

心室中部閉塞性肥大型心筋症の1例: リアルタイム二次元ドップラー血流映像法による診断

Evaluation of mid-ventricular obstruction of hypertrophic cardiomyopathy by real-time two-dimensional Doppler flow imaging: A case report

松野 好男  
泉 司郎  
村上 林児  
村上 陽  
小林 茂雄  
盛岡 茂文  
森山 勝利

Yoshio MATSUNO  
Shiro IZUMI  
Rinji MURAKAMI  
Yo MURAKAMI  
Shigeo KOBAYASHI  
Shigefumi MORIOKA  
Katsutoshi MORIYAMA

**Summary**

Mid-ventricular obstruction was evaluated in a case of hypertrophic cardiomyopathy using a real-time two-dimensional Doppler flow imaging system.

A 60-year-old woman was referred to our hospital because of oppressive precordial sensation. M-mode echocardiography showed asymmetric septal hypertrophy: thickness of the end-diastolic left ventricular posterior wall was 9 mm, and that of the interventricular septum was 19 mm. However, there was no systolic anterior motion of the mitral apparatus. Doppler color flow imaging showed a mid-left ventricular narrowing in late-systole and a mosaic pattern was depicted from the mid-ventricle to the outflow tract. Continuous wave Doppler echocardiography disclosed a peak velocity of 2.0 m/sec (pressure gradient (PG)=16 mmHg). In the right ventricular outflow tract, a mosaic pattern was also seen and a peak velocity of 1.5 m/sec was detected (PG=9 mmHg). These results were nearly identical with the data measured by cardiac catheterization. Thus, it was concluded that intraventricular obstruction of hypertrophic cardiomyopathy is diagnosed by observing the flow image and flow velocities in the ventricle using a real-time two-dimensional Doppler flow imaging system.

**Key words**

Mid-ventricular obstruction      Hypertrophic cardiomyopathy      Real-time two-dimensional Doppler flow imaging

島根医科大学 第四内科  
出雲市塩冶町 89-1 (〒693)

The Fourth Department of Internal Medicine, Shimane Medical University, Enya-chou 89-1, Izumo 693

Received for publication April 9, 1988; accepted June 21, 1988 (Ref. No. 35-142 C)

### はじめに

心室中部閉塞性肥大型心筋症は比較的まれな疾患であるが、左室壁運動の異常を来しやすく、予後が不良であるという報告があり<sup>1)</sup>、肥大型心筋症の中でも最近注目されてきた疾患である。しかし我が国では本疾患の認識に乏しく、その報告も少ない<sup>2,3)</sup>。今回、我々はリアルタイム二次元ドップラー血流映像法を用い、本疾患と診断できた症例を経験したので報告する。

### 症 例

症例：60歳，女性

主 訴：前胸部圧迫感

家族歴：父方の叔父，突然死

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：1979年，会社の検診において高血圧症を初めて指摘され，以後降圧剤を内服し，血圧は正常にコントロールされていた。1986年6月出勤時，前胸部圧迫感が出現したが，この症状は1~2分間の安静で消失した。以後同症状が労作時に出現するため，1987年5月，精査のため当科へ入院した。

現 症：脈拍 62/分，整。血圧 128/70 mmHg。肺野にラ音なく，胸骨左縁第3肋間で最強点を有する Levine 3/6 度の駆出性収縮期雑音を聴取した。肝脾腫，および浮腫は認めなかった。

一般検査所見：血液および生化学検査上，異常所見は認められなかった。

胸部 X 線像所見：心胸郭比は 54% と心拡大を認めたが，肺血管陰影は正常であった。

心電図所見：V<sub>5</sub> および V<sub>6</sub> に深い Q 波，更に V<sub>1-4</sub> に非特異的な 2~3 mm の ST 上昇を認めた (Fig. 1)。負荷心電図では有意の変化を示さなかった。

心音図所見：胸骨左縁第 III 肋間で漸増漸減性の駆出性収縮期雑音を認めた。頸動脈波には異常を認めなかった (Fig. 2)。

超音波心臓検査所見：使用した超音波装置は

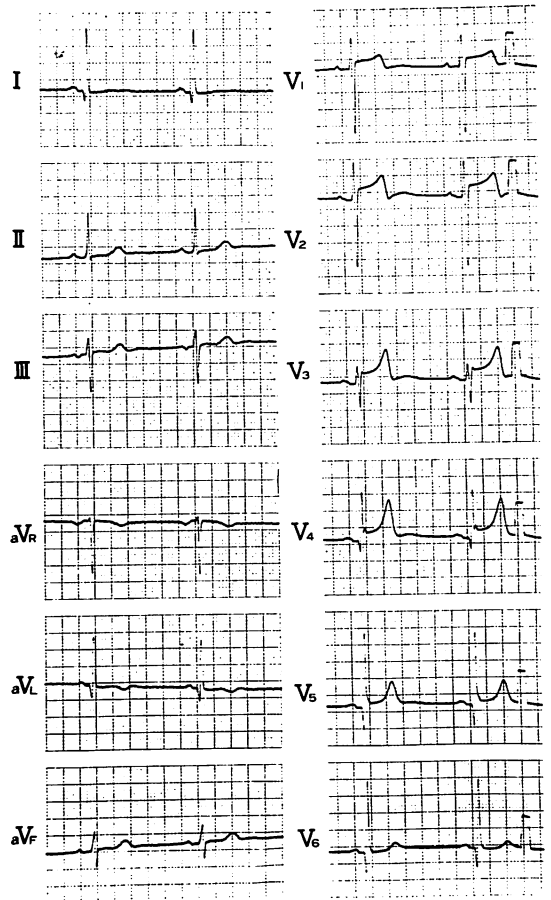


Fig. 1. Electrocardiogram.

The electrocardiogram shows ST segment elevation in leads V<sub>1</sub> to V<sub>4</sub> and prominent septal Q waves in leads V<sub>5</sub> and V<sub>6</sub>.

東芝製 SSH-65A リアルタイム二次元ドップラー血流映像装置で，使用探触子周波数は 2.5 および 3.75 MHz である。

心エコー図では心室中隔壁厚 19 mm，左室後壁厚 9 mm と，いわゆる非対称性肥大を認めたが，僧帽弁の収縮期前方運動の所見はなかった (Fig. 3A, 3B)。

リアルタイム二次元ドップラー血流映像法では，心尖からの左室長軸断面で，収縮期に左室中部から流出路にかけてモザイク状の血流シグナル

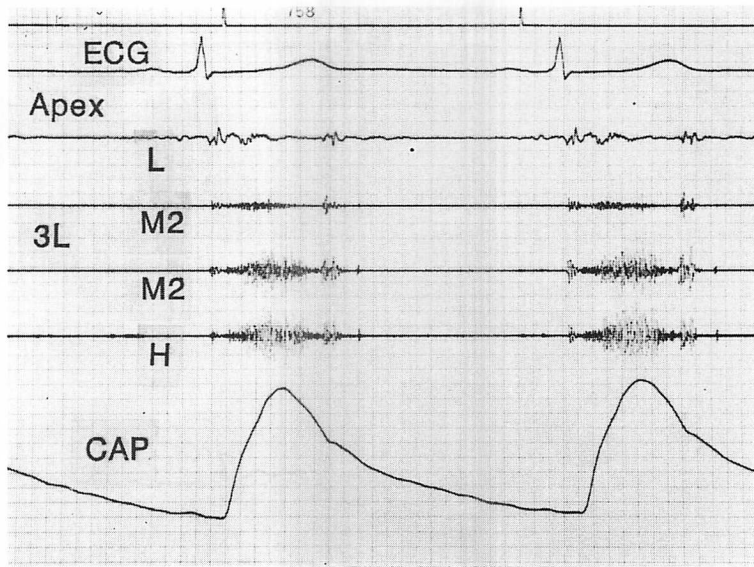


Fig. 2. Phonocardiograms.

The phonocardiograms show a crescendo-decrescendo systolic murmur at the third left intercostal space (3L).

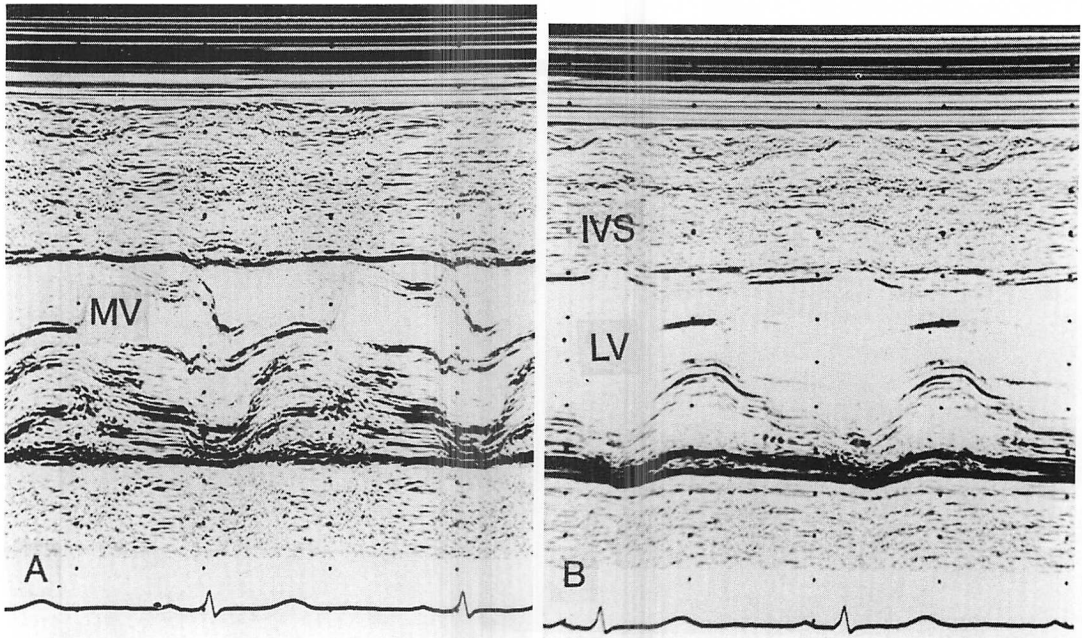
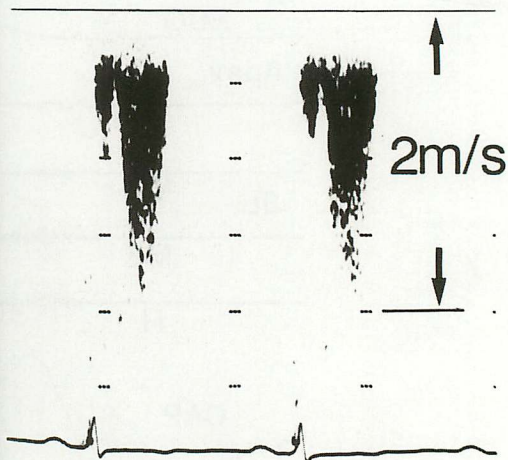
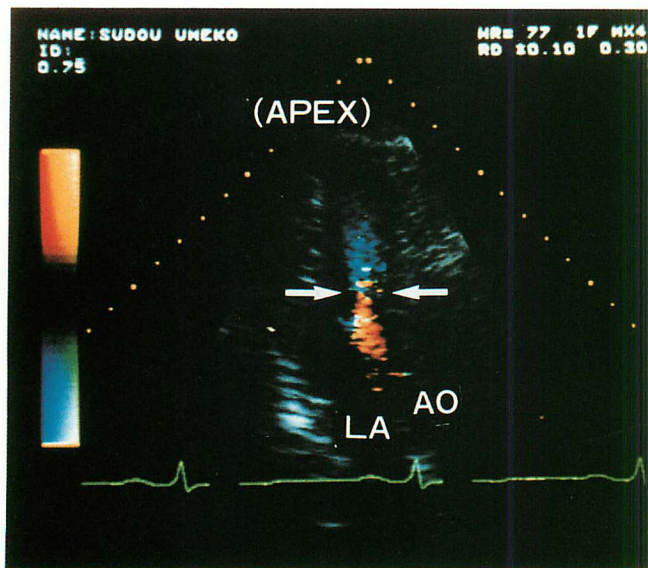


Fig. 3. M-mode echocardiograms.

Systolic anterior movement of the mitral apparatus is not detected (left), but asymmetric septal hypertrophy is seen (right).

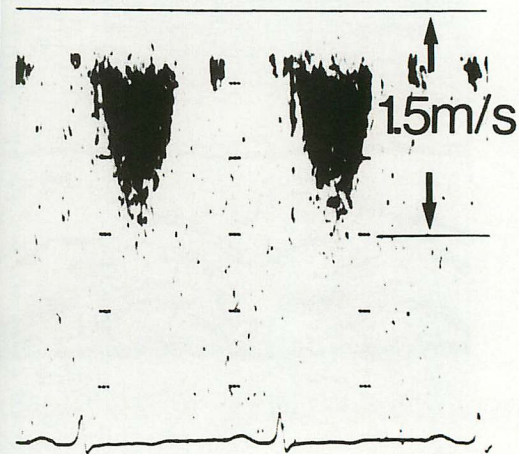
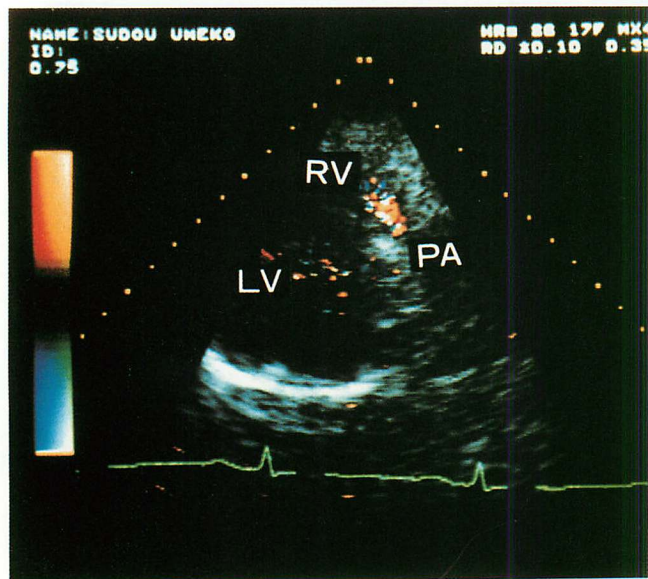
MV=mitral valve; IVS=interventricular septum; LV=left ventricle.



**Fig. 4. Doppler flow findings in the apical long-axis view of the left ventricle.**

The two-dimensional Doppler flow image shows a midventricular narrowing (arrows) in late systole (left), and its flow velocity is fast (right).

AO=aorta; LA=left atrium.



**Fig. 5. Doppler flow findings in the sagittal view of the right ventricle.**

A mosaic flow pattern in late systole is seen in the right ventricular outflow tract (left), and its flow velocity is fast (right).

RV=right ventricle; LV=left ventricle; PA=pulmonary artery.

が示され、その分布形態から左室中部での心内腔の狭小化が示唆された。更に、連続波ドップラー法では左室内で 2 m/秒の流速が検出された (Fig. 4)。右室流出路矢状断面では右室流出路にモザイク状の血流シグナルを認め、連続波ドップラー法で 1.5 m/秒の流速が検出された (Fig. 5)。

心臓カテーテル検査所見：左室心尖部から流出路への引抜き圧曲線で、左室内に 20 mmHg の圧較差を認めた (Fig. 6A)。また肺動脈から右室流出路、更に流入部への引抜き圧曲線では、右室流入部と流出路との間に 9 mmHg の圧較差を示した (Fig. 6B)。

左室造影では収縮末期に左室中部の狭小化が認められたが、asynergy は認められなかった (Fig.

7)。右室造影では心室中隔の右室腔へのはりだし、および収縮末期における右室流出路の狭小化を認めた (Fig. 8)。なお、冠動脈造影上異常所見を認めなかった。

生検組織所見：右室中隔側より採取した生検組織像では、約 40% が肥大心筋であり、軽度から中等度の繊維化が間質や心内膜にみられ、更に一部に繊維化に伴い、軽い錯綜配列が認められた (Fig. 9)。

### 考 接

本疾患は 1976 年 Falicov らにより初めて報告された比較的にまれな肥大大型心筋症である<sup>4)</sup>。その頻度は肥大大型心筋症の 1% 前後であると報告され

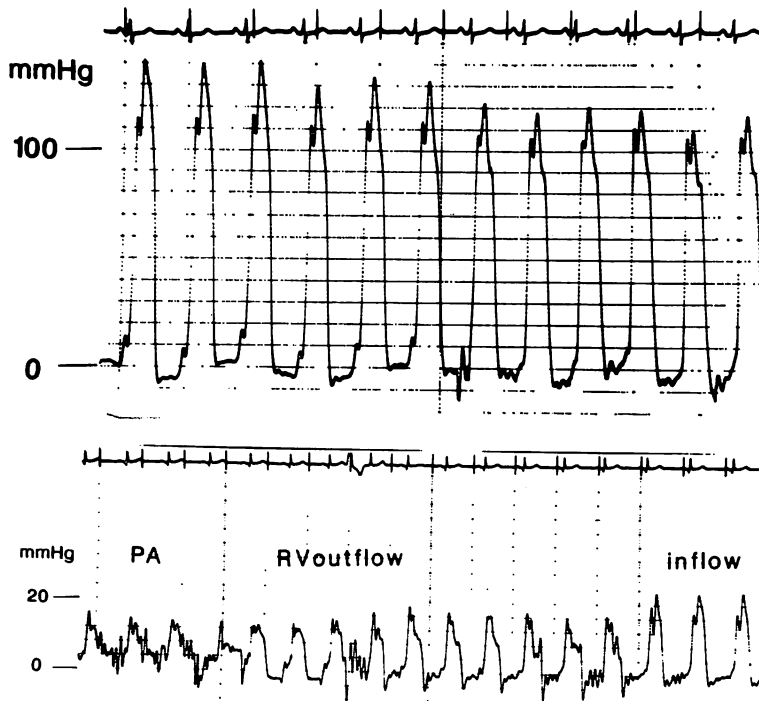
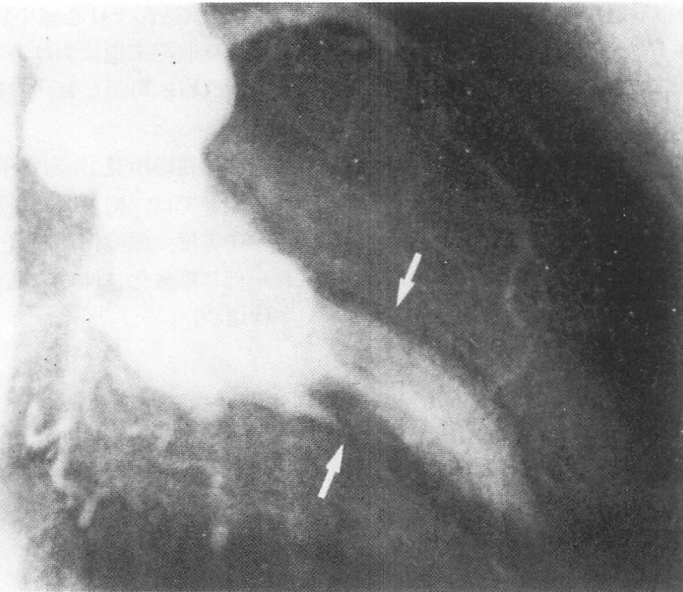


Fig. 6. Pressure tracings.

The pressure tracing during the withdrawal of the catheter from the left ventricular apex to the outflow tract (top) shows the presence of a pressure gradient in the left ventricle. The pressure tracing from the pulmonary artery to the right ventricular inflow (bottom) demonstrates a pressure difference between the right ventricular inflow and outflow tracts in systole.



**Fig. 7. Left ventriculogram.**

The left ventriculogram shows a mid-ventricular narrowing (arrows) in end-systole.

ているが、本邦においては詳細は不明である<sup>5)</sup>。今回、我々は心エコー図と超音波ドップラー法を併用することにより、圧較差およびその発生部位から本症例と診断し得た。すなわち、心エコー図で非対称性肥大を認めたが収縮期前方運動の所見がなかったことから、左室流出路狭窄の可能性は低いと考えられた<sup>6)</sup>。しかしながら、二次元ドップラー血流映像による血流シグナル上、心室中央部の内腔の狭小化が示唆され、連続波ドップラー法による流速から、簡易ベルヌーイ式を用いると、左室内で 16 mmHg、右室流出路で 8 mmHg の圧較差が推定された。これは心臓カテーテル法で測定された圧較差とほぼ一致した。以上から心エコー図と二次元ドップラー血流映像法の併用により、本症例は右室流出路狭窄を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症と診断できた。

しかしながら、Falicov ら<sup>4)</sup>によれば、本疾患と左室流出路閉塞型との合併例もあり、本法を用いても、このような症例においては、左室内圧較差の発生部位の推定に限界がある。このような場合

では、high pulse repetition frequency ドップラー法を用いてマッピングを行えば、圧較差の発生部位判定は可能と思われる。

本疾患の左室内圧較差の発生機序について、Blazer らは、1) 左室内の膜様構造物、2) 近接した乳頭筋、3) 心尖部 aneurysm の3つの可能性を報告している<sup>3)</sup>。本症例の場合、左室内に膜様構造物を思わせる異常エコーおよび心尖部 aneurysm を認めなかった。むしろ収縮期に肥大した乳頭筋が近接することにより、狭窄部位が形成されるように思われた。本症例は右室内にも圧較差を生じていたが、一般に肥大型心筋症では右室流出路狭窄の発生例が報告されており、その機序については、肥大した右室自由壁、心室中隔および室上稜が関与していると考えられている<sup>7)</sup>。本症例では、右室造影上、肥大した心室中隔と右室自由壁との間で流出路狭窄の発生が観察された。

本疾患は肥大型心筋症の中でも左室 asynergy を来しやすく、他の肥大型心筋症に比べて予後不良という報告があり、圧較差の程度および左室壁

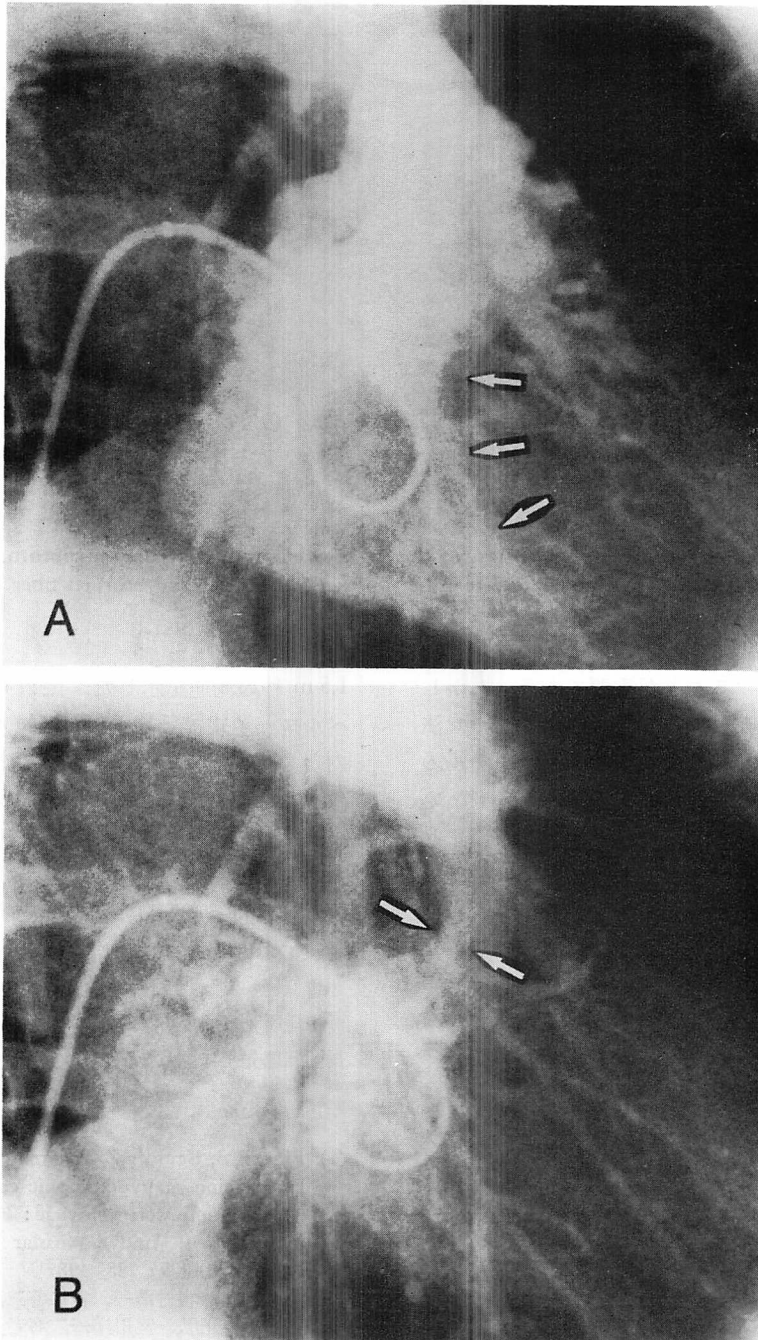
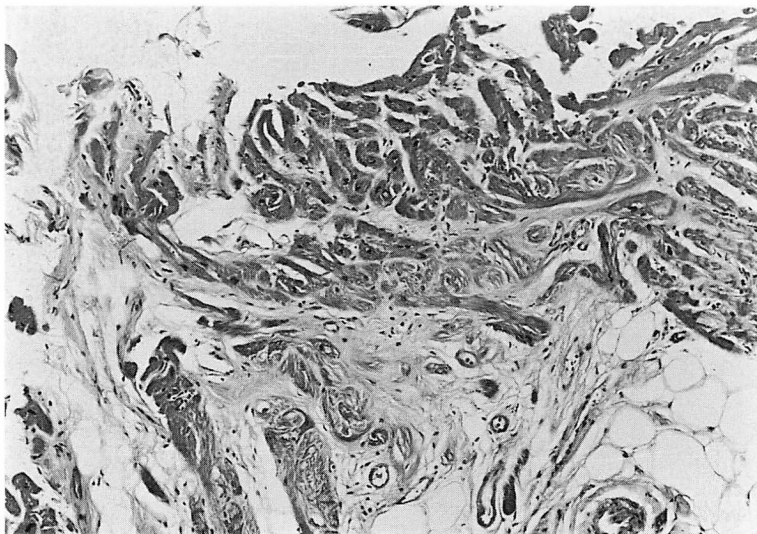


Fig. 8. The right ventriculograms show the hypertrophied interventricular septum protruding into the right ventricular cavity (top), and the stenotic right ventricular outflow tract in systole (bottom).



**Fig. 9. Histopathologic specimen of the right-sided interventricular septum.**  
The section shows a moderate interstitial fibrosis and, in part, myocardial fiber disarray.

運動の経過を観察することが重要である。しかしながら、観血的検査法である心臓カテーテル法は、重症な狭窄例の場合、不整脈やカテーテルの entrapment<sup>8)</sup> のために正確な圧測定ができないこともあり、経過観察には非観血的方法が望ましい。今後、本症例の経過は、心室中部閉塞性肥大型心筋症の臨床像の確立、および病態解明に重要な情報を提供すると思われる。

#### 要 約

リアルタイム二次元ドップラー血流映像法により、心室中部閉塞性肥大型心筋症を評価した。

症例は60歳の女性で、前胸部圧迫感のため入院した。Mモード心エコー図上、心室中隔壁厚19mm、左室後壁厚9mmの非対称性肥大を呈したが、収縮期前方運動は認めなかった。二次元ドップラー血流映像上、収縮後期に左室中部の狭小化および同部から流出路にかけてモザイク状の血流シグナルを認め、連続波ドップラー法で左室内で2m/秒の流速を認めた。更に右室流出路においてもモザイク状の血流シグナルを認め、

1.5m/秒の流速を示した。これらの所見より簡易ベルヌーイ式で計算された圧較差は左室内、右室内ともに心臓カテーテル法による計測値とほぼ一致した。以上から、リアルタイム二次元ドップラー血流映像法を用いることにより、心室内血流シグナル分布異常、および血流速度から、肥大型心筋症における心室内形態異常を診断できることが示唆された。

組織所見について御指導いただいた中央検査部病理長岡三郎先生に謝意を表します。

#### 文 献

- 1) 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, 1987
- 2) 中村隆志, 北村浩一, 古川啓三, 寺島知史, 山本克巳, 平田正弘, 盛川洋一, 海老沢哲, 辻 光, 朝山純, 勝目 紘, 伊地知浜夫: 超音波ドプラ法により inflow obstruction を証明しえた心室中部閉塞性肥大型心筋症の1例. *心臓* 19: 726, 1987
- 3) Blazer D, Kotler MN, Parry WR, Wertheimer J,



- Nakhjavan FK: Noninvasive evaluation of mid-left ventricular obstruction by two-dimensional and Doppler echocardiography and color flow Doppler echocardiography. *Am Heart J* **114**: 1162, 1987
- 4) Falicov R, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* **37**: 432, 1976
  - 5) Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WG: Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and extent of hypertrophy: A review. *Prog Cardiovasc Dis* **28**: 1, 1985
  - 6) Pollick C, Rakowski H, Wigle ED: Muscular subaortic stenosis: The quantitative relationship between systolic anterior motion and the pressure gradient. *Circulation* **69**: 43, 1984
  - 7) Lockhart A, Charpentier A, Bourdarias JP, Ismail MB, Ourbak P, Scebat L: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies: Haemodynamic studies in 13 cases. *Br Heart J* **28**: 122, 1966
  - 8) Adelman AG, Wigle ED: Two types of intraventricular pressure difference in the same patient: Left ventricular catheter entrapment and right ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* **38**: 649, 1968