

心室中部閉塞性肥大型心筋症の左室内血流動態：超音波ドップラー法による検討

Intraventricular flow dynamics in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction investigated by Doppler echocardiography

中村 隆志
北村 浩一*
古川 啓三*
松原 欣也*
片平 敏雄
岡室 周英
辻 康裕
高橋 徹
国重 宏
勝目 紘*
中川 雅夫*

Takashi NAKAMURA
Hirokazu KITAMURA*
Keizo FURUKAWA*
Kinya MATSUBARA*
Toshio KATAHIRA
Shuei OKAMURO
Yasuhiro TSUJI
Tohru TAKAHASHI
Hiroshi KUNISHIGE
Hiroshi KATSUME*
Masao NAKAGAWA*

Summary

Seven patients with hypertrophic cardiomyopathy having midventricular obstruction (MVO) were examined using two-dimensional, conventional Doppler and color Doppler echocardiography to investigate intraventricular flow conditions. The controls were 35 patients with hypertrophic cardiomyopathy without MVO. All MVO patients had "hour-glass" LV cavities during systole, resulting from either hypertrophy at the midventricular level or hypertrophied papillary muscles, where systolic mosaic signals originated. Systolic peak flow velocities at the midventricle ranged from 2.5 to 4.2 m/s, proving the presence of a pressure gradient between the apex and the base of the LV. In fact, a pressure drop of 15~30 mmHg was demonstrated in four patients who underwent cardiac catheterization. These high velocity jet flows were not detectable at the midventricle in the control subjects.

松下記念病院 第三内科
守口市外島町 2-35 (〒570)
*京都府立医科大学 第二内科
京都市上京区河原町広小路上ル梶井町 465 (〒602)

The Third Department of Medicine, Matsushita Memorial Hospital, Sotojima-cho 2-35, Moriguchi 570
*The Second Department of Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kawaramachi-Hirokoji, Kamigyo-ku, Kyoto 602

Received for publication March 28, 1988; accepted May 30, 1988 (Ref. No. 35-102 A)

Peak ejection velocities in the outflow tracts were significantly lower in patients with MVO compared to those with hypertrophic cardiomyopathy and subaortic stenosis (129 ± 29 vs 384 ± 111 cm/s; $p < 0.001$).

As midventricular obliteration became severe, systolic jets at the midventricle increased in velocity. Waveforms changed from single- to double-peaked, and lasted until the isovolumic relaxation or the rapid filling phase beyond the second heart sound. Consequently, isovolumic relaxation waveforms at the midventricle using the apical approach changed the direction; from "the base to apex" to "the apex to base". An isovolumic signal away from the transducer was only observed in two patients without MVO. Diastolic color reversal and mosaic signals at the midventricle were also seen in five of the seven patients with MVO. Peak flow velocities in the rapid filling phase were significantly higher at the papillary muscle level than at the mitral valve level, indicating that MVO continues up to early diastole.

It was suggested that MVO disturbs intraventricular flow dynamics during both systole and diastole. Color Doppler echocardiography is particularly useful in determining the site of obstruction and allows further evaluation by pulsed and continuous wave Doppler techniques to precisely measure pressure gradients. With routine, careful use of Doppler echocardiography, MVO may prove to be a more common entity than was previously believed.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy
Doppler echocardiography

Midventricular obstruction

Intraventricular flow dynamics

はじめに

心室中部閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction: MVO) は左室中部の著しい心筋肥大により収縮期に中部内腔が閉塞する特徴的な左室形態を呈し, 更に同部に心内圧較差を生ずることから, 閉塞性肥大型心筋症の一亜型とされている¹⁻³⁾。しかし MVO と流出路狭窄のある閉塞性肥大型心筋症の血行動態, およびその臨床像の異同についての詳細は不明である。近年, ドップラー心エコー図法の発達により左室内血流動態の観察が容易となり, 肥大型心筋症においても, 流出路圧較差の測定⁴⁾や左室拡張能の評価⁵⁾が試みられている。我々も MVO の診断にドップラー法が有用であることをすでに報告したが^{6,7)}, 今回 MVO の左室内血流動態の特徴を更に明らかにするため, 閉塞性および非閉塞性肥大型心筋症と比較, 検討した。







対象と方法

対象は MVO 7 例(男性 6 例, 女性 1 例, 平均

54±10 歳)である。肥大型心筋症の診断は厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班の診断手引き⁸⁾に従い, MVO の定義¹⁾は形態学的に収縮期に心尖部と心基部とを二分する砂時計様の左室中部狭窄所見を認め, 更に同部にて 20 mmHg 以上の圧較差を有するものとした。形態学的診断は, 症例 5 については断層心エコー図より, 他の 6 例は左室造影右前斜位像から判定し, 圧較差の測定は心臓カテーテル法(引き抜き法)あるいはドップラー法による中部狭窄部の収縮期最高流速の測定(2.5 m/s 以上)によった。MVO 7 例の臨床所見のまとめを Table 1 に示す。全例臨床症状を有し, 心尖部にて収縮期駆出性雑音を全例に, また拡張中期雑音を 3 例に聴取した。左室造影法による駆出率は高値(平均 82%)を示したが, 症例 4 では心尖部の dyskinesis を認めた。カテーテルによる圧較差は 4 例で計測し得た。左室中部の収縮期最高流速は 2.5~4.2 m/s (平均 3.2 m/s)であった。冠動脈造影は症例 5 を除き全例に施行したが, 有意狭窄を認めなかった。

左室内血流動態の評価には東芝製 SSH 65A (超音波発信周波数 2.5 MHz) および Hewlett

Table 1. Clinical characteristics of 7 patients with midventricular obstruction

Patient No.	Age (yr) & sex	Symptoms & NYHA	Apical murmur	Left ventriculography		Pressure gradient (mmHg)	Max. V (m/s)
				RAO projection	EF (%)		
Case 1	33 M	Dyspnea on Ex Chest pain (III)	S+D		74	30	4.0
Case 2	62 M	Chest pain (II)	S+D		79	22	2.8
Case 3	57 F	Dyspnea on Ex (III)	S		82	NA	3.3
Case 4	54 M	Palpitation (II)	S		85	NA	2.5
Case 5	52 M	Dyspnea on Ex (III)	S+D		NA	NA	4.2
Case 6	69 M	Chest pain (II)	S		88	20	3.0
Case 7	51 M	Palpitation (II)	S		86	15	2.5

NYHA=functional class of New York Heart Association; RAO=right anterior oblique; EF=left ventricular ejection fraction; Max. V=maximal systolic flow velocity at the midventricle by continuous wave Doppler; M= male; F=female; Ex=exercise; S=systole; D=diastole; NA=data not available.

Packard 製 77020AC (2.5 MHz) を使用した. 通常の断層心エコー図記録とカラー ドップラー法 (パルス繰返し周波数 4 kHz) による左室内血流状況の観察後, Fig. 1 に示すごとく, 心尖部から左室流出路および流入路に超音波ビームを投入し, パルス・ドップラー法により, 左室内各部位の血流波形を記録した. ドップラー波形は心音図, 心電図とともに記録し, 個々の計測値として 3 心拍の平均値を用いた. 計測は大動脈弁下部流出路の駆出波形から流出路最高流速 (So) および左室駆出時間 (LVET), 左室中部乳頭筋レベル血流波形から収縮期 (Sp), 等容拡張期 (IRF), 急速流入期 (Rp) の各最高流速, 更に僧帽弁口部流入波形から等容拡張期時間 (IRT: 心音図第 2 音の開始より急速流入波形開始までの時間), 急速流入期 (Rm), 心房収縮期 (Am) の各最高流速について行った. 特に左室中部では乳頭筋と心室中隔とに

より最も内腔が狭小化する部位およびその前後にて記録を行い, 高流速シグナルについては連続波ドップラー法を併用した. 対照として, MVO を除外した肥大型心筋症 60 例について断層心エコー図法およびドップラー検査を行い, 上記の各計測が可能な 35 例を, 安静時の流出路閉塞所見の有無により閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy: HOCM) 10 例 (男 7 例, 女 3 例, 平均 52±13 歳), および非閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy: HNCM) 25 例 (男 17 例, 女 8 例, 平均 51±11 歳) の 2 群に分類した.

各群の計測値は平均値±標準偏差で表記した. 群間比較は分散分析で行い, 更に 2 群間の平均値の差の検定は Dunchan's new multiple range test を使用し, 危険率 5% 以下を有意とした.

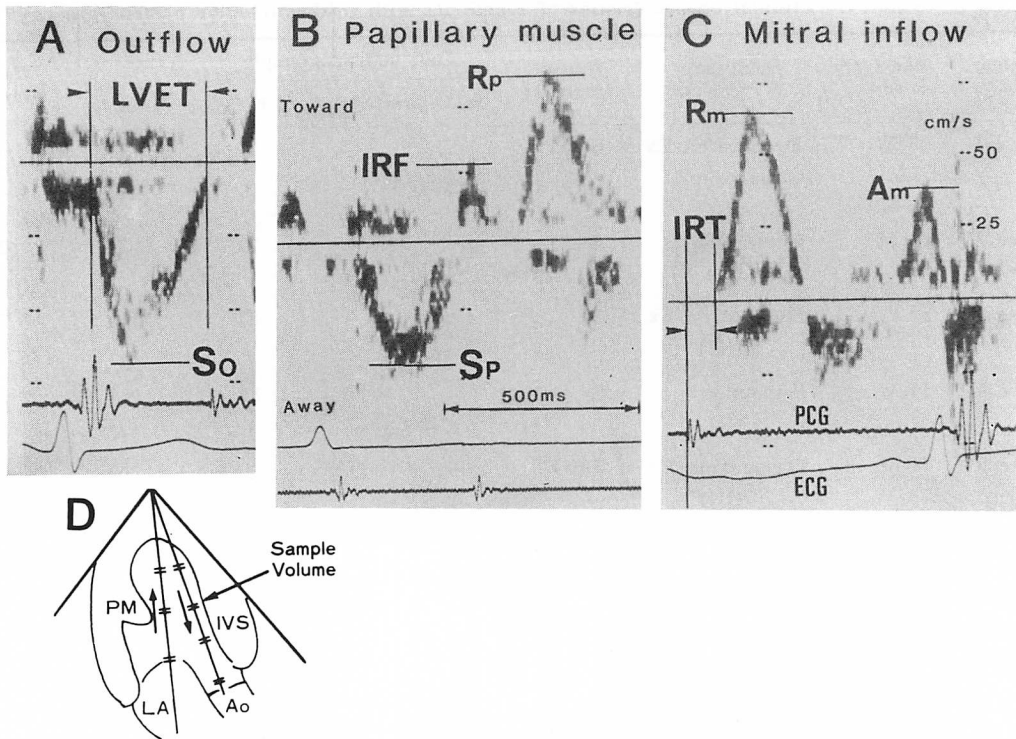


Fig. 1. Intraventricular flow velocity patterns obtained with pulsed Doppler echocardiography.

Directions of the ultrasonic beam and sample volume positions to interrogate blood flow within the left ventricle are shown in the schematic illustration. LVET=left ventricular ejection time; IRT=isovolumic relaxation time; So and Sp=systolic peak flow velocity at the outflow tract and papillary muscle levels; Rm and Rp=peak flow velocity during rapid filling phase at the mitral inflow and papillary muscle levels; Am=peak flow velocity during atrial contraction at the mitral inflow level; IRF=peak flow velocity during IRT; PCG=phonocardiogram; ECG=electrocardiogram; IVS=inter-ventricular septum; PM=papillary muscle; LA=left atrium; Ao=aortic root.

結 果

1. 症例呈示

症例 1:

断層心エコー図上軽度の僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) を認めたが, Fig. 2 A のカラードップラー法では収縮期に左室中部から発生し, 流出路にむかう mosaic signal を認め, SAM より発生する HOCM (Fig. 2 C) とは明らかに異なった. また本例は心尖部から観察すると (Fig. 2 B), 拡張中期には乳頭筋部で aliasing と mosaic signal

を認め, その時相は心尖部拡張期雑音と一致したが, HOCM 例 (Fig. 2 D) では同所見は認められなかった.

連続波ドップラー法による狭窄部の最高流速波形と SAM との関係を Fig. 3 左に示すが, SAM は本例では流速 1.5 m/s の時点で最大となった後, 細動を伴いながら減弱したのに対し, 流速は収縮後期に 3.5 m/s の peak に達した. 右に示す HOCM 例では, SAM の中隔への到達時から最高流速波形は更に加速を生じ, この間に SAM も増強した. また Fig. 4 左の MVO のパルス・

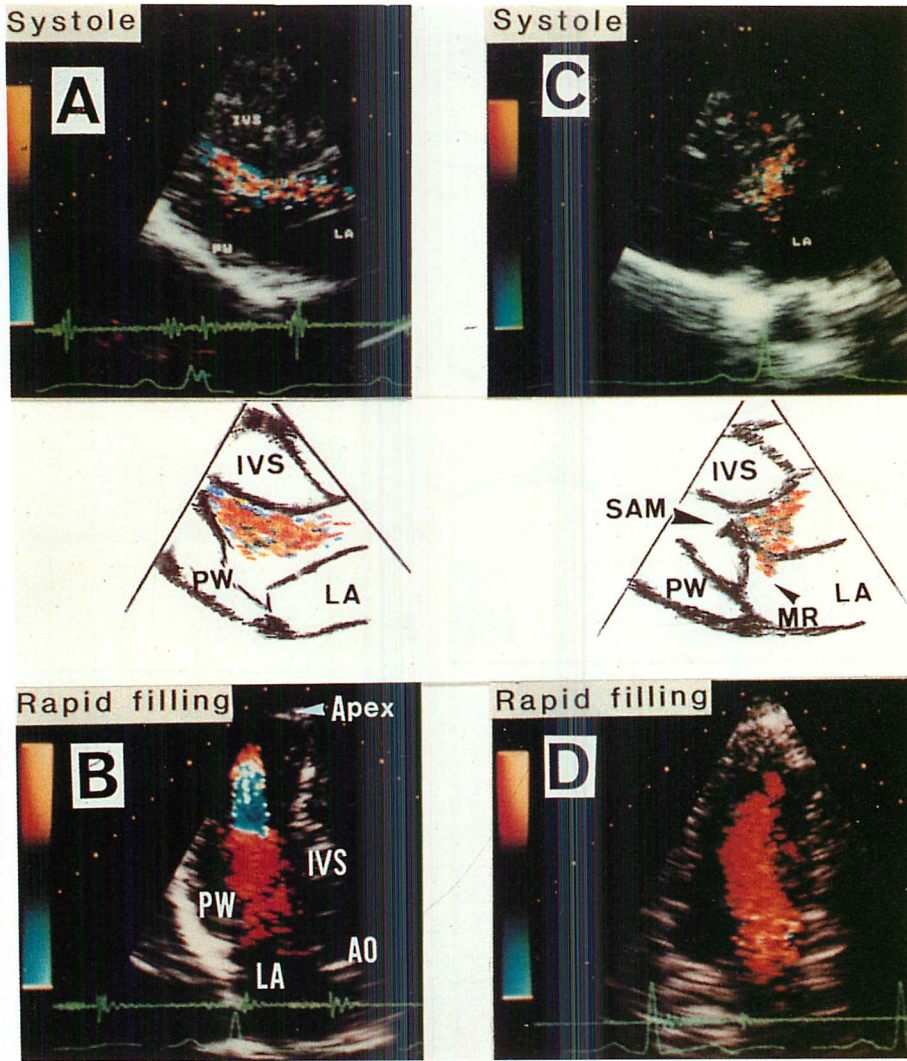


Fig. 2. Color flow images in MVO (Case 1:A, B) and in hypertrophic cardiomyopathy with subaortic stenosis (HOCM: C, D)

Upper panels are mid-systolic frames of the parasternal long-axis view in which mosaic signals are originating from the midventricle in MVO (A) and from SAM in HOCM (C). Lower panels are rapid filling frames of the apical view. Color reversal and mosaic pattern at the papillary muscle level is noted in MVO (B), but not in HOCM (D). PW=left ventricular posterior wall; SAM=systolic anterior motion of the mitral valve. Other abbreviations as in Fig. 1.

ドップラー波形では、僧帽弁急速流入期の最高流速 (Rm) (下段) は 40 cm/s であったが、乳頭筋部の最高流速 (Rp) は 140 cm/s に達した (上段)。また左室中部では等容拡張期 (IRT) に、収縮期か

ら引き続き遠ざかる血流シグナル (IRF) を認め、連続波ドップラー法 (Fig. 3 左) の所見と一致した。右の HOCM でも急速流入の加速 (Rp) を軽度ながら認めたが、同じく収縮期の血流シグナル

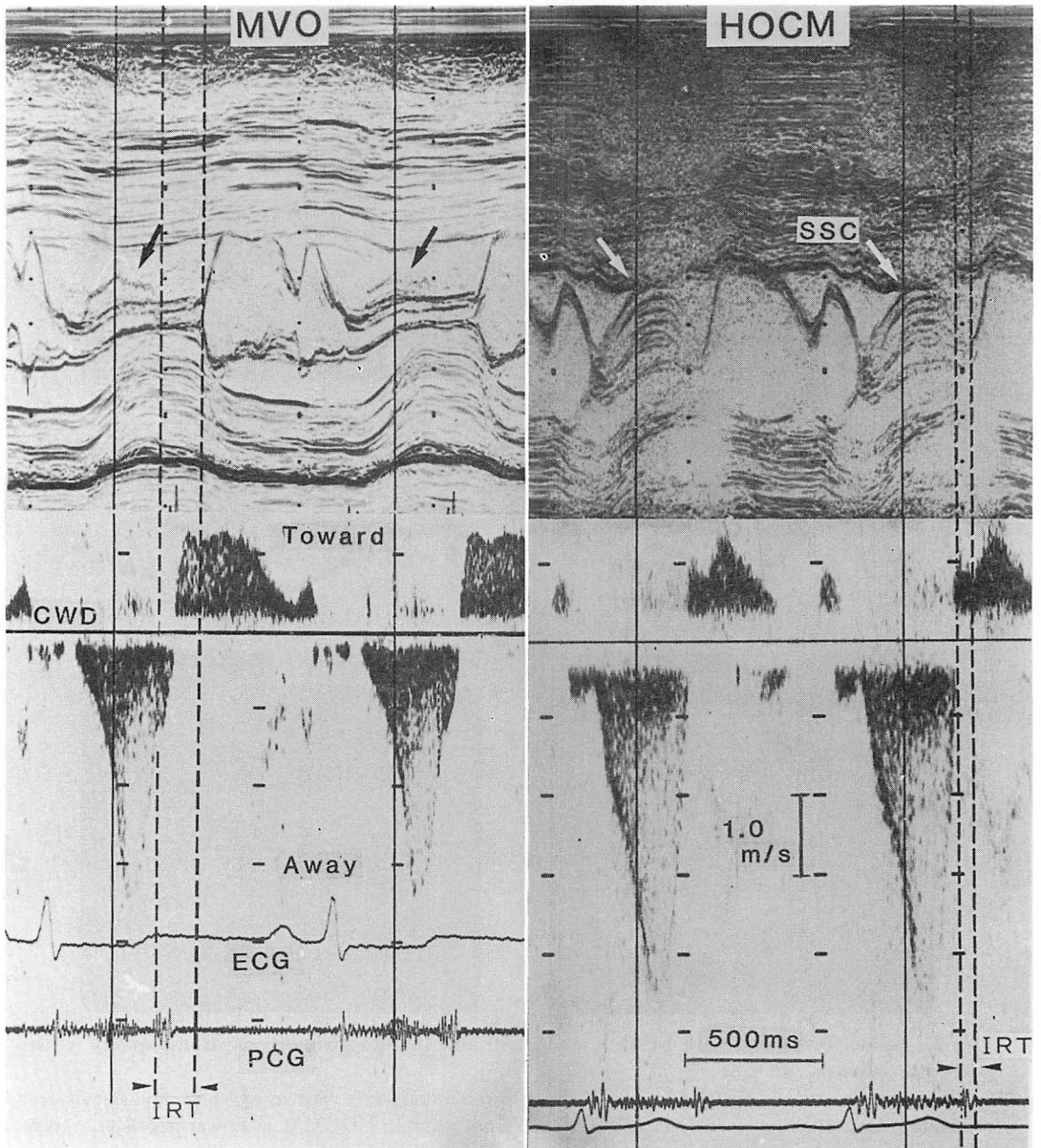


Fig. 3. Mitral valve echocardiograms and continuous wave Doppler signals of the same R-R intervals.

MVO (Case 1, left) has mild SAM, attenuating with fine fluttering (black arrows) as when accelerated midventricular jet flow is recorded by the apical approach. Right panel denotes the timing of a SAM-septal contact (SSC; white arrow) versus an increasing slope of outflow tract jet velocity (HOCM). An acceleration pattern is concave in MVO and convex-concave in HOCM. The length of IRT (vertical broken lines) is also distinctive between the two cases.

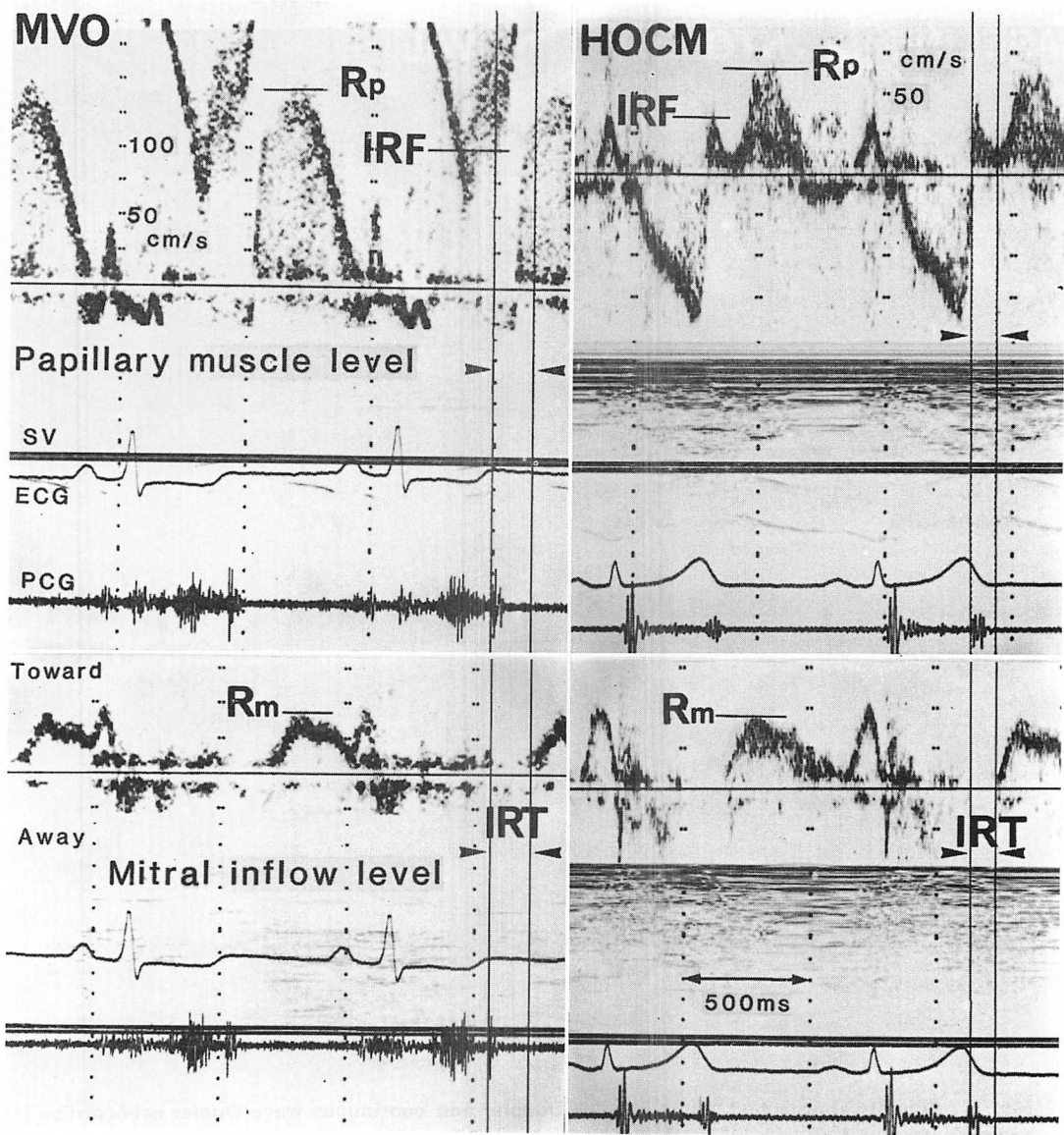


Fig. 4. Pulsed Doppler patterns at the papillary muscle and mitral valve levels obtained from the apical approach.

In MVO (Case 1), the peak flow velocity in the rapid filling phase (Rp) is 40 cm/s at the mitral valve level (lower) and significantly higher (140 cm/s) at the papillary muscle level (upper). A mild increase of the peak rapid filling flow velocity is also recognized in HOCM (right). Duration of IRT (between the vertical lines) and the flow pattern in this period are different; flow toward the base and then apex in MVO and flow toward the base in HOCM. Abbreviations as in Fig. 1

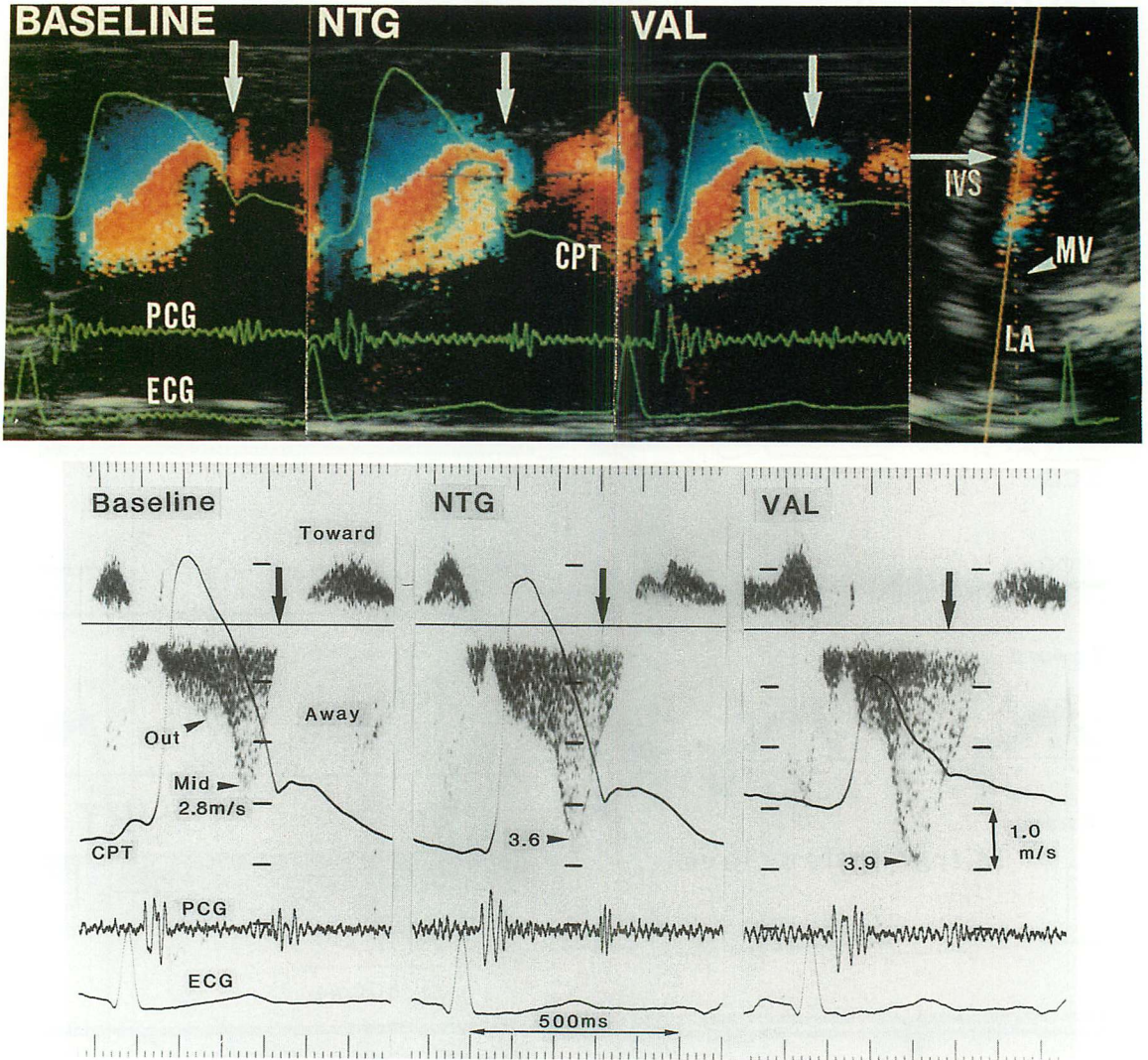


Fig. 5. Apically approached M-mode color Doppler and continuous wave Doppler echocardiograms before and after sublingual nitroglycerin and Valsalva maneuver in MVO (Case 2).

Upper: Mosaic signals appear in late systole at the midventricle (white horizontal arrow), and are exaggerated with provocations. Note the red signal toward the apex (baseline) which changes to blue (NTG; nitroglycerin) and mosaic (VAL; Valsalva) signals during IRT, indicating reversal of flow direction after provocation. The timing of aortic valve closure is shown with vertical arrows. CPT=carotid pulse tracing.

Lower: The baseline continuous wave Doppler velocity pattern consists of summation of outflow (Out) and midventricular (Mid) jet flows. After provocations, a late systolic component of jet increases in velocity, lasts longer and terminates in the isovolumic relaxation period, suggesting more severe midventricular obstruction which disturbs ejection from the apex to the base. The timing of aortic valve closure is shown with black vertical arrows.

終了と第2音の開始時相は一致した (Fig. 4 右).
症例 2:

Fig. 5 上段にカラー Doppler 所見を示す. Mモード法のビームを心尖部から狭窄部に投入し, mosaic signal 発生時相の分析を行った. 安静時に左室中部から流出路にかけて aliasing を認め, トランスジューサーから遠ざかる血流シグナルが心音図第2音開始直前で終了し, 等容拡張期にはトランスジューサーに向う赤色の血流シグナルを認めた. Nitroglycerin 舌下時には, mosaic signal の出現, 増強とともに大動脈弁閉鎖後 (第2音開始時相を矢印で示す) も左室中部の遠方への血流シグナルが持続し, Valsalva 負荷時には mosaic signal の持続は延長し, 第2音を越えて左室駆出終了後も持続した. 下段の連続波 Doppler 法では左室流出路の血流と収縮後期に peak を有する狭窄部の血流が同時に記録され, double density

を呈した. 安静時, 最高流速は 2.8 m/s で, 遠方への血流シグナルの終了は大動脈弁閉鎖とはほぼ一致した. nitroglycerin および Valsalva 負荷時, peak 流速はそれぞれ 3.6, 3.9 m/s で, 第2音の開始時相でも遠ざかる血流流速はそれぞれ 1.7, 2.3 m/s を記録した.

症例 3:

Fig. 6 に心尖部より超音波ビームを投入した連続波およびパルス・Doppler 法による狭窄部血流波形を示す. 連続波 (A) では, 最高流速 3.0 m/s の収縮早期血流と, 収縮期から急速流入期にかけて心尖部から心基部に向かう血流の特異な二峰性の波形が記録された. パルス・Doppler 法 (B) では収縮早期血流は流出路の駆出波形と時相的に一致したが, 第二の血流は狭窄部の前後でのみ記録され, 収縮後期から僧帽弁開放 160 ms 後まで持続し, 等容拡張期に 2.3 m/s の

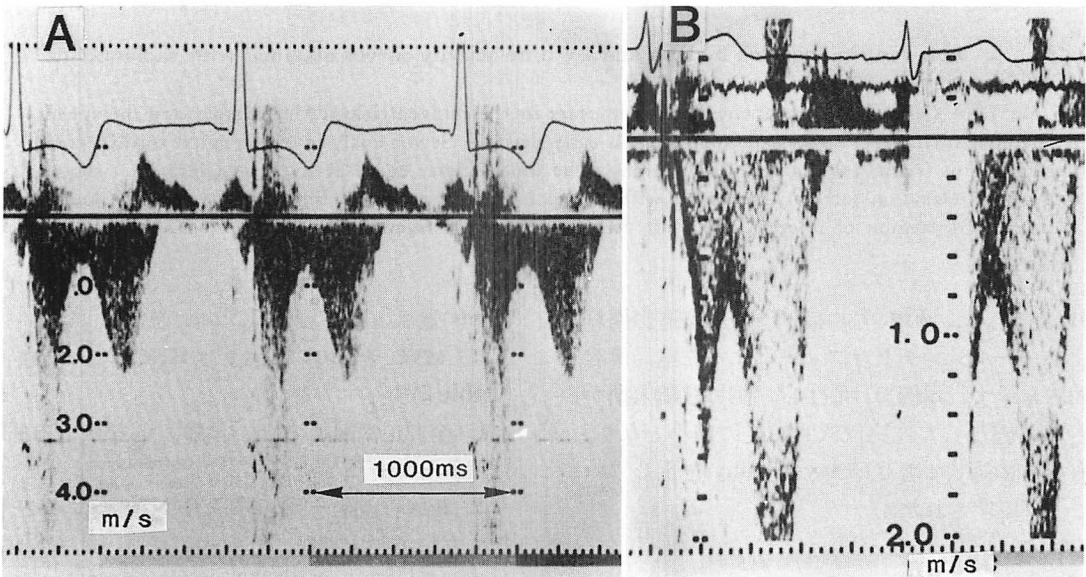


Fig. 6. Continuous wave (A) and pulsed (B) Doppler echocardiograms in MVO (Case 3).

The ultrasonic beam is directed from the apex through the midventricle toward the mitral inflow and the pulsed Doppler sampling volume is located at the basal side of midcavity obliteration. Note double peaked apically-directed flow signals from systole to early diastole. Following early systolic apically-directed flow, the second jet flow begins in late systole and lasts beyond the timing of mitral valve opening. These changes of a midventricular systolic flow pattern are explained by findings of digital subtraction angiography (DSA) or radionuclide angiography as shown in Fig. 7.

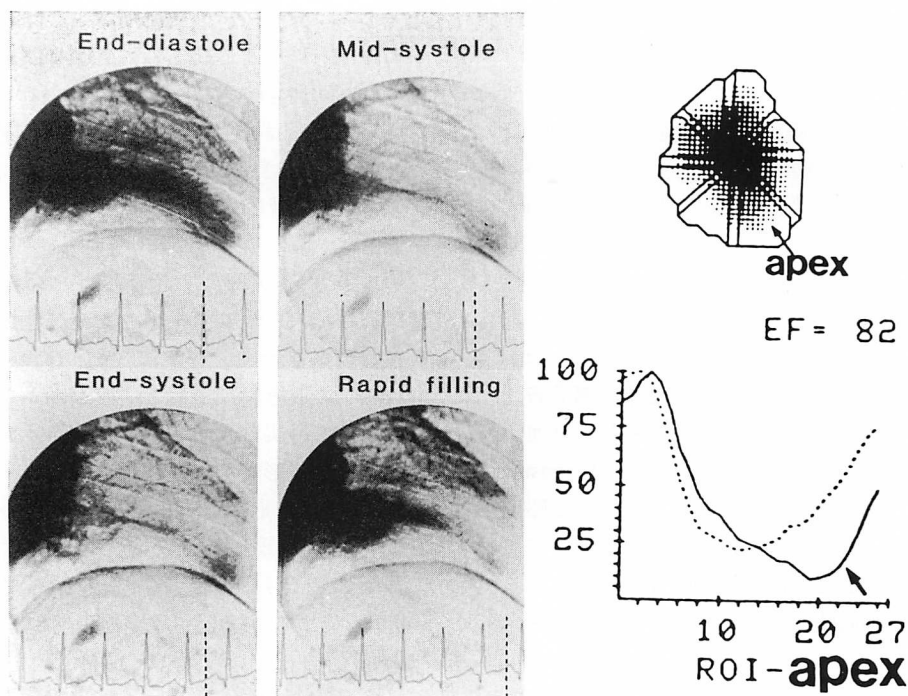


Fig. 7. Left ventriculograms by DSA and LV time-activity curves obtained with radionuclide angiography in MVO (Case 3).

In DSA (left), a long segment stenosis appears in the midventricle during systole, and the apical chamber further contracts and minimizes in early diastole. Sector analysis of the gated cardiac pool scintigrams (right) reveals apical asynchrony. The time activity curve at the apex (solid line) shows delayed relaxation (arrow), compared with the global left ventricular time activity curve (dotted line). ROI=region of interest; EF=left ventricular ejection fraction.

peak を有した. Fig. 7 に症例 3 の左室造影図および心プールシンチグラフィによる左室局所容量曲線を示す. 本例では心尖部内腔は収縮末期からさらに縮小して左室流入開始後に極小となり, 左室全体に対して著しい asynchrony を生じていることが証明された.

症例 4:

Fig. 8 に連続波およびパルス・ドップラー法による狭窄部血流波形を示す. 症例 3 と異なり, 非連続的な二峰性の遠位方向への血流を収縮期と急速流入期に記録した. 第二の血流の開始は等容拡張期時相であり, 僧帽弁部パルス・ドップラー波形との対比によりその peak は左室流入開始から

80 ms 遅れ, 最高流速 1.5 m/s を記録した.

2. MVO と HOCM および HNCM との比較 (Table 2)

1. 全例正常洞調律で, 年齢, 心拍数は各群間に差はなかった.

2. 断層心エコー図: M モード法による左房径, 左室拡張末期径, 心室中隔壁厚, 心室中隔/後壁厚化については 3 群間に差はなかったが, 左室内径短縮率は MVO 群が HNCM 群に比し有意に大であった. SAM は MVO 群 3 例 (31%), HNCM 群 12 例 (48%) に認めしたが, 中隔に達する SAM (SAM-septal contact) は HOCM 群の 10 例 (100%) にのみ認めた.

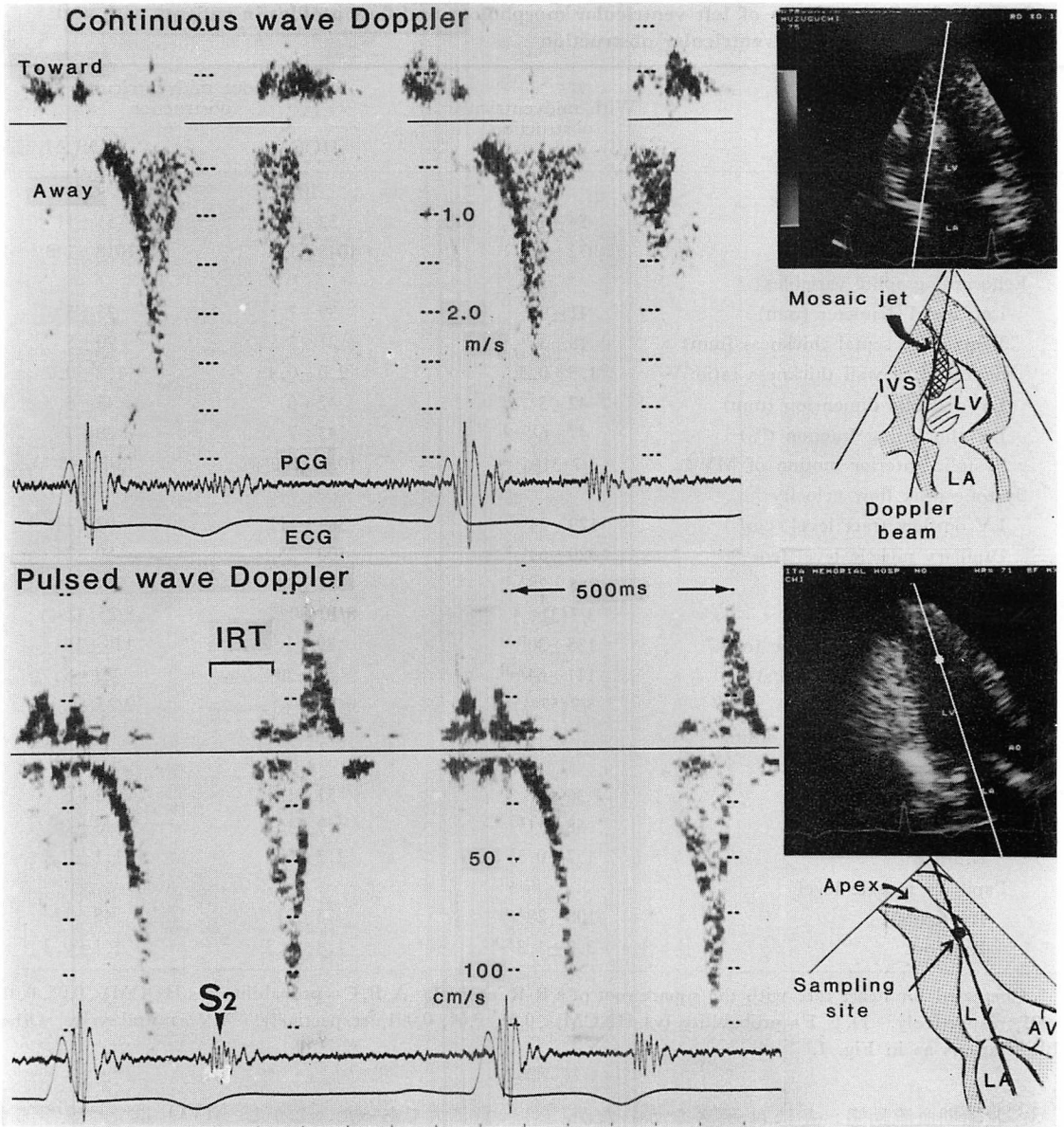


Fig. 8. Continuous and pulsed wave Doppler echocardiograms in with MVO (Case 4).

Flow away from the apex appears not only in early systole but in early diastole, but these two flows separate at end-systole. The second flow begins at the isovolumic relaxation period, and reaches its peak after mitral valve opening. S_2 =second heart sound. Other abbreviations as in Fig. 1.

Table 2. Comparisons of left ventricular morphology and flow profiles in patients with and without midventricular obstruction

	With midventricular obstruction	Without midventricular obstruction	
		HOCM	HNCM
No. of patients	7	10	25
Age (yr)	54±10	52±13	51±11
R-R interval (ms)	972±96	1048±128	1018±140
Echocardiographic variables			
Left atrial diameter (mm)	41±9	39±7	35±5
Ventricular septal thickness (mm)	18±3	21±3	20±5
Septum-free wall thickness ratio	1.5±0.5	2.0±0.4	1.8±0.7
LV diastolic dimension (mm)	42±3	42±6	43±5
LV shortening fraction (%)	47±6 ^D	43±7	39±7
Systolic anterior motion of MV	3/7(31%)	10/10(100%)	12/25(48%)
Systolic peak flow velocity			
LV outflow tract level (cm/s)	129±24 ^{C,E}	384±111	92±24
Papillary muscle level (cm/s)	320±64 ^{C,F}	100±25	80±24
LV ejection time* (ms)	288±28 ^{A,D}	337±38	261±26
Mitral regurgitation	3/7(31%)	8/10(80%)	8/25(32%)
Isovolumic relaxation time (ms)	135±30 ^{B,D}	89±3	110±16
Peak velocity of IRF (cm/s)	111±64 ^{A,E}	56±30	23±8
Reversed IRF	5/7(57%)	0/10(0%)	2/25(8%)
Peak flow velocity of LV filling			
Mitral ostium			
Rm (cm/s)	36±9 ^A	51±13	43±8
Am (cm/s)	58±11 ^D	59±15	45±16
Am/Rm	1.7±0.5 ^E	1.3±0.6	1.1±0.4
Papillary muscle level			
Rp (cm/s)	108±28 ^{A,F}	75±21	48±12
Rp/Rm	3.0±1.3 ^{A,E}	1.4±0.3	1.1±0.3

* Corrected for heart rate with the square root of a R-R interval. A, B, C=probability (vs HOCM)<0.05, 0.01, 0.001, respectively. D, E, F=probability (vs HNCM)<0.05, 0.01, 0.001, respectively. MV=mitral vlve. Other abbreviations as in Fig. 1.

3. 収縮期血流動態: 表には示さなかったが, カラー Doppler 上の mosaic signal は MVO 群では, 全例, 乳頭筋部より発生した. 一方, HOCM 群では, 全例, 発生部位は SAM に一致した. 収縮期流速は MVO 群全例で左室中部狭窄部にて著明に加速され (最高流速 320±64 cm/s), HOCM 群 (100±25 cm/s) および HNCM 群 (80±24 cm/s) の乳頭筋レベル最高流速に比し有

意に大であった. しかし MVO 群では狭窄部通過後, 流出路では全例減速し (129±29 cm/s), SAM 部で急速に加速され流出路で最大となる HOCM 群 (384±111 cm/s) に比し有意に低値を示した. 左室中部の最大流速時相は, 左室造影上特に高度の閉塞を示した症例 3, 4 では収縮中期に存在し, 他の症例では収縮後期であった. R-R 時間の平方根で補正した左室駆出時間は HOCM

群で最も延長し (337 ± 38 ms), MVO 群 (288 ± 28 ms) も HNCM 群 (261 ± 26 ms) に比し軽度延長していた。カラードプラー法による僧帽弁逆流は MVO 群 3 例 (31%), HOCM 群 8 例 (80%), HNCM 群 8 例 (32%) に認めたが、全例軽度であった。

4. 等容拡張期血流動態: 等容拡張期時間は MVO 群 (135 ± 30 ms) が HOCM 群 (89 ± 23 ms), HNCM 群 (110 ± 16 ms) に比し延長し、等容拡張期血流 (IRF) の最高流速 (111 ± 64 cm/s) も HOCM 群 (56 ± 19 cm/s), HNCM 群 (23 ± 8 cm/s) に比し高値であった。トランスジューサーから遠ざかる方向の IRF (reversed IRF) は MVO 群の 5 例と HNCM 群の 2 例に認めた。そのパターンは、症例 1 では収縮期の signal と連続し、等容拡張期の前半は心基部から心尖部方向で、後半はその逆方向となり、症例 2 では収縮期の左室中部狭窄増強時のみ症例 1 と同様のパターンとなった。症例 3, 4, 7 では心基部から心尖部方向への血流のみであったが、収縮期の同様の血流シグナルとは区別され、特に症例 3, 4 ではその血流シグナルが左室流入開始後も持続した。HNCM 群の 2 例はいずれも心尖部の壁運動低下を有する症例で、流速は 25 cm/s 以下であり、等容拡張期を越えて持続することはなかった。

5. 左室流入血流動態: 僧帽弁部急速流入期最高流速 (R_m) は MVO 群 (36 ± 9 cm/s) が HOCM 群 (51 ± 13 cm/s) に比して低速であったが、HNCM 群 (43 ± 8 cm/s) とは差がなかった。僧帽弁部の心房収縮期最高流速 (A_m) と R_m との比 (A_m/R_m) は MVO 群 (1.7 ± 0.5) が HNCM 群 (1.1 ± 0.4) に比し大であった。急速流入血流は MVO 群では全例、左室中部で加速され (R_p : 108 ± 28 cm/s), HOCM 群 (75 ± 21 cm/s), HNCM 群 (48 ± 2 cm/s) に比し逆に高値となり、 R_m との比 (R_p/R_m) は対照群に比し大となった。カラードプラー法では MVO 群 5 例で拡張中期にも乳頭筋部に aliasing を認めたが、対照群では HOCM の 3 例、HNCM の 2 例に僧帽弁口部か

ら aliasing を認めた。

考 察

1. 収縮期の左室内血流動態

収縮期に、HOCM では全例 SAM 部より mosaic signal が発生したが、MVO ではその部位は異なり、全例乳頭筋部から mosaic signal が発生した。また、流速は大動脈弁下部ではむしろ減速し、左室中部が解剖学的のみならず血流動態的にも狭窄部を形成していることが示された。MVO 群の 3 例では軽度の SAM を認めたが、SAM 部での流速および SAM と心室中隔との関係⁹⁾からも、流出路圧較差の存在は否定的であった。特に症例 1 では左室中部流速が増大する収縮中期に SAM が細動を伴いながら減高しており、SAM の上流の左室中部での乱流発生を示唆するとともに SAM の成因を考えるうえでも興味深い所見である。

左室駆出時間については一般に HOCM では延長し、圧較差と正の相関がある⁹⁾。しかし今回、MVO では HNCM に比し軽度延長したものの、症例間および同一症例内の比較でも、左室中部の流速と駆出時間の関係は一定の傾向を認めず、流速増大時の駆出時間の延長は明らかではなかった。

2. 等容拡張期血流動態

Betocchi ら¹⁰⁾の RI アンジオ法を用いた検討、あるいは Alvares ら¹¹⁾の断層心エコー図法による成績では、一般に肥大型心筋症では IRT は延長するが、HOCM では HNCM に比し短かく、正常または短縮する例を報告している。これは流出路閉塞の増強に伴う駆出時間の延長や僧帽弁逆流増大による左房圧上昇などが関与するためと考えられている。一方、MVO では HNCM に比し IRT は延長し、しかも等容拡張期に心基部に向かう血流を 7 例中 5 例に検出した。中村ら¹²⁾、黒岩ら¹³⁾は等容拡張期の血流は正常心では心基部から心尖部に向かうとし、一方、心室瘤を合併した心筋梗塞症や肥大型心筋症の一部で逆方向の血流

を呈する症例が存在することを示し, その発生機序として, 心尖部の壁運動低下に伴い, 等容拡張期の左室弛緩が心基部を中心に生ずるためであることを報告している. 今回, 症例4については心尖部は dyskinesia を呈し, 心基部は hyperkinetic であるため, 局所弛緩能の差が関与したと考えられた. しかし, 他の4例については, (1) 心尖部壁運動低下を認めないこと, (2) トランスジューサーから遠ざかる心基部心尖部血流は最高 2.3 m/sec の高流速を有すること, (3) 症例1,2 では等容拡張期前半は心尖部に向かい, 後半は心基部に向かう血流を呈し, 高度狭窄を呈した症例3,4 では心尖部に向かう血流が左室流入開始後も持続したこと, 更に (4) 閉塞の程度と関連してその流速や持続時間が易変動性であることなどから, 等容拡張期血流の成因に中部閉塞機転の関与が示唆された.

Fig. 9 に左室中部および僧帽弁部流入血流波形と左室造影所見との対比を示す. 症例1.2では安静時の収縮期血流速度が遅い時には等容拡張期は心基部に向う血流のみで, IRT は短縮していたが (A), 収縮期最高流速が増大した時, 収縮期の心尖部に向う血流が等容拡張期時相にずれ込み, その流速は増大し, IRT も延長した (B). また症例3では二峰性の signal を呈したが, 第二の signal の peak は心不全時には急速流入期に存在し, 改善時には等容拡張期に存在した (C). このように収縮期の左室中部閉塞の程度を反映して, 等容拡張期から急速流入期にかけて左室中部の血流波形が変動することが示され, 心尖部の contraction load の増大(中部圧較差の発生)により, 心尖部壁の収縮終了ならびに弛緩開始の遅延が生じる可能性が示唆された. 更に心筋症病変そのものの進行, あるいは閉塞機転に伴う左室内圧の上

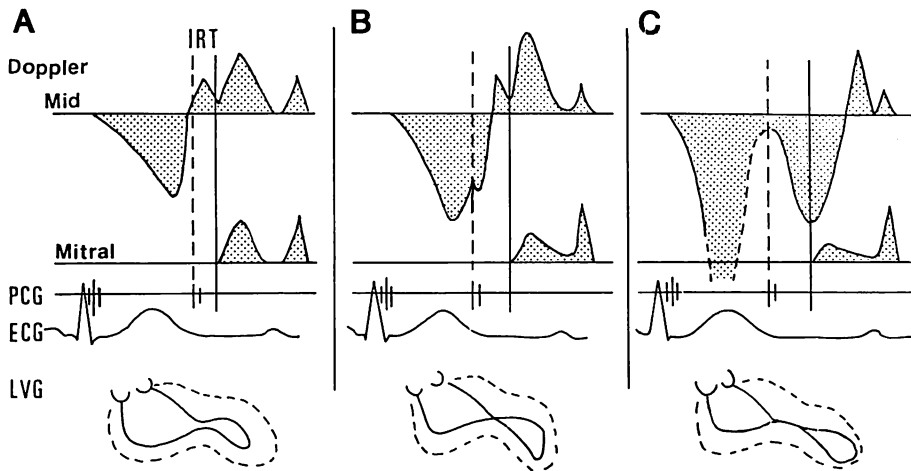


Fig. 9. Schematic illustrations of the relationship between Doppler velocity patterns from the apical approach and left ventriculograms.

Dotted and solid lines denote diastolic and systolic silhouettes of left ventriculograms (LVG), respectively. As midventricular systolic obliteration becomes severer (from A to C), a systolic jet at the midventricle changes in pattern from single- to double-peaked, and lasts until the isovolumic relaxation or rapid filling phase. Consequently, isovolumic relaxation flow changes its pattern: toward the apex (A), toward the base and then the apex (B), or toward the base (C). From A to C, the peak velocity of early diastolic flow to the mitral level (Mitral) decreases and that of atrial contraction increases. These diastolic flow patterns indicate how midventricular obliteration may seriously influence upon LV diastolic filling in patients with MVO.

昇による二次的な心筋障害が局所的な左室弛緩能の低下をもたらす結果、左室弛緩の不均衡^{14,15)}を生じること、この心基部へ向かう血流の発生に関連すると考えられる。このような左室弛緩の異常は、僧帽弁開放遅延や左室流入障害の一因となるだけでなく、二次的に心筋虚血を招来し^{14,15)}、悪循環をもたらす可能性が考えられた。

3. 急速流入期の血流動態

今回の検討では、左室充満動態の指標である Rm および Am/Rm から、MVO ではより高度の拡張早期の左室充満障害が存在することが示唆された。また急速流入血流は乳頭筋部で著明に加速されたが、これは拡張早期の閉塞機転の存在を支持し、肥厚の最も著明な左室中部の拡張が遅延する結果と考えられた。また拡張期の閉塞機転が症例 1, 2, 5 の心尖部で聴取された拡張中期雑音の発生機序とも関連することが示唆された。したがって MVO における急速流入障害因子としては前述の心尖部の弛緩開始の遅延あるいは弛緩能低下に加え、拡張早期から中期におよぶ閉塞機転の持続の関与が重要であると考えられた。

4. 臨床像との関連

7 例中全症例が臨床症状を有し、症例 1, 4 に心室性頻拍を認めた。Gordon ら¹⁶⁾ Fighali ら³⁾ は心尖部心室瘤を合併した MVO を報告しているが、今回、症例 4 では心尖部が dyskinesis を呈し、タリウム心筋シンチグラム上も同部に一致して欠損像を認めた。一般に左室弛緩、拡張能の障害が肥大型心筋症患者の症状や心機能低下の要因と考えられていることから^{5,14,15)}、我々の症例を含め、これまでの MVO の報告例¹⁻³⁾の多くが臨床症状を有することは、今回明らかとなった特徴的な左室内血流動態、特に左室弛緩様式の異常および充満障害と深い関連を有する可能性が考えられた。

5. MVO の診断におけるドップラー法の有用性と問題点

従来、HOCM における左室内圧較差の証明は観血的に心臓カテーテル法により行われてきた。

しかしカテーテル法では心室性期外収縮の頻発や catheter entrapment¹⁷⁾ により正確な圧較差の測定には困難を有する例が存在し、特に MVO ではその傾向は大である。近年、超音波ドップラー法の発達により流速測定に基づき心内圧較差が算出され弁狭窄¹⁸⁾、弁逆流¹⁹⁾、HOCM の流出路狭窄⁴⁾などにおいてカテーテル法とよく一致することが報告されている。HOCM の圧較差は易変動性であり非侵襲的に反復可能なドップラー法は極めて有用である。しかし、MVO では狭窄形状および狭窄部の範囲が症例毎に異なるため、簡易ベルヌイ式の適用には限界があると考えられる。すなわち、(1) 心尖部から徐々に流速が加速される場合は、最高流速のみから計算した圧較差は過大評価となり得ること、(2) 逆に高度の狭窄を有する例では、狭窄部を通過する血流がドップラー法の感度以下に減少し、最高流速を反映し得ないこと、更に(3) 心尖部の壁運動低下例では、左室造影所見から左室中部の血流の完全な遮断が生じ、圧較差を過少評価する可能性がある。今回、カテーテルが心尖部まで挿入困難、あるいは心室性期外収縮により心尖部圧を記録し得なかった症例が存在したため、左室中部の流速と圧較差との相関は検討し得なかった。しかし、これら症例においても、中部にて圧較差を記録し得た 4 例と同様の流速 profile を有することから、左室中部圧較差は存在すると考えられた。すなわち MVO の血流動態上の狭窄の指標として、最高流速 2.5 m/s 以上としたが、心尖部の流速は 1 m/s 以下であるため、 $\text{pressure gradient} = 4V_2^2 - 4V_1^2$ (V_1 ; 狭窄部上流の流速、 V_2 ; 狭窄部下流の流速)¹²⁾を適用すると、全例、瞬時最大圧較差は 20 mmHg 以上と計算された。

このように流速から圧較差を計測する際には一定の注意が必要で、今後解決すべき問題であるが、ドップラー法は MVO の診断には極めて有用な方法と考えられ、他の肥大型心筋症との鑑別が容易であった。MVO は従来、まれな病型とされてきたが、ドップラー法の使用により症例数が

増加し, より詳細な病態の解明が可能となるであろう.

要 約

心室中部閉塞性肥大型心筋症 (MVO) 7 例の左室内血流動態を明らかにする目的で, 各種超音波ドップラー法を用いて, MVO を認めない閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) 10 例および非閉塞性肥大型心筋症 (HNCM) 25 例と比較した.

1. MVO は全例, 左室中部の心室中隔あるいは乳頭筋の肥大により収縮期に砂時計様の左室腔を呈した. 収縮期, mosaic signal は全例で中部狭窄部から発生し, 狭窄部にて最高 2.5 から 4.2 m/s (3.2 ± 0.6 m/s) の高流速を記録したが, 対照群では左室中部にて高流速を検出しなかった. 逆に流出路最高流速は HOCM 群に比し低値 (129 ± 26 vs 384 ± 111 cm/s; $p < 0.001$) であった,

2. 中部閉塞機転が高度になるに従い, 心尖部から心基部に向かう高流速波形の終了時相は等容拡張期, 更には急速流入期にまで遅延し, 一峰性から二峰性に変化した. 心尖部から記録した等容拡張期の左室中部血流速度波形は 2 例が心基部方向, 3 例が心尖部方向, 更に他の 2 例では心基部ついで心尖部方向の各パターンを呈したが, 対照群では 35 例中 33 例が心基部方向で, 2 例のみ心尖部方向であった.

3. 急速流入期, カラー Doppler 法では MVO の 5 例で乳頭筋レベルに mosaic signal と aliasing を認めた. 僧帽弁部最高流速は 36 ± 9 cm/s で対照群に比し低速であるが, 乳頭筋部では加速され (108 ± 28 cm/s), 対照群に比し大となり, 拡張早期においても左室中部閉塞機転が存在すると考えられた.

カラー Doppler 法は圧較差発生部位の決定に特に有用であったが, 更にパルスおよび連続波 Doppler 法により圧較差の計測のみならず, MVO に伴う収縮拡張の両相にわたる特徴的な左室内異常血流が検出された. MVO はまだ報告例が少なく, 臨床像は不明な点が多いが, 決してま

りな病型ではなく, 超音波ドップラー法を用いた左室内血流の観察により容易に診断が可能であると考えられた.

文 献

- 1) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 37: 432-437, 1976
- 2) Sheikzadeh A, Eslami B, Stierle U, Langbehn AF, Diederich KW: Midventricular obstruction: A form of hypertrophic obstructive cardiomyopathy and systolic anterior motion of the mitral valve. *Clin Cardiol* 9: 607-613, 1986
- 3) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD: Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: Higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 9: 288-294, 1987
- 4) Stewart WJ, Schiavone WA, Salcedo EE, Lever HM, Cosgrove DM, Gill CC: Intraoperative Doppler echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: Correlations with the obstructive gradient. *J Am Coll Cardiol* 10: 327-335, 1987
- 5) Maron BJ, Spirito P, Green KJ, Wesley YE, Bonow RO, Arce J: Noninvasive assessment of left ventricular diastolic function by pulsed Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 10: 733-742, 1987
- 6) 中村隆志, 北村浩一, 古川啓三, 寺島知史, 山本克己, 平田正弘, 盛川洋一, 朝山 純, 勝目 紘, 伊地知濱夫: 超音波ドプラ法により inflow obstruction を証明し得た心室中部閉塞性肥大型心筋症の 1 例. *心臓* 19: 726-732, 1987
- 7) 中村隆志, 北村浩一, 古川啓三, 辻 康裕, 高橋徹, 国重 宏, 下尾和敏, 東 秋弘, 朝山 純, 勝目 紘: 超音波ドプラ法による心室中部閉塞性肥大型心筋症の左室内血流動態の検討. *超音波医学* 14: 600-606, 1987
- 8) 特発性心筋症診断の手引き: 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和 57 年度研究報告集. 1983, p13
- 9) Pollick C, Rakowski H, Wigle ED: Muscular subaortic stenosis: The quantitative relationship between systolic anterior motion and the pressure gradient. *Circulation* 69: 43-49, 1984
- 10) Betocchi S, Bonow RO, Bacharach SL, Rosing RD, Maron BJ, Green MV: Isovolumic relaxation period in hypertrophic cardiomyopathy: Assessment by radionuclide angiography. *J Am Coll Cardiol* 7: 74-81, 1986

- 11) Alvares RF, Goodwin JF: Muscle dynamics in hypertrophic cardiomyopathy. *Postgrad Med J* **62**: 545-551, 1986
- 12) 中村一彦, 真田純一, 南 幸弘, 黒岩宣親, 大重太真男, 橋本修治: 超音波パルスドプラ法による虚血性心疾患の左室内血流の検討. *超音波医学* **10**: 32-40, 1983
- 13) 黒岩宣親, 中村一彦, 川平正純, 真田純一, 大重太真男, 橋本修治: パルスドプラ法による肥大型心筋症の左室弛緩能の検討. *超音波医学* **11**: 272-278, 1984
- 14) Brutsaert DL, Rademakers FE, Sys SU: Triple control of relaxation: Implications in cardiac disease. *Circulation* **69**: 190-196, 1984
- 15) Bonow RO, Vitale DF, Maron BJ, Bacharach SL, Frederick TM, Green MV: Regional left ventricular asynchrony and impaired global filling in hypertrophic cardiomyopathy: Effect of verapamil. *J Am Coll Cardiol* **9**: 1108-1116, 1987
- 16) Gordon EP, Henderson MA, Rakowski H, Wigle ED: Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysmal formation. *Circulation* **70** (Suppl II): II-145, 1984
- 17) Falicov RE, Resnekov L: Mid ventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: New diagnostic and therapeutic challenge. *Br Heart J* **39**: 701-705, 1977
- 18) Currie PJ, Seward JB, Reeder GS, Vlietstra RE, Bresnahan JF, Smith HC, Hagler DJ: Continuous-wave Doppler echocardiographic assessment of severity of calcific aortic stenosis: A simultaneous Doppler-catheter correlative study in 100 adult patients. *Circulation* **71**: 1162-1169, 1985
- 19) Yock PG, Popp RL: Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* **70**: 657-662, 1984
- 20) Hatle L, Angelsen B: Physical principles and clinical applications in Doppler ultrasound in cardiology. Lea & Febiger, Philadelphia, 1985, p23