

閉塞性肥大型心筋症における systolic anterior motion と左室流出路狭窄の成因について

Mechanism of systolic anterior motion and left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy

長谷川一朗  
坂本 二哉  
羽田 勝征  
天野 恵子  
山口 経男  
竹中 克  
高橋 久子  
滝川 玲子  
高橋 利之  
杉本 恒明

Ichiro HASEGAWA  
Tsuguya SAKAMOTO  
Yoshiyuki HADA  
Keiko AMANO  
Tsuneo YAMAGUCHI  
Katsu TAKENAKA  
Hisako TAKAHASHI  
Reiko TAKIKAWA  
Toshiyuki TAKAHASHI  
Tsuneaki SUGIMOTO

Summary

Two-dimensional echocardiographic studies were performed for 22 patients with asymmetric septal hypertrophy and systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve to clarify the mechanism of SAM and left ventricular outflow obstruction.

The long-axis view of the left ventricle showed that a distal portion of the anterior mitral leaflet became surplus when the mitral valve was closed in 15 of 16 patients with SAM-septal contact and in four of six patients without it. In these patients, the mitral leaflet coaptation was displaced anteriorly, and/or the anterior leaflet was elongated, showing an anterior motion. In an unusual patient with SAM-septal contact, a distal portion of the long posterior mitral leaflet was surplus. The remaining two patients without SAM-septal contact had a rather widely coapted portion of the mitral leaflets. The distal surplus portion and the coapted portion of the mitral valve were displaced anteriorly prior to the onset of ejection, and moved forward and protruded into the outflow tract more rapidly and more excessively than the papillary muscles during early to mid systole in all patients. Then, the distal mitral valve and the chordae tendineae adopted the configuration of an inverted V( $\Delta$ ) in mid systole. The tip of the surplus leaflet contacted the interventricular septum in patients with SAM-septal contacts. In

東京大学医学部 第二内科  
東京都文京区本郷 7-3-1 (〒113)

The Second Department of Internal Medicine, Faculty  
of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1,  
Bunkyo-ku, Tokyo 113

Received for publication September 4, 1984; accepted December 1, 1984 (Ref. No. 27-33)

the short-axis view of the left ventricle, the central portion of the distal mitral valve moved forward excessively and bent like an inverted U( $\Omega$ ) during early to mid systole.

Therefore, SAM of the distal mitral valve is thought to be caused by the hydrodynamic force generated by the ejection flow. This force is supposed to be not only due to the Venturi effect, but is more properly understood as a “pushing force”. Left ventricular outflow obstruction is considered to be formed by the protruding distal mitral valve and the hypertrophied septum.

### Key words

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy      Two-dimensional echocardiography      Left ventricular outflow obstruction      Systolic anterior motion (SAM)

## はじめに

閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy: HOCM) における僧帽弁, 腱索あるいは乳頭筋の収縮期前方運動 (systolic anterior motion: SAM), および左室流出路狭窄の成因については, いまだに意見の統一が得られていない. 今回, 我々は本症の断層心エコー画像を検討し, 僧帽弁の接合異常を始めとして, SAMと左室流出路狭窄の発生機序を示唆する諸所見を得たので報告する.

## 対象と方法

対象は心エコー図検査にて非対称性中隔肥厚とSAMを示した22例(年齢16~81歳, 平均47歳, 男性17例, 女性5例)である. これら22例における心室中隔厚は14~35mm(平均24mm), 中隔厚/後壁厚は1.3~2.6(平均1.7)であった.

SAMはMモード心エコー図上, 僧帽弁, 腱索あるいは乳頭筋が, 収縮初期ないし中期に左室後壁よりも速い前方運動を行って, 収縮末期にはII音大動脈成分の直前で急速な後退運動を示すものとした.

SAMと左室内圧較差はともに変動しやすく, 閉塞性の定義には問題があるが, Pollickら<sup>1)</sup>とHenryら<sup>2)</sup>のSAMと左室内圧較差の相関についての報告に基づき, 安静時にSAMが心室中隔に達する16例をHOCMの典型例, 達しない6例を非典型例とした. 典型例の8例と非典型例の4例で左心カテーテル検査を行い, 典型例では17

~103mmHg(平均64mmHg)の左室内圧較差を認めた. 非典型例での左室内圧較差は10mmHg以下にすぎなかったが, 非典型例もSAMの成因上は典型例と連続する病態にあると考えられ, また断層心エコー図上, 弁尖と腱索および乳頭筋の関係が認めやすいため, 今回の検討に加えた.

断層心エコー図装置にはAloka SSD-800を用い, 胸骨左縁および心尖部からの左室長軸断層像を内側から外側へ, また左室短軸断層像を心尖部から大動脈弁まで綿密に反覆スキャンし, そのビデオ録画の微速再生について検討を加えた.

## 成 績

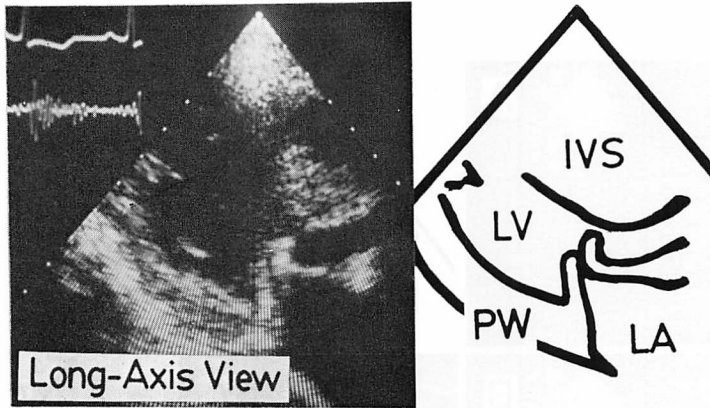
### 1. 代表例の呈示

以下に代表的な4例の断層心エコー図を呈示する.

症例1: 81歳, 女性

収縮中期の心雑音, 二峰性の頸動脈波, 心エコー図(Figs. 1, 2)などにより, 典型的なHOCMと診断された例である. 収縮中期の僧帽弁中央部を横切る左室長軸断層像(Fig. 1)において, 肥厚した僧帽弁弁尖接合部の前・後尖が判別され, 「く」の字形に屈曲した前尖と, 立ち上がる形の後尖の接合のズレが認められた. すなわち, 約5mm幅の接合部の先で, 約6mm前尖先端部が余剰となっていた. Mモード心エコー図では, 収縮中期に僧帽弁前尖中央先端部を通る超音波ビーム方向で(Fig. 2左, 実線), 最も典型的なSAMが記録された(Fig. 2右).

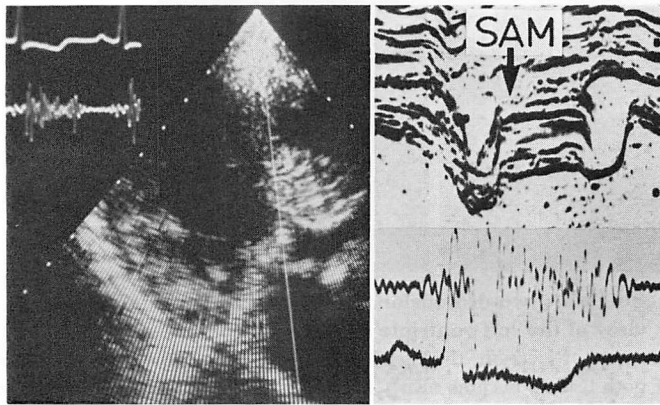
僧帽弁内側を横切る左室長軸断層像(Fig. 3)に



**Fig. 1.** Two-dimensional echocardiogram and the schema showing abnormal coaptation and SAM of the mitral valve in Case 1 (81-year-old woman).

The anterior mitral leaflet bends like a “V” and the posterior leaflet “stands” away from the posterior wall. The distal portion of the anterior leaflet is “surplus (residual)” and its length is about 6 mm. The length of the coapted portion of both leaflets is about 5 mm.

IVS=interventricular septum; LV=left ventricle; PW=posterior left ventricular wall; LA=left atrium.



**Fig. 2.** M-mode echocardiogram obtained with the ultrasonic beam setting (white line) in the two-dimensional echocardiogram in Case 1.

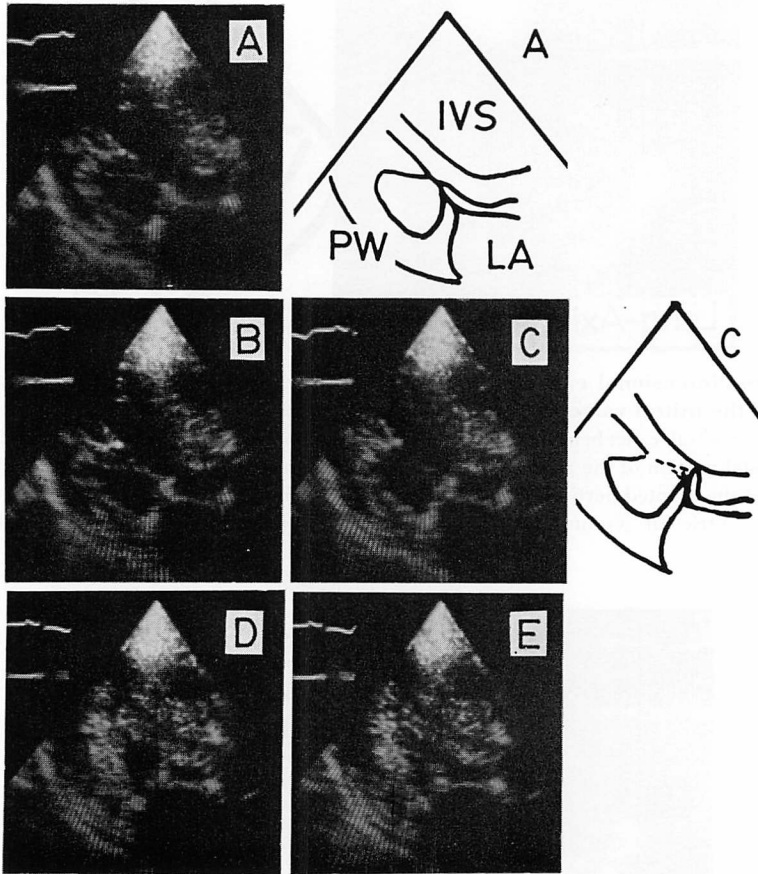
Typical SAM with septal contact is shown.

において、僧帽弁弁尖、腱索および後内側乳頭筋の収縮期動態は以下のごとくであった。

僧帽弁閉鎖直後の駆出開始前に (Fig. 3A), 余剰な弁尖先端部と弁尖接合部は、乳頭筋および腱索とほぼ一直線をなしながら、すでに左室腔に突出する形をとった。またこの形に関連して、僧帽弁接合点の心室中隔寄りへの偏位、乳頭筋肥大、

心室中隔肥厚、および後壁の後方への屈曲が認められた。

収縮初期ないし中期に (Fig. 3B, C), 余剰な弁尖と弁尖接合部は急速な前方運動 (SAM) を行って流出路に突出し、前尖先端部は心室中隔に達した。この弁尖の前方運動は、乳頭筋と比べて、より速く、かつ大きく、弁尖と腱索は中隔側に凸の



**Fig. 3. Time sequential two-dimensional echocardiograms obtained in the medially angled long-axis view of the left ventricle during systole in Case 1.**

(A) Before the onset of ejection, the distal surplus portion of the anterior mitral leaflet and the coapted portion of both leaflets become nearly straight with the chordae tendineae and the postero-medial papillary muscle, and displaced anteriorly, protruding into the left ventricle.

(B) (33 msec after A), and (C) (33 msec after B). During early to mid-systole, the distal portions of the mitral valve move forward more rapidly and more excessively than the papillary muscle. Then, the distal mitral valve and the chordae tendineae adopt a configuration of an inverted V( $\Delta$ ). With reversal of medial angulation of the view, the distal mitral valve continues to keep the inverted V configuration as shown in Fig. 1, and it is distinguished from the chordae tendineae which are not seen in Fig. 1.

(D) In late systole, the tip of the surplus distal anterior leaflet still contacts the hypertrophied septum.

(E) (33 msec after D). The distal mitral valve moves backward rapidly, and becomes nearly straight with the papillary muscle again at the end of ejection.

Abbreviations are the same as in Fig. 1.

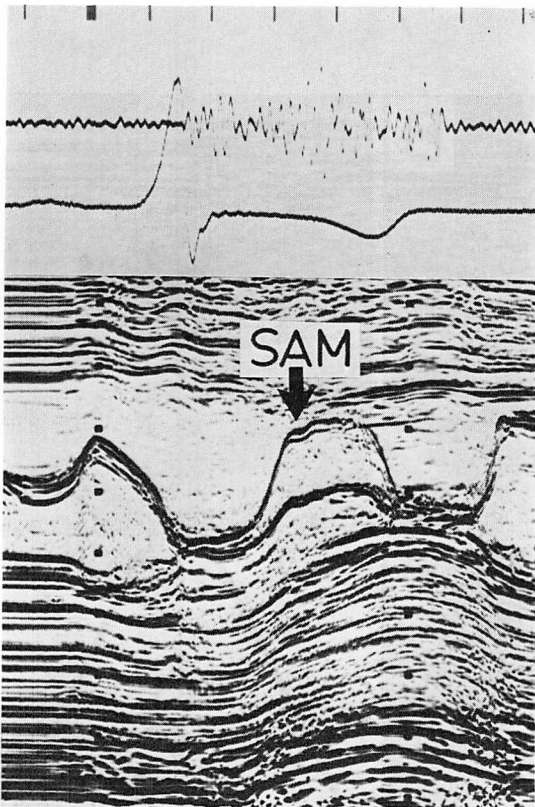


Fig. 4. M-mode echocardiogram showing SAM with septal contact in Case 2 (47-year-old man with a resting subaortic pressure gradient of 34 mmHg).

「へ」の字形屈曲像を呈した。「へ」の字形の屈曲点より乳頭筋側の細い腱索エコー像は内外側へ連続しなかったのに対し、屈曲点より弁側の厚いエコー像は内外側へ連続し、Fig. 1A に示したごとく、弁尖中央部でも同様の動きが明瞭に観察されたので、余剰な腱索ではなく、弁尖であると判断された。また、弁尖の動きは前外側乳頭筋と比べても、より速く、かつ大きく、外側でも弁尖と腱索の軽度の「へ」の字形屈曲像が示された。より心室壁寄りの長軸像では、内外側ともに、弁接合のズレ、弁尖の前方運動および「へ」の字形屈曲はともにごく軽度であった。

収縮末期に (Fig. 3D, E), それまで流出路に突

出していた僧帽弁弁尖は急速な後方運動 (SAM の後退) を行って、再び乳頭筋とほぼ一直線をした。

左室短軸断層像においても、僧帽弁前尖先端中央部の収縮期前方運動が最も速く、かつ大であり、収縮中期には、長軸像の所見と併せて前尖先端部と肥厚した心室中隔による強い流出路狭窄の形成が認められた。

症例 2: 47 歳, 男性

SAM が典型的で (Fig. 4), 左心カテーテル検査上、34 mmHg の左室内較差が認められた例である。収縮中期の左室僧帽弁中央部長軸像 (Fig. 5A), 僧帽弁閉鎖直後の左室内側長軸像 (Fig. 5B), 収縮中期の左室内側長軸像 (Fig. 5C), それぞれにおける僧帽弁弁尖の前方運動、および腱索、乳頭筋との関係は前症例と同様である。僧帽弁接合部前・後尖の判別は閉鎖時には困難であったが、動画像上、約 35 mm の長い前尖の先端部が、余剰になるような接合のズレが認められた。

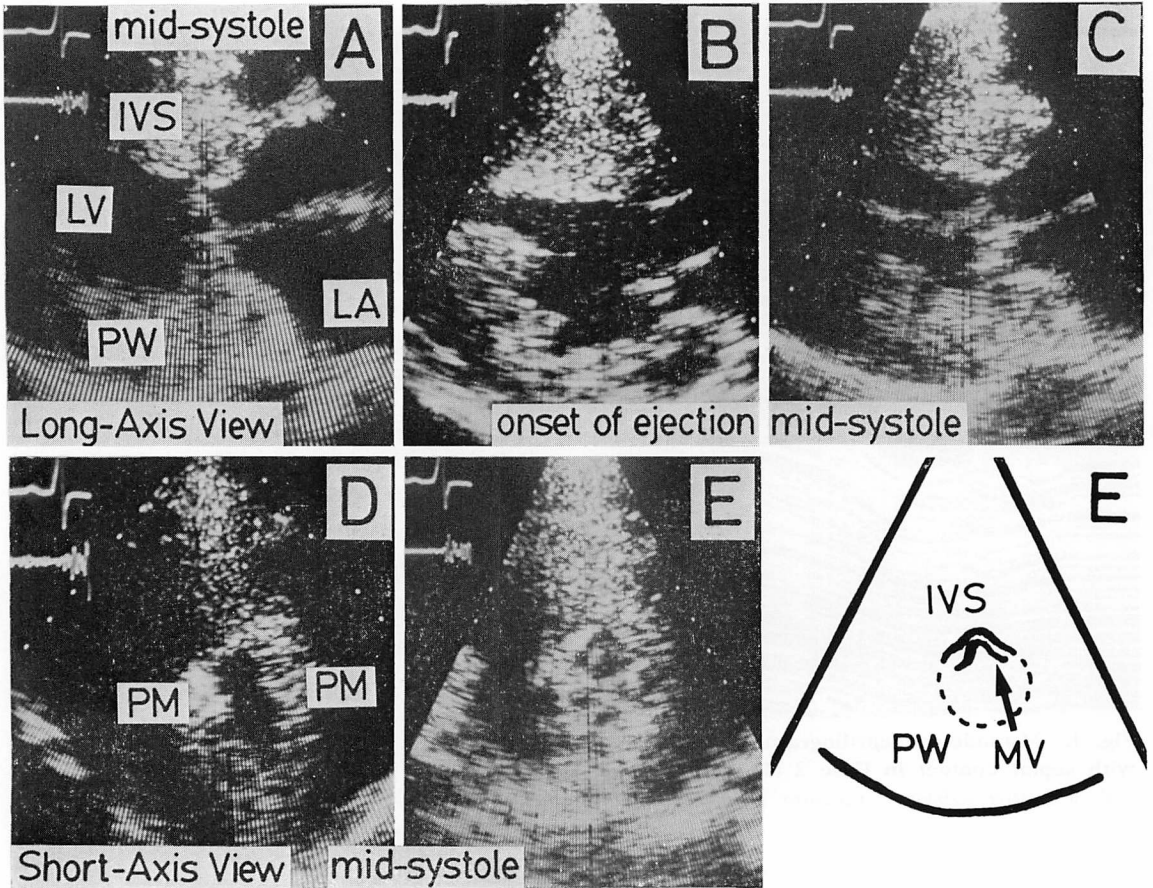
短軸像においても、前症例と同様に、弁尖の前方運動は中央で最も速く、かつ大きく、収縮中期に全体として中隔側に凸に屈曲した弁尖が明瞭に観察され (Fig. 5E), 両乳頭筋間の左室腔に比して (Fig. 5D), 前尖先端部と心室中隔による流出路の強い狭窄が示された (Fig. 5A, E)。

症例 3: 40 歳, 男性

SAM が心室中隔まで到達せず (Fig. 6 左), 左心カテーテル検査で有意な左室内圧較差が認められなかった非典型例である。収縮中期の左室内側長軸像 (Fig. 6B), 左室中央部長軸像 (Fig. 6A), 左室外側長軸像 (Fig. 6C) および左室短軸像 (Fig. 6D) から、その立体像は Fig. 7 の模型図のように描かれた。すなわち、内外側の腱索の間で、弁尖は屈曲して中央あるいはやや内側で最も大きく収縮期前方運動を行い、同時に腱索も軽度に行っているようにとらえられた。

症例 4: 42 歳, 男性

典型的な SAM (Fig. 8 右) と 72 mmHg の左室内圧較差が認められた例である。僧帽弁閉鎖直前



**Fig. 5. Two-dimensional echocardiograms and the schema in Case 2.**

(A) Long-axis view shows SAM of the distal mitral valve in mid-systole. Abnormal coaptation is not clear in the stop-frame image, but a distal portion of the elongated anterior leaflet and abnormal coaptation have been identified in the video images.

(B) In the medial long-axis view, the distal mitral valve is nearly straight with the posteromedial papillary muscle and displaced anteriorly, protruding into the left ventricle at the onset of ejection.

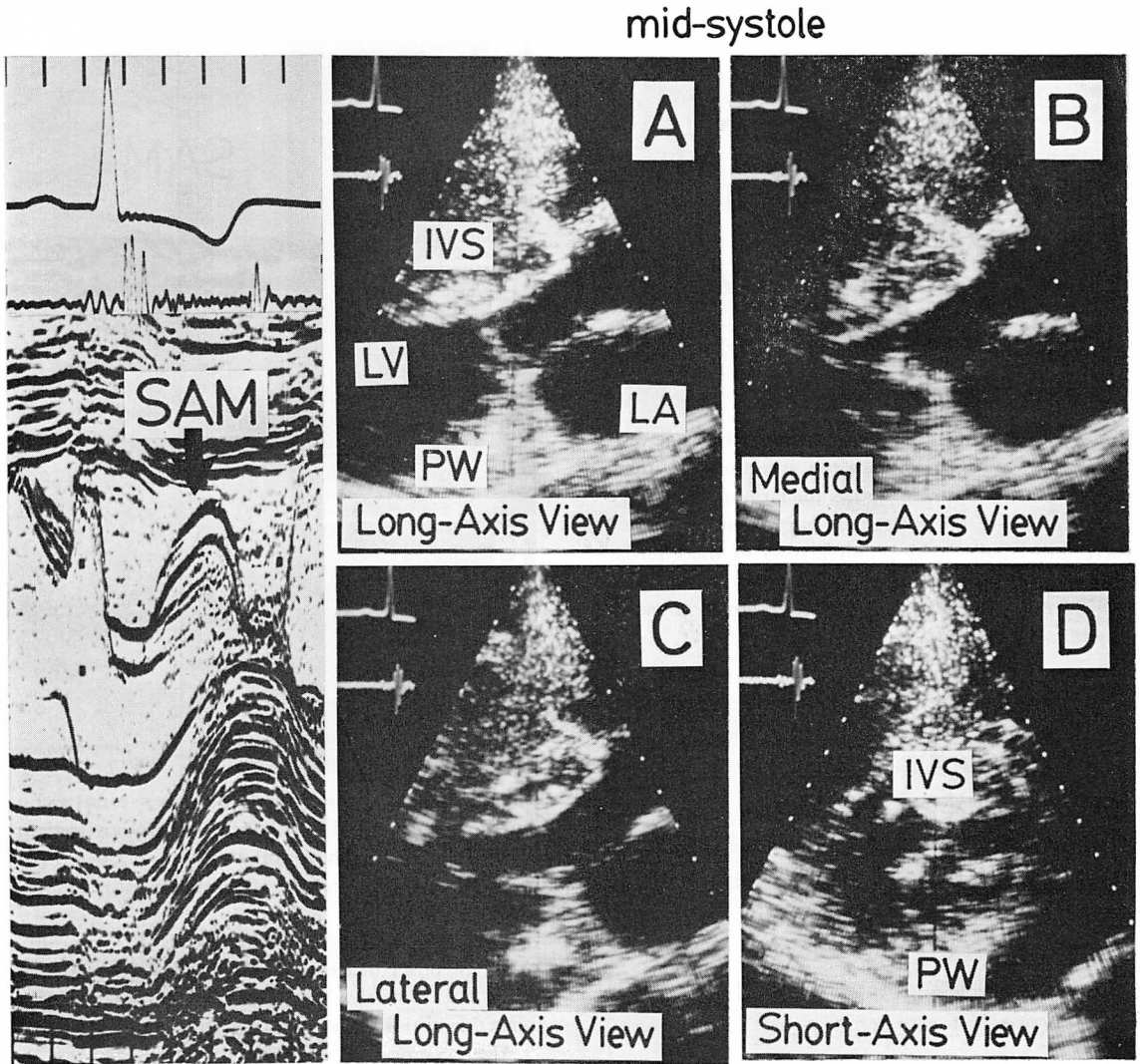
(C) In the medial long-axis view, the distal mitral valve and the chordae tendineae adopt the configuration of an inverted V( $\Delta$ ) in mid-systole.

(D) Short-axis view shows a rather wide outflow tract between both the papillary muscles in mid-systole.

(E) In the short-axis view, the central portion of the distal mitral valve (arrow: MV) moves forward excessively and becomes like an inverted U( $\Omega$ ) in mid-systole. The outflow tract between the distal mitral valve and the hypertrophied septum is markedly narrow.

PM=papillary muscle. The other abbreviations are as in Fig. 1.





**Fig. 6.** M-mode echocardiogram showing SAM without septal contact and two-dimensional echocardiograms in mid-systole in Case 3 (40-year-old man without a significant resting subaortic pressure gradient).

(A) In the central long-axis view, the distal mitral valve moves forward excessively and nearly contacts the hypertrophied septum.

(B) In the medial long-axis view, the distal mitral valve and the medial chordae tendineae move slightly forward.

(C) In the lateral long-axis view, the distal mitral valve is nearly straight with the lateral chordae tendineae.

(D) In the short-axis view, the central portion of the distal mitral valve moves forward excessively and forms an inverted U( $\cap$ ) configuration. However, the outflow tract between the distal mitral valve and the hypertrophied septum is not so narrow.

Abbreviations are as in Fig. 1.

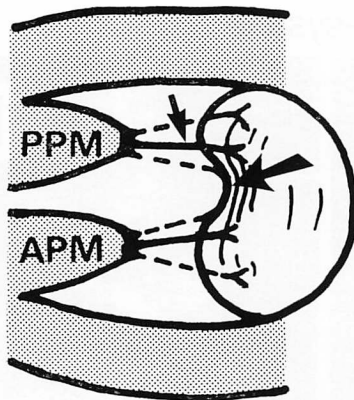


Fig. 7. Schematic drawing of SAM in Case 3.

This schema viewed from the anterior side (inter-ventricular septum side) shows the largest SAM (large arrow) of the distal and central portions of the mitral valve and small SAM (small arrow) of the chordae tendineae.

PPM & APM=posteromedial & anterolateral papillary muscles.

の長軸像 (Fig. 8A), 閉鎖直後の長軸像 (Fig. 8B), および SAM 出現後の長軸像 (Fig. 8C) で示されるように, 前述の3例とは異なり, 前尖ではなく, 長い後尖の先端部が僧帽弁接合時に余剰になり, 収縮初期ないし中期に前方運動を行うのが観察された。

## 2. 全症例の結果

以上の4例と同様の所見が, 全22例にほぼ共通して以下のごとくに得られた。

### 1) 僧帽弁接合異常

典型例16例中15例と非典型例6例中4例の左室長軸断層像において, 前尖先端部が余剰となる僧帽弁接合のズレが認められ, 僧帽弁接合点の心室中隔寄りへの偏位と, 前尖が長い傾向がみられた。ただし, 症例1の如く, 静止画像上でズレが認められたのは弁尖の肥厚が強かった4例のみで, 他の例は動画像上でズレの有無を判断した。余剰な前尖先端部と弁尖接合部の長さはおのおの5~10mmで, その両方を併せると10~15mmであった。このズレは弁尖中央部で強く, 心室壁

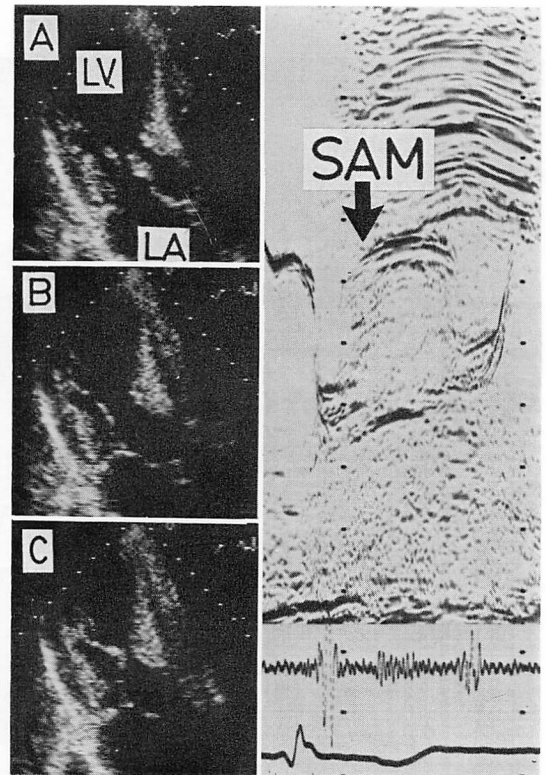


Fig. 8. Time sequential two-dimensional echocardiograms and M-mode echocardiogram showing SAM with septal contact in Case 4 (42-year-old man with a resting subaortic pressure gradient of 72 mmHg).

(A) before mitral valve closure, (B) (67 msec after A) at the onset of ejection, and (C) (67 msec after B) show SAM of the distal portion of the elongated posterior mitral leaflet in mid-systole.

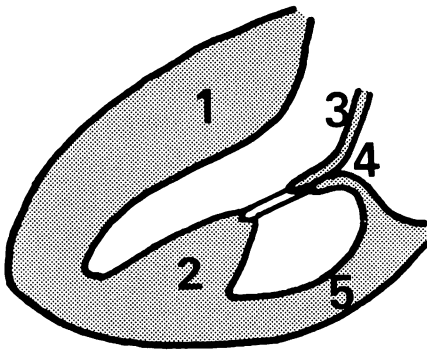
Abbreviations are as in Fig. 1.

寄りでは内外側ともに軽度ないし不明瞭であった。症例4のみは, 前尖ではなく, 長い後尖の先端部が余剰であった。残りの非典型例2例では, 明らかな接合のズレは認められず, 比較的幅広い接合部の軽度の前方運動が観察された。

### 2) 僧帽弁弁尖の閉鎖直後の突出と収縮期前方運動 (SAM)

長軸断層像上, 僧帽弁閉鎖直後, 駆出開始前に, 余剰な弁尖先端部と弁尖接合部はすでに左室腔に





**Fig. 9.** A schema of the long-axis view at the onset of ejection in HOCM.

This schema shows five factors which contribute to the anterior displacement of the distal mitral valve, protruding into the left ventricle before ejection.

(1) hypertrophy of the interventricular septum; (2) hypertrophy of the papillary muscle; (3) the elongated mitral valve; (4) abnormal coaptation; (5) posterior bending of the posterior wall.

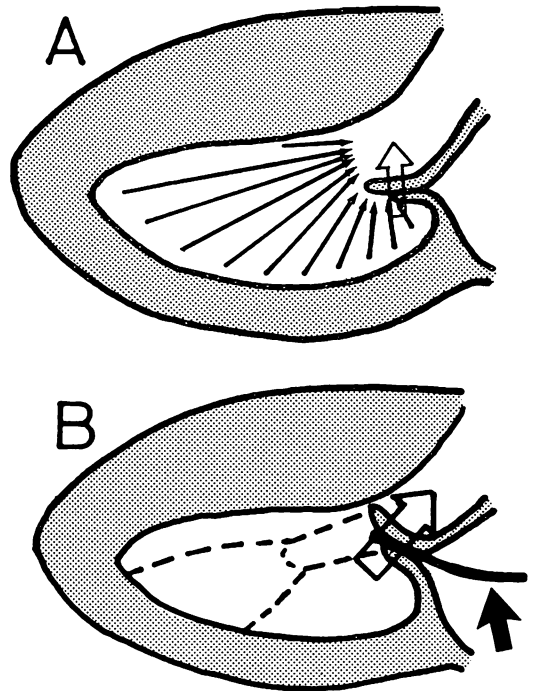
突出する形をとった。前尖が余剰な典型例ではその程度が強く、非典型例や後尖余剰例では軽度であった。

収縮初期ないし中期に、余剰弁尖と弁尖接合部は急速な前方運動 (SAM) を行い、前尖は「く」の字形に屈曲、後尖は立ち上がる形となって流出路に強く突出し、典型例では余剰弁尖先端部が心室中隔に達した。この動きは、弁尖中央部で速く、かつ大きく、心室壁寄りでは内外側とも軽度であった。

M モード心エコー図では、収縮中期に僧帽弁弁尖中央先端部を通る超音波ビーム方向で、最も大きな SAM が記録された。

### 3) 僧帽弁弁尖と腱索、乳頭筋の関係

僧帽弁弁尖の前方運動および後方運動は、両乳頭筋のそれよりも速く、かつ大きく、収縮中期の長軸像において、前方運動を行った弁尖と内側の腱索は、中隔に凸の「へ」の字形屈曲像を呈した。大きく前方運動を行う弁尖と外側の腱索を同時に描出することは困難であったが、14例では、外側においても弁尖と腱索は軽度の「へ」の字形屈曲



**Fig. 10.** A hypothetical schema of an ejection flow and the hydrodynamic force.

(A) The ejection flow (black arrows) is supposed to push the distal mitral valve forward and to be “separated” (separated flow in physics). The hydrodynamic force (white arrow) understood as a “pushing force” is thought to be caused not only by the Venturi effect, but also by the “separation” of the ejection flow.

(B) The hydrodynamic force is supposed to become larger along with SAM of the distal mitral valve. When large pressure gradient is thought to be caused by the protruding distal anterior leaflet in mid-systole as shown in this figure, it is understandable that high pressure is obtained with the transmitral catheter (black arrow) at the inflow tract of the left ventricle.

像を呈した。

### 4) 短軸像上の SAM と流出路狭窄

短軸像においても、弁尖の前方運動はほぼ中央で最も速く、かつ大きく、全体として中隔側に凸に屈曲する弁尖が観察された。

典型例では、弁尖中央先端部が心室中隔に達する収縮中期に、長軸像での所見とも併せて、両乳

頭筋間の左室腔に比し, 突出した弁尖と肥厚した心室中隔による強い流出路狭窄の形成が認められた.

## 考 察

### 1. 僧帽弁接合異常について

HOCM では, 僧帽弁弁尖先端部が余剰になるような僧帽弁接合の異常(ズレ)が認められる. Shah ら<sup>3)</sup>は, HOCM では全例, 前尖遠位部が余剰になり, 前尖長の平均 2/5 を占めるその余剰部が前方運動を行うと報告している. Maron ら<sup>4)</sup>は, HOCM の約 10% では後尖遠位部が余剰になって前方運動を行うという. 本検討でも, 全典型例において余剰な弁尖先端部の前方運動が見られ, それに加えて幅のある接合部の軽度の前方運動が観察された. この僧帽弁接合異常の要因としては, 弁尖長, 接合点, 弁輪径の 3 点の異常が考えられる.

1) 弁尖長の異常: 前尖余剰例では, 心エコー図上, 前尖が長い傾向が見られたが, 病理学的にも Fix ら<sup>5)</sup>は HOCM 8 例の前尖長は平均 39 mm で, 対照群の平均 24 mm より大であったと報告し, Corday ら<sup>6)</sup>は対照群の  $20 \pm 2$  mm に対し, 肥大型心筋症 (HCM) 24 例では  $27 \pm 3$  mm であったという. また Maron ら<sup>4)</sup>は, 心エコー図上, 後尖が余剰な 3 例では, 病理学的にも後尖の middle segment がおのおの 19, 21, 24 mm と, 正常平均の 13 mm より大であったと報告している.

弁尖が長いことと心筋肥大との関連性は不明であるが, 弁尖が長く余剰であれば, 弁尖の SAM と左室流出路狭窄が生じやすいことは容易に推測可能である.

2) 接合点の異常: 前尖余剰例で見られる僧帽弁接合点の中隔寄りへの偏位について, Shah ら<sup>3)</sup>は長軸像上の弁輪径に対して, 前・後尖の占める割合が正常群では平均 9:1 であるのに, SAM を伴う肥大型心筋症群では平均 6:4 であったという. この接合点の偏位は, 左室変形, 乳頭筋肥大などの結果と考えられるが, 後述する流体力学的

力による弁尖の前方運動によって, 偏位が促進された可能性もある.

3) 弁輪径の異常: HOCM では左室肥大および左室腔の狭小化に伴って, 弁輪径が本来より縮小している可能性が考えられる. 心エコー図による弁輪径の評価は困難であるが, 弁輪に小鉛球を付けた動物実験<sup>7)</sup>で, 血圧などの変化により弁輪径は著明に変化することが知られている. したがって, 特に亜硝酸アミルあるいはメトキサミン負荷などによる SAM の変化には, 弁輪径変化の関与が考えやすい. なお, 弁輪径が縮小して弁尖が余剰になるとすると, 両弁尖および左室の形状から前尖の方が余剰になりやすいと推測される. また, 左室腔と弁輪がともに狭小化すれば, 長軸像上の弁接合異常だけでなく, 短軸像上の弁尖の屈曲も生じやすくなると考えられる.

### 2. 僧帽弁閉鎖直後の弁尖突出について

僧帽弁閉鎖直後の左室駆出開始前に, 余剰な弁尖先端部と弁尖接合部がすでに左室腔に突出する形をとることについては, 互いに相関する 5 つの要因が考察される. すなわち, 1) 心室中隔肥厚, 2) 乳頭筋肥大, 3) 弁尖が長いこと, 4) 僧帽弁接合点の中隔寄りへの偏位, および 5) 左室後壁の後方への屈曲の 5 点である (Fig. 9). 典型例では弁尖の突出が強く, 非典型例では軽い傾向が見られたが, Henry ら<sup>8)</sup>, 弁尖から後壁と中隔までの間隔の比が, HOCM 群では平均 1.03 と大きく, 閉塞誘発可能な HCM 群では平均 0.87, 非閉塞性 HCM 群では平均 0.59, 正常群では平均 0.29 であったという.

### 3. 流体力学的考察

僧帽弁弁尖が左室腔に突出した状態で駆出が開始すると, Fig. 10A のごとく, 駆出血流をさえぎる形の弁尖は, 白矢印のように, 前方へ押されると推測される. すなわち, 弁尖と心室中隔によって生じる狭窄部に向かって駆出血流を加速する圧勾配により, 弁尖の両側に弁尖を前方へ押す圧較差が生じると考えられる. この流体中の圧較差による流体力学的力 (hydrodynamic force) の

大きさは、弁尖による狭窄の強さと流量にある程度依存し、弁尖が強く突出する例ではより大きく、また弁尖が前方運動を行って狭窄が強くなると、さらに大きくなると考えられる (Fig. 10B, 白矢印)。

理想流体で重力がなければ、圧勾配の方向と大きさは加速度の方向と大きさと一致し、現実的にも、緩やかな狭窄部を通る定常流ではエネルギー損失が少なく、運動エネルギー (動圧) の増大にほぼ一致して静圧が低下し、これは Venturi 効果 (Bernoulli の定理) と言われる。しかし、HOCM での弁尖による急な狭窄部では、加速だけでなく、流れの剝離 (separation)、エネルギー損失による圧変化が大きく、しかも定常流ではなく、弁尖も動くので、その両側の圧較差による流体力学的力を Venturi 効果によって生じる力とする<sup>9)</sup>のは不十分で、誤解を招くと考えられる。前述のごとく、突出した弁尖を駆出血流が押し上げる力と考えた方がより妥当性があると思われる。

なお、正常例でも弁尖接合部を前方へ押す小さな流体力学的力の存在が考えられ、心エコー図上、肥大がなく、一見正常な例で見られる僧帽弁弁尖先端部、余剰弁尖あるいは弁尖接合部の小さな SAM も、流体力学的力によるものとして理解できる。

#### 4. 僧帽弁弁尖の SAM と流体力学的力

断層心エコー図上、僧帽弁弁尖先端部の収縮期前方運動 (SAM) が最も速く、かつ大きく、収縮中期に弁尖と腱索は中隔側に凸の「へ」の字形屈曲像を呈し、M モード心エコー図でも弁尖の典型的な SAM が記録されたことから、SAM の主体は僧帽弁弁尖で、その前方運動は前述の流体力学的力によって生じると考察される。乳頭筋と腱索は、症例 3 の立体像でも示されたように、むしろ弁尖を後下方へ牽引しながら前方運動を行うと考えられる。

仁村ら<sup>10)</sup>の報告のように、乳頭筋が長く、先端まで肥大し、乳頭筋先端と弁尖の動きがほぼ同様の例では判断が困難となるが、乳頭筋が収縮初期

に自動的に前方へ向き、駆出がほぼ終了した収縮末期に左室形状の変化によって後方へ向くとするのは考えにくいことのように思われる。逆に、駆出血流が生じる流体力学的力によって SAM が生じると考えると、収縮末期の駆出血流の減弱終了とともに SAM が後退することも容易に理解される。

亜硝酸アミル負荷、イソプロテレノール負荷、バルサルバ手技、心室性期外収縮後、あるいはメトキシアミン負荷による変化も、乳頭筋収縮の変化によるものとするよりも、左室径が小さく、駆出血流が速くなると、弁尖と中隔が近づいて流体力学的力が増強し、あるいは弁輪径変化も関与して、SAM と圧較差が増大し、逆に左室径が大きく、駆出血流が遅くなると、SAM と圧較差が減弱するという考え方のほうが理解しやすい。心室中隔切開術あるいは切除術によって圧較差と SAM がともに減弱あるいは消失すること<sup>11)</sup>も、狭窄の軽減に伴う流体力学的力の減弱、および左室径変化によるものとして理解される。

HOCM 以外の例で、時に余剰な腱索の SAM の存在が疑われることがある。本検討では、HOCM 全例において、「へ」の字形の屈曲点より弁側のエコー像の起源を、主に内外側への連続性に基づいて、それが余剰腱索ではなく弁尖であると判断したが、以下の考察および事実はその判断を支持する。第 1 に、余剰腱索と仮定すると、圧較差の出現および屈曲点の中隔への接触の機序が考えにくい。第 2 に、左室長軸断層像に類似する左室造影により、僧帽弁弁尖と考えられる大動脈弁下透亮帯の収縮中期出現が高率に認められる<sup>12)</sup>。第 3 に、病理学的に心室中隔線維帯は、僧帽弁弁尖と相応する部位に見られている<sup>13)</sup>。第 4 に、カラードップラー断層心エコー図像上、駆出血流は弁尖と中隔による狭窄部を過ぎてから強い乱流となる<sup>14)</sup>。第 5 に、左室造影やドップラー法により、軽度の僧帽弁逆流が左房後方へ向かって認められること<sup>15)</sup>も弁尖の前方への突出を示唆する。これらはすべて、SAM の成因に僧帽弁弁尖

が関与することを強く示唆するものといえる。

#### 5. 左室流出路狭窄部位

典型的な HOCM 症例では、収縮中期の長軸および短軸断層像上、前方運動を行った僧帽弁弁尖と肥厚した心室中隔による強い流出路狭窄が示され、左室内圧較差はその狭窄部の前後にあると考えられる。

永田ら<sup>16)</sup>は断層心エコー画像観察下で左心カテーター検査を行い、HOCM の約半数において、圧較差が僧帽弁弁尖による狭窄部の前後にあることを確認している。経心房中隔左心カテーターで、僧帽弁心室側の左室内でより高い圧が得られること<sup>17)</sup>(Fig. 10B)や、僧帽弁置換術で圧較差が消失すること<sup>18)</sup>も、圧較差が弁尖に依存することを示唆する。また、SAM の心室中隔への到達と圧較差の出現の時相の一致<sup>19)</sup>、および SAM と圧較差の程度との強い相関も報告されている<sup>1,2)</sup>。

永田らの報告<sup>16)</sup>における他の約半数では、SAM の主体は腱索あるいは乳頭筋で、圧較差は乳頭筋先端部で認められたとされているが、乳頭筋先端部と腱索による狭窄では収縮中期の著明な圧較差出現は考えにくく、それらの例では、肥大した乳頭筋に比し、前方運動を行う僧帽弁弁尖が不鮮明であったのではないかと思われる。左室中央部狭窄 (mid-ventricular obstruction) の報告<sup>20)</sup>もあるが、そのような例では SAM が示されず、左室造影で乳頭筋による強い狭窄が認められ、経心房中隔左心カテーターでは、僧帽弁口下で左室狭窄部心尖部側より低い圧が得られており、このような症例は例外的にすぎない。

### 要 約

SAM を伴う肥大型心筋症の 22 例において、SAM と左室流出路狭窄の発生機序を知るために、断層心エコー画像の検討を行った。

SAM が心室中隔に達する典型的閉塞性肥大型心筋症 16 例中 15 例と、SAM が中隔に達しない非典型例 6 例中 4 例の左室長軸像において、前尖先端部が余剰になるような僧帽弁接合の異常(ズ

レ)が認められた。その要因として、僧帽弁接合点の心室中隔寄りへの偏位と、前尖が長い傾向がみられた。他の典型例 1 例では、長い後尖の先端部が余剰であった。残る非典型例 2 例では、明らかなズレは認められず、弁尖接合部が比較的大であった。

全例において、余剰な弁尖先端部と弁尖接合部は、僧帽弁閉鎖直後の駆出開始前にすでに左室腔に突出する形をとり、収縮初期ないし中期に急速な前方運動を行って流出路に強く突出し、前尖は「く」の字形に屈曲、後尖は立ち上がる形となった。典型例では余剰弁尖先端部が心室中隔に達した。この弁尖の前方運動は両乳頭筋のそれよりも速く、かつ大きく、収縮中期に弁尖先端部と腱索は心室中隔に向って凸の「へ」の字形屈曲像を呈した。弁接合のズレ、弁尖の前方運動、「へ」の字形屈曲は、ともに弁尖中央部で強く、心室壁寄りでは内外側ともに軽度であった。収縮末期には弁尖の急速な後方運動が示された。

短軸像でも、ほぼ弁尖中央で最も速く、かつ大きく、全体として中隔に凸に屈曲する弁尖の前方運動が観察された。典型例では収縮中期に、長軸像での所見と併せて、両乳頭筋間の左室腔に比し、弁尖と肥厚した心室中隔による強い流出路狭窄が認められた。

以上より、SAM の主体は、僧帽弁弁尖、特に余剰な弁尖先端部で、その前方運動 (SAM) は、左室腔に突出した弁尖を駆出血流が前方へ押し上げる流体力学的力によって生じると考察される。この流体力学的力の発生には、弁尖による駆出血流の剝離 (separation) の関与が大きく、Venturi 効果によるとするのみでは不十分と思われた。左室流出路狭窄は、前方運動を行って流出路に強く突出した弁尖と、肥厚した心室中隔により形成されると考えられる。

### 文 献

- 1) Pollick C, Rakowski H, Wigle ED: Muscular subaortic stenosis: The quantitative relationship

- between systolic anterior motion and the pressure gradient. *Circulation* **69**: 43, 1984
- 2) Henry WL, Clark CE, Glancy DL, Epstein SE: Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *New Engl J Med* **288**: 989, 1973
  - 3) Shah PM, Taylor RD, Wong M: Abnormal mitral valve coaptation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Proposed rule in systolic anterior motion of mitral valve. *Am J Cardiol* **48**: 258, 1981
  - 4) Maron BJ, Harding AM, Spirito P, Roberts WC, Waller BF: Systolic anterior motion of the posterior mitral leaflet: A previously unrecognized cause of dynamic subaortic obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* **68**: 282, 1983
  - 5) Fix P, Moberg A, Söderberg H, Karnell J: Muscular subvalvular aortic stenosis, abnormal anterior mitral leaflet possibly the primary factor. *Acta Radiol* **2**: 177, 1964
  - 6) Corday SR, Virmani R, Waller B, Shah PM: Necropsy evaluation of anterior mitral leaflet elongation in cardiomyopathies: Possible role in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* **60** (Suppl II): 243, 1979
  - 7) Tsakiris AG, Bernuth G, Rastelli GC, Bourgeois MJ, Titus JL, Wood EH: Size and motion of the mitral annulus in anesthetized intact dogs. *J Appl Physiol* **30**: 611, 1971
  - 8) 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
  - 9) Wigle ED, Adelman AG, Silver MD: Pathophysiological considerations in muscular subaortic stenosis. *in* Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. ed by Wolstenholm G, O'Connor M. J & A Churchill, London, 1971, p 63
  - 10) 仁村泰治, 別府慎太郎, 永田正毅, 朴 永大, 榊原博, 川副浩平, 藤田 毅: 肥大型心筋症における, いわゆる閉塞性現象に対する僧帽弁弁帆, 腱索, 乳頭筋の意義について. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和 55 年度研究報告集 1981, p 137
  - 11) Schapira JN, Stemple DR, Martin RP, Rakowski H, Stinson EB, Popp RL: Single and two-dimensional echocardiographic visualization of the effects of septal myectomy in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **58**: 850, 1978
  - 12) Green CE, Elliott LP, Coghlan HC: Improved cineangiographic evaluation of hypertrophic cardiomyopathy by caudocranial left anterior oblique view. *Am Heart J* **102**: 1015, 1981
  - 13) Pomerance A, Davies MJ: Pathological features of hypertrophic cardiomyopathy (HOCM) in the elderly. *Br Heart J* **37**: 305, 1975
  - 14) 工藤俊彦, 三神大世, 桜井信子, 阿久津光之, 坂本三哉, 田辺福德, 安田寿一: 特発性肥大型心筋症の左室駆出血流動態のリアルタイム超音波血流映像法(ドブラ断層)による検討. 日超医講演論文集 **44**: 297, 1984
  - 15) Kinoshita N, Okamoto M, Miyatake K, Nagata S, Park Y, Matsuhisa M, Matsunaga I, Nagae K, Sakakibara H, Nimura Y: Mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy: An analysis with two-dimensional ultrasonic Doppler echocardiography. *J Cardiography* **12**: 635, 1982 (in Japanese)
  - 16) Nagata S, Nimura Y, Beppu S, Park YD, Sakakibara H: Mechanism of systolic anterior motion of mitral valve and site of intraventricular pressure gradient in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* **49**: 234, 1983
  - 17) Wigle ED, Marquis Y, Auger P: Muscular subaortic stenosis: Initial left ventricular inflow tract pressure in the assessment of intraventricular pressure differences in man. *Circulation* **35**: 1100, 1967
  - 18) Cooley DA, Leachman RD, Wukasch DC: Diffuse muscular subaortic stenosis: Surgical treatment. *Am J Cardiol* **31**: 1, 1973
  - 19) Pollick C, Morgan CD, Gilbert BW, Rakowski H, Wigle ED: Muscular subaortic stenosis: The temporal relationship between systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet and the pressure gradient. *Circulation* **66**: 1087, 1982
  - 20) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **37**: 432, 1976