

肥厚の進展経過を観察しえた肥大型心筋症の1例

Hypertrophic cardiomyopathy with progressive left ventricular hypertrophy: A case report

瀬尾 俊彦
横田 慶之
熊木 知行
宝田 明
田淵 光
郭 鴻圖
鄧 尚昇
鈴木 洋
前川起至央
古田 豊
福崎 恒

Toshihiko SEO
Yoshiyuki YOKOTA
Tomoyuki KUMAKI
Akira TAKARADA
Hikaru TABUCHI
Kohzu KAKU
Shosho TOH
Hiroshi SUZUKI
Kisio MAEKAWA
Yutaka FURUTA
Hisashi FUKUZAKI

Summary

A 64-year-old man was hospitalized in March 1983 for recurrent episodes of dyspnea and palpitation despite medical treatment. At 48 years of age (1967), hypertension was diagnosed, but well controlled by propranolol. At the age of 59 years (1979), his first episode of dyspnea and palpitation was noted, with electrocardiographic (ECG) evidence of left ventricular hypertrophy (LVH), and abnormal Q waves in leads III and aVf. The echocardiogram, however, showed mild LVH with neither asymmetric septal hypertrophy (ASH) nor systolic anterior movement (SAM). On admission (1983), his blood pressure was 130/70 mmHg, and a grade III systolic murmur was heard along the left sternal border and over the apex. On ECG, the left precordial voltage ($Sv_1 + Rv_5$) was diminished and the depth of the Q wave in lead III increased compared with that of 1978. On echocardiography, we observed prominent septal hypertrophy (IVST: 20 mm) with ASH (IVST/PWT=2.0), SAM, an enlarged left atrium, and a diminished left ventricular (LV) cavity. Left ventricular catheterization showed a pressure gradient of 90 mmHg between the LV apex and outflow tract and histological examination of the bi-ventricular endomyocardial biopsy material showed markedly hypertrophied and mildly disarranged myocardial fibers with bizarre nuclei.

We considered that this was an interesting case in which ASH and SAM developed in the progression of LVH during the follow-up period.

神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町7-5-1 (〒650)

The First Department of Internal Medicine, Kobe
University School of Medicine, Kusunoki-cho, 7-5-1
Chuo-ku, Kobe 650

Received for publication January 23, 1984; accepted May 1, 1984 (Ref. No. 27-40)

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM)
motion (SAM) Echocardiography

Asymmetrical septal hypertrophy (ASH)

Systolic anterior

はじめに

肥大型心筋症 (HCM) における臨床所見の経時的変化に関する報告は数多い。しかし、本症における壁肥大の進展状況を観察した報告は数少ない。今回我々は、心エコー図法による5年間の経過観察中に、propranolol 投与中にもかかわらず、左室肥大の進展、ならびに systolic anterior motion (SAM) の出現をみた1症例を経験したので報告する。

症 例

患者: 64歳, 男性

主訴: 呼吸困難・心悸亢進

家族歴: 次兄に高血圧, 心疾患なし

既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1969年, 会社の健康診断にて始めて高血圧を指摘された。この時, 血圧は180/100 mmHgであった。以後 propranolol 60 mg/日にて, 血圧は正常範囲にコントロールされていた。1978年6月と9月, および1981年3月に, 歩行中呼吸困難, 心悸亢進が出現し, 某院にて加療を受け軽快した。以後自覚症状もなく, 血圧もよくコントロールされていたが, 1983年2月, 入浴後に再び上記症状が出現し, 精査のため, 当院に入院した。

入院時現症: 身長159 cm, 体重62 kg. 体温36°C. 脈拍64/分, 整. 血圧130/78 mmHg, 左右差なし. 貧血, 黄疸および甲状腺腫大, リンパ節腫大は認めず. 胸部では第3肋間胸骨左縁に駆出性収縮期雑音, 心尖部に汎収縮期雑音を聴取した. 肺は正常呼吸音で, 肝, 腎, 脾は触知せず, 腹水, 浮腫も認められなかった. また神経学的にも異常所見はみられなかった。

一般検査所見: 入院時検査では, 血沈, 血液検

血, 血液化学, 血清学的検査に異常を認めず, 血液ガスでも pH 7.447, PaO₂ 90.9 mmHg, PaCO₂ 35.3 mmHg であった。

胸部 X線所見 (Fig. 1): 1978年の胸部 X線所見では, 左 I, IV 弓が突出, 心胸郭比は49%であった。1983年には心胸郭比は51%と軽度増加したが, 肺野に異常陰影やうっ血所見は認められなかった。

心電図所見 (Fig. 2): 1978年の心電図では, 正常洞調律で, 軸は0°, Sv₁+Rv₅=5.8 mV と左側胸部誘導高電位を呈しており, III および aVf でそれぞれ QS, QR パターンを呈し, また I, aVL, V_{4,5} に0.1 mV の ST 低下, I, aVL に陰性 T 波を認め, 1981年には aVf の QR は QS パターンとなり, aVL の陰性 T 波は深くなった。1983年には Sv₁+Rv₅=4.9 mV となり, 1978年に比し左側胸部誘導高電位差が低下した。Treadmill テストでは, Bruce の Stage II 相当の負荷にて呼吸困難のため中止したが, 明らかな ST 変化は認めなかった。

心エコー図所見: 1978年の心エコー図では, 心室中隔厚 (IVST) 11 mm, 左室後壁厚 (PWT) 10 mm, 左室拡張末期径 (LVDd) 52 mm, 左室収縮末期径 (LVDs) 33 mm, 左房径 (LAD) 30 mm, 大動脈径 (AOD) 32 mm, 左室流出路径 (LVOTD) 27 mm で, 明らかな ASH や流出路狭窄所見はなく, SAM も認められなかった。左室長軸および短軸の心断層図でも, 心室中隔あるいは他部位の不均衡左室壁肥大や, 左室内狭窄は認められなかった。しかし, 前および後乳頭筋はともに肥大していた (Fig. 3)。1981年には, IVST 18 mm, PWT 10 mm となり, IVST/PWT が1.8の ASH を呈した (Fig. 4)。さらに1983年には, IVST 20 mm, PWT 10 mm, IVST/PWT 2.0 と ASH の程度は増し, さらに SAM も観察された。

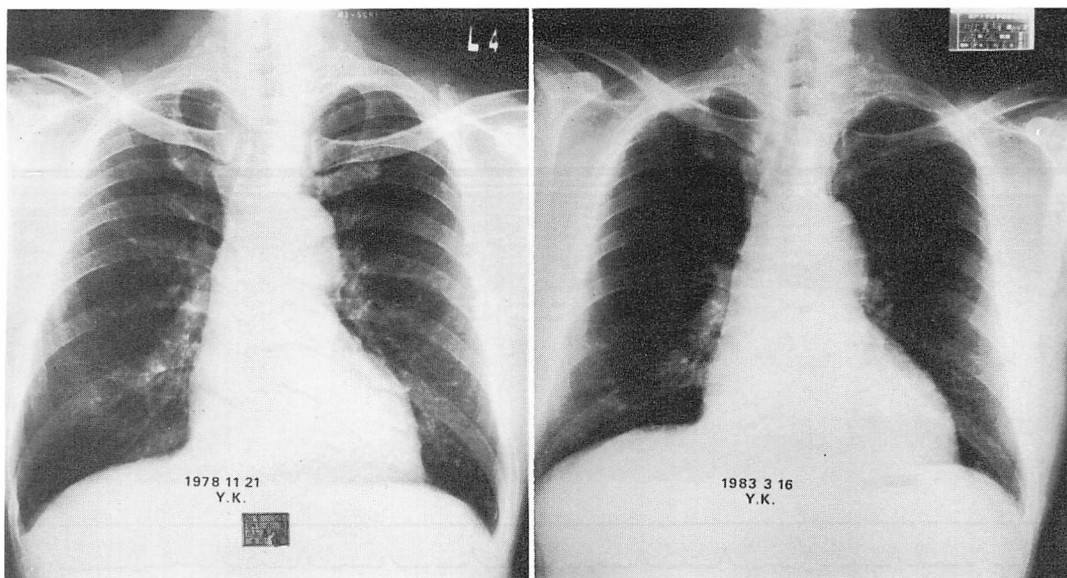


Fig. 1. Chest radiographs.

Left: Chest radiograph on November 21, 1978. Right: Chest radiograph on March 16, 1983.

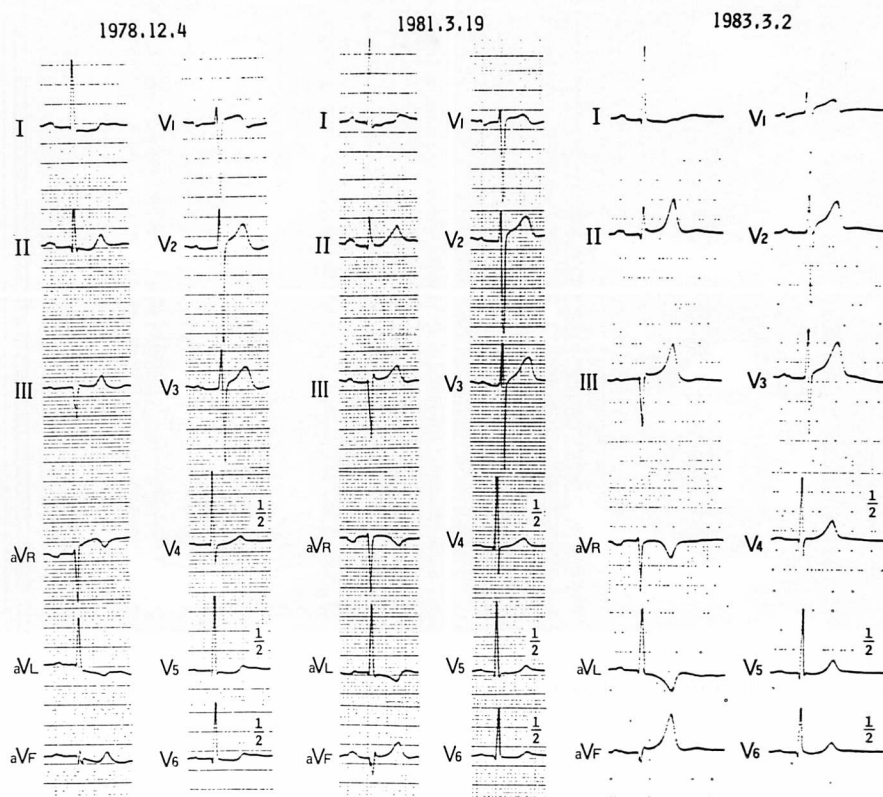
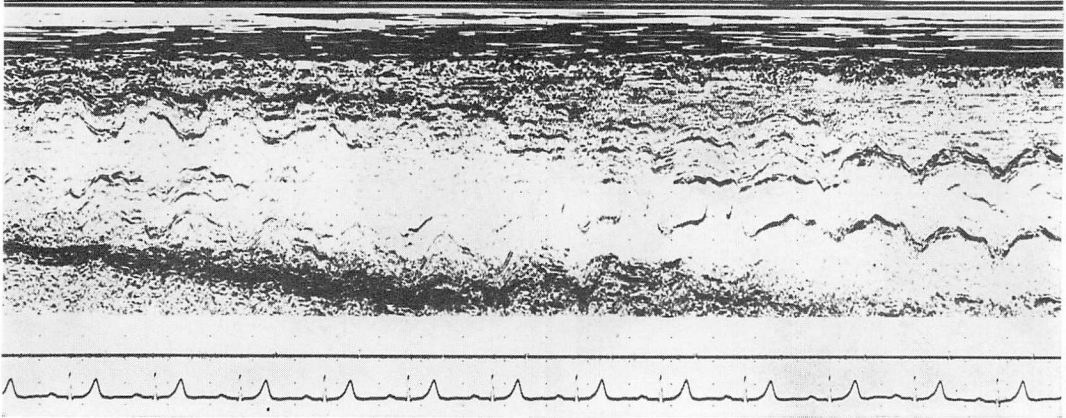


Fig. 2. Serial electrocardiograms (ECG).

Left: ECG on December 4, 1978. Middle: ECG on March 19, 1981. Right: ECG on March 2, 1983.

A)



B)

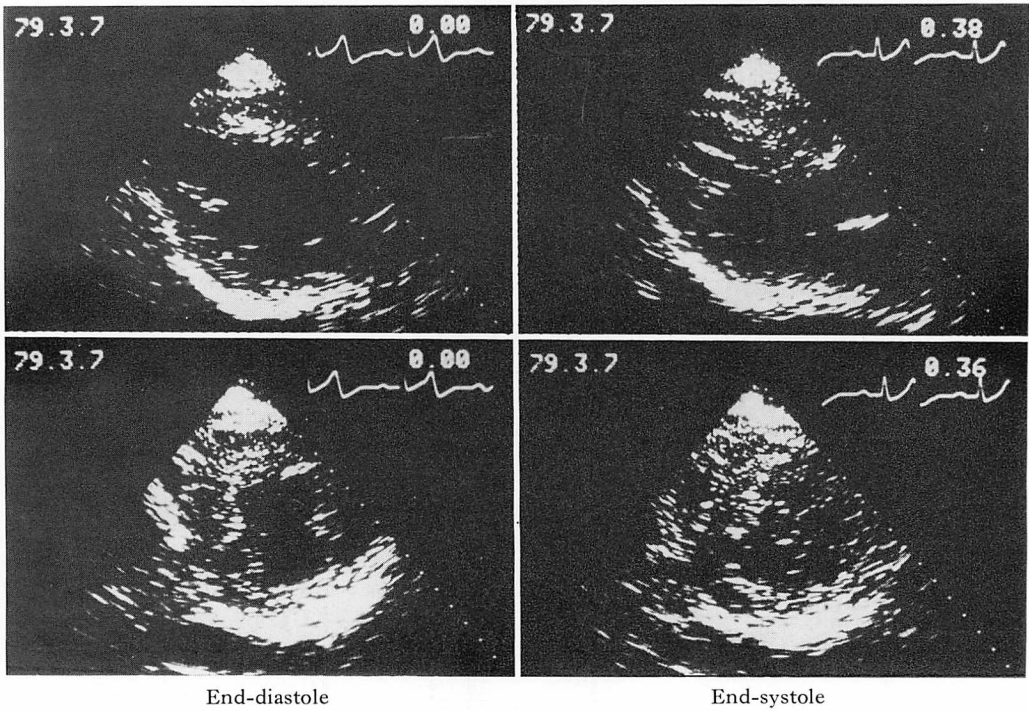


Fig. 3. Echocardiograms on March 7, 1979 (60-year-old).

Panel A: M-mode echocardiogram.

Panel B: Two-dimensional echocardiograms.

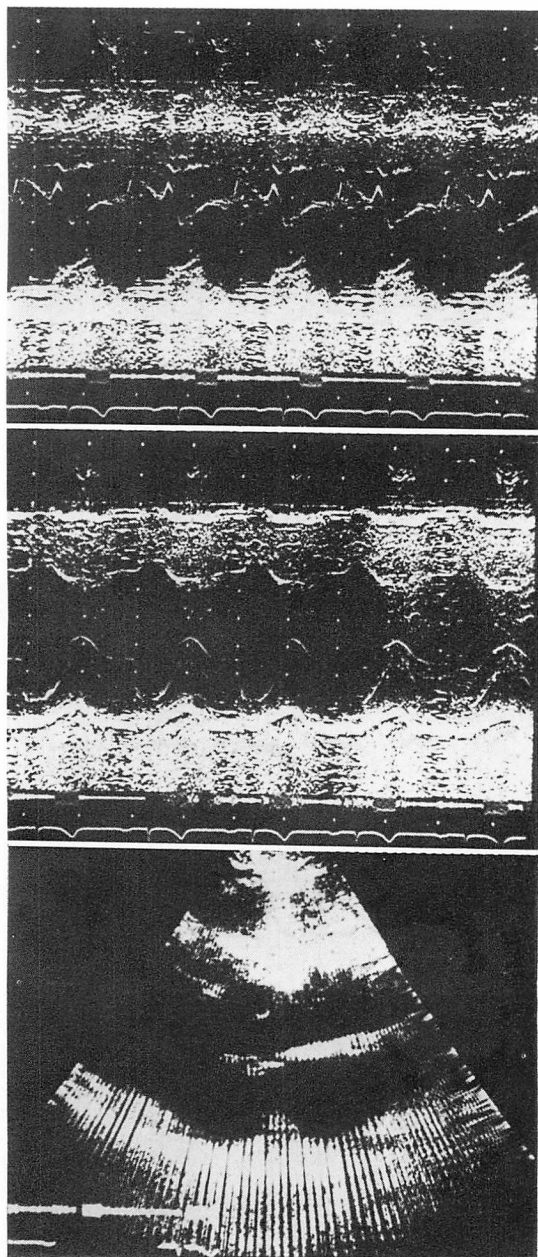


Fig. 4. M-mode and two-dimensional echocardiograms on March 10, 1981 (62-year-old).

LVDD 47 mm, LVDs 25 mm と左室腔はやや狭小化し, LAD は 45 mm と拡大した. 心断層図にても心室中隔が著明に肥大し, 明らかに ASH

Table 1. Recent cardiac catheterization data (March 29, 1983)

	Systolic	Diastolic	Mean
Aorta	134 mmHg	70 mmHg	94 mmHg
LV Apex	220	0	
Outflow	130	0	EDP 14
PC	13	7	9
PA	26	8	12
RV	26	0	EDP 5
RA	5	0	2
LV pressure gradient: 90 mmHg			
Ventriculography			
LVEDVI	102 ml/m ²		
LVESVI	20 ml/m ²		
EF	81%		

所見を呈した (Fig. 5). パルス・ドプラー心エコー図では, 左室流出路に広域スペクトルの乱流パターン, また左房内に僧帽弁逆流シグナルを認めた (Fig. 6).

心臓カテーテル所見 (Table 1): 左心カテーテルでは, 左室拡張末期圧は 14 mmHg であった. また引き抜き圧測定にて左室心尖部と流出路間に 90 mmHg の圧較差を認めた. 右心カテーテルでは, 肺動脈楔入圧波形で a 波の増高を認めたが, 心内圧は正常範囲であった.

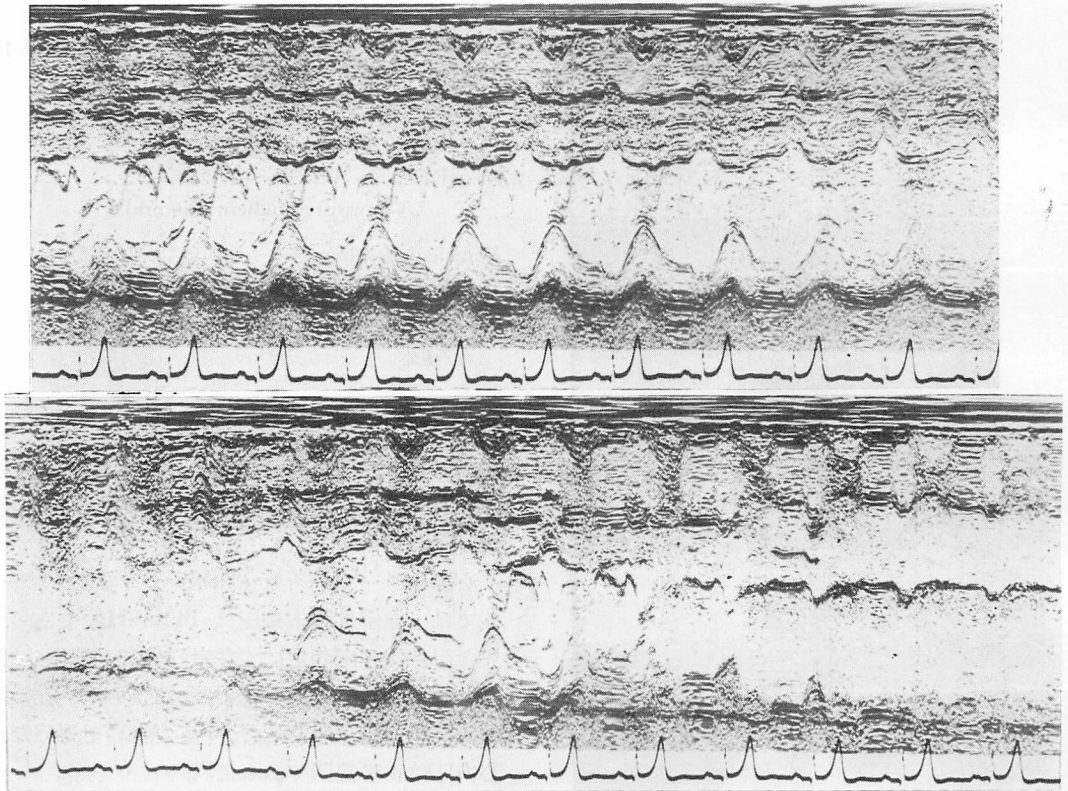
左室造影および冠動脈造影所見 (Fig. 7): 左室造影でも, 左室壁肥大および心室中隔の左室腔内への突出が認められたが, 冠動脈造影では, 左右とも有意な狭窄は認めなかった.

心筋生検 (Fig. 8): 左室心筋生検像では, 心筋細胞は大小不同を伴い, 高度に肥大し, 空胞変性も認められた. また核は濃染および変形し, いわゆる bizarre nuclei を呈していた. 右室心筋生検でも同様の変化が認められた.

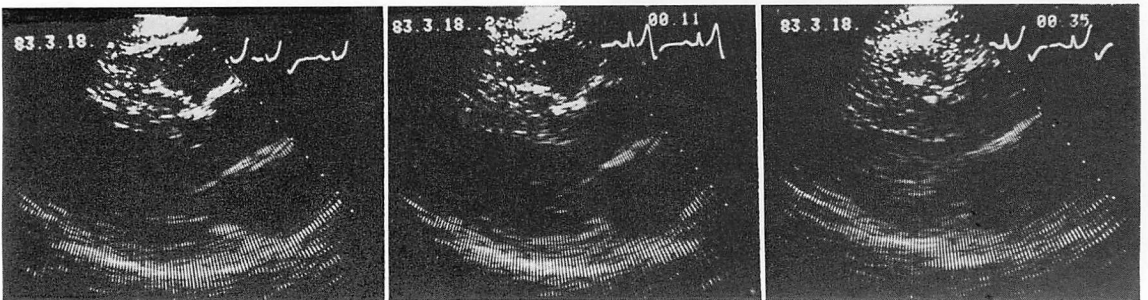
考 察

肥大型心筋症における肥厚の程度および広がり, は, 個々の症例で差が著しく, また本症の臨床所見に関する報告も数多い⁶⁻¹³⁾. しかし, 本症の左

A)



B)



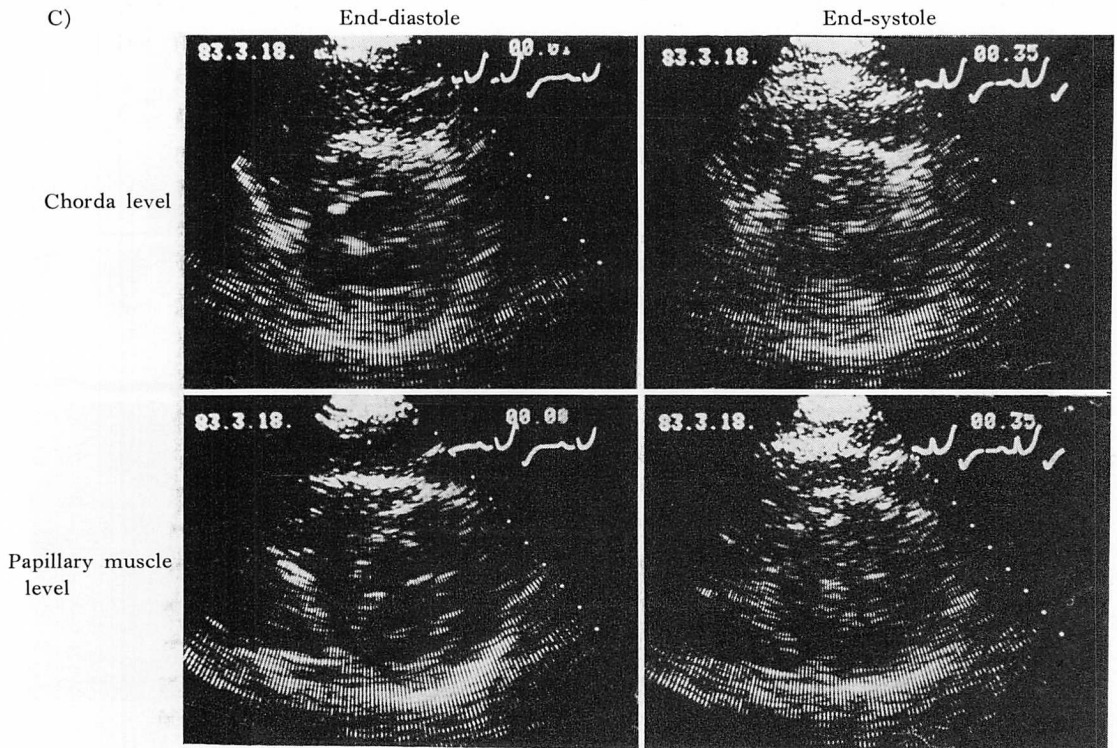


Fig. 5. M-mode and two-dimensional echocardiograms on March 18, 1983.

Panel A: M-mode echocardiograms.

Panel B: Long-axis views of two-dimensional echocardiograms.

Panel C: Short-axis views of two-dimensional echocardiograms.

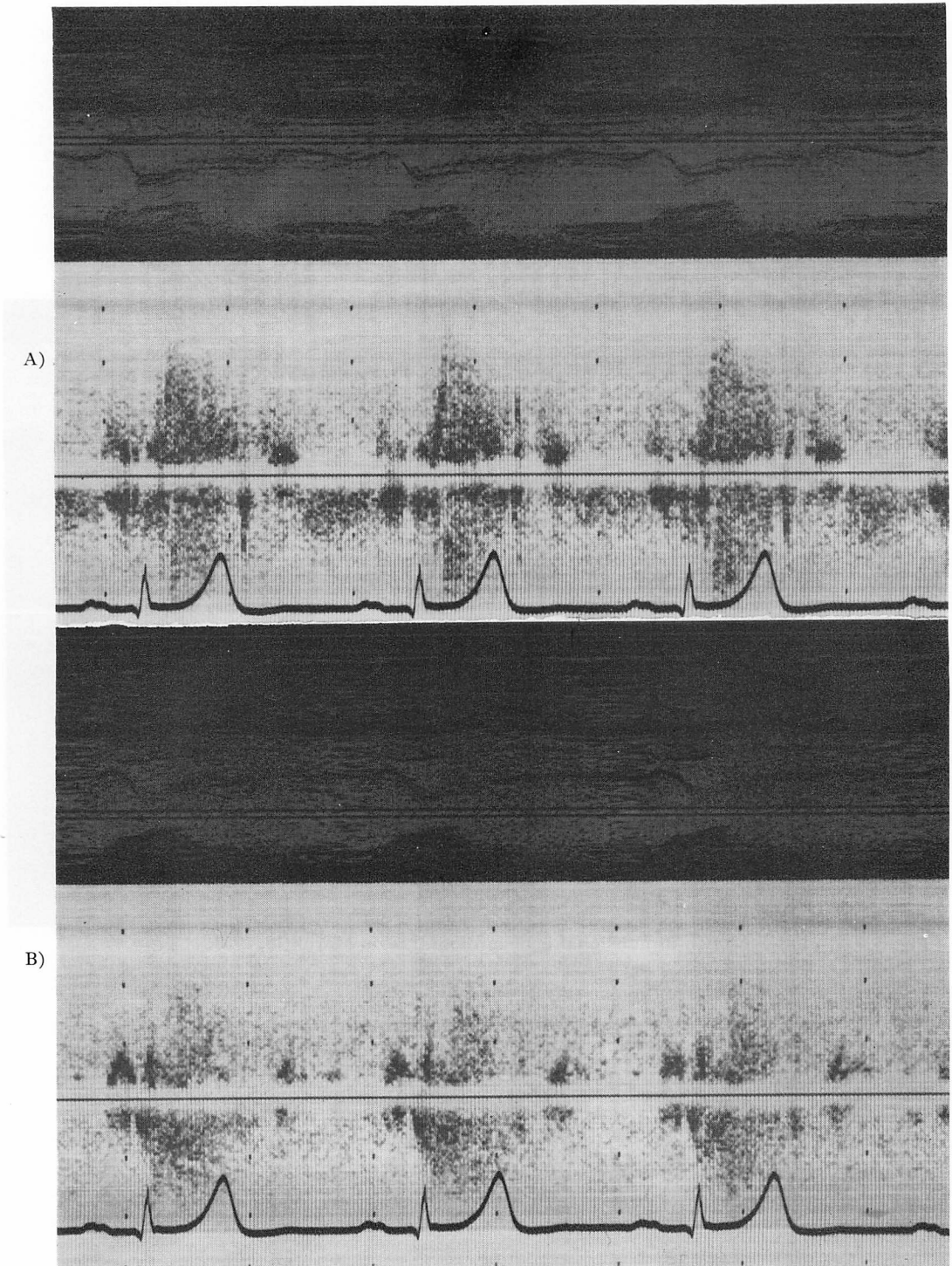


Fig. 6. Pulsed Doppler echocardiograms.

Panel A: left ventricle outflow tract.

Panel B: mitral orifice.

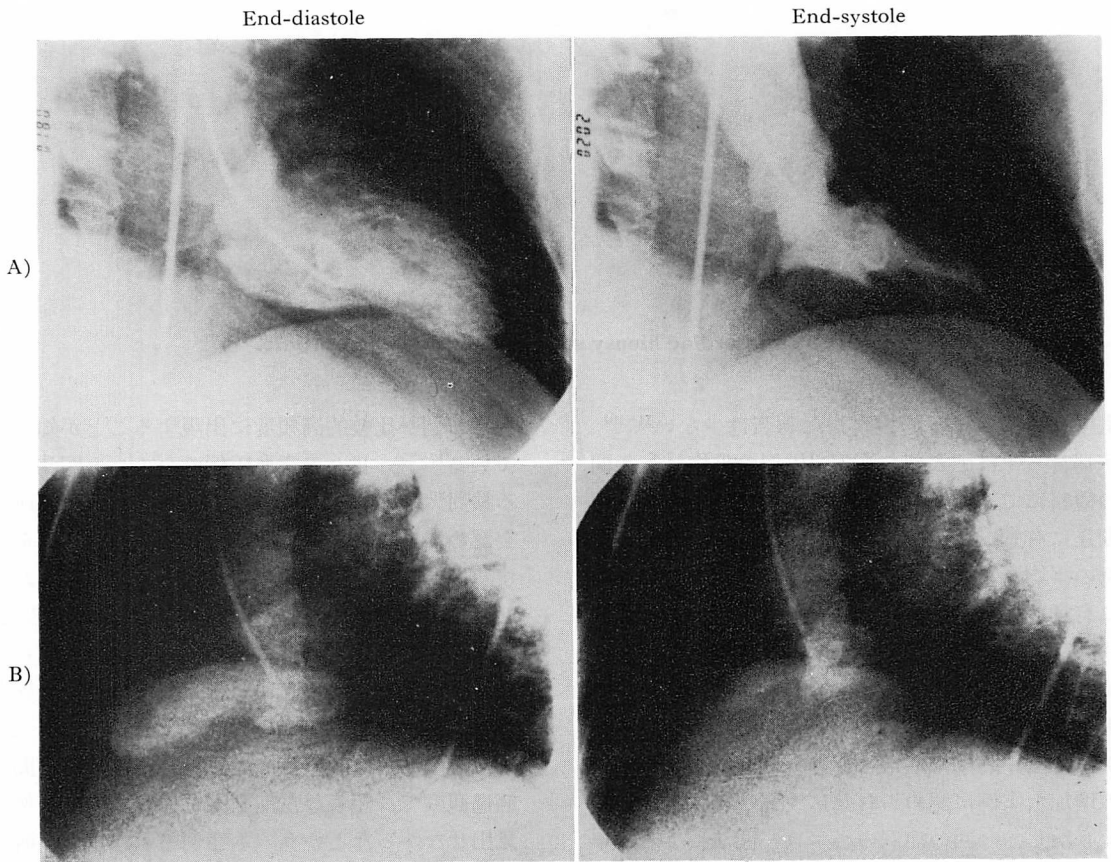


Fig. 7. Left ventriculograms.
Panel A: right anterior oblique view.
Panel B: lateral view.

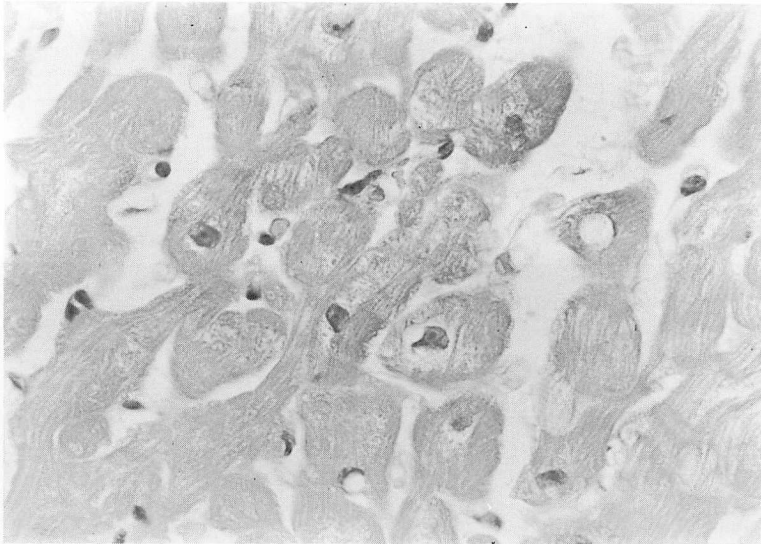


Fig. 8. Cardiac biopsy specimen of the left ventricle.

室壁肥大進展程度を観察した報告は少ない^{14~16)}. 宇都宮ら¹⁴⁾は肥大型心筋症 10 例の平均 3.5 年間の観察にて, 心室中隔厚, 左室後壁厚, 左室拡張期径に有意な変化を認めず, 高橋ら¹⁵⁾も HCM 7 例の平均 6.2 年間の観察で, 心筋肥厚や左室機能に有意な経年変化は認めていない. 我々の HCM 19 例 (この内 NYHA III 度の心不全を有する例は 4 例) の平均 2.7 年間の観察¹⁶⁾でも, 19 例中 5 例に左室腔 (LVDd と LVDs) の拡大を認めたが, 心室中隔厚の増加を認めた例はなく, 後壁厚の増加も 1 例に認められたにすぎない.

しかし, 今回の症例の心エコー図法による 5 年間の経過観察では, 左室後壁には明らかな変化を伴わず, 心室中隔の肥大が出現し, 漸次進展した. また, 左室径は減少, 左房径は増加し, さらに 1983 年には SAM が出現し, 左心カテーテルで 90 mmHg の左室内圧較差を認めた. 本症例では高血圧を合併しているので, 高血圧の左室肥大への影響も無視できない. しかし我々が観察した 5 年間は, 血圧は正常範囲にコントロールされていた. 高血圧症例における左室壁肥大様式は必ずしも均等でなく, 肥大型心筋症類似の ASH 所見を

呈する例が比較的高頻度に出現することが知られている^{17~25)}. 我々の高血圧例の心エコー図法による検討²⁶⁾でも, 70 例中 16 例 (23%) に ASH 所見を認めている. さらに HCM 95 例と, ASH を有する本態性高血圧症 16 例における異常 Q 波および SAM の出現頻度は, 前者ではそれぞれ 45% および 26% であったのに比し, 後者ではいずれも皆無であった. 本症例では, III と aVF に異常 Q 波を認め, 1983 年には SAM が出現している. また石澤ら²²⁾は, 軽症高血圧例 31 例の 10 年間の経過観察で, 顕著な左室肥大を呈する例は 1 例も見出せなかったという. 本症例でも, 我々が観察しえた 5 年間の血圧は正常範囲にコントロールされ, この間に圧負荷に伴う壁肥大, 特に本報告に示したような著明な ASH を有する左室肥大が進展することは極めてまれなことと考えられる. すなわち, 本症例の高血圧は, 壁肥大の主たる原因というよりは, HCM の遺伝的素因に刺激を与え, むしろ壁肥大に対し誘発的に働いたものと考えられる.

以上より, 本症例は肥大の軽度な時期から non-obstructive HCM, さらに obstructive

HCM への肥大, 進展を示した 1 例と思われる: 今後さらに本症例の経過を観察するとともに, 多数の肥大型心筋症例について注意深い経過観察が必要であり, それによって肥大型心筋症の成立機序解明に対する示唆が与えられるものと考えられる.

要 約

患者は 64 歳, 男性. 1969 年, 高血圧を指摘され, 以後, 投薬にて血圧は正常範囲にコントロールされていた. 1978 年 3 月, 呼吸困難および心悸亢進が生じ, 投薬にて軽快し, 1983 年 3 月, 精査のため当科へ入院した. 入院時血圧は 130/70 mmHg, 心基部および心尖部に収縮期雑音を認めた. 心電図では 1978 年 3 月に認められた III の異常 Q 波および aV_L の陰性 T 波は, 1983 年にはさらに深くなり, aV_F にも異常 Q 波が出現し, Sv₁+Rv₅ は 5.8 mV から 4.8 mV となった. 心エコー図では, 1978 年には心室中隔の軽度の肥厚, 1981 年には中隔厚 18 mm, 後壁厚 10 mm と非対称性中隔肥大, 1983 年には中隔はさらに肥厚し, 左室は狭小化, 左房は拡大し, SAM も認められた. また, ドプラー心エコー図にて左室流出路に乱流パターン, 左房内に逆流シグナルを検出し, 左心カテにて 90 mmHg の圧較差を認め, 心筋生検では高度の心筋肥大および核変形を認めた.

以上のごとく, 本症例は, 肥大型心筋症の左室肥大の軽度な時期から明らかな ASH へと進展し, さらに SAM が出現するに至る肥大進展経過を観察し得た興味ある 1 症例と考えられたので, ここに報告した.

文 献

- 1) Maron BJ, Gottdiener JS, Roberts 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
- 2) Nagata S, Sakakibara H, Beppu S, Park Y, Masuda Y, Nimura Y: Mechanism of the systolic anterior motion of the mitral valve and site of the intraventricular pressure gradient in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Cardiography* 11: 1077, 1981 (in Japanese)
- 3) Kanaya H, Genda A, Funazu T, Ishise S, Kawasaki S, Saiki S, Mori K, Oiwake H, Nakayama A, Hamada M: Clinical studies of patients showing so-called "SAM" (systolic anterior movement) by echocardiography. *J Cardiography* 6: 603, 1976 (in Japanese)
- 4) 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
- 5) 松尾裕英, 松本正幸, 浜中康彦, 大原龍彦, 土井光徳, 葛谷恒彦, 千田彰一, 角村純一, 安井 潔, 阿部 裕, 山田義夫, 棚橋秀生: 肥大型心筋症における乳頭筋・腱索の運動態について. 扇形電子走査超音波心臓断層法 (第 13 報). *日超医講演論文集* 32: 257, 1977
- 6) 川西秀夫: 断層心エコー法による肥大型心筋症の病態に関する研究; 特に心電図所見との対比; 神戸大学医学部紀要 44: 47-58, 1983
- 7) Amano K, Sakamoto T, Tei C, Hada Y, Yamaguchi T, Takenaka K, Murayama M, Mashima S, Muraio S: Cardiomyopathy presenting left ventricular free wall hypertrophy as a distinctive feature. *J Cardiography* 10: 1141, 1980 (in Japanese)
- 8) Kondo T, Hishida H, Teshigawara H, Ohashi S, Miyagi Y, Nomura M, Okazima S, Hisada S, Mizuno Y: Electrocardiographic manifestations of hypertrophic cardiomyopathy: Correlation with M-mode echocardiographic findings. *J Cardiography* 9: 1, 1979 (in Japanese)
- 9) Kawanishi H, Inoh T, Hayakawa M, Kaku K, Kumaki T, Toh S, Fukuzaki H: Study on idiopathic hypertrophic cardiomyopathy: Correlation with disproportional hypertrophy of the left ventricle and clinical features. *J Cardiography* 12: 155, 1982 (in Japanese)
- 10) 仁村泰治, 榎原 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: 146, 1975
- 11) Kuno A, Kanae K, Nakatsuka T, Yoshimura S: Non-invasive diagnosis of the hypertrophic portion in cardiomyopathy: Comparison of electrocardiographic and vectorcardiographic abnormalities

- with the hypertrophic portion of the left ventricle determined by two-dimensional echocardiography. *J Cardiography* **11**: 1089, 1981 (in Japanese)
- 12) Maron BJ, Henry WL, Roberts WC, Epstein SE: Comparison of echocardiographic and necropsy measurements of ventricular wall thickness in patients with and without disproportionate septal thickening. *Circulation* **55**: 341, 1977
 - 13) Maron BJ, Wolfson JK, Ciro E, Spirito P: Relation of electrocardiographic abnormalities and patterns of left ventricular hypertrophy identified by two-dimensional echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **51**: 189, 1983
 - 14) 宇都宮俊徳, 鶴田満治, 奥保彦, 橋場邦武: 特発性心筋症における心エコー図所見の経年変化. *日超医講演論文集* **36**: 273, 1980
 - 15) 高橋秀年, 臼井康雄, 加藤政孝: 心エコー図による非閉塞性肥大型肥大型心筋症の経年変化に関する検討. *日超医講演論文集* **42**: 213, 1983
 - 16) 川西秀夫, 猪尾力, 横田慶之, 早川正徳, 熊木知行, 郭鴻図, 福崎恒: 心エコー法による特発性心筋症(肥大型)の経過観察. *日超医講演論文集* **38**: 281, 1981
 - 17) Tsuda T, Sawayama T, Kato T, Mizutani K: The differentiation between hypertrophic cardiomyopathy and hypertensive heart disease. *J Cardiography* **9**: 789, 1979 (in Japanese)
 - 18) Sonotani N, Takatsu T: Echocardiographic investigation of the cardiac hypertrophy in cardiomyopathy and hypertension. *J Cardiography* **9**: 31, 1979 (in Japanese)
 - 19) Ohno M, Hayashi S, Hosokawa O, Watanabe K, Takano S, Kamei K, Yazawa Y, Kabasawa T, Kasahara T, Shu T, Higuma N, Ozawa T, Tamura K, Shibata A: Echocardiographic study of hypertensive cardiac hypertrophy (HCH): With special note on the differentiation from hypertrophic cardiomyopathy without obstruction (HCM). *J Cardiography* **9**: 469, 1979 (in Japanese)
 - 20) Fujita S, Murakami E, Takegoshi N, Hiramaru Y, Matsui S, Murakami H, Kitano E, Masuya K, Saga T, Nomura M: Asymmetric septal hypertrophy (ASH) in essential hypertension. *J Cardiography* **8**: 643, 1978 (in Japanese)
 - 21) Tsutsumi T, Osada H, Kato T, Matsuno S, Yamamoto M, Harumi K: Clinical significance of echocardiography in the management of hypertension: *J Cardiography* **8**: 663, 1978 (in Japanese)
 - 22) 石沢一甫, 横山永, 岡田守仁, 松本秀也, 深堀肇, 楠正知, 湊忠雄, 松森昭, 川下憲二: 境界城高血圧を有する男子と正常血圧を有する男子における左室肥大の発症について. 10年間の経過観察に基づく検討, *心臓* **11**: 1190, 1979
 - 23) Sonotani N, Takatsu T: Echocardiographic study of hypertension: Wall thickness and hemodynamics. *J Cardiography* **8**: 653, 1978 (in Japanese)
 - 24) Yamamoto T, Tanimoto M, Mikihata S, Oogami T, Ando H, Kawai Y, Yasutomi N, Iwasaki T, Yorifuji S: Asymmetric septal hypertrophy and hypertension. *J Cardiography* **10**: 395, 1980
 - 25) Furukawa K, Katsume H, Tohara M, Watanabe T, Matsukubo H, Inoue D, Torii Y, Sakanaka M, Kunishige H, Ijichi H: Left ventricular wall dynamics in patients with systemic arterial hypertension. *J Cardiography* **9**: 303, 1979 (in Japanese)
 - 26) 川西秀夫, 横田慶之, 松本幸平, 早川正徳, 郭鴻図, 熊木知行, 鄧尚昇, 福崎恒: ASHを呈する高血圧例とHCM例との比較. *日超医講演論文集* **41**: 163, 1982