

うっ血型心筋症の病態を呈
した非対称性中隔肥厚の2
症例

Asymmetrical septal
hypertrophy in two
patients with clinical
pictures of congestive
cardiomyopathy

厚地 良彦
関口 守衛
長井 靖夫*
中村 憲司
小松 行雄
渋谷 実
高尾 篤良*
広沢弘七郎

Yoshihiko ATSUCHI
Morie SEKIGUCHI
Yasuo NAGAI*
Kenji NAKAMURA
Yukio KOMATSU
Minoru SHIBUYA
Atsuyoshi TAKAO*
Koshichiro HIROSAWA

Summary

Asymmetrical septal hypertrophy was observed in two patients who presented clinical pictures of congestive cardiomyopathy. Echocardiographic features were marked septal hypertrophy, that is, asymmetrical septal hypertrophy in addition to the patterns of congestive cardiomyopathy. Through the observation of these cases, it is suggested that in some cases of hypertrophic cardiomyopathy with the progression of the disease, the ventricles dilate and they complete the pictures which is closely resemble to that of congestive cardiomyopathy and shift to "congestive hypertrophic cardiomyopathy."

Key words

asymmetrical septal hypertrophy
congestive hypertrophic cardiomyopathy
echocardiography

はじめに

特発性心筋症の1病型である肥厚性心筋症の自然歴において、うっ血性心不全の病態を認めることのあることは良く知られている。^{1)~4)} その臨床像はうっ血型心筋症のそれに酷似する面も多く、両者の異同ないし鑑別については、心電図や胸部

X線像ないしは心室造影によってその経過を観察しえない限り困難なことが多かった。しかしながら、心エコー法の発展により非観血的にこれを知る可能性が生じてきた。

著者らは最近、臨床的にはうっ血型心筋症の病態を呈しながら、心エコー法により非対称性中隔

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所内科

*同 小児科

東京都新宿区河田町10 (〒162)

The Heart Institute Japan, Tokyo Women's Medical College, 10 Kawada-cho, Shinjuku-ku, Tokyo, 162

肥厚 (asymmetrical septal hypertrophy, ASH)⁵⁾ を認めた 2 症例を 78 例の特発性心筋症の観察の中から経験し, 肥厚型心筋症の症例がその病態の推移と共に, 非対称性中隔肥厚の所見を残しながら

うっ血型心筋症に移行しうる可能性を考えるに至ったので, その臨床像, 心エコー図を中心に若干の考察を加えて報告する。

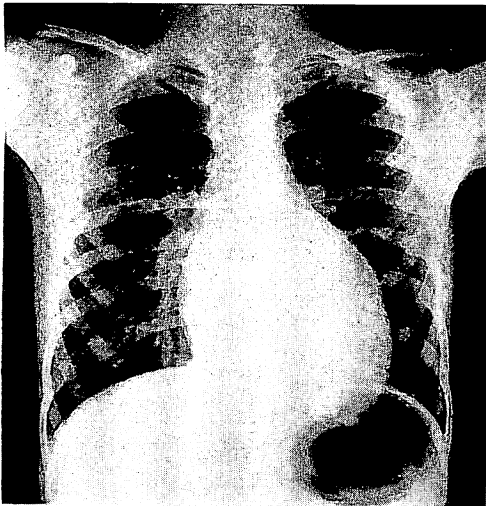


Figure 1. Chest X-ray (Case 1) (6-year-old). Minimal protrusion of the left third and fourth cardiac border is observed. Cardiothoracic ratio is 52%.

症 例

症例 1 (AH, 12才, 女子)

主訴: 全身倦怠感, 下肢の浮腫。

家族歴: 両親の心筋症罹患や血族結婚を認めない。同胞 1 (健康)。

現病歴: 6 才の時, 学校検診で初めて心雑音を指摘されている。特に自覚症もなかったが当研究所を受診し, 特発性心筋症あるいは冠状動脈奇形を疑われ, 入院精査をすすめられたがそのまま放置していた。12 才になり食思不振, 倦怠感, 夜間咳嗽が出現し, また下肢の浮腫を認めるようになったため, 1975 年 2 月 17 日に入院した。

入院時現症: 身長 124 cm, 体重 31 kg, NYHA 3°。脈拍 90 / 分, 整。血圧 96/78 mm Hg。眼瞼に軽度の貧血を認めた。左心濁音界は拡大し, 左腋窩線上であった。聴診上は 4 部調律で, 心尖部に 2/6 度の全収縮期雑音, 胸骨左縁下部に 2/6 度の

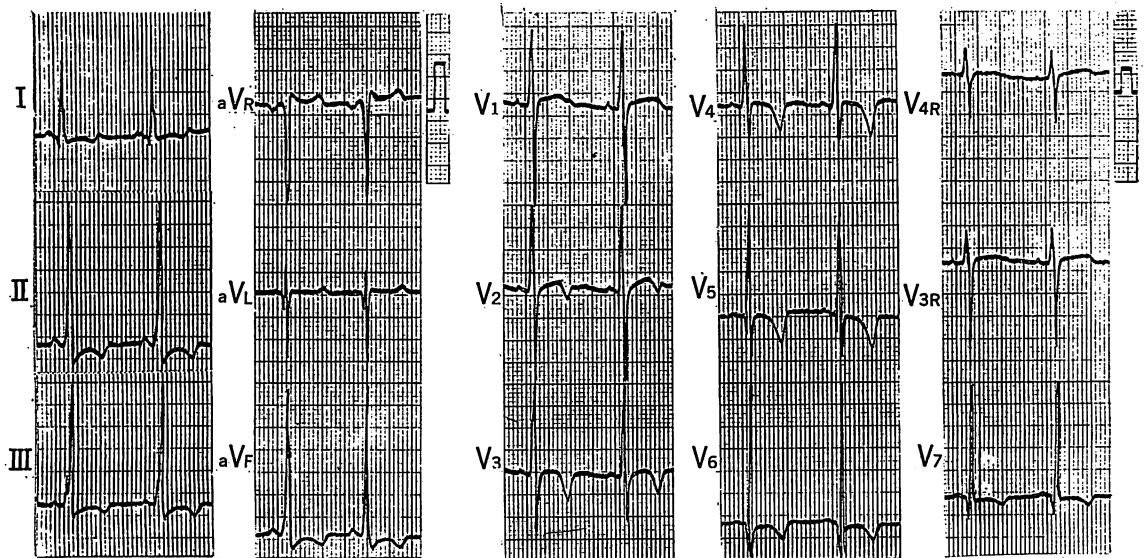


Figure 2. Electrocardiogram (Case 1) (6-year-old). A marked left ventricular hypertrophy is present.

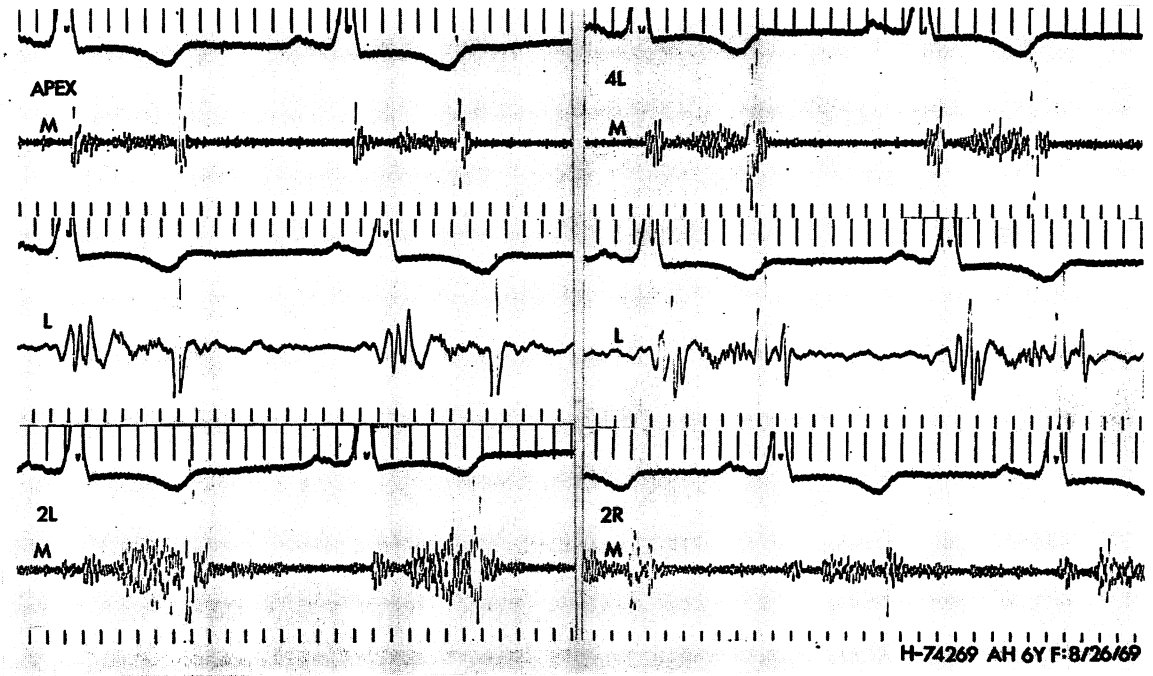


Figure 3. Phonocardiogram (Case 1) (6-year-old).

A systolic murmur with the maximum intensity at the second intercostal space is recorded along the left sternal border.

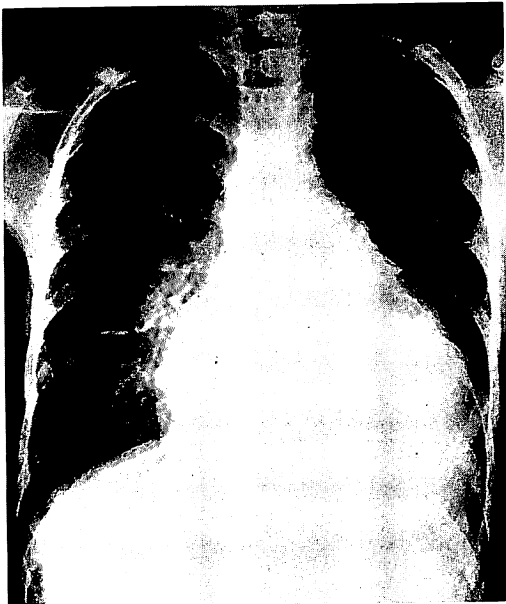


Figure 4. Chest X-ray (Case 1) (12-year-old).

A marked cardiomegaly (CTR 69%) and slight pulmonary congestion are noted.

短い収縮期雑音を聴取した。II音肺動脈成分の亢進を認めた。肺野は清明であった。腹部では肝を3.5 cm 右季肋下に触れた。下肢に浮腫は認めなかった。

臨床所見：6才時の胸部X線写真 (Figure 1) では、肺野のうっ血もなく、また心胸郭比52%と心拡大は認めなかったが、左第3,4弓の軽度の突出傾向が認められた。心電図 (Figure 2) では著明な高電位差を示す左室肥大と、右側胸部誘導におけるR波の増高、著明なST-T変化が認められた。

心音図 (Figure 3) では左第2肋間胸骨左縁に最強点をもつ収縮期雑音を認めた。6年後の胸部X線写真 (Figure 4) は心胸郭比69%と著明な心拡大を示し、軽度のうっ血像が認められた。心電図 (Figure 5) は著明なR波の減高とbizarre QRSを認めている。心音図 (Figure 6) では第2肋間胸骨左縁の収縮期雑音は消失し、心尖に全収

厚地, 関口, 長井, 中村, 小松, 渋谷, 高尾, 広沢

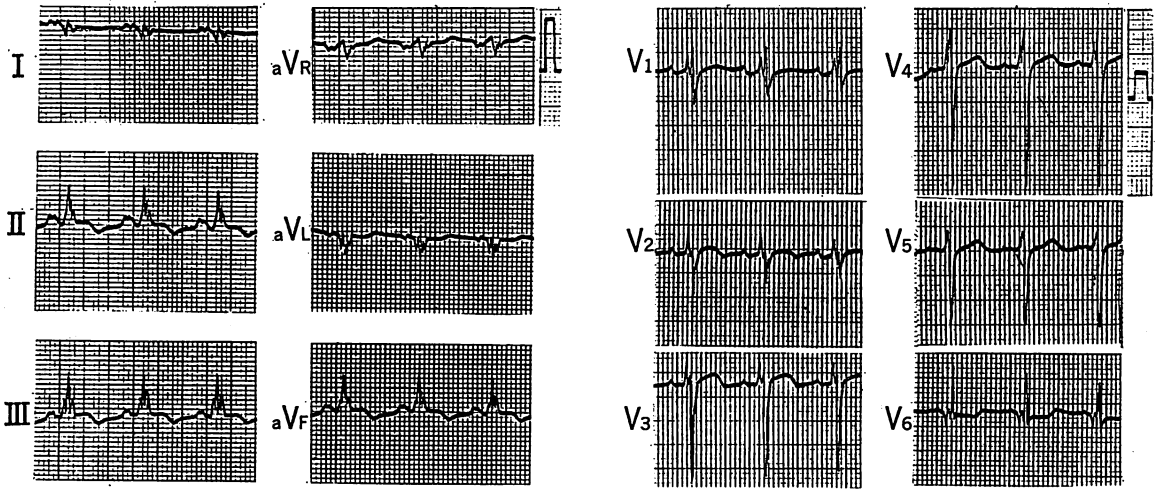
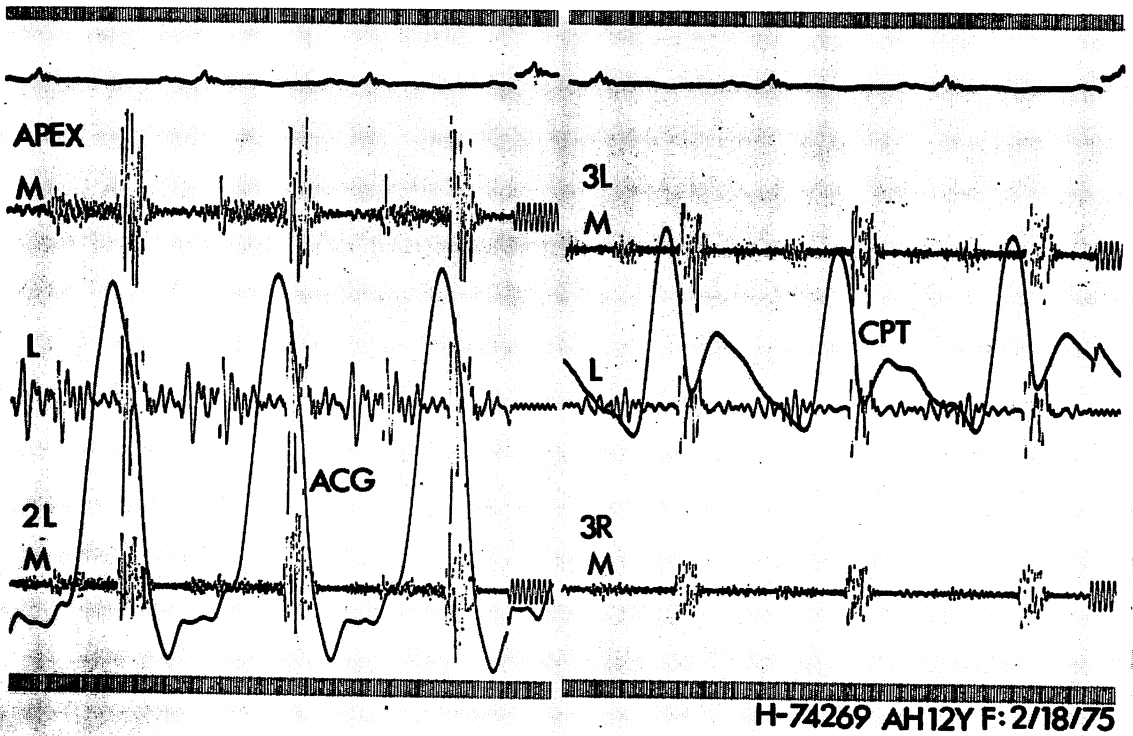


Figure 5. Electrocardiogram. (Case 1) (12-year-old).

A marked reduction of amplitude of R waves when compared with the ECG of 6-year-old and bizarre QRS are observed.



H-74269 AH12Y F: 2/18/75

Figure 6. Phonocardiogram and mechanocardiogram (Case 1) (12-year-old).

A systolic murmur along the left sternal border is no longer present. No prominent a wave is seen in apexcardiogram (ACG) and a deep dirotic wave is observed in carotid pulse tracing (CPT).

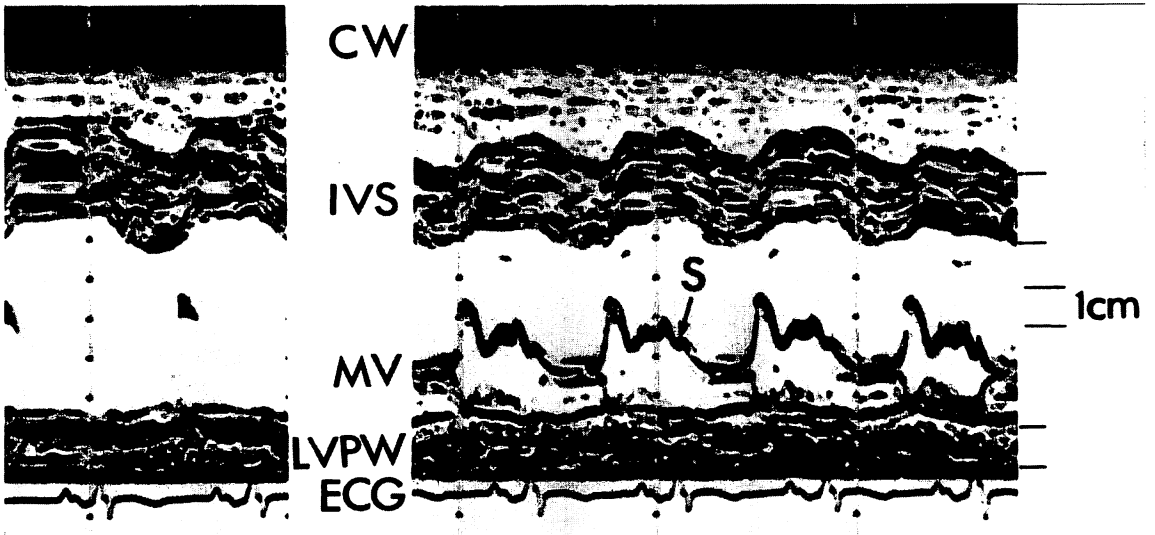


Figure 7. Echocardiogram (Case 1) (12-year-old).

A marked thickening of the interventricular septum (IVS) is observed and a ratio to the left ventricular posterior wall (LVPW) is 1.8. Dilatation of the left ventricle and decreased left ventricular posterior wall are observed. A B-B' step (S) is seen on the mitral valve (MV). CW=chest wall.

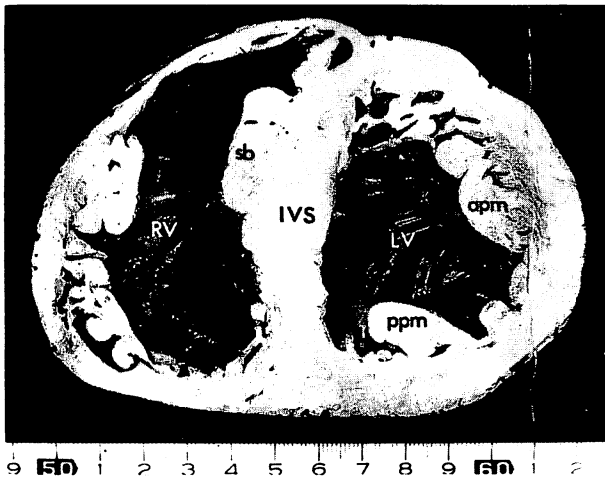


Figure 8. Autopsy findings (Case 1).

Both right and left ventricles are dilated. Thickened interventricular septum (IVS), abnormal papillary muscles, and septal band (sb) are observed.

RV=right ventricle, LV=left ventricle, apm=anterolateral papillary muscle, ppm=posteromedial papillary muscle.

縮期雑音を認めた。心尖拍動図ではA波の増高はなく、頸動脈波にて大きな dicotic wave が認められた。

心エコー図 (Figure 7) : 使用した装置は三栄測器製 Ultrasonic Cardiograph WM-09 型で、トランスジューサーは径 12mm のものを用いた。

拡張終期における心室中隔、左室後壁の厚さは各々 1.8 cm, 1.0 cm で、心室中隔の著明な肥厚が認められ、両者の比は 1.8 であった。左室後壁の動きは明らかに減少していた。左室内腔は拡張終末期径 D_d 5.9 cm, 収縮終末期径 D_s 4.9 cm で、Pombo ら⁹⁾の法により算出した駆出率は 37% と

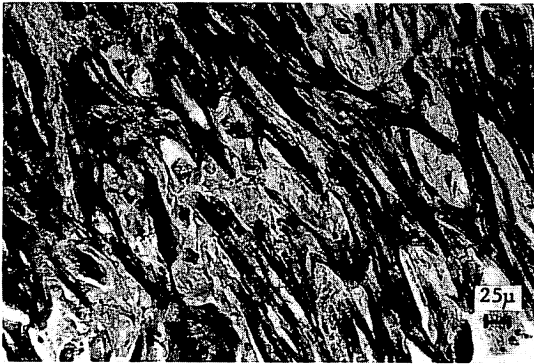


Figure 9. Histopathological findings (Case 1) (left ventricle).

Bizarre myocardial hypertrophy and disorientation and interstitial fibrosis are observed (Mallory stain).

減少していた。僧帽弁には等容収縮期におけるいわゆる B-B' step⁷⁾ を認めている。その他の所見では右室流出路の拡大, 右冠動脈尖の開放直後よりの後方運動を認めた。肺動脈弁には明らかな 'a'-dip⁸⁾ が認められた。

患者は強心剤, 利尿剤などの使用により一時軽快退院したが, 2カ月後再び食思不振や胸内苦悶を訴えて再入院し, 4カ月後著明な低心拍出徴候を示す心不全にて死亡した。

剖検所見: 心重量は 660 g で, 両心室ともに拡大していた (Figure 8)。Menges ら⁹⁾ の法により測定した心室中隔は 1.7 cm, 左室後壁は 1.1 cm であった。その他左室では両乳頭筋の異常発育や壁在血栓を認め, また右室では中隔筋束の異常発育が認められた。

病理組織学的所見: (Figure 9) 心筋細胞横径の著明な大小不同 (10~60 μ) を示し, 核の多形性と濃縮, 筋原線維のそしょう化に加えて筋原線維の錯綜配列, すなわち bizarre myocardial hypertrophy and disorientation が心筋壁のいずれの場所にも中等度で, びまん性に認められた。間質の線維化も中等度に随伴してみられた。

症例 2 (KO, 42才, 女性)

主訴: 動悸, 胸内苦悶。

家族歴: 両親は従兄結婚であるが, 近親者に心

疾患罹患者を認めない。

既往歴: 特記すべきことなし。妊娠は28才, 32才時の2回で, 妊娠, 分娩時にも特に異常が認められなかった。

現病歴: 1972年 (40才) 夏頃までは特に自覚症もなかった。同年11月頃より顔面の浮腫や全身倦怠感があり, 某病院に入院し心筋梗塞と診断さ

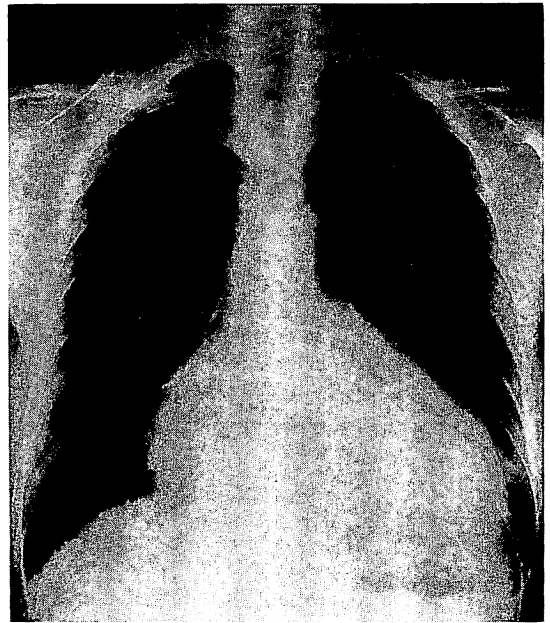


Figure 10. Chest X-ray (Case 2).

A marked cardiomegaly (CTR 70%) is observed.

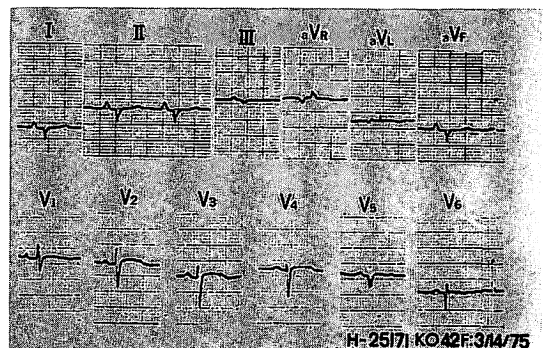


Figure 11. Electrocardiogram (Case 2).

A low voltage is observed in the extremity leads. Abnormal Q waves are seen in the leads of I, II, aVF, and V₅₋₆.

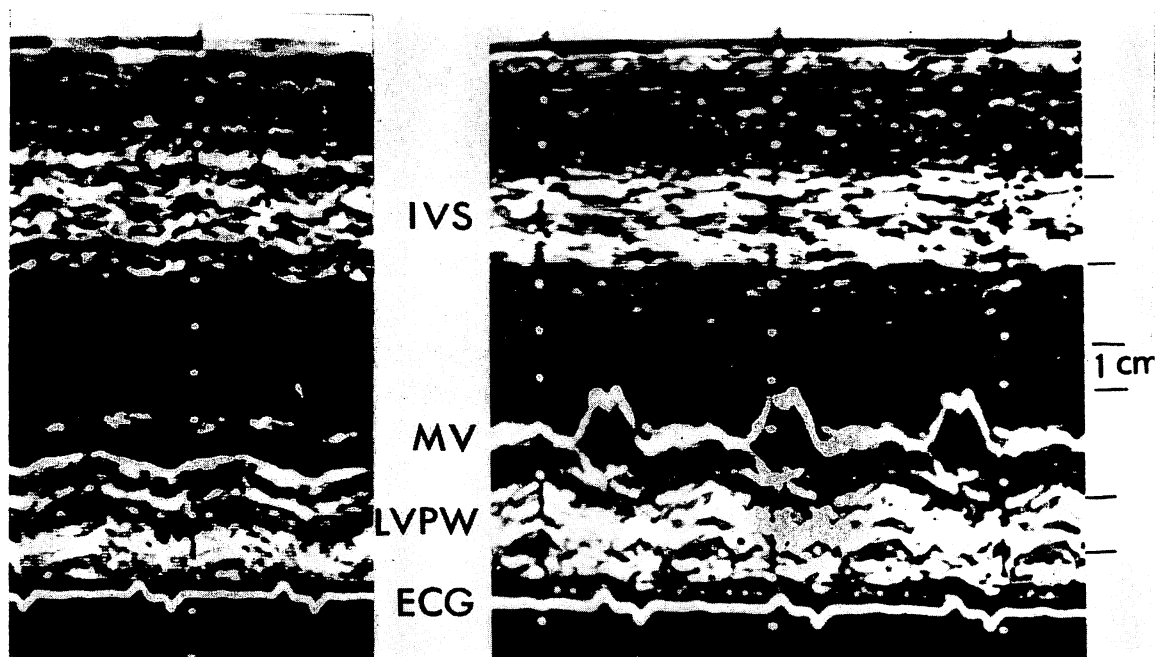


Figure 12. Echocardiogram (Case 2).

Septal hypertrophy (IVS/LVPW=1.7) is prominent. The left ventricle is dilated. Excursion of the mitral valve and left ventricular posterior wall are diminished.

IVS=interventricular septum, MV=mitral valve, LVPW=left ventricular posterior wall.

れ、3カ月間入院加療を受けていた。退院後は安静を保っていたが、動悸や胸内苦悶が出現したため、1973年3月心研に第1回の入院をした。

入院時の諸一般検査、心カテーテル、心血管造影、心内膜心筋生検などよりうっ血型心筋症と診断されている。1975年3月上旬より悪心、動悸、起坐呼吸の増強があり、同年3月13日に第2回の入院をした。

入院時現症：身長157cm、体重57kg、NYHA 3°。脈拍89/分、整、血圧102/79 mm Hg。聴診上I音の減弱および2/6度の収縮期雑音を心尖部に聴取した。II音肺動脈成分の軽度の亢進が認められた。肺野は清明であった。肝は3cm右季肋下に触知された。下肢の浮腫はなかった。

臨床所見：胸部X線写真 (Figure 10) では心胸郭比70%で、右第2弓および左第3、4弓の突出を認めた。肺野のうっ血像は認められなかった。心電図 (Figure 11) は四肢誘導で低電位差を示

し、異常QをI, II, III, aVF, V₅₋₆に認めた。

心エコー図 (Figure 12)：拡張終末期における心室中隔、左室後壁の厚さは各々1.8cm、1.1cmで、心室中隔の著明な肥厚を示し、両者の比は1.7であった。左室後壁運動は減少し、左室内腔はDd 5.4 cm、Ds 5.0 cmで駆出率は17%であった。僧帽弁の振幅は減少し、いわゆる mirror image のパターンを示していた。その他の所見では、右室流出路の拡大および右冠動脈尖の開放直後よりの後方運動を認めた。

心カテーテルおよび心血管造影：第1回の入院時に施行したものである。左室拡張終期圧15 mm Hgと軽度上昇を認めたが、他の部位における圧は正常であった。左室造影 (Figure 13) では拡大した左室と収縮力の低下が認められた。心尖部では局所性無収縮の部分認め、限局的に bulge を形成していた。冠状動脈撮影では、3枝ともに狭窄あるいは閉塞像を認めなかった。

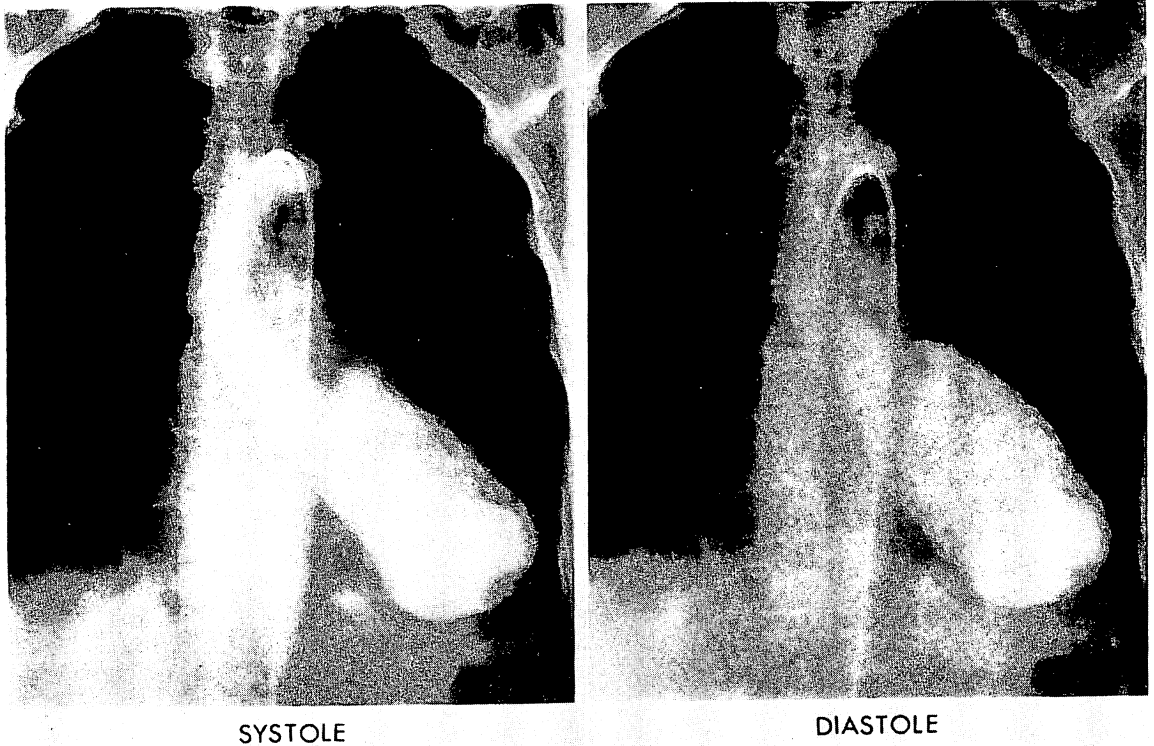


Figure 13. Left ventricular angiography (Case 2).

Diminished contractility is apparent. A localized akynesia is observed in the apex.



Figure 14. Histopathological findings (Case 2) (right ventricle).

Hypertrophy of myocytes with abnormal branching and disruption is observed. Interstitial fibrosis is accompanied.

心内膜心筋生検による病理組織学的所見 (Figure 14): 右室生検では心筋細胞横径 $23 \pm 7 \mu$ (20~

25μ) と増大, 核の濃縮や拡大を認め, 心筋細胞の異常分岐や配列の乱れ, 分裂のほか, 間質の線維化をも観察した. 心内膜の中等度肥厚もみられた. 左室生検では心内膜の軽度肥厚と心筋の中等度肥大 ($25.5 \pm 6.7 \mu$), 筋原線維のそしょう化などを認めたが, 配列の異常はみられなかった.

考案

特発性肥厚型心筋症⁴⁾において, 心室中隔が異常に肥厚している事実は, すでに1958年 Teare¹⁰⁾により報告され, asymmetrical hypertrophy という呼称が用いられている. 最近の心エコー法の導入により心室中隔, 左室後壁の厚さを非観血的に測定されるようになった. 肥厚型心筋症においては心室中隔の厚さが左室後壁のそれを上まわり, Henry ら⁵⁾ は 1.3 倍以上, Abassi ら¹¹⁾ は 1.6 倍以上であると報告している. 著者らの症例では,

臨床的には低心拍出を主徴候とするいわゆるうっ血型心筋症の病態を呈しながら、しかも彼等の基準を満足する非対称性中隔肥厚を示したことに興味をもたれる。

症例1は初診時に肥厚型心筋症を思わせる像を呈していたことは、胸部X線写真、心電図などから推察される。6年後の胸部X線写真や心電図の変化、心エコー法による左室拡大、駆出力の低下、また僧帽弁や大動脈弁の動態は、うっ血型心筋症の特徴を備えているものと思われる。

一方、心室中隔の非対称性中隔肥厚は肥厚型心筋症の存在を示唆するものである。このような臨床所見は剖検によっても確認され、両心室の拡大、心室中隔の肥厚、さらに異常発育した乳頭筋を認めている。組織学的には異常錯綜配列を示す心筋病変が心室全般に認められたことは、本症例は当初から非対称性中隔肥厚の形態をとりながらもびまん性心筋肥大として病態を示し、病変の進行によって遂に心拡大を示すようになり、うっ血型心筋症の病態を呈するに至った“うっ血型肥厚型心筋症”とでも呼ばれる病態に推移したものと考えられる。

症例2は2年間の経過観察であり、過去に肥厚型心筋症を支持する所見は得られていないが、家族性発症を疑わせたこと、心エコー法による非対称性中隔肥厚、さらに心内膜心筋生検により、典型的ではないが異常配列を示す心筋像を得ていることは、肥厚型心筋症のそれを思わせる。一方、心エコー法や左室造影による左室の拡大、駆出力の低下などはうっ血型心筋症に合う所見である。このような所見より本症も症例1と同様な経過をたどったものと推察される。

肺高血圧症を呈する症例では、心室中隔の肥厚を示し、非対称性中隔肥厚を呈することがあるとされている。¹²⁾ うっ血型心筋症においても左室拡張終末期圧の上昇に伴い、2次的に肺高血圧症を呈する症例が認められる。しかしながら症例1では、肺動脈弁に明らかな‘a’-dip⁸⁾を認めており、また症例2の肺動脈圧は正常であり、肺高血圧症

による2次的な心室中隔の肥厚は除外されうると思われる。高血圧性心疾患の症例では、しばしば心室中隔の肥厚を伴うことがあるが、左室後壁も同様に肥厚し、非対称性となることはないと考えられている。

これら2症例が肥厚型心筋症の閉塞型かあるいは非閉塞型のいずれから“うっ血型肥厚型心筋症”に推移したかは明らかにすることはできないが、今後心エコー法で両型の経過を追うことで明らかにされてくるものと期待される。

結 語

うっ血型心筋症の病態を呈した2症例において、非対称性中隔肥厚を示した症例を報告した。その心エコー図上の特徴はうっ血型心筋症のそれに加うるに非対称性中隔肥厚を示すものであった。このような症例の観察を通じて特発性肥厚型心筋症のあるものは、症状の進展とともに心室内腔の拡大を示すうっ血型心筋症の病態を呈する“うっ血型肥厚型心筋症”に移行しうるものであると推定される。

Figure 3 を提供された山田辰一博士、Figure 8 を提供された本学第二病理学教室の松原 修博士、超音波室の足立文子技師に感謝します。

文 献

- 1) Goodwin JF: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. A decade of study. *Lancet* I: 731, 1970
- 2) Oakley CM: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Patterns of progression. *in* Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, ed by Wolstenholme GEW & O'Connor M, London, J & A Churchill, 1971
- 3) Braunwald E: The natural history of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *in* Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, ed by Wolstenholme GEW & O'Connor M. London, J & A Churchill, 1971
- 4) 関口守衛, 広江道昭, 佐藤千美, 土師一夫, 今野草二, 広沢弘七郎: 心筋バイオプシー像. *臨床科学* 11: 1382, 1975

厚地, 関口, 長井, 中村, 小松, 渋谷, 高尾, 広沢

- 5) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetrical septal hypertrophy. Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **42**: 225, 1973
- 6) Pombo JF, Troy BL, Russell RO: Left ventricular volume and ejection fraction by echocardiography. *Circulation* **43**: 480, 1971
- 7) 仁村泰治, 永田正毅, 別府慎太郎, 玉井正彦, 山田義夫, 松本正幸, 松尾裕英, 阿部 裕: 心筋線維症あるいはそれに類似の状態に見られる僧帽弁 UCG の異常パターンについて. *心臓* **6**: 482, 1974
- 8) Nanda NC, Gramiak R, Robinson TI, Shah PM: Echocardiographic evaluation of pulmonary hypertension. *Circulation* **50**: 575, 1974
- 9) Menges H Jr, Brandenburg RO, Brown AL Jr: The clinical, hemodynamic, and pathologic diagnosis of muscular subvalvular aortic stenosis. *Circulation* **24**: 1126, 1961
- 10) Teare D: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Brit Heart J* **20**: 1, 1958
- 11) Abassi AS, MacAlpin RN, Eber LM, Pearce ML: Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography. *New Engl J Med* **289**: 118, 1973
- 12) Goodman DJ, Rossen R, Popp RL: Echocardiographic pseudo idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Chest* **66**: 573, 1974