今回の A type は山口ら⁴⁾が報告した apical hypertrophy に相当する

症例と考えられるが、これも心尖部中隔側の肥厚が強い場合と、後壁側の肥厚が強い場合とではその病態も異なる可能性がある。S type は数例で試みた両室造影所見から、心室中隔下部の肥厚により左室変形をきたしたものと考え名付けたものであるが、第一斜位像のみでは内側乳頭筋の肥厚も否定できない。また乳頭筋のみが限局性に肥厚した症例が1例みられたが、本例は左室造影第一斜位像のみでなく、第二斜位像、両室造影像、超音波断層像を総合的に検討して初めて診断可能であった。このように、今後はいろいろな方向から左室肥大の状態を観察し、その病態を把握していくことが必要と考えられる。

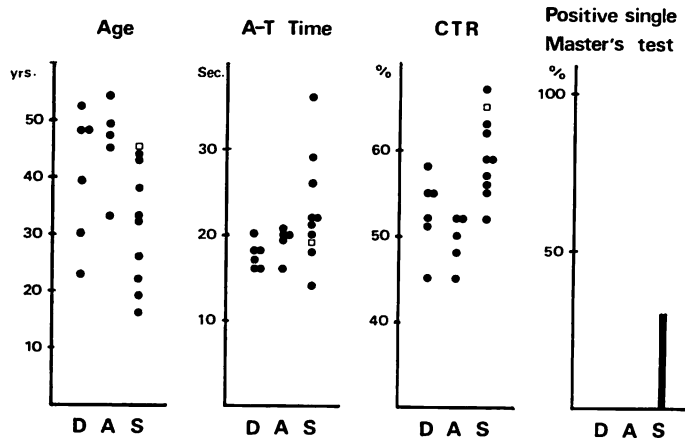


Fig. 4. Clinical findings in 3 types.

S type shows more prolonged arm-tongue circulation (A-T) time and more increased cardiothoracic ratio (CTR). Patients with positive single Master's test (ST depression more than 1 mm) are observed only in S type. (□ shows a case with septal thickness over 1.5 cm)

D=D type; S=S type; A=A type.

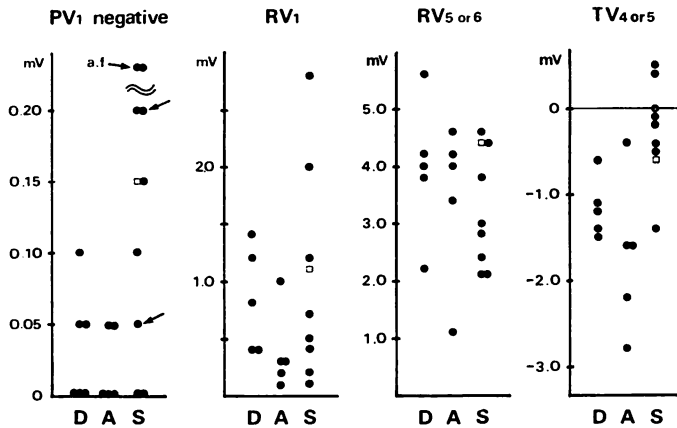


Fig. 5. ECG findings in 3 types.

Left atrial overload was evident in S type; 4 cases show permanent or transient atrial fibrillation (arrow) and cases with sinus rhythm also show deeper negative P in V₁. Negativity of T wave in V₄ or V₅ is more prominent in A type.

今回の分類にもいろいろな問題は含まれているが、S type では極めて特異な所見を示した。すなわち、S type では LVEDP が著明に上昇し、その結果心エコー図、心電図で強い左房負荷の所見がみられ、心房細動に陥る症例が多くみられた。

また、Master 二階段試験で運動能力をみると、D type, A type では全例で double 量陰性であったのに対して、S type では 30% に single 量陽性例がみられ、また突然死が 2 例、心房細動から心不全に陥った例が 1 例、脳塞栓を生じた例が

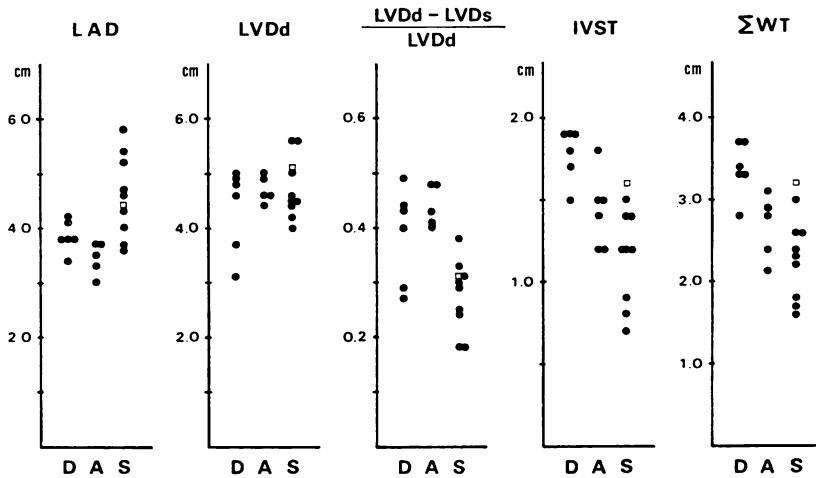


Fig. 6. Echocardiographic findings in 3 types.

Larger LV dimension and depressed $LVDd-LVDs/LVDd$ are demonstrated in S type.

LAD=left atrial dimension; LVDd=left ventricular end-diastolic dimension; IVST=inter-ventricular septal thickness.

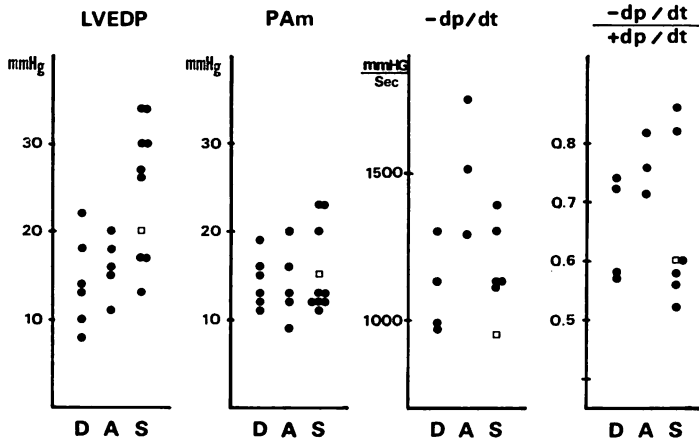


Fig. 7. Hemodynamic findings in 3 types.

LV end-diastolic pressure is more elevated in S type.

LVEDP=left ventricular end-diastolic pressure; PAm=mean pulmonary artery pressure.

1例と、ASHを有するHCMと比較してもより予後の悪い傾向を認め、臨床注意を要するtypeと考えられる。さらにS typeでは、調査した例の全例に家族性が認められ、本typeでは家族歴の検索も重要であると考えられる。これ

に対してD type, A typeでは、著しい心電図変化を有する割には運動能力などの臨床症状の著しい低下は認めなかった。

以上のように、通常の左室エコー図上ASHのみられない肥大型心筋症の中にも、臨床的にみて

緒方, 陣内, 戸次, ほか

もいくつかの症候群が含まれているものと考えられ, またこれらは病因的にも異なる可能性が強い. この点病理学的検討も加えて, 今後さらに検討していく必要があろう.

要 約

通常のビーム方向の左室エコー図, すなわち上部中隔では ASH の認められない HCM の 22 例を, 左室造影所見にてつぎの 3 型に分類し, それぞれの臨床所見を比較検討した.

D (diffuse) type: 左室内腔の変形をほとんど認めない症例: 6 例.

A (apical) type: 心尖部により強い肥厚を認める症例: 5 例.

S (septal) type: 左室内下壁の膨隆の認められる症例: 10 例.

S type の数例において試みた両室造影にて, 中隔下部の特異的な肥厚を認め, 臨床的にも極めて特異的な所見を呈した. すなわち, S type では LVEDP の上昇が著しく, 心エコー図, 心電図で強い左房負荷所見を認め, 運動能もより強く障害され, 突然死, 心不全, 脳塞栓をきたした症例もあり, ASH を有する HCM と比較してもより予後の悪い傾向を認めた. また S type では全例に家族性が認められた. これに対して, D type, A type では心電図変化が著しいわりに臨

床症状は軽度であった.

このほかに, 乳頭筋のみの肥厚を示す症例が 1 例認められた.

文 献

- 1) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225, 1973
- 2) 戸嶋裕徳, 深水 孟: 特発性心筋症の臨床—特に肥大型を中心として—. *日本医事新報* **24**: 3, 1970
- 3) Toshima H, Fukami T: Clinical features of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy. *Jap Circulat J* **35**: 777, 1971
- 4) 山口 洋, 中西成元, 西修 敬, 長崎文彦, 松本貞敏, 石村孝夫, 石見善一, 元田 憲: 巨大陰性 T 波を呈する肥大型心筋症. 診断的特長について. *日循誌* **40** (Suppl): 110, 1976
- 5) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetric apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. *Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. Jap Heart J* **17**: 611, 1976
- 6) Popp RL, Wolfe SB, Hirata T, Feigenbaum H: Estimation of right and left ventricular size by ultrasound. A study of the echoes from the interventricular septum. *Amer J Cardiol* **24**: 523, 1969
- 7) Epstein SE, Henry WL, Clark CE, Roberts WC, Maron BJ, Ferrans VJ, Redwood DR, Morrow AG: Asymmetric septal hypertrophy. *Ann Intern Med* **81**: 650, 1974