

肥大型閉塞性心筋症における僧帽弁前方運動の発生機序と心室内圧較差発生部位について

Mechanism of the systolic anterior motion of the mitral valve and site of the intraventricular pressure gradient in hypertrophic obstructive cardiomyopathy

永田 正毅
 榊原 博
 別府慎太郎
 朴 永大
 増田 喜一
 仁村 泰治

Seiki NAGATA
 Hiroshi SAKAKIBARA
 Shintaro BEPPU
 Yung-Dae PARK
 Yoshikazu MASUDA
 Yasuharu NIMURA

Summary

The mechanism of the systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve and the relationship between SAM and the intraventricular pressure gradient in hypertrophic cardiomyopathy were analyzed.

The subjects were 15 cases, in which SAM was observed on the M-mode echocardiograms. Real-time two-dimensional echocardiography was performed at the time of cardiac catheterization and the measurement of left ventricular pressure was made with observing the spatial relationship between the tip of the catheter and the surrounding intracardiac structures.

There were two modes of the systolic anterior motion of the mitral valve in cases with SAM as follows:

(1) The hypertrophied papillary muscle protruded into the left ventricular cavity in systole and it caused the displacement of the chordae tendineae toward the ventricular septum, which was noted as the SAM in the M-mode echocardiogram (type I). (2) Not only the chordae tendineae, but also the tips of both anterior and posterior mitral leaflets were anterosuperiorly pulled up by the enlarged papillary muscles and the leaflets seemed apparently to intersect the left ventricular outflow tract (type II). These two types seem to make a continuous spectrum.

Seven of the 15 cases examined exhibited type I and 8 cases exhibited type II or the intermediate condition. In the cases of type I, the pressure gradient was noted at the level of the tip of the papillary

国立循環器病センター
 吹田市藤白台 5-125 (〒565)

Department of Cardiology, National Cardiovascular
 Center Hospital and Research Institute, Fujishirodai,
 Suita 565

Presented at the 22nd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 25-26, 1981
 Received for publication October 2, 1981

muscles. The inflow tract and the suprapapillary part of the outflow tract exhibited a low pressure, while the apical cavity exhibited a high pressure. It is suggested that the enlarged papillary muscles make the ventricular cavity much more narrowly, resulting in the development of pressure gradient at their level.

In the cases of type II, the pressure gradient was noted across the anterior and posterior mitral leaflets perpendicular to the outflow tract (subaortic area). The inflow tract exhibited a high pressure in contrast to that in the cases of type I. It is suggested that the anterosuperiorly pulled anterior and posterior leaflets dam up the ventricular cavity, resulting in the development of pressure gradient across them. Here, it should be emphasized that not only the anterior mitral leaflet, but also the posterior leaflet participates to yielded the SAM and the intraventricular pressure gradient.

Key words

Systolic anterior motion of the mitral valve Hypertrophic cardiomyopathy Intraventricular pressure gradient

はじめに

心エコー図で認められる肥大型閉塞性心筋症の収縮期僧帽弁前方運動（以下 SAM）と心室内圧較差発生との間には、何らかの関係があることが指摘されている¹⁾。しかし、SAM が存在しても心室内圧較差の発生が見られない症例もある。本研究では、SAM の発生機序を検討し、この SAM と心室内圧較差発生機序、およびその部位との関係について検討した。

対 象

対象は M モード心エコー図上 SAM が認められた 15 例である。年齢は 28~53 歳で、平均 41.5 歳であり、男 10 例、女 5 例である (Table 1)。

方 法

使用した装置はリアル・タイム超音波断層装置東芝製 SSH-11A と Aloka 製 SSD-800 である。記録は 8 mm シネフィルムで行った。これ

Table 1. Echocardiographic and hemodynamic data

Patients	Age	Sex	Echo				Pressure Gradient (mmHg)	
			IVS	POST. WALL	IVS/PW	SAM	papillary muscle site	leaflet site
1) T. K.	39	m	24	12	2.0	I	90	0
2) T. N.	48	m	28	16	1.8	I	50	0
3) H. Y.	44	m	28	10	2.8	I	50	0
4) N. H.	50	m	34	20	1.7	I	30	0
5) M. K.	41	f	22	9	2.4	I	?	0
6) K. T.	49	m	26	12	2.2	I	?	19*
7) T. I.	38	m	20	10	2.0	I	?	15*
8) T. T.	35	m	40	12	3.3	II	?	28
9) T. Y.	48	f	32	11	2.9	II	?	11
10) T. K.	53	f	36	22	1.6	II	?	14
11) H. Y.	33	f	18	12	1.5	II	?	0
12) K. K.	28	f	19	17	1.1	II	?	108
13) Y. T.	43	m	36	15	2.4	II	?	86
14) K. T.	39	m	20	10	2.0	II	?	0
15) M. M.	35	m	25	10	2.5	II	?	0

らの装置は映像と心室内圧とを同時記録することができる。

心臓カテーテルを施行して、左室内にカテーテルが入っている時に断層心エコー図を施行し、カ

テーテルの先端がどこにある時に心室内圧較差を生じているかを検討した。使用したカテーテルはミラー製カテ先マンメーターとピッグテイル・カテーテルである。

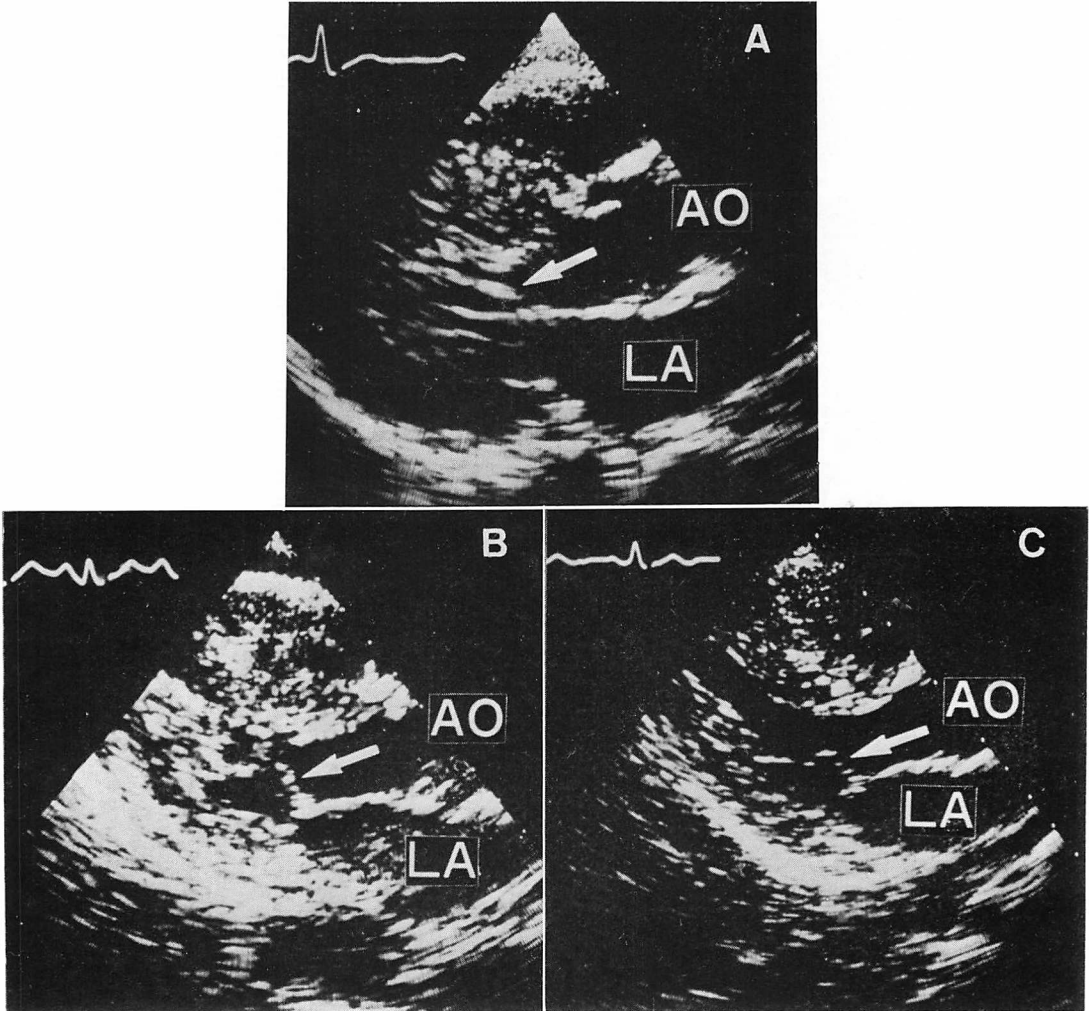


Fig. 1. Mechanism of occurrence of systolic anterior motion of the mitral valve.

The hypertrophied papillary muscle sticks out into the left ventricular cavity toward the ventricular septum. Then, the chordae tendineae (white arrow) are displaced near the ventricular septum (type I) (Fig. 1A) or not only the chordae tendineae but also the anterior and posterior leaflets (white arrow) are displaced simultaneously (type II) (Fig. 1B).

The posterior leaflet pushes the anterior one toward the ventricular septum when the valve is closed independently on the movement of the papillary muscle. The chordae tendineae are displaced toward the ventricular septum and these are shown as systolic anterior motion of the mitral valve on M-mode echocardiograms (type III) (Fig. 1C).

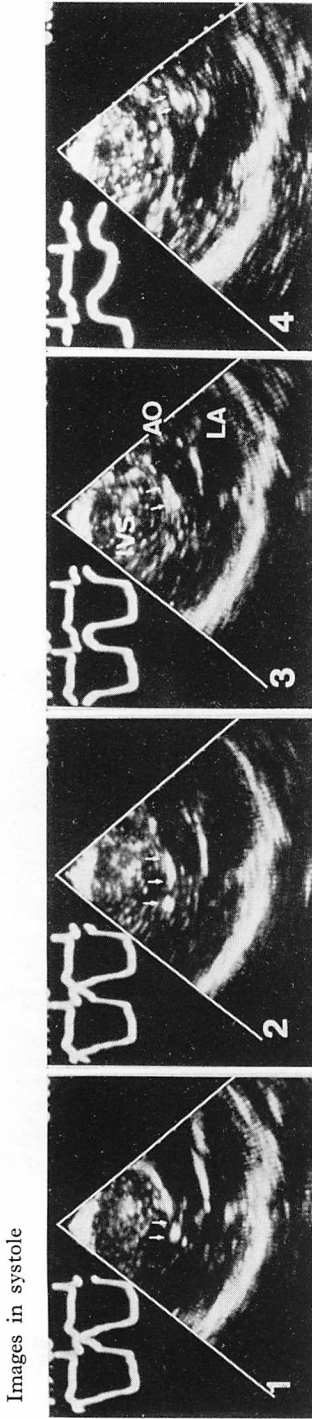


Fig. 2. Intraventricular pressure gradient at the level of the papillary muscles in a case with SAM of type I (Case 2).

The intraventricular pressure is displayed in the upper left corner of the picture. When the Millar micro-tip catheter pressure transducer is positioned near the apex through the papillary muscles' level, a high pressure appears (No. 1, No. 2), and when the catheter is pulled up to the suprapapillary muscle level, the pressure exhibits a sudden drop of 50 mmHg (No. 3, No. 4). In this case, the site of pressure gradient is at the papillary muscles' level.

左室内構造物とカテーテルの位置関係を観察した断層心エコー図の断面は長軸方向と短軸方向とである。

結 果

1. SAM を生じる機作について

SAM は肥大した乳頭筋が位置異常をおこし、収縮期に心室中隔に向かうように突出することにより生じた。このような異常な動きを示す乳頭筋は主として前乳頭筋だけのことも、また後乳頭筋のことも、また前・後両乳頭筋がともに著しく異常な動きを示すこともあった。そのために、④ 腱索が前方に牽かれて心室中隔に近付き、この腱索エコーが SAM を形成した (I 型) (Fig. 1A)。⑤ この時、腱索だけでなく僧帽弁前尖、後尖がともにその先端の方から左室流出路にひきあげられ、あたかも流出路を堰くような形を示した。このさい弁帆と腱索との移行点はエコーの上では必ずしも明確ではないが、いずれにせよ腱索と弁帆も SAM を形成した (II 型) (Fig. 1B)。弁が流出路側へひきあげられる程度が軽く、以上の両者の

移行型ともいえる症例も存在した。⑥ 乳頭筋の動きとは関係なく、後尖が弁閉鎖時に心室中隔側にいきすぎのように動き、そのために前尖を中隔側におしあげ、腱索も同時に中隔方向に動き、弁と腱索で SAM を形成した (III 型) (Fig. 1C)。

2. これら SAM の発生機序と心室内圧較差発生部位との関係について

今回の検討例の中に III 型のものは含まれていない。

1) I 型の症例での左室内圧較差発生部位について

この型に属するものは7例あり、このうち6例ではルーチンのカテーテル操作で心室内圧較差が認められた。うち4例では圧較差が認められた時にカテーテルの先端は乳頭筋より心尖部側にあった (Fig. 2)。しかし残る2例 (Cases 6, 7) ではカテーテルは左室流入路に向っており、かつその圧差はカテーテル先端が心筋内に entrap されているために見圧較差があるかのごとく見られたものであることが断層心エコー図によって確認された (Fig. 3)。3例 (Cases 5, 6, 7) では、カテー

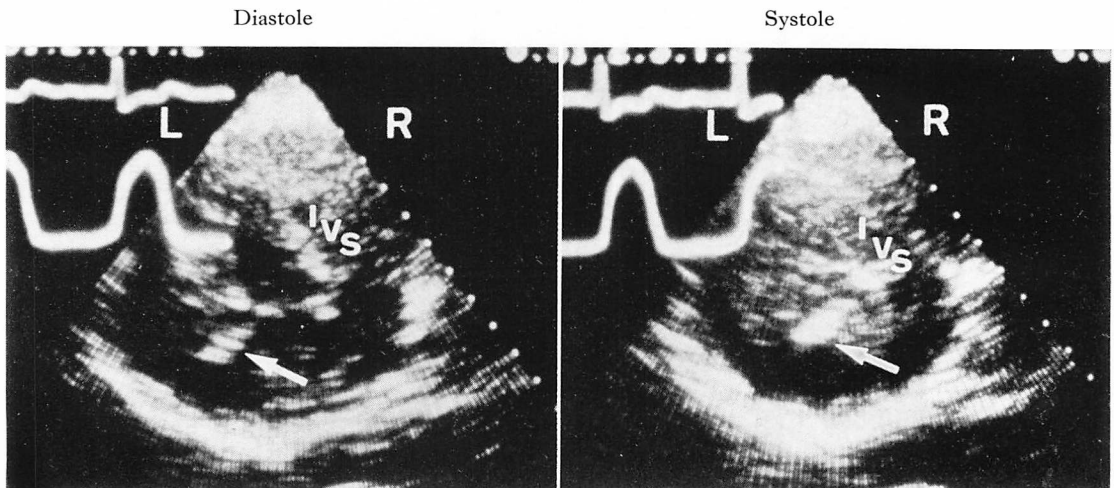


Fig. 3. Catheter entrapped in the trabecula of the left ventricular inflow tract near the base (Case 6).

The Millar micro-tip catheter pressure transducer (white arrow) is in the trabecula of the left ventricular inflow tract near the base. The catheter in the left ventricular cavity moves freely when the heart beats, but the entrapped catheter moves only in synchronization with the left ventricular wall.

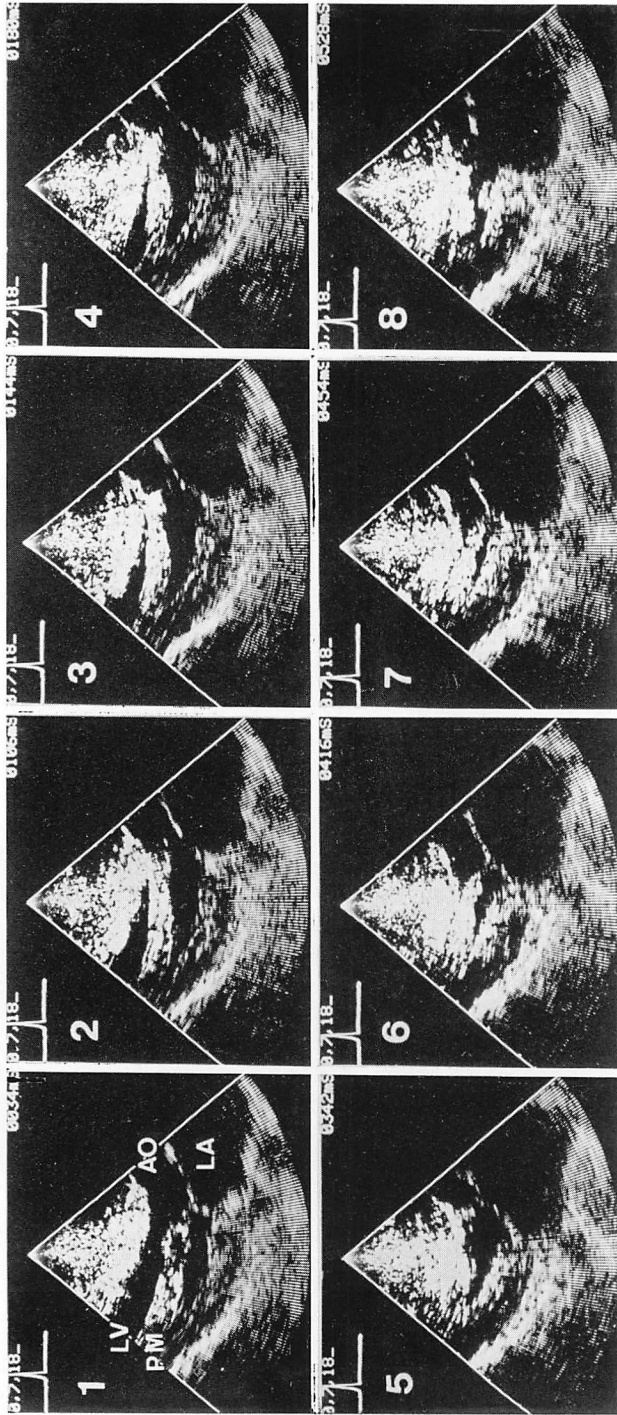


Fig. 4. Serial long-axis views of development of the SAM of type II (Case 12).

The posterior papillary muscle sticks out into the left ventricle toward the ventricular septum in early systole (No. 2). The chordae tendineae, and the anterior and posterior leaflets are anterosuperiorly pulled up toward the septum.

The anterior and posterior leaflets are apparently pushed into the subaortic region by the blood flow in midsystole (No. 4, 5). Both leaflets and the chordae are manifested as the SAM in the M-mode echocardiogram.

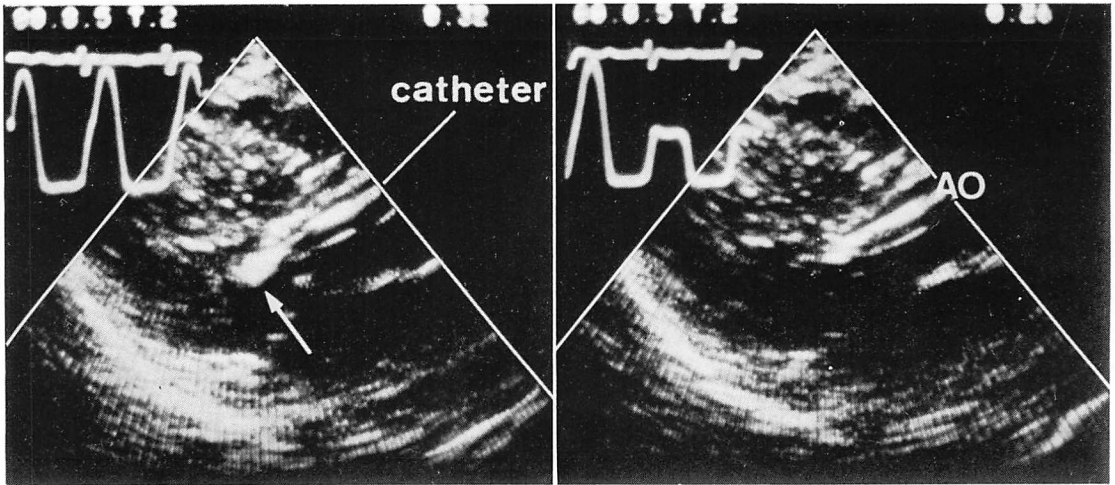


Fig. 5. Intraventricular pressure gradient observed at the site of the leaflets.

When the catheter (white arrow) in the left ventricular cavity is pulled back across the leaflets perpendicular to the distal outflow tract, the pressure shows a sudden drop. The intraventricular pressure gradient of this case is observed across the leaflets. The pressure is displayed in the upper left of the picture.

テルを乳頭筋よりも心尖部寄りまでは挿入しえず、カテーテルは乳頭筋よりも心基部側の左室流入路と流出路とに存在したが、左室内圧較差は認められなかった。従って I 型では、乳頭筋より心尖部側にカテーテルが挿入された時に左室内圧較差が見られ、乳頭筋よりも心基部側の左室流入路と流出路はともに低圧で、その両者の間にも圧較差は認められなかった。

2) II 型の症例での左室内圧較差発生部位について

II 型に属する症例は 8 例である。8 例全例に乳頭筋より心基部側の左室流入路にカテーテルの先端を挿入しえたが、乳頭筋より心尖部にはカテーテルは挿入しえなかった。なお、これら 8 例のうち 2 例 (Cases 8, 9) は I 型との中間的と見られる症例であった。8 例中 5 例で、心室中隔に向かって引き上げられた弁帆をよぎって、それより大動脈側の流出路と、心尖部側の流出路ならびに流入路との間に圧較差が認められた (Figs. 4, 5)。I 型の場合、流入路は低圧であったのに対し、II 型では流入路も高圧であった。残る 3 例には圧較差を

認めなかった。術前にこの弁の部分で 86 mmHg の左室圧較差を示した症例 (Case 13) に心室中隔の myotomy, myectomy を施行したが、術後にも軽度の SAM が残存した。術後に左房から挿入したカテーテルと、大動脈圧との間で左室内圧較差発生部位を検討すると、心基部側の左室流入路で 30 mmHg の左室内圧較差が残存していたが、さらに心尖部寄りの内腔では 90 mmHg の圧較差が認められた。さらに、断層心エコー図により 90 mmHg の圧較差を生じた部位を観察してみると、カテーテルの先端は乳頭筋よりも心尖部側にあることが確認された (Fig. 6)。すなわち、この症例では弁のレベルでの圧較差発生とともに、I 型の症例に認められた左室内圧較差発生部位の 2 カ所で心室内圧較差が認められた。

考 案

SAM が何から由来するかの議論は以前からあり、弁に由来する説^{2,3)}と、腱索に由来する説とがあった⁴⁻⁶⁾。今回の検討から SAM を形成する構造物として、このいずれの場合も存在しうるこ

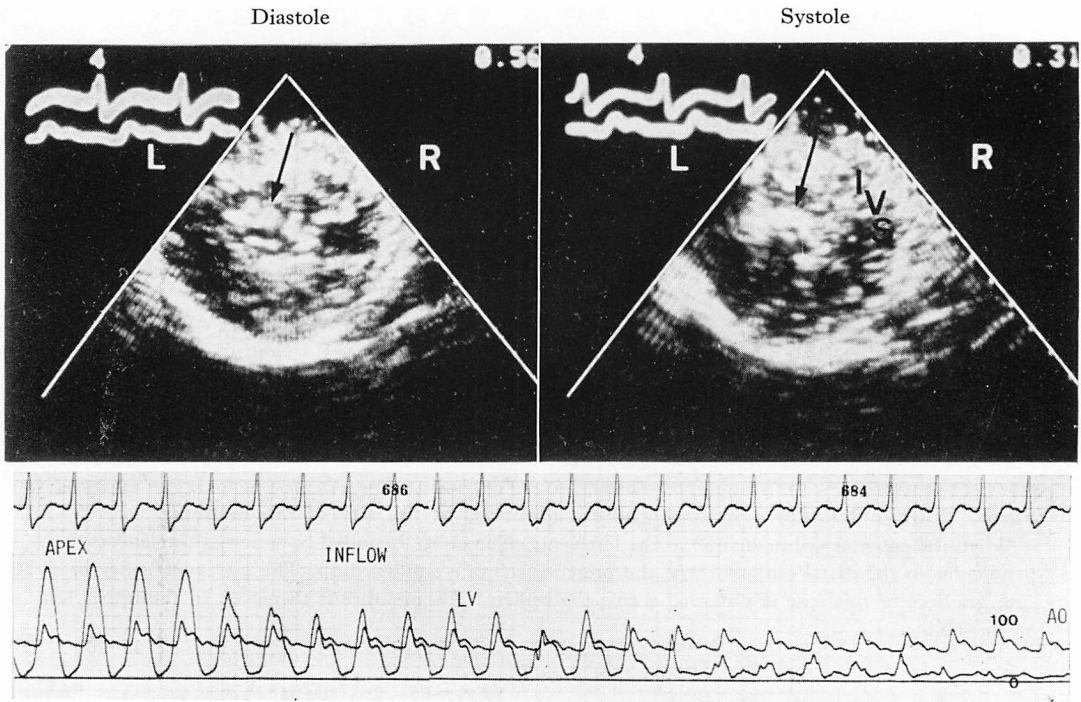


Fig. 6. Intraventricular pressure gradients observed at two sites including the papillary muscle level and leaflets level.

Intraventricular pressure gradients exist between the left ventricular pressure measured by the catheter inserted from the left atrium and the aortic pressure at two sites, i.e., leaflets and papillary muscle levels.

There is a pressure gradient of 30 mmHg between the left ventricular inflow tract near the base and the aortic pressure. A pressure gradient of 90 mmHg is recorded when the tip of catheter was in the subpapillary region near the apex. The position of the tip of the catheter (black arrow) is noted in the short-axis view.

It is evident that there are intraventricular pressure gradients in two sites including the papillary muscle level and the leaflets level.

が明確となった。また、弁由来の説でも、従来は僧帽弁前尖が SAM を形成するという考えが強く^{5,7)}、前尖だけでなく同時に後尖も SAM 形成に関与することが証明されたのは今回が初めてである。

これらの SAM 形成のメカニズムは、もともと肥大した乳頭筋が位置異常を示し、収縮期に左室流出路に突出するために腱索が中隔よりにひかれ⁸⁾、これが心エコー図上 SAM をなし、このさいに弁が正常の開鎖位置にとどまっているもの

と (I 型)、同時に前尖・後尖ともに異常乳頭筋によって先端の方から左室流出路側にひきあげられるものがあつた (II 型)。この I 型と II 型は連続的な変化であるから、この中間の形のものが存在したが、僧帽弁の両弁尖が先端の方から流出路にひき上げられ、それを堰くような形になる程度が強いものを II 型とした。心臓カテーテル中に施行した断層心エコー図により、カテ先がどこにある時に左室内圧較差を生じるかを検討した結果、I 型では乳頭筋より心基部側の左室内では圧較差

を認めず、乳頭筋より心尖部方向にカテーテルが挿入された時のみ圧較差が認められた。この部での圧較差発生のメカニズムは、肥大した乳頭筋が狭い内腔をさらに狭くするために、この部位以下が高圧を示すものと考えられる。これに対し、弁が流出路を横切る程度が強い II 型では、カテーテルがそれを越える時に左室内圧較差が認められた症例が多かった。また II 型の 1 例で心室中

隔の myotomy, myectomy の術後にもなお弁帆部と乳頭筋部位の 2 カ所で心室内圧較差を認めたことは、II 型ではこの 2 カ所で圧較差が発生する機序があることが確認されたことになる。このことは、II 型の症例でも I 型と同様に乳頭筋レベルの形態的条件、SAM 発生機序をもっている筈であるから、I 型と同様に乳頭筋レベルで圧較差が生じることは当然であると考えられる。また

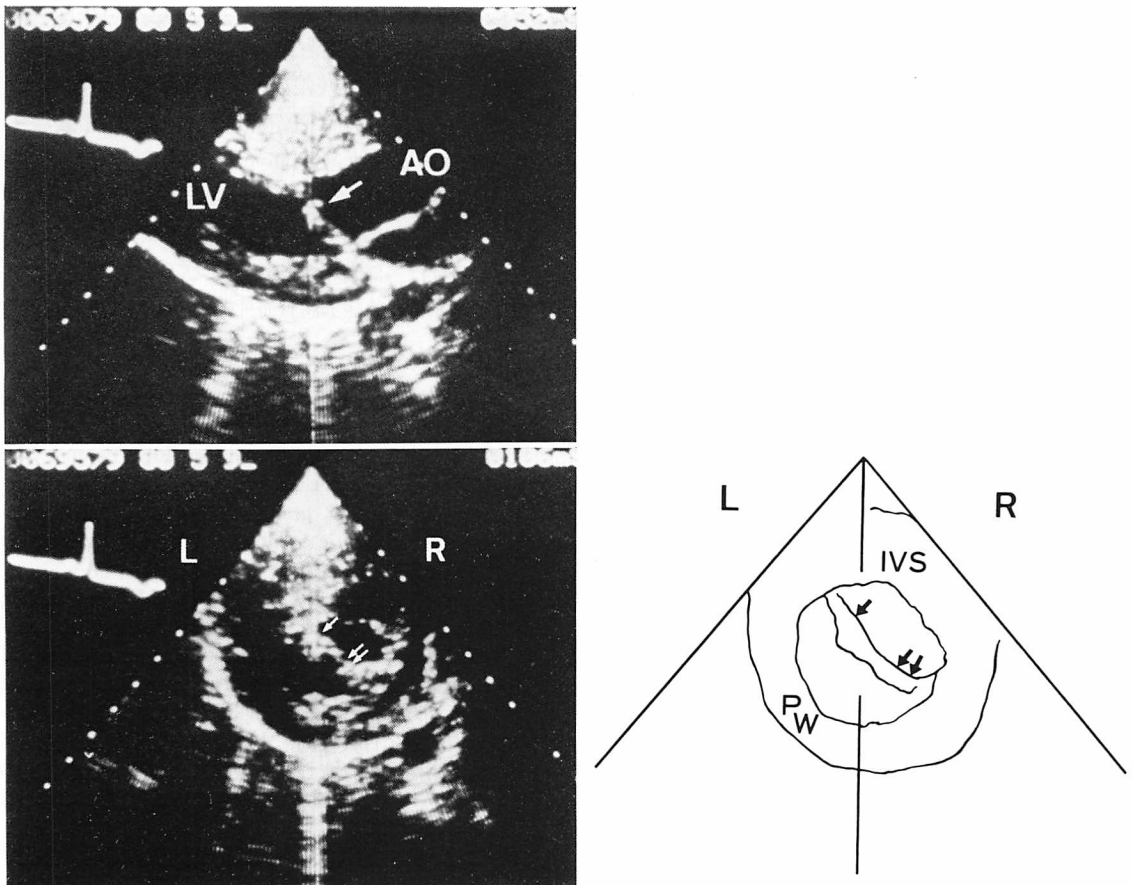


Fig. 7. A case of partial obstruction of the left ventricular outflow tract by the mitral leaflets.

The displacement of the chordae tendineae and leaflets due to the protrusion of the anterior papillary muscle toward the ventricular septum is shown clearly in the long-axis view (upper-panel). In a short-axis view obtained 56 msec thereafter by rotating the transducer 90 degrees around with the middle white center line, the lateral parts of the anterior and posterior leaflets are displaced toward the ventricular septum (✓), so that they are in contact with the septum. However, the medial parts are in the ordinary closed position (✓/), remaining a cavity against septum.

II 型のうち 3 例では左室内圧較差が認められないことや、弁が左室流出路を横切る程度が小さい症例では左室内圧較差が少ないことから、この弁での圧較差も弁が流出路を横切る程度によってさまざまであると考えられる。SAM の形成に主として関与する乳頭筋は、前乳頭筋、後乳頭筋のうち、どちらか一方だけのことがあり、また両者が同じように作用する場合もあるなど、症例によって状況に差がある。これらの乳頭筋の状況に応じて弁帆部も必ずしも均一に流出路を閉塞しているわけではなく、乳頭筋が流出路に強く突出している側では腱索や弁がより強く流出路に引きあげられる (Fig. 7)。したがって、II 型の症例でもこの弁の部分が突出する程度により、圧較差を生じる例や生じない例が存在することが理解できる。

今回の症例の中には、III 型に属する症例はなかった⁹⁾。この型のものが左室内圧較差を生じる可能性も否定できず、そのさいには乳頭筋は I 型、II 型の場合とは異なり、圧較差発生の主たる原因とはならないと考えられる。

要 約

断層心エコー図により、肥大型心筋症における収縮期僧帽弁前方運動 (以下 SAM) の発生機序を検討した結果、現在のところ次の 3 つの型が認められることがわかった。1) 肥大した乳頭筋の位置異常があり、収縮期に乳頭筋が左室腔に突出し、そのために腱索が心室中隔より引きつけられる症例 (I 型) と、2) 乳頭筋の位置異常はさらに強く、その時同時に、腱索だけでなく、弁 (前尖、後尖ともに) も先端のほうから高位流出路にまで引きあげられ、弁が左室流出路を横切るようになる症例 (II 型) があった。3) さらに、後尖が弁閉鎖時に心室中隔側にいきすぎようになり、そのために前尖、腱索が前方に動く症例 (III 型) があった。

M モード心エコー図上、SAM が認められた 15 例を対象に、心臓カテーテル施行中に断層心エコー図を施行して、カテーテル先端がどこにある

時に左室内圧較差が発生するかを検討した。I 型は 7 例、II 型に属するものないし中間的と考えられるものは 8 例であり、III 型に属するものは今回の症例中には含まれていない。

I 型では、左室内圧較差は乳頭筋レベルにあり、それよりも心尖部側は高圧で、またそれより心基部側の左室流出路ならびに流入路は常圧であった。II 型では、弁先端が流出路を横切る個所で圧差が見られ、それより末梢側の流出路は低圧で、逆に中枢側の流出路ならびに流入路は高圧であった。またこの型ではそのほか I 型同様、乳頭筋レベルでも圧較差のある場合があった。ただしこれらの圧較差は僧帽弁前後尖が流出路を堰く程度により、また乳頭筋の肥大の程度により、生じたり、生じなかったりすると考えられた。

この研究は一部昭和 55 年度および 56 年度厚生省特定疾患「特発性心筋症」調査研究費によったことを付記する。

文 献

- 1) Henry WL, Clark CE, Glancy DL, Epstein SE: Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N Engl J Med* **288**: 989, 1973
- 2) Henry WL, Clark CE, Griffith JM, Epstein SE: Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). *Am J Cardiol* **35**: 337, 1975
- 3) 陣内重三, 古賀義則, 吉岡春紀, 杉 健三, 戸嶋裕徳: 高速度超音波心臓断層法による肥大型心筋症の検討——特に左室流出路狭窄の成因に関して. *心臓* **10**: 498, 1978
- 4) 仁村泰治, 榊原 博, 松尾裕英, 松本正幸, 宮武邦夫, 永田正毅, 別府慎太郎, 玉井正彦, 千田彰一, 佐藤健司, 阿部 裕: 肥大型心筋症における左室形態ならびに動態の超音波心臓断層法による検討——特に閉塞性の問題に関連して. *心臓* **7**: 1461, 1975
- 5) Gehrke J, Goodwin JF: The significance of systolic anterior motion (SAM) on the mitral valve echo pattern in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol* **1**: 152, 1978
- 6) Nagata S, Nimura Y: Anatomical and functional

- features of hypertrophied left ventricle. Studied with M-mode and real-time cross-sectional echocardiographies. *Jpn Circul J* **43**: 333, 1979
- 7) Maron BJ, Gottdiener JS, Robert WC, Henry WL, Savage DD, Epstein SE: Left ventricular outflow tract obstruction due to systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet in patients with concentric left ventricular hypertrophy. *Circulation* **57**: 527, 1978
- 8) Reis RL, Bolton MR, King JF, Pugh DM, Dunn MI, Mason DT: Anterior-superior displacement of papillary muscles producing obstruction and mitral regurgitation in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Operative relief by posterior-superior realignment of papillary muscles following ventricular septal myectomy. *Circulation* **49**, **50** (Suppl II): II-181, 1974
- 9) Gardin JM, Talano JV, Stepanides L, Fizzano J, Lesch M: Systolic anterior motion in the absence of asymmetric septal hypertrophy. A buckling phenomenon of the chordae tendineae. *Circulation* **63**: 181, 1981