

心尖部心室瘤および持続性心室頻拍を合併した左室中部閉塞性肥大型心筋症の1例

Mid-Ventricular Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Associated With an Apical Aneurysm and Sustained Ventricular Tachycardia: A Case Report

高野 幸一
東 晃生
原 和義
森 滋子
伊藤 致
新保 悟郎
安西理恵子
八木 博
玉野 宏一
堀中 繁夫
松岡 博昭

Koichi KONO, MD
Teruo HIGASHI, MD
Kazuyoshi HARA, MD
Shigeko MORI, MD
Itaru ITO, MD
Goro SHINBO, MD
Rieko ANZAI, MD
Hiroshi YAGI, MD
Kouichi TAMANO, MD
Shigeo HORINAKA, MD
Hiroaki MATSUOKA, MD, FJCC

Abstract

A 60-year-old woman presented with mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia. She was admitted because of drug refractory ventricular tachycardia. She had been treated with several antiarrhythmic agents, including amiodarone, but symptomatic episodes had continued. Echocardiography, magnetic resonance imaging, and left ventriculography showed mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with an apical aneurysm. Electrophysiological study easily reproduced sustained pleomorphic ventricular tachycardia, polymorphic ventricular tachycardia, and ventricular fibrillation. The patient underwent implantation of a cardioverter-defibrillator. The relationship between mid-ventricular hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm is unknown, but mid-ventricular hypertrophic cardiomyopathy is one of the causes of severe ventricular arrhythmias and sudden death.

J Cardiol 2001 Dec; 38(6): 343-349

Key Words

■Aneurysms ■Cardiomyopathies, hypertrophic ■Death, sudden
■Defibrillators, implantable ■Ventricular arrhythmia

はじめに

肥大型心筋症は心室不整脈に関連した突然死を引き起こす¹⁻³⁾。一方、心筋肥大様式の亜型として心尖部

肥大型⁴⁻⁶⁾あるいは左室中部肥大型心筋症が報告されている⁷⁻⁹⁾。今回我々は、持続性心室頻拍および心尖部心室瘤を合併した左室中部閉塞性肥大型心筋症の1例を経験したので報告する。

獨協医科大学 循環器内科: 〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林880

Department of Hypertension and Cardiorenal Medicine, Dokkyo University School of Medicine, Tochigi

Address for correspondence: KONO K, MD, Department of Hypertension and Cardiorenal Medicine, Dokkyo University School of Medicine, Kitakobayashi 880, Mibu-machi, Shimotsuga-gun, Tochigi 321-0293

Manuscript received April 10, 2001; revised July 16, 2001; accepted July 17, 2001

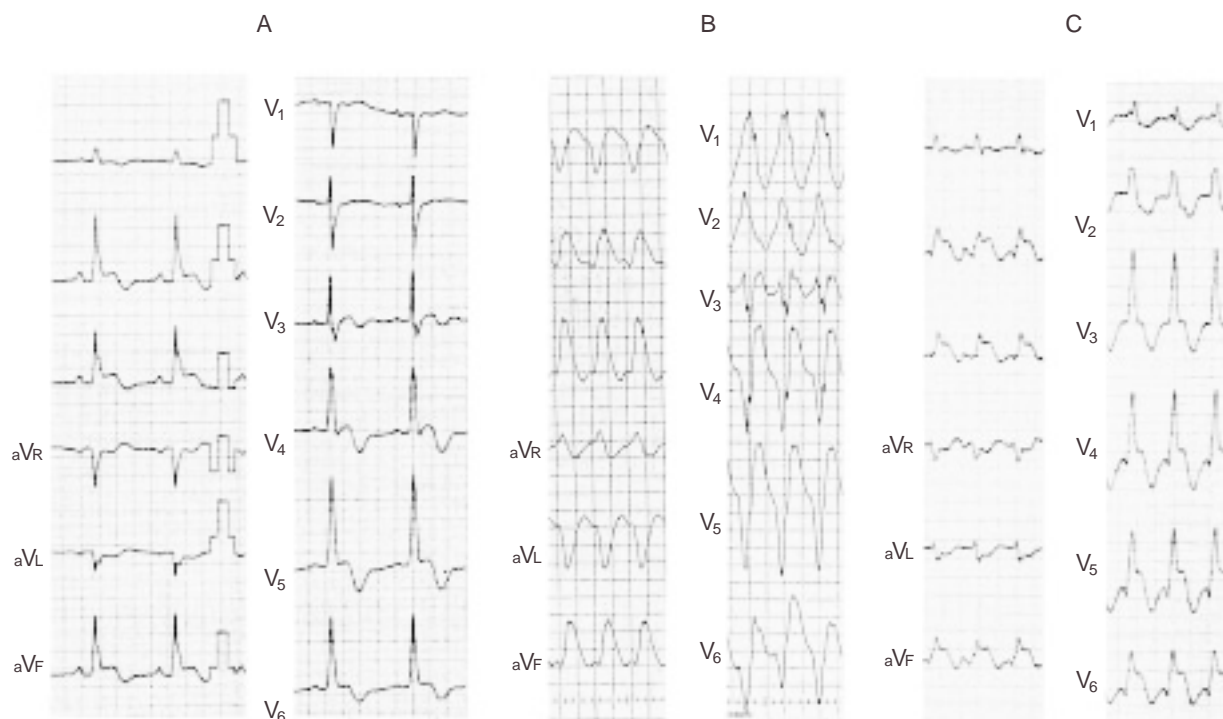


Fig. 1 Twelve-lead electrocardiograms during normal sinus rhythm (A) and during spontaneous ventricular tachycardia (B, C)

症 例

症 例 60歳，女性

主 訴 動悸，めまい，失神発作

現病歴：50歳頃から労作時息切れのため，狭心症の診断で近医の加療を受けていた．またこの間，心臓超音波検査で心肥大を指摘されていた．59歳時，動悸，めまい，失神発作が出現し某院を受診した．心電図上，持続性心室頻拍が認められ同院に緊急入院となった．心室頻拍はベラパミル，ジソピラミド，メキシレチン，プロカインアミドの静注では停止せず，直流通電を必要とした．肥大型心筋症を基礎疾患とする心室頻拍と診断され，アミオダロンを投与されるが，予防は困難で，カテーテルアブレーションを目的に当科紹介入院となった．

既往歴：特記所見なし

家族歴：兄は突然死，その後の検査により娘も肥大型心筋症と診断された．

入院時現症：血圧110/66mmHg，脈拍60/min，整．左第4肋間にLevine / 度の収縮期駆出性雑音が認

められた．

安静時12誘導心電図所見：洞調律，正常軸，QRS幅は0.14秒．，，，a F, 3- 6誘導でST上昇とT波終末の陰転化が認められた (Fig. 1 - A)．また自然発作時は2種類の心室頻拍がとらえられていた (Figs. 1 - B, C)．

心エコー図検査所見 (Fig. 2)：心基部壁厚は中隔側9mm，後壁側9mmであったが，左室中部で中隔側26mm，後壁側22mmの著明な肥大が認められた．さらに心尖部の瘤形成，およびカラードプラー法で肥大部に乱流が認められた．連続波ドプラー法では，肥大部で収縮中期のドプラーシグナルのピーク流速はとらえられず，計測上の左室内圧較差は38mmHg以上であった．

胸部磁気共鳴画像所見 (Fig. 3)：左室中部心筋肥大が著明で，後壁寄り，とくに心尖部では線維性変化が疑われた．

^{99m}Tc-methoxy-isobutyl isonitrile心筋シンチグラム所見 (Fig. 4)：左室中部のラジオアイソトープ (radioisotope: RI)取り込み亢進，下壁と後壁に一致したRI集

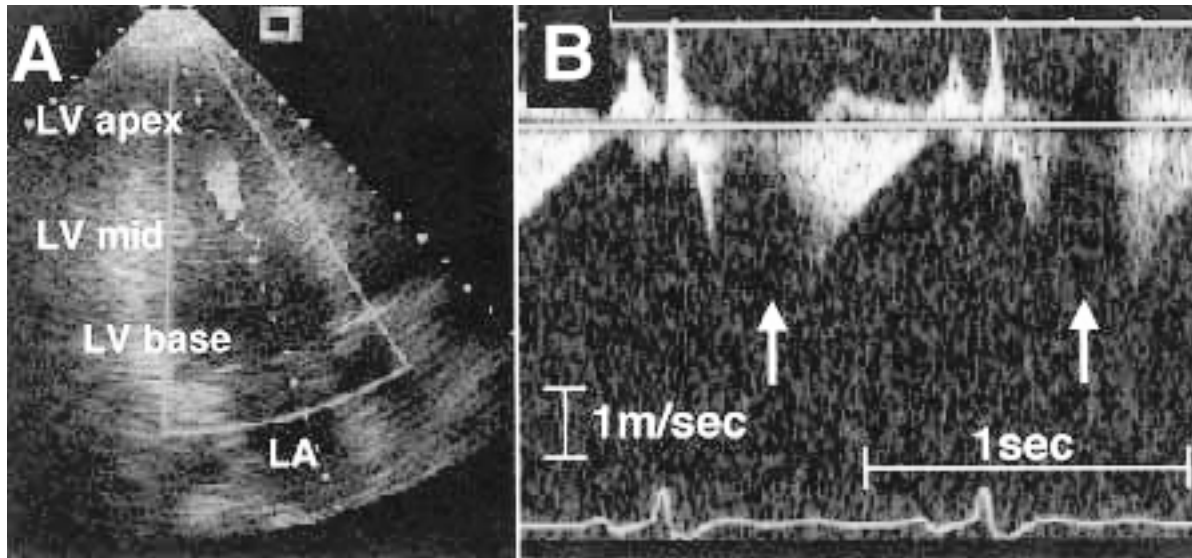


Fig. 2 Color Doppler echocardiogram (A) and continuous wave Doppler recording (B) of the left mid-ventricular obstruction velocity
 Note disappearance of Doppler flow during mid-systole (arrow). Peak flow velocity was more than 3.1 m/sec.
 LV = left ventricle; LA = left atrium.

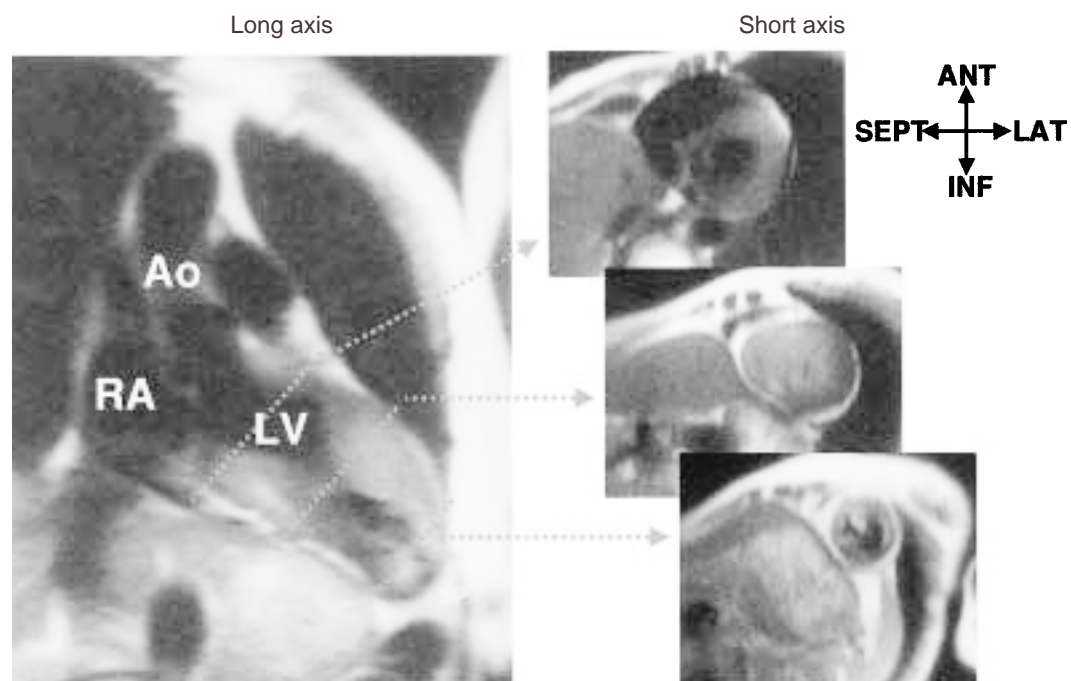


Fig. 3 Magnetic resonance imaging at enddiastole showing left mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with an apical aneurysm of the left ventricle
 Ao = ascending thoracic aorta; RA = right atrium; ANT = anterior; SEPT = septal; INF = inferior; LAT = lateral. Other abbreviation as in Fig. 2.

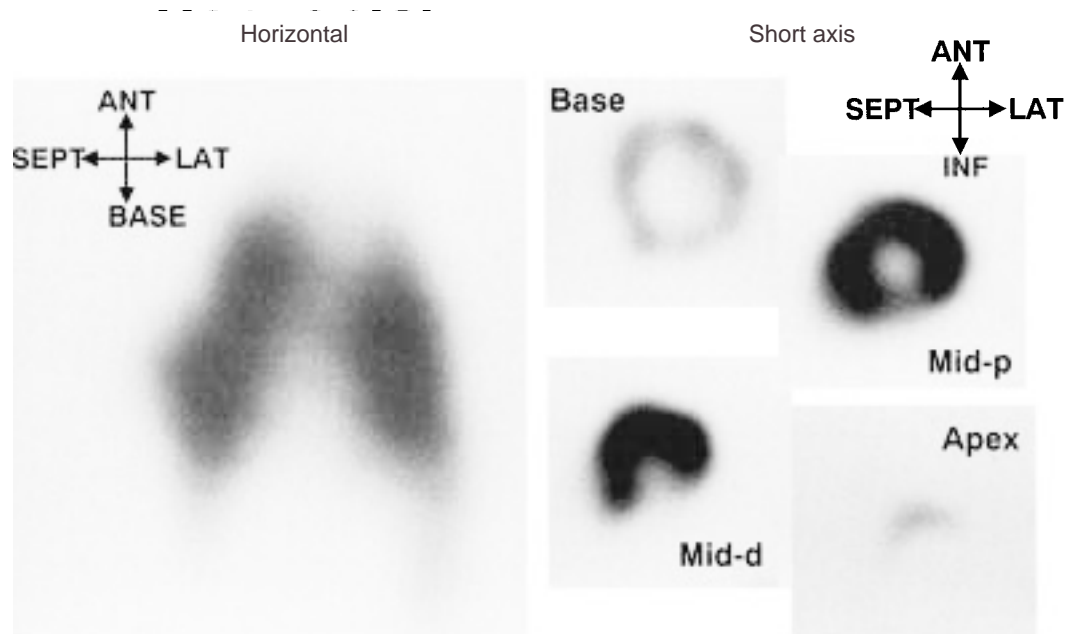


Fig. 4 Technetium-99m methoxy-isobutyl isonitrile scintigram at rest showing hypertrophic change of the left mid-ventricle, and perfusion defect in the left ventricular apex
 Impaired perfusion was also demonstrated in the anterior wall of the basal area and infero-posterior wall.
 Mid-d = distal of the mid-ventricle; Mid-p = proximal of the mid-ventricle. Other abbreviations as in Fig. 3.

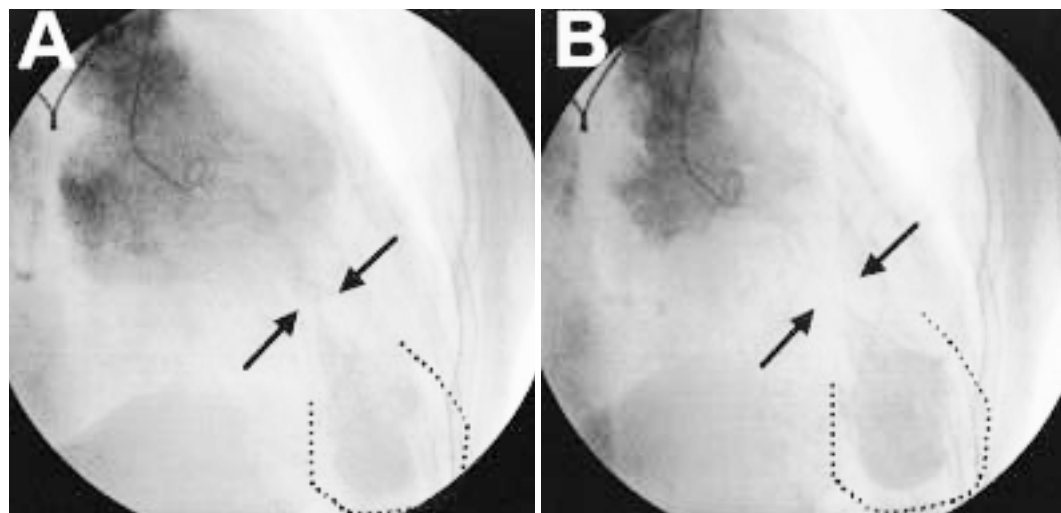


Fig. 5 Left ventriculograms in right anterior oblique projection at endsystole (A) and enddiastole (B)
 Arrows indicate the mid-ventricular obstruction with hypertrophy. Dotted lines indicate the outlines of the apical aneurysm of the left ventricle.

積低下, および心尖部のRI欠損像が認められた.

冠動脈造影所見: 左右冠動脈に有意狭窄はなかった. 左室造影 (Fig. 5) では, 中部心筋肥大により左室内が完全に2つに分離され, 心尖部は瘤形成が認めら

れ, 壁血栓の存在も疑われた.

心臓電気生理学検査所見: アミオダロン (200 mg/day) 内服下では, 右室期外刺激法により6種類の持続性単型性心室頻拍が誘発され (Fig. 6), 心室頻拍

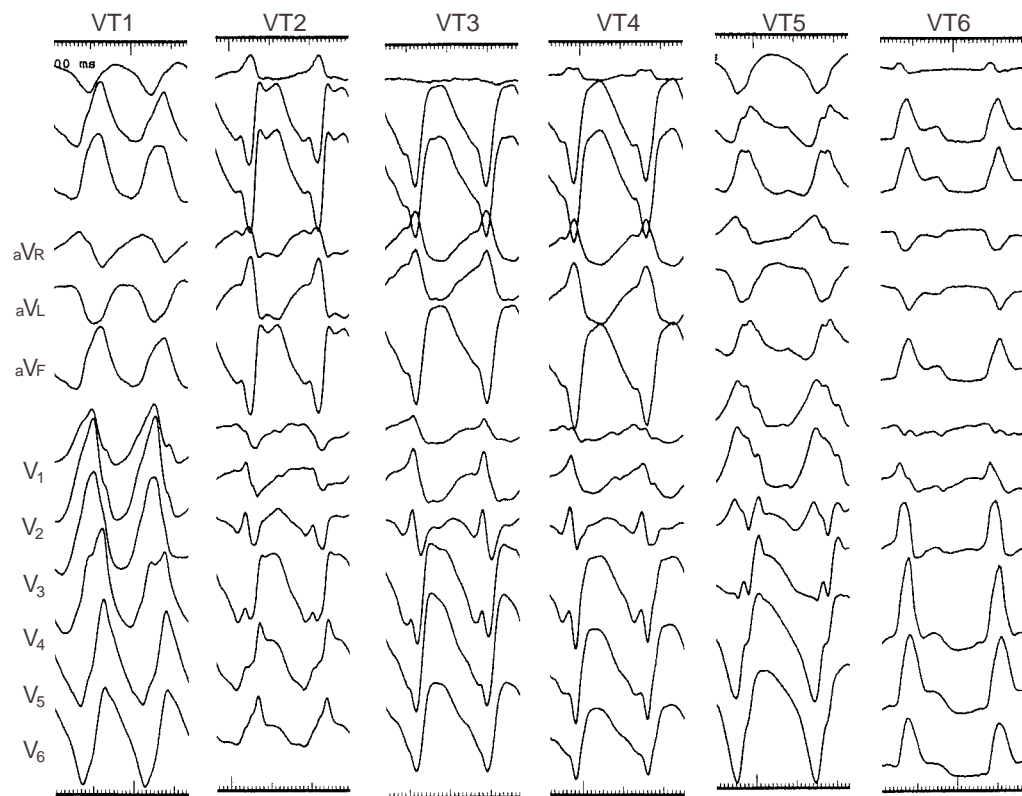


Fig. 6 Twelve-lead electrocardiograms showing sustained monomorphic ventricular tachycardias induced with programmed ventricular stimulation during the electrophysiologic study

The tachycardia cycle lengths were VT 1: 311 msec, VT 2: 338 msec, VT 3: 342 msec, VT 4: 356 msec, VT 5: 380 msec, VT 6: 442 msec.

VT = ventricular tachycardia.

中にエントレインメント現象が認められ、機序はリエントリーと考えられた。さらに、多型性心室頻拍、心室細動も容易に誘発され、頻回の直流通電を行った。

以上より、本例は致死的不整脈および心尖部心室瘤を合併した左室中部閉塞性肥大型心筋症と考え、アミオダロンの内服を続け、左室内血栓に対する抗凝固療法を行った後、植え込み型除細動器(implantable cardioverter defibrillator: ICD, Medtronic Micro Jewel II model 7223Cx, Medtronic, Inc.)の植え込み術を施行した。

考 察

肥大型心筋症における心筋肥大は左室中隔あるいは自由壁に存在する場合が多いが、壱型として心尖部肥大^{4,6)}、左室中部に限局するもの^{7,9)}などが報告されている。一方、肥大型心筋症と心室瘤の合併例も認めら

れている^{9,11)}。肥大型心筋症に合併する心室瘤の成因は明らかではないが、主要冠動脈あるいは分枝血管への血栓または冠攣縮による心筋梗塞、心筋ブリッジ、心筋への酸素供給/需要のミスマッチ、微小血管病変、左室内圧較差による心尖部への圧負荷などが考えられている^{8,12,14)}。Inoueら⁹⁾は、経過中、心室瘤を合併した左室中部閉塞性肥大型心筋症へ移行した心尖部肥大型心筋症の1例を報告している。我々の症例では過去の経過が明らかではなく、肥大様式の変化あるいは心室瘤の発症時期は不明であるが、冠動脈に有意狭窄はなく、これまで心筋梗塞を疑わせる症状もなかったことなどから、心室瘤の成因として、心筋酸素供給/需要のミスマッチ、あるいは左室内圧較差による心尖部への圧負荷などが考えられた。

肥大型心筋症の突然死には心室頻拍が関連し、心臓電気生理学検査で心室頻拍が誘発される場合には、そ

の危険性が高い¹⁾。本例の心室頻拍は心臓電気生理学検査所見からリエントリー性頻拍が示唆された。心内マッピングによる頻拍回路の同定は行っていないが、12誘導心電図上のQRS極性からそのsubstrateとして心室瘤の関与が考えられた。リエントリー性頻拍はアブレーションの良い適応となるが、本例では左室中部狭窄が高度なことから、左室内でのカテーテル操作が困難となることが予測された。さらに、多型性心室頻拍あるいは心室細動も容易に誘発されたことからICD植え込みを行った。肥大型心筋症に合併した心室頻拍に対してはアミオダロン²⁾あるいはICD³⁾の有用性が報告されている。一方、左室中部閉塞性肥大型心筋症における心室頻拍の合併率あるいはその予後は明らかでない。しかしながら、今回の我々の症例から、左室中部閉塞性肥大型心筋症に合併した心室頻拍に対しては、ICDを第一選択とすべきであると考えられた。

ICD植え込み患者において、その誤作動は時に重篤な合併症の一つとなる。一般に心房不整脈、とくに心房細動は肥大型心筋症に合併する頻度が高く、最近の多施設共同研究³⁾では、肥大型心筋症におけるICD誤作動が25%の症例に認められ、心房不整脈がその要因であったとしている。一方、閉塞性肥大型心筋症においては左室-大動脈圧較差あるいは症状の軽減に房室順次ペースメーキング(DDD)の有効な症例がみられるが^{15,16)}、左室中部閉塞性肥大型心筋症におけるその効果は明らかではない。Hintringerら¹⁷⁾は左室中部閉塞性肥大型心筋症にDDDペースメーカー植え込みが有効であった1例を報告している。本例ではsingle chamber ICDの植え込みを行ったが、心房不整脈に起因するICD誤作動あるいは血行動態に対する影響からは、dual chamber ICDがより効果的であった可能性も考えられた。

要 約

症例は60歳、女性。動悸、失神発作により某院を受診した。持続性心室頻拍がとらえられ、アミオダロンを含む抗不整脈薬を投与されたが、発作の予防は困難であった。心エコー図検査、胸部磁気共鳴画像、左室造影などにより心尖部心室瘤を合併した左室中部閉塞性肥大型心筋症と診断された。心臓電気生理学検査では、持続性心室頻拍、心室細動が容易に誘発された。本例の不整脈は致死的と考え、植え込み型除細動器の植え込み術を行った。左室中部肥大型閉塞性心筋症と心尖部心室瘤の関連は不明であるが、致死的不整脈を合併する重篤な疾患の一つと考えられた。

J Cardiol 2001 Dec; 38(6): 343-349

文 献

- 1) Fananapazir L, Chang AC, Epstein SE, McAreavey D: Prognostic determinants in hypertrophic cardiomyopathy: Prospective evaluation of a therapeutic strategy based on clinical, Holter, hemodynamic, and electrophysiological findings. *Circulation* 1992; **86**: 730-740
- 2) Kuck KH: Arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; **20**: 2706-2713
- 3) Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, Bardy GH, Favale S, Rea RF, Boriani G, Estes NA, Spirito P: Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; **342**: 365-373
- 4) 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
- 5) 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
- 6) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, Roberts WC, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle(apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* 1982; **49**: 1838-1848
- 7) Falicov RF, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; **37**: 432-437
- 8) 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
- 9) Inoue T, Sunagawa O, Tohma T, Shinzato U, Fukiyama K: Apical hypertrophic cardiomyopathy followed by mid-ventricular obstruction and apical aneurysm: A case report. *J*

J Cardiol 2001 Dec; 38(6): 343-349

- Cardiol 1999; **33**: 217 - 222 (in Jpn with Eng abstr)
- 10) Barbaresi 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
- 11) Akutsu Y, Shinozuka A, Huang TY, Watanabe T, Yamada T, Yamanaka H, Saitou T, Geshi E, Takenaka H, Takeyama Y, Munechika H, Ban Y, Katagiri T: Hypertrophic cardiomyopathy with apical left ventricular aneurysm. *Jpn Circ J* 1998; **62**: 127 - 131
- 12) Sutton MG, Tajik AJ, Smith HC, Ritman EL: Angina in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: A clinical correlate of regional left ventricular dysfunction: A videometric and echocardiographic study. *Circulation* 1980; **61**: 561 - 568
- 13) Waller BF, Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC: Transmural myocardial infarction in hypertrophic cardiomyopathy: A cause of conversion from left ventricular asymmetry to symmetry and from normal-sized to dilated left ventricular cavity. *Chest* 1981; **79**: 461 - 465
- 14) Kitazume H, Kramer JR, Krauthamer D, El Tobgi S, Proudfit WL, Sones FM: Myocardial bridges in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1983; **106**: 131 - 135
- 15) Rishi F, Hulse JE, Auld DO, McRae G, Kaltman J, Kanter K, Williams W, Campbell RM: Effects of dual-chamber pacing for pediatric patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1997; **29**: 734 - 740
- 16) Gadler F, Linde C, Daubert C, McKenna W, Meisel E, Aliot E, Chojnowska L, Guize L, Gras D, Jeanrenaud X, Kappenberger L, for the Pacing In Cardiomyopathy(PIC) study group: Significant improvement of quality of life following atrioventricular synchronous pacing in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Data from 1 year of follow-up. *Eur Heart J* 1999; **20**: 1044 - 1050
- 17) Hintringer F, Nesser HJ, Niel J, Baumgartner G, Aichinger J: Pacing in distal left ventricular hypertrophic cardiomyopathy. *PACE* 1998; **21**: 1828 - 1830