

僧帽弁腱索断裂を合併した閉塞性肥大型心筋症の1例

Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy With Ruptured Mitral Chordae Tendineae: A Case Report

分山 隆敏
小川 宏
高木 昭
岩見 孝景
木村 征靖
田中 健雄
内海 仁志

Takatoshi WAKEYAMA, MD
Hiroshi OGAWA, MD
Akira TAKAKI, MD
Takahiro IWAMI, MD
Masayasu KIMURA, MD
Takeo TANAKA, MD
Hitoshi UCHINOUMI, MD

Abstract

A 61-year-old man was treated medically under a diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy 7 years previously. He was transferred to our hospital because of sudden onset of dyspnea. Chest radiography showed marked pulmonary congestion. Echocardiography revealed hypertrophic obstructive cardiomyopathy, with a left ventricular pressure gradient of 120 mmHg, accompanied by severe mitral regurgitation due to ruptured chordae tendineae. Mitral valve replacement and the Morrow operation were performed. After the operation, no left ventricular outflow pressure gradient was detected by echocardiography and cardiac catheterization. The patient did well and no further cardiac symptoms were detected for 3 years.

J Cardiol 2004 Aug; 44(2): 73 - 79

Key Words

■Cardiomyopathies, hypertrophic (obstructive) ■Mitral regurgitation
■Complications (ruptured mitral chordae tendineae) ■Mitral valve, replacement

はじめに

閉塞性肥大型心筋症に僧帽弁逆流が合併することはよく知られている^{1,2)}が、近年、僧帽弁腱索断裂を合併した報告が散見される³⁻⁵⁾。

今回我々は、閉塞性肥大型心筋症の経過観察中に僧帽弁腱索断裂を合併し、著明な肺うっ血をきたした症例を経験したので報告する。

症 例

症 例 61歳, 男性
主 訴: 呼吸困難。

既往歴: 特記事項なし。

家族歴: 母親は突然死, 姉は非閉塞性肥大型心筋症(当科で治療中)。

現病歴: 今回の入院の7年前に、緊張した際に胸部違和感を自覚し当科を受診した。心エコー図検査(Fig. 1 - A)で心室中隔壁厚が19 mm, 左室後壁厚が13 mmと、非対称性中隔肥厚が認められた。左房径が38 mm, 左室拡張末期径が45 mm, 左室収縮末期径が20 mm, 左室駆出率が79%で、左室壁運動は正常, 大動脈弁の収縮期半閉鎖が認められた。閉塞性肥大型心筋症と診断し、心臓カテーテル検査を施行したところ、左室内圧較差が120 mmHg(Fig. 2, Table 1)であった。

総合病院社会保険徳山中央病院 循環器内科: 〒745 - 0822 山口県周南市孝田町1 - 1

Division of Cardiology, Tokuyama Central Hospital, Yamaguchi

Address for correspondence: WAKEYAMA T, MD, Division of Cardiology, Tokuyama Central Hospital, Kodacho 1 - 1, Shunan, Yamaguchi 745 - 0822

Manuscript received January 29, 2004; revised May 7, 2004; accepted May 10, 2004

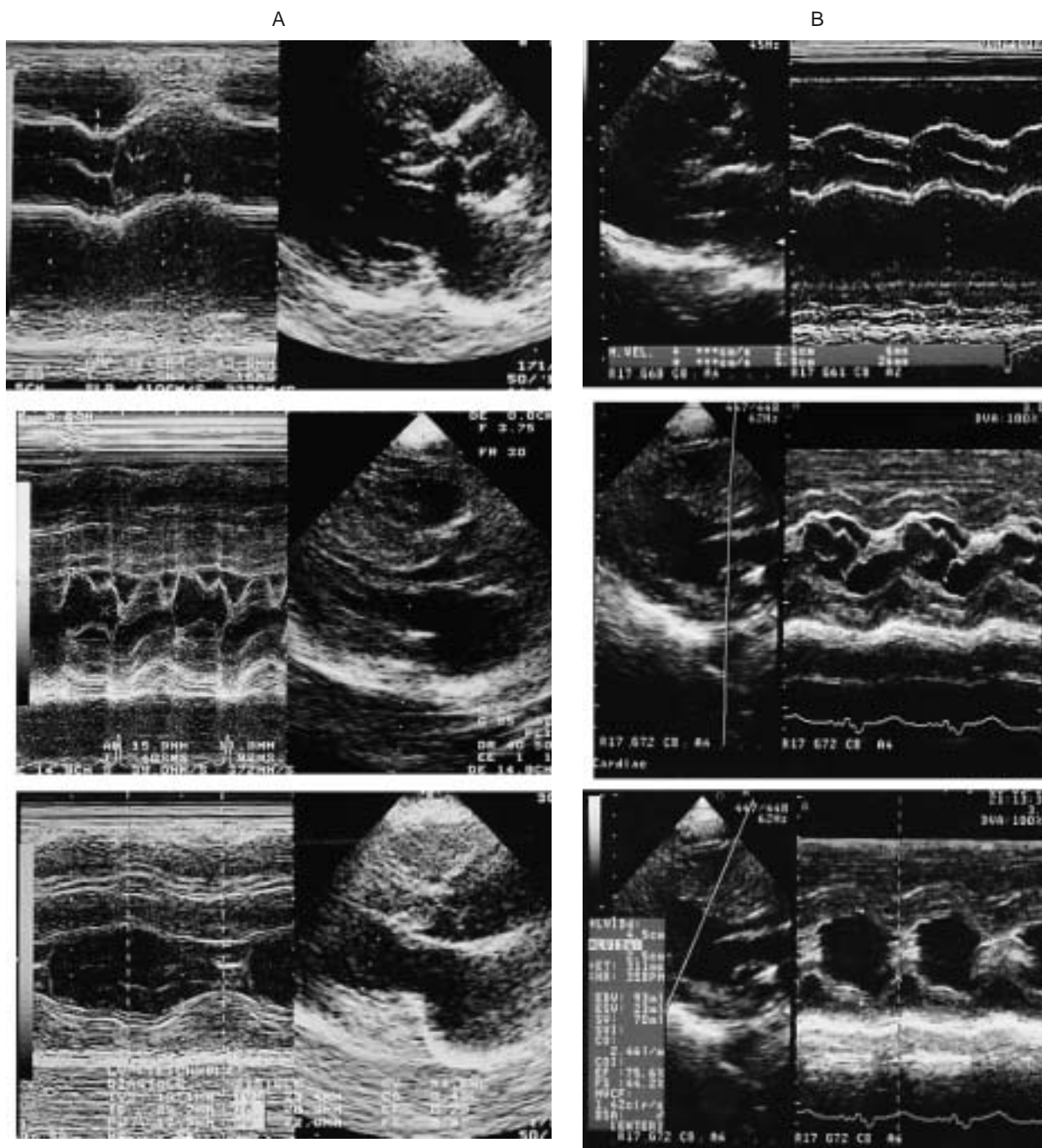


Fig. 1 Echocardiograms taken (A) 7 years previously and (B) before the surgery

Upper: M-mode of the aortic valve shows mid-systolic semiclosure.

Middle: M-mode of the mitral valve shows systolic anterior motion.

Lower: M-mode of the left ventricle shows the thickened interventricular septum.

以降は近医で 遮断薬の投与を受け経過観察されていた。

今回、仕事中に突然胸痛，呼吸困難をきたしたため，救急車で当院へ搬送され入院した。

入院時理学所見：身長161 cm，体重61 kg．血圧110/74 mmHg，心拍数80/min，整．心尖部に汎収縮期雑音と音が聴取された．肺野にラ音が認められた．肝，脾，腎は触知せず，神経学的異常は認められな

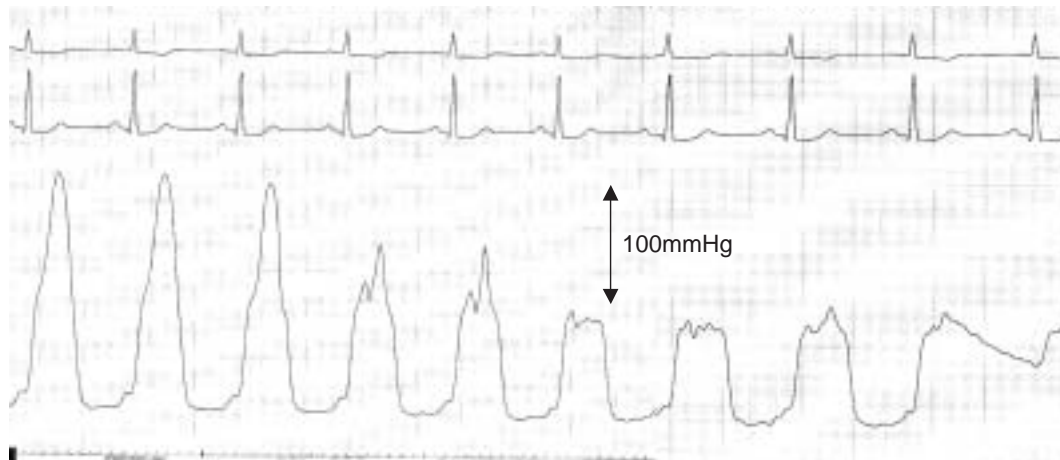


Fig. 2 Hemodynamic data(draw back from left ventricle to aorta)at cardiac catheterization

Table 1 Hemodynamic data

	7 years previously	Preoperation	Postoperation
Pulmonary wedge pressure(mmHg)	(10)	(25)	(16)
Pulmonary artery pressure(mmHg)	26/10(16)	80/24(50)	25/12(17)
Right ventricle(mmHg)	30/4	78/12	25/4
Right atrium(mmHg)	(3)	(12)	(4)
Left ventricle apex(mmHg)	210/10	-	90/10
Out flow(mmHg)	92/10	-	90/10
Aorta(mmHg)	90/64(78)	-	99/54(70)

() mean value.

かった。

心電図所見(Fig. 3): 心拍数 74/min で洞調律, 完全左脚ブロックが認められた。

胸部 X 線写真所見(Fig. 4 - A): 心胸郭比は 54% で, 明らかな肺うっ血所見が認められた。

心エコー図所見(Fig. 1 - B): 心室中隔壁厚が 20 mm, 左室後壁厚が 12 mm と非対称性中隔肥厚が認められ, 左房径が 46 mm, 左室拡張末期径が 45 mm, 左室収縮末期径が 25 mm, 左室駆出率が 76% で, 左室壁運動は正常だった。ドップラーでの左室内圧較差は 120 mmHg であった。僧帽弁の腱索断裂が認められ(Fig. 5), カラードップラー像で著明な僧帽弁逆流が認められた(Fig. 6)。入院時右心カテーテル検査所見では, 肺動脈楔入圧の上昇と著明な肺高血圧が認められた(Table 1)。

閉塞性肥大型心筋症に僧帽弁腱索断裂による著明な僧帽弁逆流を合併した肺うっ血と診断した。内科的治

療抵抗性であり, 胸部 X 線写真でも肺うっ血が遷延(Fig. 4 - B)するため, 当院心臓外科で僧帽弁置換術および心室中隔心筋切開・切除術(Morrow operation)を行った。手術所見では前尖の medial scallop から交連部にかけて腱索断裂と逸脱がみられた。右冠尖直下に著明に突出した異常心筋が認められ, 幅 10 mm, 深さ 7 mm, 長さ 30 mm の心筋を切除した。僧帽弁の病理組織検査では粘液変性が認められた。

手術後心不全症状は消失した。術後の心エコー図所見では心室中隔壁厚が 17 mm, 左室後壁厚が 10 mm, 左房径が 44 mm, 左室拡張末期径が 41 mm, 左室収縮末期径が 25 mm, 左室駆出率が 70% だった。ドップラー心エコー図で有意な圧較差は認められなかった。術後 30 日目に心臓カテーテル検査を行った(Table 1)。右心系の圧は著明に低下しており, 左室内圧較差も認められなかった。ホルター心電図で 5 秒前後の洞停止が認められたため, 術後 34 日目に DDD ペースメー

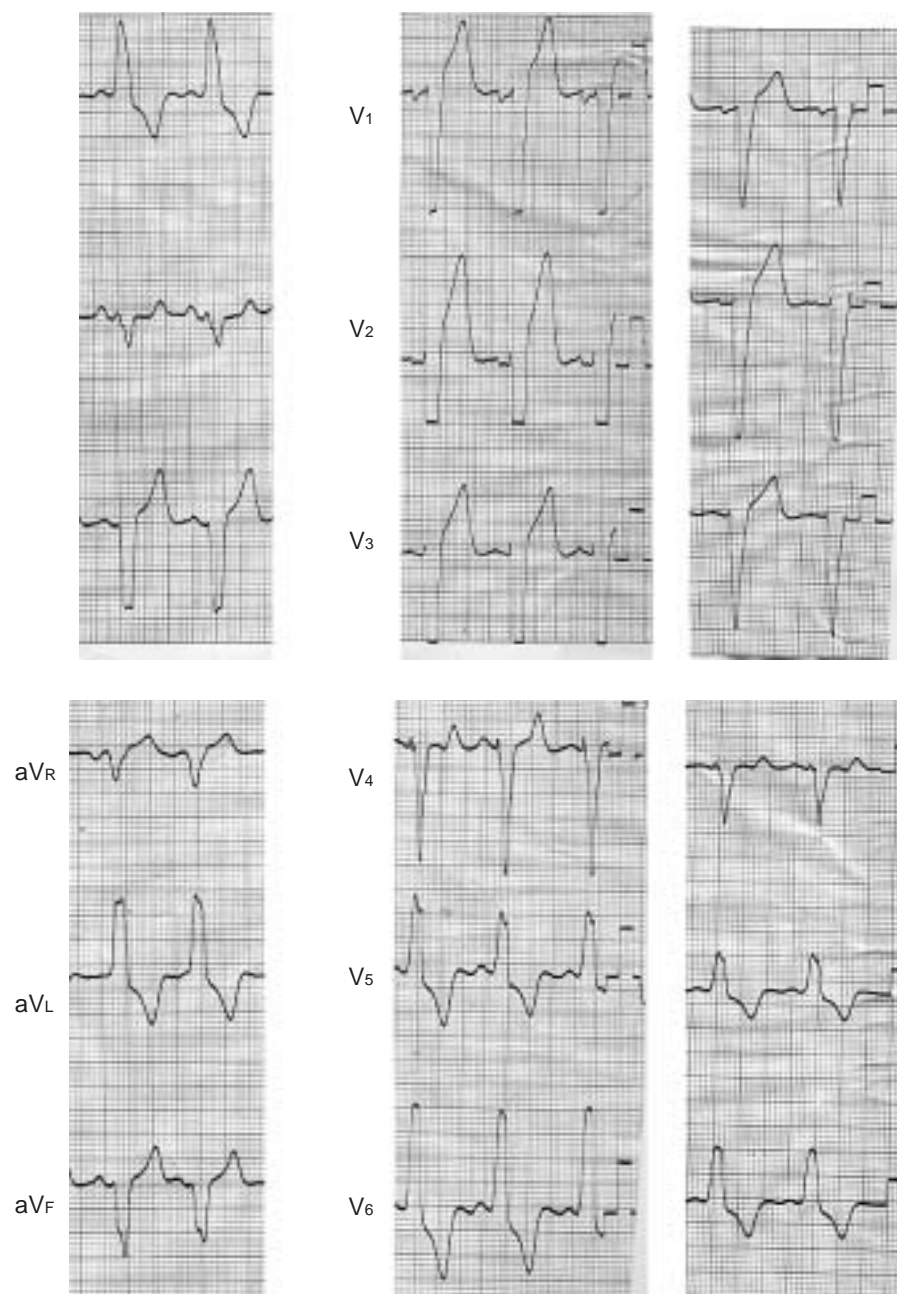


Fig. 3 Electrocardiogram

カー植え込みを行った。術後の胸部X線写真(Fig. 4 - C)でも著明な改善が認められた。とくに問題なく術後40日目に退院した。患者は術後から3年経過した現在も症状なく経過は順調である。

考 察

閉塞性肥大型心筋症には僧帽弁閉鎖不全症が高率に合併する。その成因として非対称性中隔肥厚および僧

帽弁前尖収縮期前方運動の関与が重視されている^{1,2,6)}。非対称性中隔肥厚のために左室流出路が狭小化し、僧帽弁前尖の近傍を高速で駆出されVenturi効果により僧房弁が中隔側に引き寄せられ、僧帽弁は接合不全をきたすとされている。また、僧帽弁閉鎖不全の程度は左室流出路における圧較差と直接関連しているとの報告もある⁷⁾。そのほかの原因は乳頭筋位置異常⁸⁾、僧帽弁逸脱症の合併⁹⁾、前尖、後尖の長さの不適合と可

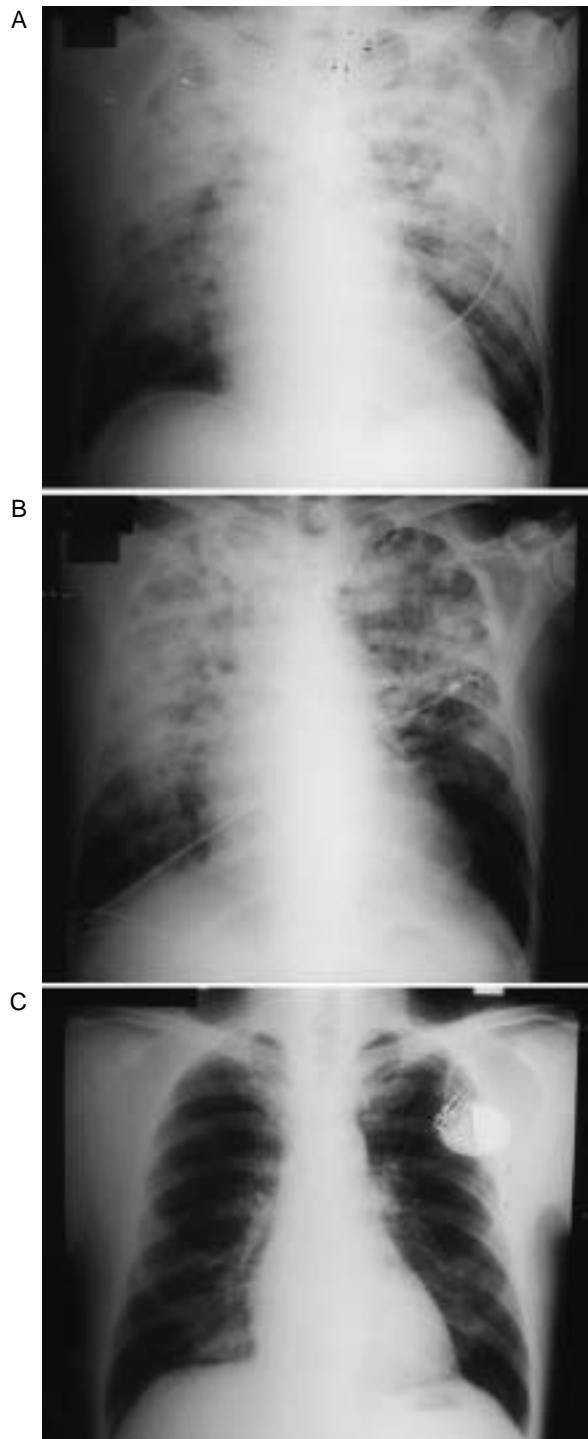


Fig. 4 Chest roentgenograms on admission(A) before the surgery(B) and after the surgery(C)

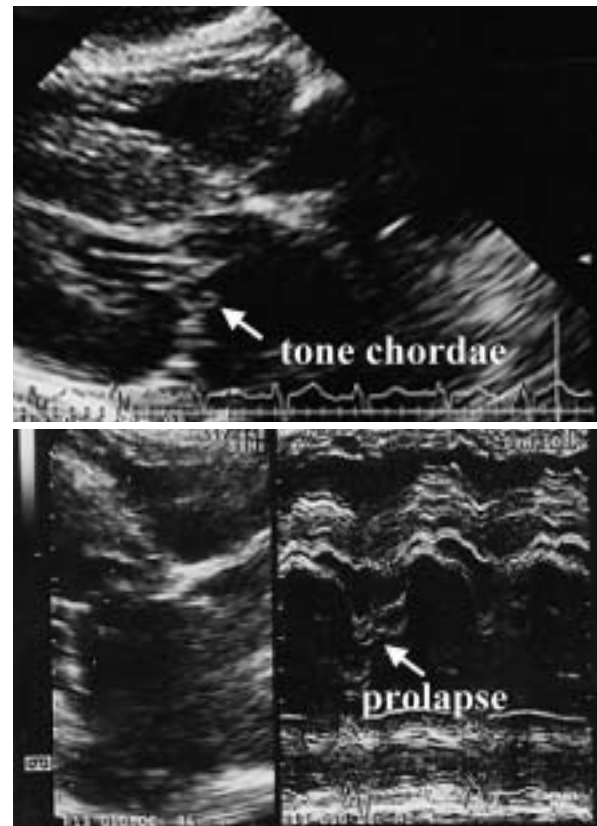


Fig. 5 Echocardiograms showing tone chordae(arrow, upper) and mitral valve prolapse(arrow, lower)

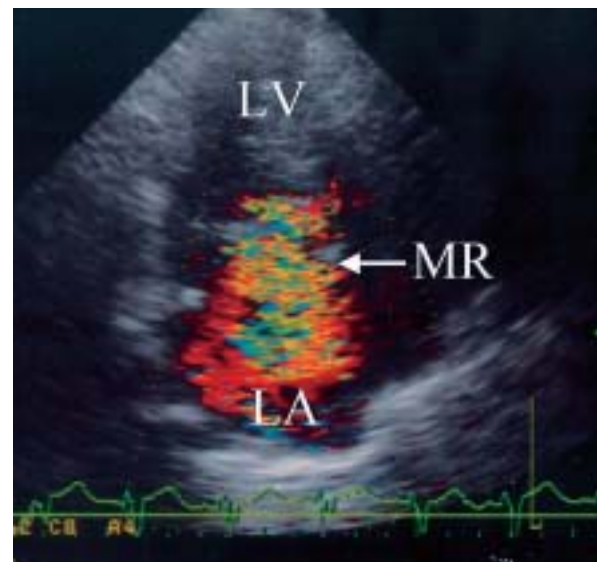


Fig. 6 Echocardiogram showing massive mitral regurgitation(arrow)
LV = left ventricle; MR = mitral regurgitation; LA = left atrium.

動性¹⁰⁾なども報告されている。

本症例のように閉塞性肥大型心筋症に僧帽弁の腱索断裂を合併した報告も散見される^{3,5)}。これらの報告では閉塞性肥大型心筋症での腱索断裂は後尖が多いとされている。Zhuら⁵⁾は解剖学的に腱索の細い後尖が高い収縮期圧に耐えられなくなるのではないかと考察している。閉塞性肥大型心筋症の僧帽弁に粘液変性を伴う頻度は0.5%と報告⁹⁾されている。本症例では前尖の腱索断裂が主だったが、病理組織検査で粘液変性を認めており、腱索断裂を起こしやすかったものと推測された。

内科的治療による閉塞性肥大型心筋症の死亡率は5年で15%、10年で25%、年率で3-5%増加すると報告されている¹¹⁾。本症例は閉塞性肥大型心筋症診断の7年経過後に腱索断裂をきたしているが、閉塞性肥大型心筋症の手術適応はMcIntoshら¹²⁾によると、適切な薬物治療にもかかわらず重篤な症状を有する場合、安静時もしくは負荷時の圧較差が50mmHg以上の場合としている。本症例も7年前の診断時に120mmHgの圧較差が認められており、外科的処置の必要性を示唆さ

れた。いったん腱索断裂による著明な僧帽弁逆流が発生すると、左房圧が急激に上がり容易に肺水腫になると考えられる。閉塞性肥大型心筋症に合併した急性の僧帽弁逆流は、内科的には難治性であるため外科的治療が考慮される。術式としては僧帽弁置換術と心室中隔心筋切開・切除術が併用されることが多い^{1,3,13)}。一方、僧帽弁置換術単独で行われる場合も少なくない¹⁴⁾。Krajcerら¹⁴⁾は僧帽弁置換術単独群と僧帽弁置換術・心室中隔心筋切開・切除術併用群との比較を行い、術後の生存率、New York Heart Association分類に差はなかったと報告している。さらに、最近では閉塞性肥大型心筋症単独であれば、筋切開・切除術単独で有効との報告もある⁷⁾。本症例は弁置換術と筋切開・切除術の併用を行ったが、本症例は20mmと中隔壁厚が著明に厚く、圧較差が120mmHgと高度のため筋切開・切除術の併用を行った。閉塞性肥大型心筋症の術後の長期予後は10年生存率でみると、筋切開・切除術単独で87%、弁置換術やバイパス術の併用で80%と報告されている¹⁵⁾。本症例も現在まで症状なく経過順調であるが、今後も注意深い経過観察が必要と考えられる。

要 約

症例は61歳、男性で、7年前に当科で閉塞性肥大型心筋症と診断され、以降は近医で内科的治療を受けていた。今回、突然呼吸困難をきたし緊急入院した。胸部X線写真では明らかなうっ血像が認められ、心エコー図所見では明らかな閉塞性肥大型心筋症所見(左室内圧較差120mmHg)と僧帽弁腱索断裂による著明な僧帽弁逆流が認められた。閉塞性肥大型心筋症に僧帽弁腱索断裂を合併し、著明な僧帽弁逆流、肺うっ血をきたしたものと診断し、当院心臓外科で手術となった。手術所見では前尖のmedial scallopから交連部にかけて腱索断裂と逸脱がみられた。僧帽弁置換術と心室中隔心筋切開・切除術(Morrow operation)を施行した。術後に施行した心エコー図法と心臓カテーテル検査で左室内圧較差は認められなかった。患者は術後3年経過した現在も症状なく経過は順調である。

J Cardiol 2004 Aug; 44(2): 73-79

文 献

- 1) Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG: Hypertrophic cardiomyopathy: Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995; **92**: 1680-1692
- 2) Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy(1). *N Engl J Med* 1987; **316**: 780-789
- 3) Yeo TC, Miller FA Jr, Oh JK, Schaff HV, Weissler AM, Seward JB: Hypertrophic cardiomyopathy with

- obstruction: Important diagnostic clue provided by the direction of the mitral regurgitation jet. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; **11**: 61-65
- 4) Shibata M, Shimizu H, Okamoto S, Isaka N, Nakano T: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy with ruptured chordae tendineae: A case report. *J Cardiol* 1996; **27** (Suppl): 57-61; Discussion 62-63 (in Jpn with Eng abstr)
- 5) Zhu WX, Oh JK, Kopecky SL, Schaff HV, Tajik AJ: Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendineae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J*

- Am Coll Cardiol 1992; **20**: 242 - 247
- 6) Klues HG, Maron BJ, Dollar AL, Roberts WC: Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; **85**: 1651 - 1660
 - 7) Yu EH, Omran AS, Wigle ED, Williams WG, Siu SC, Rakowski H: Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Relationship to obstruction and relief with myectomy. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 2219 - 2225
 - 8) Klues HG, Roberts WC, Maron BJ: Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy: Significance in producing left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 1991; **84**: 1188 - 1197
 - 9) Petrone RK, Klues HG, Panza JA, Peterson EE, Maron BJ: Coexistence of mitral valve prolapse in a consecutive group of 528 patients with hypertrophic cardiomyopathy assessed with echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1992; **20**: 55 - 61
 - 10) Schwammenthal E, Nakatani S, He S, Hopmeyer J, Sagie A, Weyman AE, Lever HM, Yoganathan AP, Thomas JD, Levine RA: Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy: Mismatch of posterior to anterior leaflet length and mobility. *Circulation* 1998; **98**: 856 - 865
 - 11) McKenna W, Deanfield J, Faruqi A, England D, Oakley C, Goodwin J: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: Role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 1981; **47**: 532 - 538
 - 12) McIntosh CL, Maron BJ: Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1988; **78**: 487 - 495
 - 13) McIntosh CL, Maron BJ, Cannon RO, Klues HG: Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; **86**(Suppl): 60 - 67
 - 14) Krajcer Z, Leachman RD, Cooley DA, Ostojic M, Coronado R: Mitral valve replacement and septal myectomy in hypertrophic cardiomyopathy: Ten-year follow-up in 80 patients. *Circulation* 1988; **78**(Suppl): 35 - 43
 - 15) Minami K, Boethig D, Woltersdorf H, Seifert D, Korfer R: Long term follow-up of surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy(HOCM): The role of concomitant cardiac procedures. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **22**: 206 - 210