

経過中に心室中部閉塞と心室瘤を形成した心尖部肥大型心筋症の1例

Apical Hypertrophic Cardiomyopathy Followed by Midventricular Obstruction and Apical Aneurysm: A Case Report

井上 卓
砂川長彦
當真 隆
新里 讓
柊山幸志郎

Taku INOUE, MD
Osahiko SUNAGAWA, MD
Takashi TOHMA, MD
Yuzuru SHINZATO, MD
Koshiro FUKIYAMA, MD

Abstract

A 72-year-old man presented with apical hypertrophic cardiomyopathy followed by midventricular obstruction and apical aneurysm. Doppler echocardiography revealed an abnormal blood flow from the apical aneurysm to the left ventricular outflow through the obstructive lesion during diastole. Myocardial perfusion scintigraphy showed no ischemic change in the apex.

This case suggests that apical aneurysm may not be caused by ischemia, although previous reports showed ischemic degeneration or fibrosis may be a cause of an apical aneurysm.

J Cardiol 1999; 33(4): 217-222

Key Words

■ Cardiomyopathies (hypertrophic) ■ Doppler ultrasound ■ Aneurysms (apical)
■ Midventricular obstruction ■ Hypertrophy

はじめに

心尖部肥大型心筋症 (apical hypertrophic cardiomyopathy) は Sakamoto ら¹⁾, Yamaguchi ら²⁾ により我が国で初めて報告され, 心尖部の局在性肥厚と巨大陰性T波を特徴とし, 日本人に多いとされている³⁾. また突然死もまれで, 臨床的には比較的予後は良好と考えられていた²⁻⁷⁾. しかし心エコー図上, 心室内に異常血流が認められたり⁸⁻¹⁵⁾, 心尖部に心室瘤が形成される心尖部肥大型心筋症例があり^{7,9-18)}, そのような例では致死性不整脈や心室内血栓の合併も報告されている¹³⁾. 我々は心尖部肥大型心筋症と診断され, 経過中に心尖部の心室瘤形成および左室内異常血流が出現した1症例を経験したので報告し, あわせて心尖部心室

瘤形成について考察する.

症 例

症 例 72歳, 男性

現病歴: 1973年(51歳時)の検診の際に心電図異常を指摘された. 1978年には, 胸部誘導で巨大陰性T波を示したが, 心エコー図上は明らかな異常はなかった. 1985年頃より心室期外収縮に対して薬物治療が開始された. 1986年に非持続型心室頻拍が頻発し近医に入院となったが, その際の心エコー図でも明らかな異常は認められなかった. 1989年に心エコー図で初めて心尖部肥大型心筋症と診断された. 1994年頃より動悸・眩暈が頻発するようになったため, 同年9月に入院となった.

琉球大学医学部 第三内科: 〒903-0215 沖縄県中頭郡西原町字上原207

The Third Department of Internal Medicine, Ryukyu University School of Medicine, Okinawa

Address for reprints: INOUE T, MD, The Third Department of Internal Medicine, Ryukyu University School of Medicine, Uehara 207, Nishihara-machi, Nakagami-gun, Okinawa

Manuscript received June 11, 1998; revised October 5 and December 14, 1998; accepted December 15, 1998

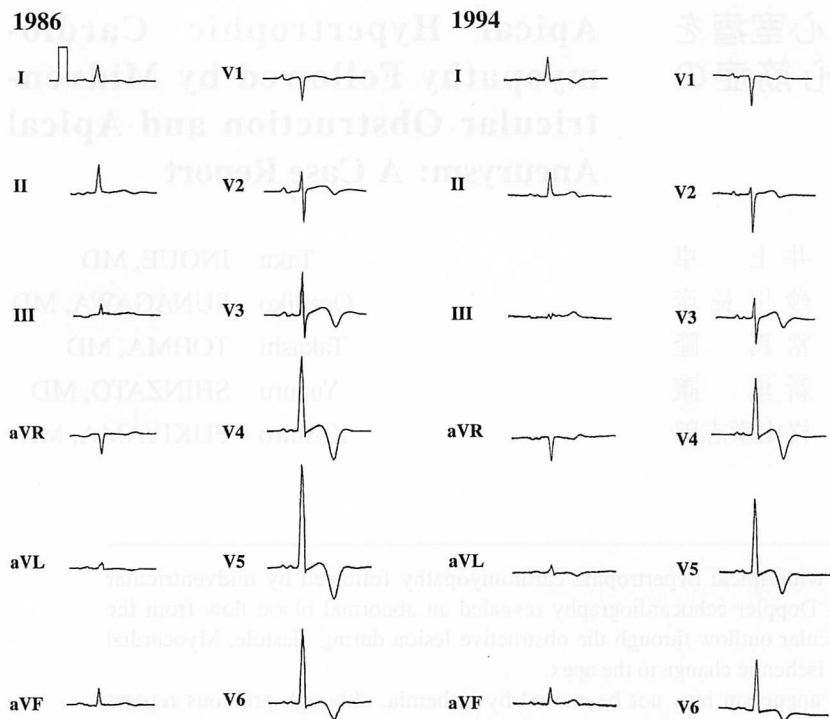


Fig. 1 Serial electrocardiographic changes during follow-up period
 The amplitudes of the QRS complexes and T waves were less in 1994 (right) than in 1986 (left).

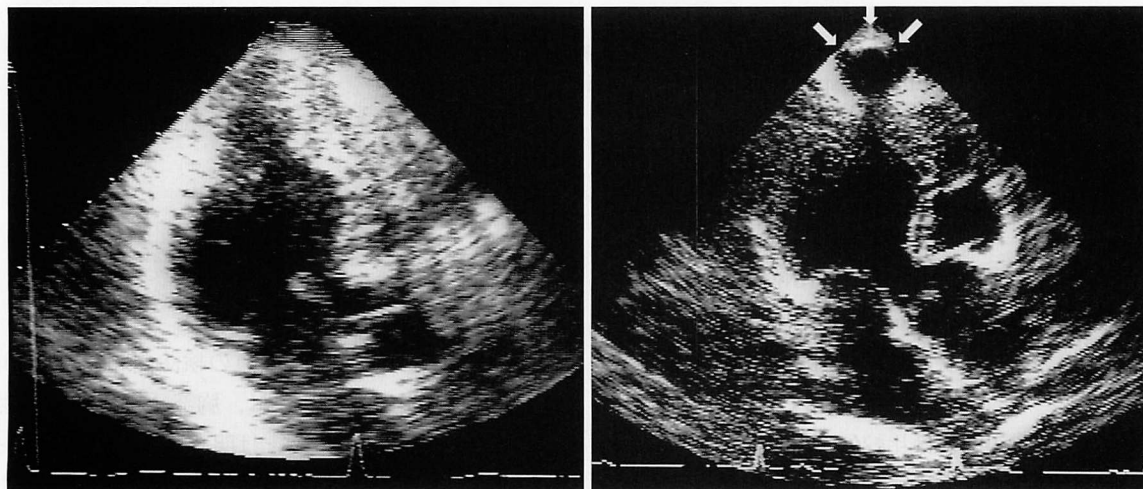


Fig. 2 Serial changes of echocardiograms from the apical approach
 Left: In 1989, the echocardiogram shows apical hypertrophy, but no aneurysmal formation.
 Right: In 1994, the apical chamber is separated from the left ventricular outflow by hypertrophic myocardium (arrows).

入院時現症：身長170.5 cm，体重65.6 kg。血圧120/60 mmHg，脈拍は52/min，整であった。聴診でIV音およびLevine II度の収縮期駆出性雑音を聴取した。白血球数 $3,300/\text{mm}^3$ ，血小板数 $8.6 \times 10^4/\text{mm}^3$ と軽度減少し，血清クレアチニン値は1.6 mg/dlと上昇していた。心筋逸脱酵素はLDH 397 IU/l，クレアチンキナーゼ82 IU/l，GOT 26 IU/lと正常であった。胸部X線写真上，

心胸郭比55%，右下肺野に胸膜癒着像が認められたが，うっ血像はなかった。

心電図所見：1978年には正常軸を示し， V_3-V_4 に巨大陰性T波があることを確認した。また四肢誘導には著変はなかったが，前胸部誘導では1986-1994年にQRSおよび陰性T波の電位が低下していた(Fig. 1)。

心エコー図所見：1989年には心尖部に限局した心筋

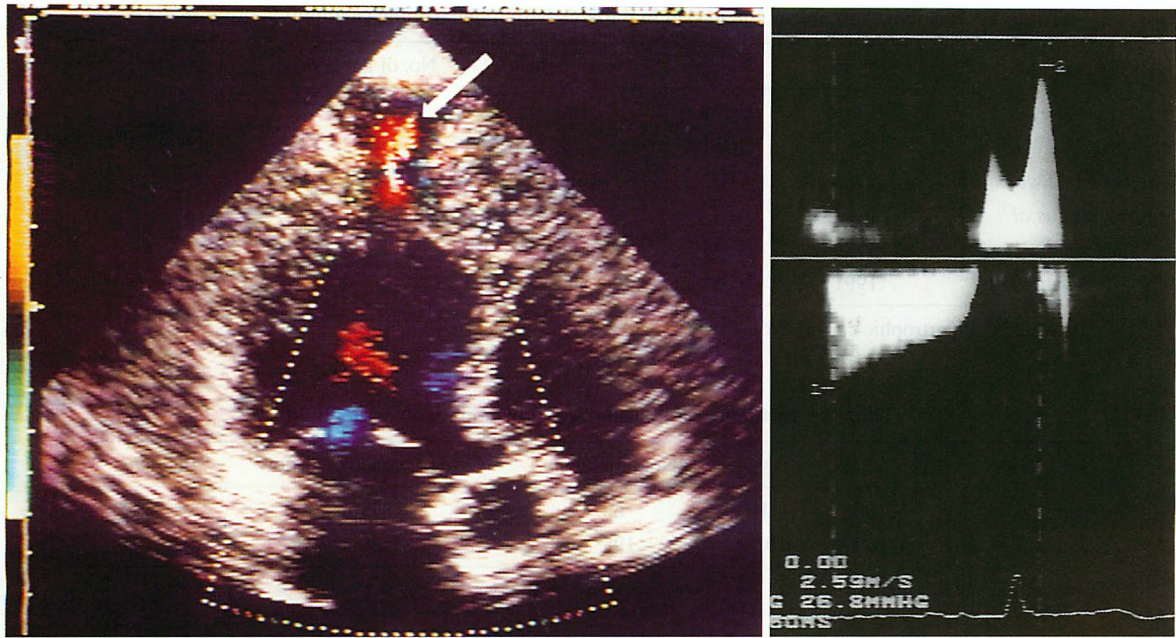


Fig. 3 Color Doppler and continuous wave Doppler images taken in 1994

Left: Color Doppler image taken in early diastole showing abnormal flow between the apical aneurysm and the left ventricular outflow (*arrow*). In early diastole, abnormal flow passes from the apical aneurysm to the left ventricular outflow through the obstructive lesion. Reverse flow following the abnormal flow occurs in enddiastole.

Right: Continuous wave Doppler image showing a brief early systolic flow from the apex to the base, early diastolic flow from the apex to the base (peak velocity 1.68 m/sec, duration 404 msec) and late diastolic flow from the base to the apex (peak velocity 2.59 m/sec, duration 233 msec).

肥大が認められたが、心室瘤形成はなく、カラードップラー法でも左室内に異常血流は認められなかった (Fig. 2-左)。しかし1994年には肥大した心尖部に新たに空洞が形成され、心室中部の肥大心筋により閉塞し、左室は2つに分離されていた (Fig. 2-右)。新たに出現した心尖部心室腔の壁厚は、収縮期にも変化せず菲薄化していた。また奇異性壁運動も認められたため心室瘤と判断した。心室瘤内には血栓の形成はみられず、左室短縮率に著変はなかったが、左室腔が経時的に拡大し、カラードップラー法では閉塞部位に乱流が検出された (Fig. 3-左)。連続波ドップラー法では、収縮早期に出現し突然途絶する持続の短い心基部方向への血流を認めた。これは心尖部心室瘤から流出する血流が、収縮早期に心室中部閉塞により途絶するため生ずるものと考えられた。一方、拡張期早期には最高流速が1.68 m/sec、持続時間が404 msecの心基部方向の血流を認め、引き続いて最高流速および持続時間がそれぞれ2.59 m/sec、233 msecの心尖部方向へ向かう二峰性の血流を認めた (Fig. 3-右)。拡張期早期の

血流は閉塞部位が解除されるため、収縮期に高圧となった心室瘤側から左室流出路側へ向かい、拡張末期の二峰性の血流は左室充満と引き続き生ずる心房収縮のために認められるものと考えられた。Technetium-99m methoxy-isobutyl isonitrite ($^{99m}\text{Tc-MIBI}$)を用いた心筋灌流シンチグラフィーでは運動負荷時・安静時とも灌流欠損はなく、心尖部領域における $^{99m}\text{Tc-MIBI}$ の取り込みはむしろ亢進していた (Fig. 4)。引き続き経過を観察したところ、1997年には心エコー図上に新たな変化は認められなかったものの、心電図ではI, V₆の陰性T波が消失し、前胸部誘導のQRSおよび陰性T波の電位も減少するなど、これまでに認められていた電位の低下傾向がさらに著明となった。

考 察

本症例では1989年に心エコー図により心尖部肥大型心筋症が確認されたが、1978年の心電図には巨大陰性T波がみられたため、このときよりすでに心尖部肥大型心筋症を発症していた可能性がある。

Table 1 Incidence of apical aneurysm in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM)

Authors	Year	Type	No. of patients	No. of aneurysms	Incidence (%)
Barbaresi <i>et al</i> ¹⁷⁾	1985	HCM	160	3	2
Fighali <i>et al</i> ¹⁸⁾	1987	HCM	62	2	3
Kusukawa <i>et al</i> ¹⁹⁾	1988	AHC	13	1	8
Webb <i>et al</i> ⁷⁾	1990	AHC	26	1	4
Nakamura <i>et al</i> ¹³⁾	1990	HCM	196	24	12
Ishiwata <i>et al</i> ¹⁶⁾	1991	HCM	82	4	5

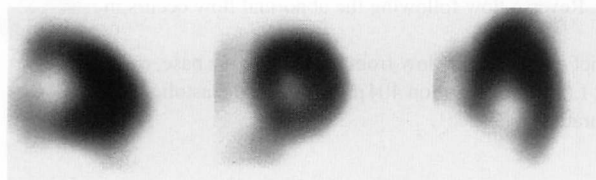
AHC=apical hypertrophic cardiomyopathy.

Table 2 Incidence of paradoxical flow in patients with HCM

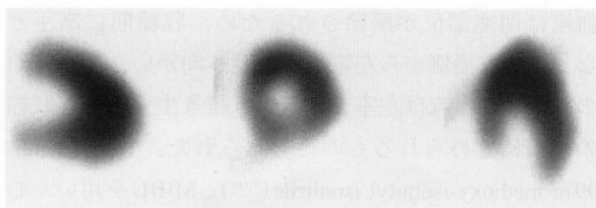
Authors	Year	Type	No. of patients	Case of paradoxical flow	Incidence (%)
Zoghbi <i>et al</i> ⁸⁾	1988	AHC	60	3	5
Nakamura <i>et al</i> ¹⁵⁾	1992	HCM	198	20	10

Abbreviations as in Table 1.

Stress



Rest



Sagittal Coronal Transaxis

Fig. 4 Technetium-99m methoxy-isobutyl isonitrile scintigram

Upper: Stress image. Lower: Rest image.

Left, middle and right panels show sagittal, coronal and transaxial tomograms, respectively. The stress and rest images show no perfusion defect. The ^{99m}Tc-MIBI uptake around the apex is rather increased.

肥大型心筋症における心室瘤の出現頻度は報告者によりさまざまで、Webbら⁷⁾は4%、Barbaresiら¹⁷⁾は2%、Fighaliら¹⁸⁾は3%と報告している。一方、我が国ではNakamuraら¹³⁾は12%、Ishiwataら¹⁶⁾は5%、Kusukawaら¹⁹⁾は8%としており、欧米の報告と比較し出現頻度は高率であった(**Table 1**)。

心尖部心室瘤の発生機序についてFighaliら¹⁸⁾は、肥大した心尖部心筋による心室中部の閉塞に伴い心尖部と心室中部間に圧較差が生じ、心尖部左室内圧が上昇することに伴い心尖部心筋の肥厚・閉塞が進行し、心筋が変性し心室瘤を形成するとしている。またNakamuraら¹³⁾は肥大に伴う線維化や虚血、心尖部への慢性的圧負荷、および圧負荷に伴う心筋灌流障害の相互作用を挙げている。心エコー図の経過より、本例についても心尖部肥大が先行し閉塞が出現したのちに瘤形成がみられたことから、同様の機序が考えられた。しかし心筋灌流シンチグラフィーでは運動時、安静時とも灌流欠損がなく、心尖部の^{99m}Tc-MIBIの取り込みはむしろ亢進していた。従来の報告では、心尖部心室瘤を形成する症例では心尖部の心筋虚血が認められるため、それによる心筋の線維化が心室瘤形成の原因と考えられている^{9,14-16,19)}。心尖部肥大型心筋症の心尖部心筋を病理学的に検討した報告では、心尖部壁運動異常のない例においては間質の線維化および心筋細胞の錯綜配列が散在性に存在したが²⁰⁾、心室瘤を生じた例では心筋組織のほとんどが線維組織に置き換わっており、心室壁内の血管は内径が狭小化していることから¹⁷⁾、心尖部灌流異常の原因となる可能性を示唆している。心電図による検討でも、経年的な左室電位の減衰は、心尖部心筋の線維化の進行を反映すると考えられている^{4,14,16,21)}。

本例ではすでに心尖部心室瘤が形成されていたにもかかわらず、^{99m}Tc-MIBIによる灌流欠損はなく、逆に取り込みが亢進していた。その理由としては心室瘤に比較し肥大した心尖部心筋の量が多いため、心室瘤による軽度の虚血の変化を検出できないことが考えられる。また左室心尖部の内圧上昇による瘤形成が、心尖部心筋の虚血に先行した可能性がある。本例は瘤形成、心電図の変化、不整脈の多発などから心尖部心筋細胞の脱落や線維化の存在が予想された。しかし心尖部は元来肥大していた部分であるため、^{99m}Tc-MIBIの集積が低下するには心筋細胞の脱落や線維化がかなり進行する必要があるのかもしれない。以上より本例での心室瘤の形成機序には現段階では虚血の関与は少ないと推定された。本例は瘤形成前より追跡されており、今後心尖部に心筋虚血を生ずる可能性もある。

心尖部肥大型心筋症において生じる奇異性血流についての報告は比較的少ないが、Zoghbiら⁸⁾は肥大型心筋症の5%に、Nakamuraら¹⁵⁾は10%に出現すると報告している(Table 2)。奇異性血流の発生機序についてNakamuraら¹⁵⁾は、収縮期の心室中部閉塞により心尖部の左室腔が高圧になり、拡張早期に閉塞が解除されるとともに血流が狭窄部位を通過するために生ずるとしている。これは心室中部が完全に閉塞し心尖部左室内圧の上昇を示す所見と考えられるため、心尖部瘤形成・内圧上昇に伴う虚血や不整脈誘発の初期の指標

になると考えられる。

本例は異常血流出現と心室瘤形成を伴っており、多彩な心室不整脈が出現している。前述のように心筋シンチグラフィーでは明らかな虚血所見がなく、心室瘤形成や不整脈は直接的な内圧上昇と肥大心筋自体の作用による可能性がある。Nakamuraら¹⁵⁾によると、奇異性血流を伴う症例の30%に血栓症、50%に心室頻拍の合併が認められ、奇異性血流を伴わない症例に比べて合併率が高いとしている。血栓症の成因としては心尖部心室瘤の血流の低下が考えられている。本例では心エコー図上、明らかな血栓形成は認められなかったが、心房細動を伴わない場合でも血栓症の注意が必要である。

本例での心室性不整脈の原因として、肥大心筋と心尖部左室内圧上昇に伴う心筋の変性が考えられる。心エコー図における経過では左心室壁厚や短縮率には著明な変化はなかったが、心室瘤形成と同時に左心室腔の拡大も認められた。現在のところ壁運動異常は左室心尖部以外は明らかではないが、心尖部に限局した壁運動異常だけではなく、経年的に収縮拡張機能障害と壁の菲薄化が進行し拡張型心筋症様へ変化する例も報告されており^{16,18,22)}、今後の追跡が必要と思われる。予後良好と考えられていた心尖部肥大型心筋症も心室瘤形成に伴う合併症を考慮し、経過を追う必要があると考えられた。

要 約

心尖部肥大型心筋症として追跡していた経過中に、左室中部に新たに閉塞部位が出現した1例を経験した。症例は72歳、男性。ドップラー心エコー図法により、同部位を通じ拡張期に心尖部から心基部へ向かう奇異性血流が観察され、心尖部に心室瘤が認められた。これまでの報告では心尖部心室瘤は線維化・退行変性によると考えられているが、本例では心筋血流シンチグラフィーで明らかな心筋灌流異常は認められず、虚血によらない形態変化の可能性が考えられた。

J Cardiol 1999; 33(4): 217-222

文 献

- 1) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: Echocardiographic and ultrasono-cardiographic study. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-629
- 2) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K:

Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-412

- 3) Maron BJ: Apical hypertrophic cardiomyopathy: The continuing saga. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 91-93
- 4) Sakamoto T, Amano K, Hada Y, Tei C, Takenaka K, Hasegawa I, Takahashi T: Asymmetric apical hypertrophy: Ten years experience. *Postgrad Med J* 1986; 62: 567-570

- 5) Koga Y, Itaya K, Toshima H: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1984; **108**: 351-359
- 6) Koga Y, Itaya M, Takahashi H, Koga M, Ikeda H, Itaya K, Toshima H: Apical hypertrophy and its genetic and acquired factors. *J Cardiogr* 1985; **15**(Suppl VI): VI-65-VI-74 (in Jpn with Eng abstr)
- 7) Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED: Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990; **15**: 83-90
- 8) Zoghbi WA, Haichin RN, Quinones MA: Mid-cavity obstruction in apical hypertrophy: Doppler evidence of diastolic intraventricular gradient with higher apical pressure. *Am Heart J* 1988; **116**: 1469-1474
- 9) Slama MA, Tribouilloy C, Bickert P, Caze F, Jobic Y, Darras B, Lesbre JP: Apical hypertrophic myocardopathy with mid-ventricular obstruction and apical necrosis. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1989; **82**: 1623-1627 (in French with Eng abstr)
- 10) Keller H, von Kagenneck V, Buss J, Stegaru B: Diastolic intraventricular gradient in hypertrophic cardiomyopathy with apical hypertrophy. *Eur Heart J* 1993; **14**: 425-427
- 11) Penas Lado M, Freire E, Garcia Castelo A, Vazquez N, Castro-Beiras A: A paradoxical intraventricular gradient in a patient with atypical hypertrophic myocardopathy. *Rev Esp Cardiol* 1995; **48**: 686-689 (in Spanish with Eng abstr)
- 12) 中村隆志, 北村浩一, 松原欣也, 古川啓三, 辻安弘, 国重宏, 高橋徹, 宮尾賢爾, 勝目紘, 中川雅夫: Apical Hypertrophic Cardiomyopathyにおける心尖部異常血流検出の意義: ^{201}Tl 心筋SPECT, 左室造影所見との対比. 日超音波医会52回研究発表会講義集 1988; pp41-42
- 13) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Kitamura H, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M, Miyao K, Kunishige H: Apical sequestration in hypertrophic cardiomyopathy: Its clinical features and pathophysiology. *J Cardiol* 1991; **21**: 361-374 (in Jpn with Eng abstr)
- 14) Nakamura T, Furukawa K, Matsubara K, Kitamura H, Sugihara H, Inoue D, Asayama J, Katsume H, Nakagawa M, Kunishige H: Long-term follow-up of electrocardiographic changes in patients with asymmetric apical hypertrophy. *J Cardiol* 1990; **20**: 635-647 (in Jpn with Eng abstr)
- 15) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M: Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; **19**: 516-524
- 16) Ishiwata S, Nishiyama S, Nakanishi S, Nishimura S, Yanagishita Y, Kato K, Seki A, Yamaguchi H: Natural history of 82 patients with hypertrophic cardiomyopathy: Follow-up for over ten years. *J Cardiol* 1991; **21**: 61-73 (in Jpn with Eng abstr)
- 17) Barbarelli F, Longhini C, Brunazzi C, Caneva M, Cotogni A, Musacci GF, Rigatelli G, Volta G: Idiopathic apical left ventricular aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy: Report of 3 cases, and review of the literature. *Jpn Heart J* 1985; **26**: 481-494
- 18) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD: Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: Higher incidence in patients with mid-ventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; **9**: 288-294
- 19) Kusakawa J, Suwa M, Nakayama Y, Hirota Y, Kawamura K, Adachi I, Akagi H: Advanced sequelae of apical hypertrophic cardiomyopathy: Report of two cases with wall motion abnormalities. *J Cardiol* 1988; **18**: 259-269 (in Jpn with Eng abstr)
- 20) Sumino S, Sugimoto T, Koide T, Murao S: Necropsy finding in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1985; **26**: 297-303
- 21) 諏訪道博, 米田豊, 中山康, 弘田雄三, 河村慧四郎: 肥大型心筋症の心電図上の経年変化と予後との関連について. 厚生省特定疾患研62年度研報・特発性心筋症調査研究. 1987; pp197-201
- 22) Horita Y, Genda A, Shimizu Y, Sugihara N, Suematsu T, Kita Y, Takeda R: Serial changes in left ventricular configuration and function in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiol* 1988; **18**: 651-664 (in Jpn with Eng abstr)