

高速度超音波断層法による 非対称性中隔肥厚を伴う肥 大型心筋症の検討

Mechanism of outflow obstruction in hyper- trophic cardiomyopathy with asymmetric septal hypertrophy: Two-di- mensional echocardiographic study

陣内 重三
吉岡 春紀
古賀 義則
戸嶋 裕徳

Juzabu JINNOUCHI
Haruki YOSHIOKA
Yoshinori KOGA
Hironori TOSHIMA

Summary

In order to investigate the mechanism of outflow obstruction in hypertrophic cardiomyopathy (HCM) with asymmetric septal hypertrophy (ASH), two-dimensional echocardiographic study was performed in 17 cases with ASH (8 obstructive, 9 nonobstructive), 9 cases with symmetric hypertrophy and 11 healthy controls, using "Toshiba Sonolayergraph SSL 51H".

1) Marked bulge of the superior ventricular septum into LV outflow tract was observed in obstructive cases, which seemed to be fundamental for outflow obstruction and to be responsible for anterior displacement of the papillary muscles.

2) Anterolateral papillary muscle was displaced anteriorly, thereby pulling the lateral portion of the anterior mitral leaflet forward to contact with the ventricular septum during ejection. Counterclockwise rotation of the left ventricle, observed mainly in obstructive cases during systole, displaced the medial portion of the leaflets anteriorly and prevented the forward shift of the lateral portion of the posterior leaflet, thus inducing the separation of the leaflets in the lateral portion and possibly mitral regurgitation. In addition, the mitral leaflets were observed distorted during systolic anterior motion. This distortion would be the possible explanation for variable features of SAM in the different cross-sections, multiple echoes in SAM and occasional discordance between echocardiographic and hemodynamic findings.

3) Obstruction of the LV cavity was not evident at the level of the papillary muscle in the horizontal cross-section.

久留米大学医学部 第三内科
久留米市旭町 67 (〒830)

The Third Department of Internal Medicine, Ku-
rume University School of Medicine, Asahimachi
67, Kurume, 830

Presented at the 13th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, September 25-26, 1976

Received for publication October 28, 1976

4) From the above findings, left ventricular outflow obstruction in HCM with ASH seemed to be due to the markedly bulged superior ventricular septum and the anteriorly displaced mitral leaflets during systole.

Key words

Interventricular septal bulge Distortion Systolic anterior movement Anterior mitral leaflet Rotation of left ventricle

はじめに

肥大型心筋症における左心室内圧較差の発生機序に関しては心エコー図法や超音波断層法を用いても種々の検討がなされてきた。近年導入された高速度超音波断層法は real time で僧帽弁・乳頭筋・心室中隔などの動態を観察できる点でその検討に非常に有用であると思われる。そこで本研究では本方法を用いて非対称性中隔肥厚(ASH)を有する肥大型心筋症の心室中隔や僧帽弁の形態や動態を観察し左室流出路狭窄の発生機序につき考察を加えた。

対象および方法

臨床所見、心臓カテーテル所見より肥大性心筋症と診断され、心エコー図上 ASH を有する 17 例を対象とした (Table 1)。全例に心室中隔厚 17mm 以上で後壁厚との比 1.6~3.2 の ASH を認めた。このうち 8 例は安静時で左心室内圧較差 20mmHg

以上を有する閉塞型で他の 9 例は非閉塞型である。またコントロール群として健常者 11 例と、心室中隔厚、左室後壁厚がそれぞれ 14 mm 以上で両者の比が 0.8~1.2 の対称性肥厚がみられた高血圧性心臓病 5 例、大動脈弁狭窄 4 例を用いた。心エコー図上、僧帽弁の収縮期前方運動(SAM)は閉塞型では 8 例全例に、非閉塞型では 9 例中 4 例に認められた。これらにつき高速度超音波断層法(東芝製 Sonolayergraph SSL 51H)を用い、左室長軸および短軸断面図を毎秒 15 コマで 8 mm シネフィルムに記録し real time 方式で心室中隔・僧帽弁・腱索・乳頭筋の形態および動態を検討した。なお SAM の動態の解析には良好な画像の得られた症例(長軸断面で 8 例、短軸断面で 6 例)のみを用いた。

結 果
左室長軸断面で各群の中隔像の差異を検討した。
Fig. 1 に拡張末期の各群の代表的な左室長軸断

Table 1. Subject

	No. of		UCG Findings			LVP gradient mmHg
	Cases	IVST mm	PWT mm	IVST/PWT	SAM	
ASH						
with obstruction	8	23±4	12±2	1.9±2.4	8	25-115
without obstruction	9	21±5	11±1	2.0±0.1	4	0-15
Control						
Normal	11	10±1	10±1	1.0±0.1	0	—
HHD AS	9	18±3	18±3	1.0±0.1	0	—

ASH: asymmetric septal hypertrophy, HHD: hypertensive heart disease, AS: aortic stenosis, UCG: ultrasound cardiogram, IVST: interventricular septal thickness, PWT: posterior wall thickness, SAM: systolic anterior movement, LVP: left ventricular pressure.

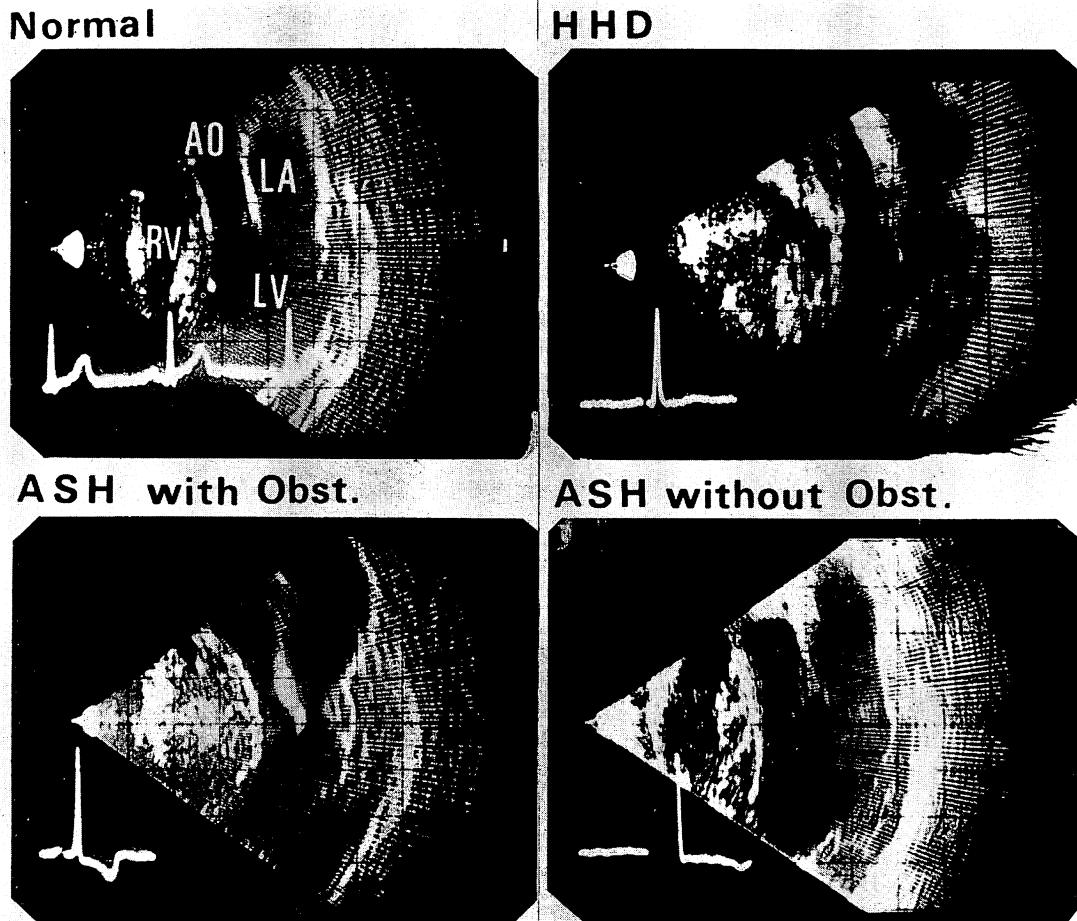


Fig. 1. Representative sagittal cross-sections of the left ventricle from patients with normal subject (normal), hypertensive heart disease (HHD), asymmetric hypertrophy with obstruction (ASH with Obstr.) and without obstruction (ASH without Obstr.).

Marked bulge of the superior septum into the left ventricular outflow is observed in cases with ASH with obstruction. RV: right ventricle, AO: aorta, LA: left atrium, LV: left ventricle.

面図を示す。正常例では心室中隔は肥厚せず、左室流出路への張り出しあく大動脈前壁より前下方へ向う。閉塞型では心室中隔上部の肥厚および左室流出路への著明な突出が認められる。非閉塞型でも心室中隔の左室流出路への突出が認められるがその程度は閉塞型ほど著明ではない。高血圧性心臓病や大動脈弁狭窄では、左室後壁も厚くなっている以外、心室中隔像は非閉塞型とほぼ同様であった。したがって Fig. 2 に示すように、大

動脈基部の前後径を A、これに対し大動脈前壁より垂線を下ろし、これより心室中隔の最も突出した部分までの距離を B とし、B/A で心室中隔の左室流出路に対する突出度 (IVS bulging index) を求めた。閉塞型でこの値は 0.61 ± 0.12 、非閉塞型で 0.38 ± 0.05 、正常で 0.11 ± 0.44 、高血圧性心臓病と大動脈弁狭窄で 0.41 ± 0.1 であった。したがって、閉塞型では心室中隔上部の肥厚および左室流出路への突出が特徴的であり、これが閉塞の 1

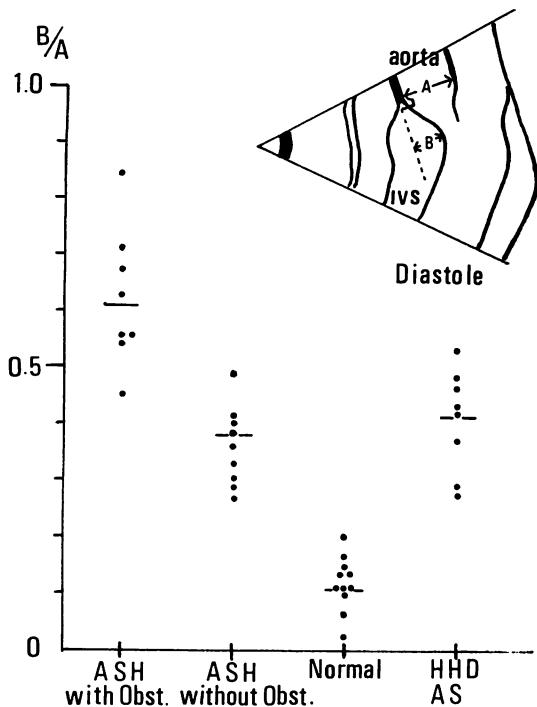


Fig. 2. Interventricular septal (IVS) bulging index for 4 groups studied.

The right upper diagram shows a method for calculating the index. The index is greater in asymmetric septal hypertrophy with obstruction (ASH with Obstr.) group. HHD: hypertensive heart disease, AS: aortic stenosis.

つの要因をなすと考えられた。つぎに心エコー図 (Fig. 3) 上出現する SAM の成因について検討した。Fig. 4 は左心室内較差 115 mmHg を有し、心エコー図で Fig. 3 に示すような著明な SAM を有する 32 歳男性の各時相の左室長軸断面図である。左側の断面図でみると、拡張期には僧帽弁前尖と腱索は一直線に連なって観察される。収縮初期には乳頭筋 (前外側乳頭筋) が前上方に偏位し、収縮中期になるとこの乳頭筋はさらに前上方へと移動し、ついには心室中隔に接する。また僧帽弁前尖の一部および腱索も心室中隔に接しているが、僧帽弁前尖の他の一部は左室に凸の形で後方にあり、あたかも収縮中期に僧帽弁前尖が 2 つに分か

れたかのように観察される。しかし、少し断面を変えた右側では収縮中期に僧帽弁前尖全体が前方に偏位し心室中隔に接している。このように僧帽弁動態は断面の設定により異なって観察される。僧帽弁前尖が 2 つに分離してみられる所見は SAM の検討を行った 7 例全例に認められた。

同症例の短軸断層図を Fig. 5 に示す。弁膜レベル (A) では収縮初期より僧帽弁前尖の外側部が前方に偏位している。収縮中期にこの偏位はより強くなり同部は心室中隔に接する。しかし、中央部から内側部にかけては左心室のほぼ中央に見られ、僧帽弁前尖は“逆く”の字形を呈する。弁尖レベル (B) でこの傾向はさらに強くなり、収縮初期より僧帽弁前尖の外側部が前方に大きく偏位している。収縮中期には弁全体が中隔に接するが、やはり外側が前方に、内側が後方に位置している。後尖もほぼ前尖に伴って動くが、外側では後述の左室の回転運動に伴いやや後内方に偏位する。このように僧帽弁が“逆く”の字形にねじれる所見は SAM を有した 6 例中 5 例に認められた。

乳頭筋レベル (C) では外側に肥大した前外側乳頭筋を認め、これは収縮初期より内前方へ移動し、収縮中期には心室中隔に接する。しかし、このレベルでの左室内腔の強い狭窄は認められず、この下方では左室内腔はむしろ広くなる。

また、左室短軸断面図を real time で観察すると、収縮期に前 → 外側 → 後方向への回転運動が特に閉塞型で強く認められた。そこで短軸断面を検討した 30 例につき、回転運動の強さを三段階に分け検討した (Fig. 6)。閉塞型では高度の回転運動が 3 例に、中等度回転運動が 2 例に、軽度回転運動が 1 例に認められた。非閉塞型では 4 例に軽度の回転運動がみられ、大動脈弁狭窄でも 2 例に回転運動を認めたが、健常群では 1 例にのみ軽度の回転運動を認めたにすぎない。また、高血圧性心臓病の 1 例に逆方向の回転運動を認めた。

考 案

肥大性心筋症は臨床的には一般に Goodwin の

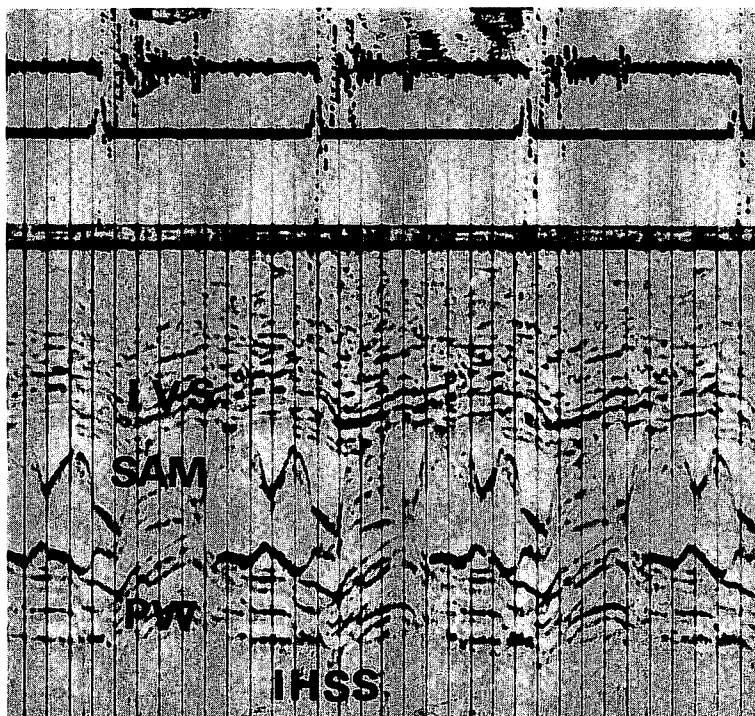


Fig. 3. Mitral echogram from a patient with hypertrophic cardiomyopathy with obstruction (intraventricular systolic pressure gradient=115 mmHg).

Note multiple echoes in systolic anterior movement (SAM) of the mitral valve.

分類により閉塞型、非閉塞型に分けられるが、最近 Epstein らにより ASH (asymmetric septal hypertrophy) なる概念が導入され若干の混乱をきたしている。しかし、ASH のない肥大型心筋症も存在すると思われ、著者ら^{3,4)}は以前より中隔肥厚を伴う Type 1 (閉塞型)、Type 2 (非閉塞型) および左室のびまん性肥厚を示す Type 3 に分類してきた。そこで、本研究ではこれらの混乱を避けるため、心エコー図で ASH を認める症例 (Type 1, 2) のみを対象とし、ASH のない例や高血圧症に伴う ASH 例⁵⁾は除外した。

肥大型心筋症における心室中隔肥厚の重要性は、心エコー図法の導入以来再び注目されてきたところであり^{2,6)}、左室流出路狭窄には中隔肥厚が関与しているものと推察されているが、心エコー図法による観察では、閉塞型と非閉塞型との間に明瞭

な中隔厚の差は認められていない。そこで、本研究では左室長軸断層法を用いて本症の心室中隔像を観察した。その結果、閉塞型では IVS bulging index が非閉塞型や高血圧心、大動脈弁狭窄に比し高値を示し、中隔上部の左室流出路への突出がより高度であることが示された。さらに著者⁷⁾らは biventricular cineangiography にても本症の心室中隔像の検討を行い、閉塞型では心室中隔上部の肥厚がより強いことを観察している。したがって、左室流出路狭窄には肥厚した上部中隔の左室流出路への突出が重要な役割を果たしているものと考えられ、しかもこのため乳頭筋が収縮期に相対的に前方偏位する結果となり、後述のように SAM の成因にも関与しているものと推測された。

心エコー図上出現する僧帽弁の収縮期前方運動

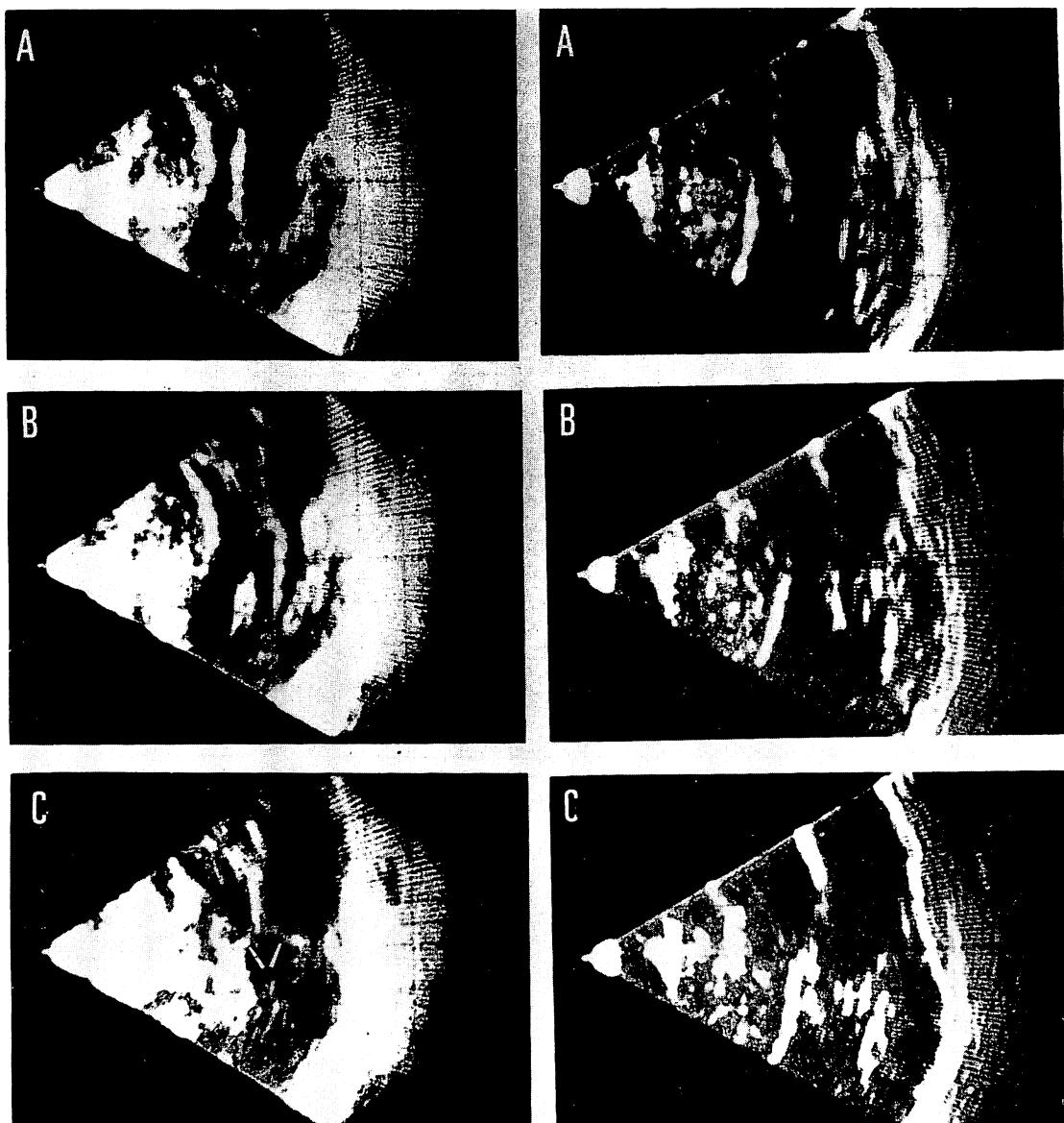


Fig. 4. Sagittal cross-section of the left ventricle (the same case as in Fig. 3).

From one point of view (left), the anterior mitral leaflet appears as if it is separated into two segments (white arrows), while from another point of view (right), the entire anterior leaflet moves forward to contact with the ventricular septum in mid systole. A: diastole, B: early systole, C: mid systole.

(SAM) は、特に閉塞型では必発の所見であり⁶⁾、多くの研究者によりこれが圧較差発生の原因であると報告してきた。しかし、これには少なから

ず異論^{8,9)}もあり、まだ一定の結論は得られていない。

今回の高速度超音波断層法による検討では、

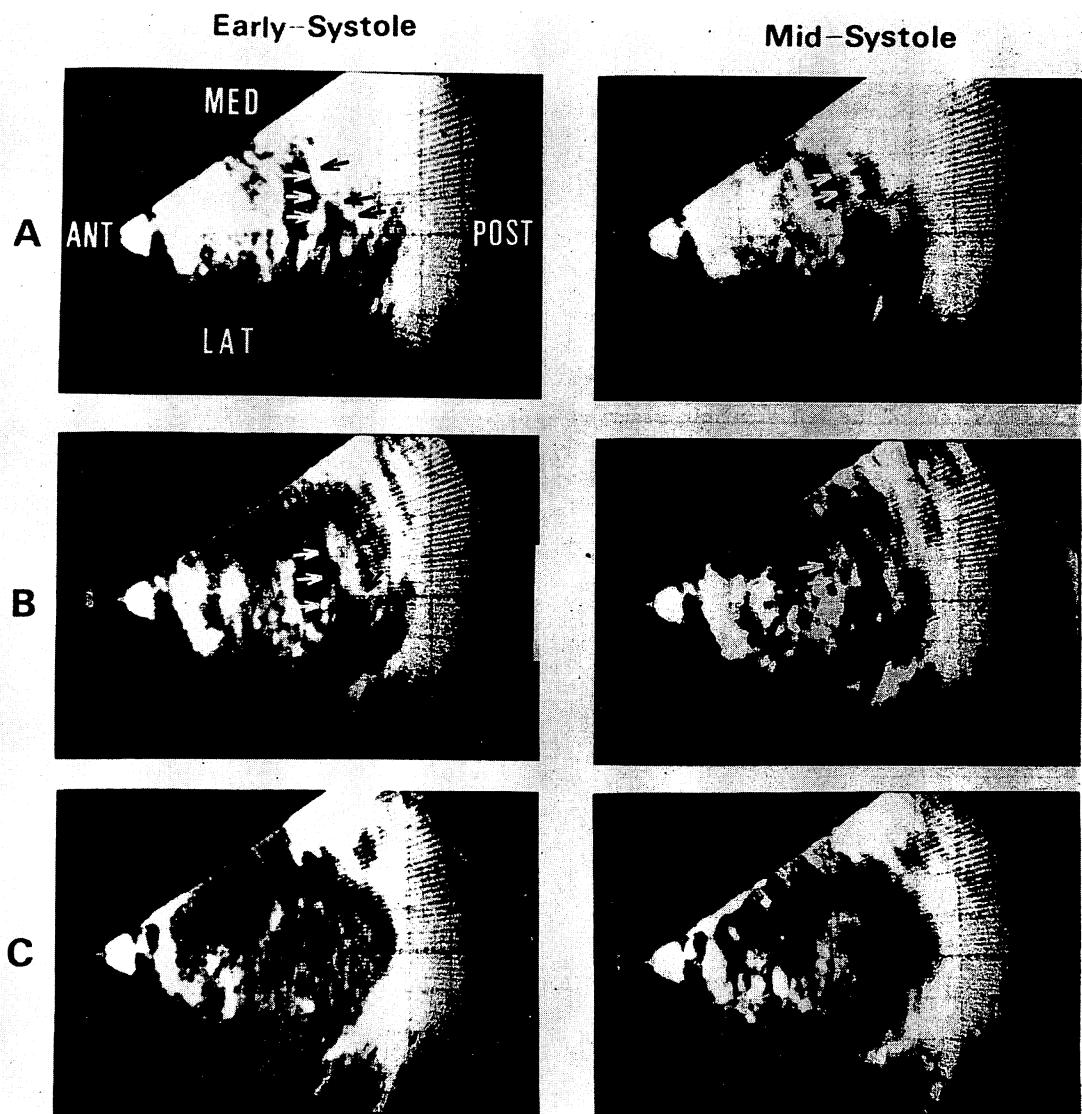


Fig. 5. Horizontal cross-section of the left ventricle (the same case as in Fig. 3).

At the mitral valve level (A), the lateral portion of the anterior leaflet shifts more anteriorly to contact with the ventricular septum in mid systole, causing the distortion of the anterior leaflet and separation with the posterior leaflet. At the valve edge level (B), the anterior leaflets contact with the septum while the lateral portion appears still anteriorly. At the level of the papillary muscle (C), the hypertrophied antero-lateral papillary muscle moves antero-medially to contact with the septum, while obstruction of the left ventricular cavity is not evident. White arrows: anterior leaflet, black arrows: posterior leaflet.

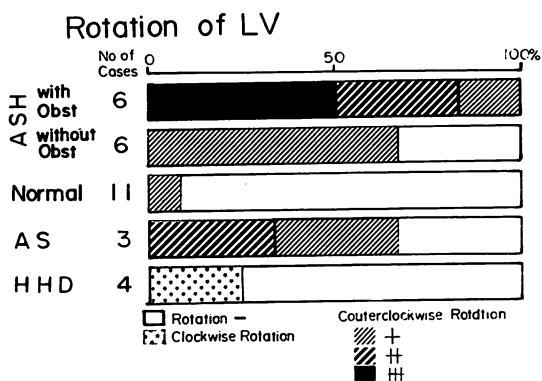


Fig. 6. Rotation of the left ventricle observed in the horizontal cross-section. (The direction of the rotation is same as the vectorcardiographic criteria e.g. anterior to lateral rotation is defined as counterclockwise.)

Cases with asymmetric septal hypertrophy with obstruction show higher incidence of the augmented counterclockwise rotation. LV: left ventricle, ASH: asymmetric septal hypertrophy, AS: aortic stenosis, HHD: hypertensive heart disease.

SAM は腱索のみでなく僧帽弁自体でも形成され、しかも弁に歪みを生じながら外側部がより強く前方に偏位しているのが観察された。このような SAM における僧帽弁の歪みは King ら^{10,11)}により想定されており、また Henry ら¹²⁾も超音波断層法を用い同様の所見を報告している。したがって、本研究の結果より SAM の成因を考えると、Fig. 7 に示すような機序が考えられる。すなわち前外側乳頭筋が収縮初期より前内方へ移動し、僧帽弁の外側部を前方へ牽引する。また、弁内側部も左室の回転運動により外側部程著明ではないが、前方へ偏位する。しかも心室中隔は通常弁尖部で最も後方へ突出しているため、乳頭筋は同部より前方から僧帽弁を牽引し、弁尖部では弁全体が中隔に近接することになる。また後尖もほぼ前尖と同様な動きを示すが、左室の回転運動により後尖の外側部の一部が後方へ偏位し、これが本症に伴う僧帽弁閉鎖不全と密接に関連しているものと考えられる。Henry ら¹²⁾は僧帽弁前尖の弁尖部

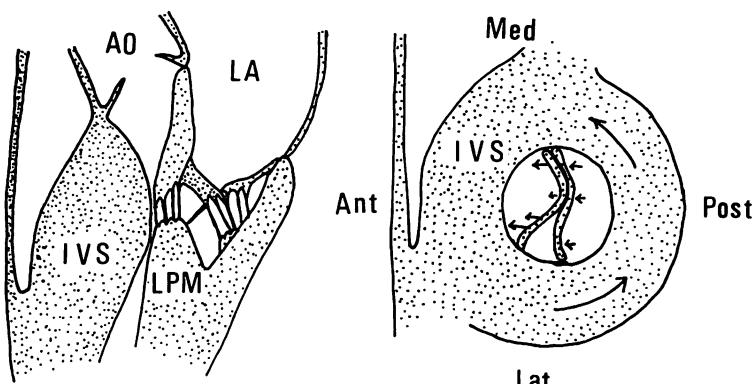


Fig. 7. Diagram showing the mechanism of systolic anterior movement of the mitral valve.

The lateral portion of the anterior leaflet is pulled anteriorly by the forward displaced anterolateral papillary muscle. Counterclockwise rotation of the left ventricle displaces the medial portion of the both leaflets anteriorly and prevents the anterior movement of the lateral portion of the posterior leaflet, thus causing the separation of the leaflets in the lateral portion. With greater anterior displacement in the lateral portion and relatively less shift in the medial portion, the anterior leaflet is distorted during systole, giving an appearance as if it is separated into two segments in the sagittal cross-section.

が弁腹部に対してほぼ直角に前方に偏位している像を示して僧帽弁の乳頭筋牽引説を否定したが、このような像は本研究で認められたような弁の歪みを考慮すれば、たとえば弁膜内側部と弁尖外側部をとおる断面を設定すると観察されるわけで、彼らの主張する Venturi 効果説^{12,13)}を支持する根拠とはならない。むしろこのような弁の歪みや、圧較差のない例でも SAM が認められることなどは、Venturi 説では説明できない。

一方、SAM の主体は僧帽弁ではなく腱索であり、したがって流出路狭窄の成因も肥大した乳頭筋の前上方への偏位とする考え方がある^{8,9)}。この説はおもに超音波所見に基づくもので、前述のように、1) SAM と圧較差が必ずしも相関しないこと、2) 心エコー図上の SAM は数本の層状エコーにより形成されること、3) 長軸超音波断層図であったかも僧帽弁と腱索が分離しているような像が得られること、などがその論拠であるが、これらの所見は SAM が僧帽弁に歪みを生じながら形成されていることを考えれば容易に解釈しえ、必ずしも SAM の主体が腱索であることを示す所見ではない。また乳頭筋を含む長軸断面では確かに乳頭筋が左室内腔を閉塞しているような像が得られるが、短軸断面で検討すると、乳頭筋レベルよりもむしろ僧帽弁尖レベルでより強い狭窄が認められ、今回の検討では SAM が圧較差の発生に関与しているものと推測された。

以上のように SAM の動態はかなり複雑であり、色々な断面より詳細に観察する必要がある。本研究でも、このような観察は数例にしか行いせず、今後さらに検討を続ける必要があるが、SAM は弁に歪みを生じつつ形成されており、これが多彩な変化に富む所見を生じる原因と考えられた。

要 約

非対称性心室中隔肥厚 (ASH) を伴う肥大性心筋症 17 例(閉塞型 8 例、非閉塞型 9 例)につき、左室および僧帽弁動態を高速度超音波断層法を用い real time 方式で観察し、本症における左室内圧較

差発生の機序につき検討を加えた。

- 1) 閉塞型では心室中隔上部の肥厚および左室流出路への著明な突出がみられ、これが圧較差発生の 1 つの要因であり、また SAM の成因にも関与しているものと考えられた。
- 2) 僧帽弁の収縮期前方運動 (SAM) は腱索のみでなく僧帽弁にも及んでおり、しかも主として弁の外側部がより強く前方に偏位する。そして、この弁の歪みが、多彩な超音波所見や血行動態所見との不一致の原因と考えられた。
- 3) 弁の外側部の前方偏位には、突出した中隔よりさらに前方に偏位した前外側乳頭筋が、内側部の前方偏位には左室の回転運動が関与しているものと考えられた。またこの両者の牽引力の歪みが外側部の前後弁に生じ、これが本症の僧帽弁閉鎖不全症に関連しているものと考えられた。
- 4) 乳頭筋レベルでは、左室内腔の強い狭窄は認められなかった。
- 5) 以上より本症における左室流出路狭窄は流出路に突出した心室中隔と収縮期に前方偏位した僧帽弁により形成されるものと考えられた。

文 献

- 1) Goodwin JF: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. A decade of study. Lancet 1: 731-739, 1970
- 2) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy (ASH): echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. Circulation 47: 225-233, 1973
- 3) 戸嶋裕徳、深水 孟: 特発性心筋症の臨床. 特に肥大型を中心として. 日本医事新報 2424: 3, 1970
- 4) Toshima H: Fukami T: Clinical features of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy. Jap Circulat J 35: 777, 1971
- 5) Toshima H, Koga Y, Yoshioka H, Akiyoshi T, Kimura N: Echocardiographic classification of hypertensive heart disease. Jap Heart J 16: 377, 1975
- 6) Toshima H, Koga Y, Uemura S, Jinnouchi J, Kimura N, Nakakura S: Echocardiographic study on hypertrophic cardiomyopathy. Jap Heart J 17: 275, 1976

- 7) Kimura N, Toshima H, Akiyoshi T, Jinnouchi J, Yoshioka H, Okita Y, Utsu F, Koga Y: The studies of ventricular septum in patient with asymmetric septal hypertrophy. Jap Circulat J **40**: 514, 1976 (abstr)
- 8) 仁村泰治, 柳原 博, 松尾裕英, 松本正幸, 宮武邦夫, 永田正毅, 別府慎太郎, 玉井正彦, 千田彰一, 佐藤健司, 阿部 裕: 肥大型心筋症に於ける左室動態ならびに動態の超音波心臓断層法による検討. 心臓 **7**: 1461, 1975
- 9) 田中元直: 超音波心臓断層法, とくに左心系疾患の診断への応用. 心臓 **5**: 1151, 1973
- 10) King JF, DeMaria AN, Reis RL, Bolton MR, Dunn MI, Mason DT: Echocardiographic assessment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Chest **64**: 723, 1973
- 11) King JF, DeMaria AN, Miller RR, Hillard GK, Zelis R, Mason DT: Markedly abnormal mitral valve motion without simultaneous intraventricular pressure gradient due to uneven mitral-septal contract in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Amer J Cardiol **34**: 360, 1974
- 12) Henry WL, Clark CE, Griffith JM, Epstein SE: Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). Amer J Cardiol **35**: 337, 1975
- 13) Wigle ED, Adelman AG, Silver MD: Pathophysiological considerations in muscular subaortic stenosis. In Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, (Wolstenholme GEW, O'Connor M, ed). J & A Churchill, London, 1971, p 63—76