

左室自由壁肥厚を主徴とする
肥大型心筋症

Cardiomyopathy presenting left ventricular free wall hypertrophy as a distinctive feature

天野 恵子
坂本 二哉
鄭 忠和*
羽田 勝征
山口 経男
竹中 克
村山 正博
真島 三郎
村尾 覚

Keiko AMANO
Tsuguya SAKAMOTO
Chuwa TEI*
Yoshiyuki HADA
Tsuneo YAMAGUCHI
Katsu TAKENAKA
Masahiro MURAYAMA
Saburo MASHIMA
Satoru MURAO

Summary

The present report deals with the 5 patients who were detected to have hypertrophic cardiomyopathy presenting left ventricular free wall hypertrophy as a distinctive feature. These 5 cases were selected from 75 consecutive cases with hypertrophic cardiomyopathy, in which various investigations including echocardiography were performed in our laboratory.

All the cases had electrocardiographic left ventricular hypertrophy of obscure origin with marked ST segment depression. Embolic or anginal episodes were highly frequent. Phonocardiograms revealed the loud fourth heart sound and apex cardiograms showed sustained systolic outward movement with a giant A wave. A stenotic murmur was recorded in 4 cases. Conventional echo beam direction to measure the short axis of the left ventricle disclosed the almost normal or slightly hypertrophic interventricular septum (IVS) in contrast to the markedly thickened left ventricular posterior wall (LVPW). The IVS/LVPW ratio was below 0.7. This echocardiographic pattern is in contrast to the usual asymmetric septal hypertrophy (ASH) and the terms of asymmetric posterior wall hypertrophy (APWH) was proposed. Two-dimensional echocardiograms disclosed that left ventricular free wall hypertrophy involved not only the posterior wall but also the anterolateral wall. Familial occurrence of hypertrophic cardiomyopathy and sudden death was observed in the youngest one. Since the usual patient with hypertrophic cardiomyopathy rarely has normal thickness of the IVS, APWH seemed to be a distinctive form

東京大学医学部 第二内科
東京都文京区本郷 7-3-1 (〒113)
*(現)鹿児島大学医学部 第一内科

The Second Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo 113

Presented at the 16th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 28, 1978
Received for publication July 1, 1980

of hypertrophic cardiomyopathy. The linkage to the other forms of hypertrophic cardiomyopathy was discussed.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy Left ventricular free wall hypertrophy Asymmetric posterior wall hypertrophy
Echocardiography Two-dimensional echocardiography Electrocardiography

はじめに

成 績

従来, 非対称性中隔肥厚は肥大型心筋症の特徴的所見とされていたが^{1,2)}, 断層心エコー図法により左室壁肥厚の分布がより適確に検索されるようになり³⁻⁹⁾, 肥大型心筋症では必ずしも全例に, 心室中隔肥大を基調とした非対称性肥大が認められるとは限らないことが指摘され始められている^{7,8)}. 我々は先般来, 心室中隔に肥厚をみず, 左室後壁に著明な肥厚を示した新しい型の心筋症を報告してきたが^{7,8)}, 今回はそれを含め, 左室自由壁肥大型心筋症3例, およびその亜型と思われる症例2例, 計5例について臨床所見を検討したので, その結果を報告する.

症例と方法

症例は東大第二内科において実時間断層心エコー図法ならびに心音図法を施行した肥大型心筋症75例中, 心室中隔に比し著明な左室後壁肥厚を呈した5例である. 心音図は従来の方法にしたがい, 紙送り速度 100 mm/sec で記録, 同時にフクダ電子製 TY-302 トランスデューサーを用いて頸動脈および頸静脈波曲線, 心尖拍動図を時定数4秒で記録した. 心エコー図は Aloka 製 SSD 100 により, 2.25 MHz の unfocussed transducer を用い, strip chart recorder により記録した. 断層心エコー図は日立製電子セクタースキャン EUB 10 および Aloka 製 SSD 800 を用い, 主としてビデオカメラにて記録・観察するとともに, 必要に応じ 35 mm フィルムまたはポラロイドフィルムにて静止像を記録した.

1. 症例の提示

症例: 1 48歳, 男性, 会社員 (Fig. 1)

主訴: 前胸部労作時重圧感

現病歴: 13年前検診のさい高血圧 (140~150/? mmHg) を指摘された. 8年前より検診のたびに心電図異常を認められていた. 7年前, 腎結石による二次性高血圧のため 両側腎結石摘出術を受け, 以後降圧剤を服用し, 血圧は 130~140/80~90 mmHg にコントロールされていた. 2年前より労作時前胸部圧迫感 (持続 10~30 分間) が出現, 現在にいたっている.

現症: 身長 168 cm, 体重 70 kg, 血圧 130/80 mmHg, 脈拍 88/分, 不整なし. 頸動脈拍動は二峰性に触れた. 心尖拍動は左第5肋間鎖骨中線より1横指外方に抬起性, かつ二峰性に触れた. 聴診上第3肋間胸骨左縁に最強点をもつ Levine III度の荒い駆出性収縮期雑音があり, 強勢なIV音を認めた. 肝および脾臓は触知しなかった.

症例 2: 50歳, 男性, 教員 (Fig. 2)

主訴: 心電図異常の精査

現病歴: 生来健康であったが, 1978年9月, 激しい胸痛により近医入院, 心筋梗塞と診断された. 同年12月, 2回目の前胸部痛発作をみた後, 失語症ならびに聴覚失認出現. 1979年1月, リハビリテーションのため, 都立某病院受診, 肥大型心筋症を疑われた.

現症: 身長 160 cm, 体重 55.5 kg. 血圧 90/60 mmHg, 脈拍 84/分, 不整あり. 心尖拍動は収縮期に陥凹して触れた. 聴診上第4肋間胸骨左縁(4L)に最強点を有する Levine II度の駆出性

収縮期雑音があり、著明な大動脈駆出音を伴っていた。また II 音大動脈成分より 100 msec 遅れ、拡張期クリック (knock sound?) ならびに心膜摩擦音様雑音を認めた。肝および脾は触れなかった。

症例 3: 13 歳, 女性, 中学 2 年生 (Fig. 3)

主訴: 労作時胸痛, 心電図異常

現病歴: 生来健康であったが, 中学生になりマラソンなどの後に胸痛を自覚した(持続 2~3 分)。1976 年 8 月, 某市立病院受診, 心電図異常を指摘され, 同年 9 月, 当科外来に紹介された。

現症: 身長 148 cm, 体重 37 kg, 血圧 100/60 mmHg, 脈拍 68/分, 不整なし。心尖拍動は抬起性で a 波を著明に触れた。聴診上第 3 肋間胸骨左縁に Levine II 度の fish-born 様の粗い駆出性雑音を認めたが, Valsalva 負荷にて雑音の増強を認めなかった。肝および脾臓は触れなかった。

症例 4: 39 歳, 女性, 主婦 (Fig. 4)

主訴: 呼吸困難

現病歴: 生来健康であったが, 1971 年, 肺炎罹患時に心雑音を指摘された。1975 年より体動時の息切れ, 動悸出現, 同年 9 月, 3 日間の意識消失発作後, 左半身麻痺を認め, 某病院入院, 一年後軽快退院した。1977 年 4 月, 起座呼吸, 下肢浮腫を認め再入院, 心電図異常を指摘され, 当科を紹介された。

現症: 身長 148 cm, 体重 35 kg, 血圧 102/60 mmHg, 脈拍 71/分, 不整なし。頸静脈の軽度の怒張を認め, 頸動脈は典型的な二峰性の拍動を示した。心尖拍動は抬起性で大きな a 波を触れた。聴診上は第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する典型的な粗い駆出性収縮期雑音を聞き, この雑音は時に楽音様の雑音を伴っていた。II 音は逆分裂を示し, 心尖部では IV 音が著明であった。肺野には湿性ラ音を認め, 検査時仰臥位をとることは難しく, 下腿浮腫および右鎖骨中線上に季肋下一横指の肝腫大を認めた。

症例 5: 43 歳, 女性, 主婦 (Fig. 5)

主訴: 左半身不随, 前胸部痛

現病歴: 生来健康であったが, 1972 年ごろより労作時前胸部痛出現, 1976 年 1 月, 台所で工作中倒れ, 左半身不随となった。同年 3 月, 夜間奇声を発し, 興奮状態となり, 東大病院へ救急入院した。

現症: 身長 150 cm, 体重 43.5 kg, 血圧 140/90 mmHg (左), 156/80 mmHg (右), 脈拍 60/分, 不整なし。心尖拍動は抬起性であるが, a 波は触れなかった。第 3 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levin III 度の粗い駆出性収縮期雑音を認め, 拡張初期に心膜摩擦音様の心雑音を認めた。

成 績

全症例の各種臨床所見および検査成績は Tables 1~4 に一括するごとくである。

1. 臨床所見 (Table 1)

自覚症としては心電図上梗塞像を認めた症例 2 を除き, 胸痛が 5 例中 4 例の多くにみられているが, 肥大型閉塞型心筋症にみられやすい失神発作はなく, 代わって脳塞栓が 3 例に認められている。心拡大の明瞭な症例 4 は NYHA III 度の状態で, 目下某院に入院加療中であり, しばしば起座呼吸状態を繰り返している。

家族内での心筋症発生については 5 家系 19 人について検索したが, 症例 3 の姉および母に心電図異常を認め, 心エコー図では姉に軽度の心室中隔肥大 (IVST 14mm), 母に軽度の心尖部(乳頭筋を含む)肥大を認めた。しかし他の症例では家族内での発生を認めなかった。

他覚的所見として, 胸部 X 線写真では心胸隔比 52~64% (平均 58.2%) と増大し, NYHA III 度の症例 4 では心拡大のほか肺血管陰影の増強を認めた。症例 2 では X 線透視下, 左第 3, 4 弓のやや内側に石灰化像を認めた。

2. 心電図所見 (Table 2)

著明な高電位差を全例に認め (SV₁+RV₅ または RV₆ で平均 8.7 mV), また明らかな ST 下降をみるなど強い左室肥大像を示したが, 一方, 心

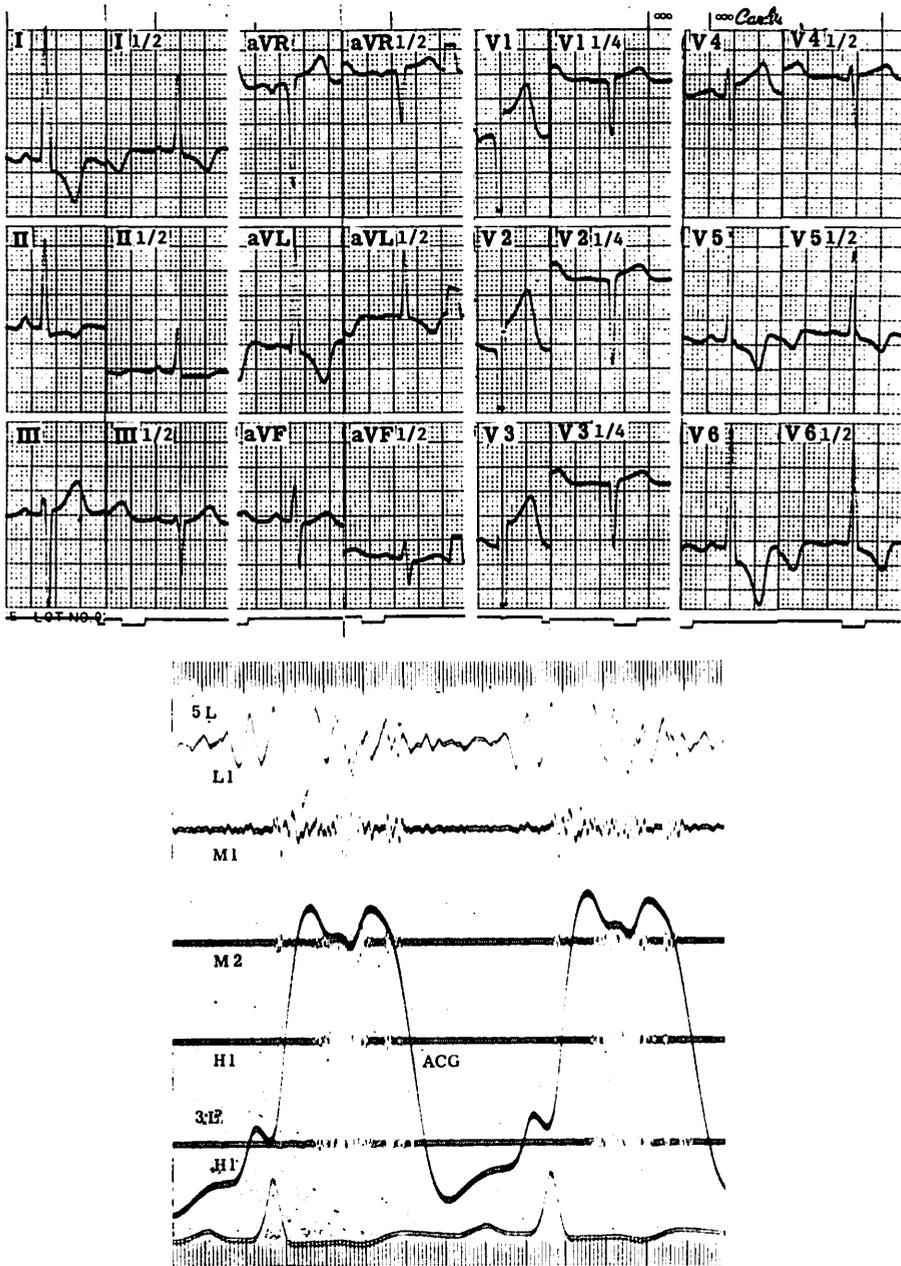
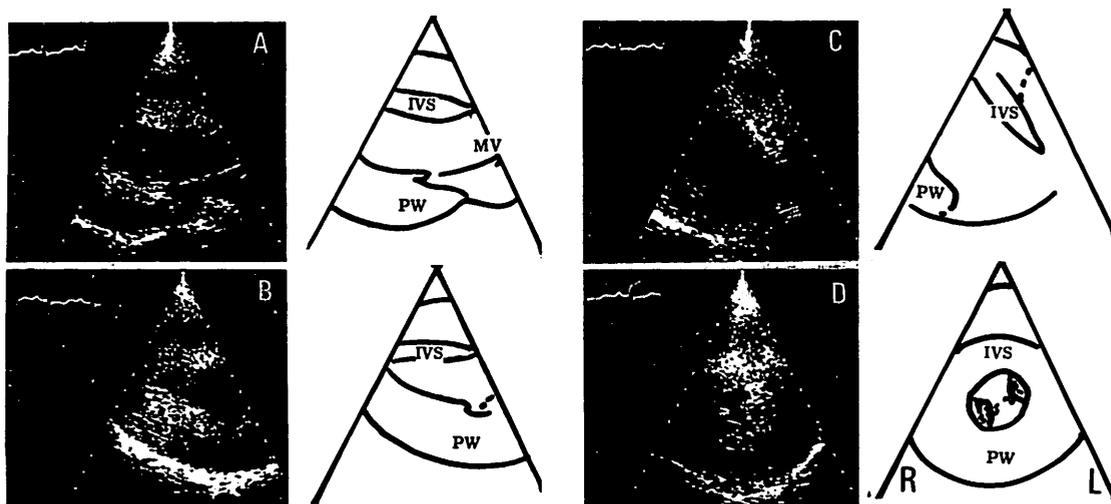
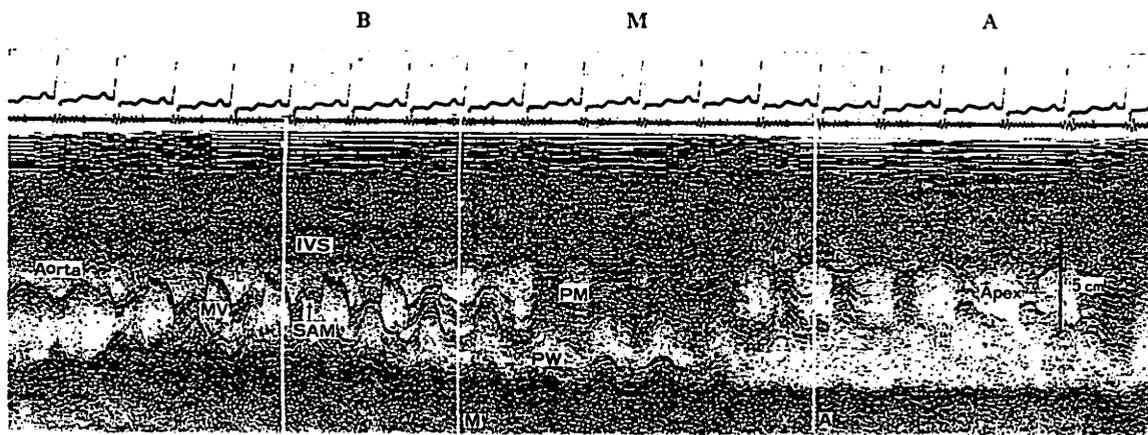


Fig. 1. Electrocardiogram, phonocardiogram, M-mode scan and two-dimensional echocardiogram in Case 1 (48 year-old male).

Electrocardiogram: $SV_1 + RV_5$ is 7.6 mV. The negativity of T is 0.5 mV in V_6 . ST segment depression is 1 mm in V_6 . Marked high voltage of R waves in chest leads and ST segment depression are worthy of notice.

Phonocardiogram: The fourth heart sound is clearly noticed. A rough ejection systolic murmur



with the intensity of Levine III/VI is recorded through mid to late systole. The apex cardiogram shows a sustained pattern with a prominent A wave. The splitting of the second heart sound is normal.

M-mode scan (continuous tracing): This figure demonstrates 3 main echo-beam directions of echocardiographic measurement of ventricular wall thickness. Lines indicate the beam directions.

B: IVS-posterobasal left ventricular wall direction observing both anterior and posterior mitral leaflets.

M: IVS-posteromedial left ventricular wall direction obtaining conventional short axis.

A: IVS-posteroapical left ventricular wall direction below the insertion of the posterior papillary muscle.

The wall thickness is measured in these three directions. In contrast to normal thickness of the IVS, the LVPW shows marked thickening from the posterobasal portion to the apex.

Two-dimensional echocardiogram: A: long-axis view (base). B: long-axis view (apex). C: four chamber view. D: short-axis view.

The IVS shows normal thickness and shape from the base to the apex. The LVPW is thickened at the base and is increased in thickness toward the apex. The short-axis view demonstrates that LV free wall hypertrophy involves not only the posterior wall but also the anterior and lateral walls.

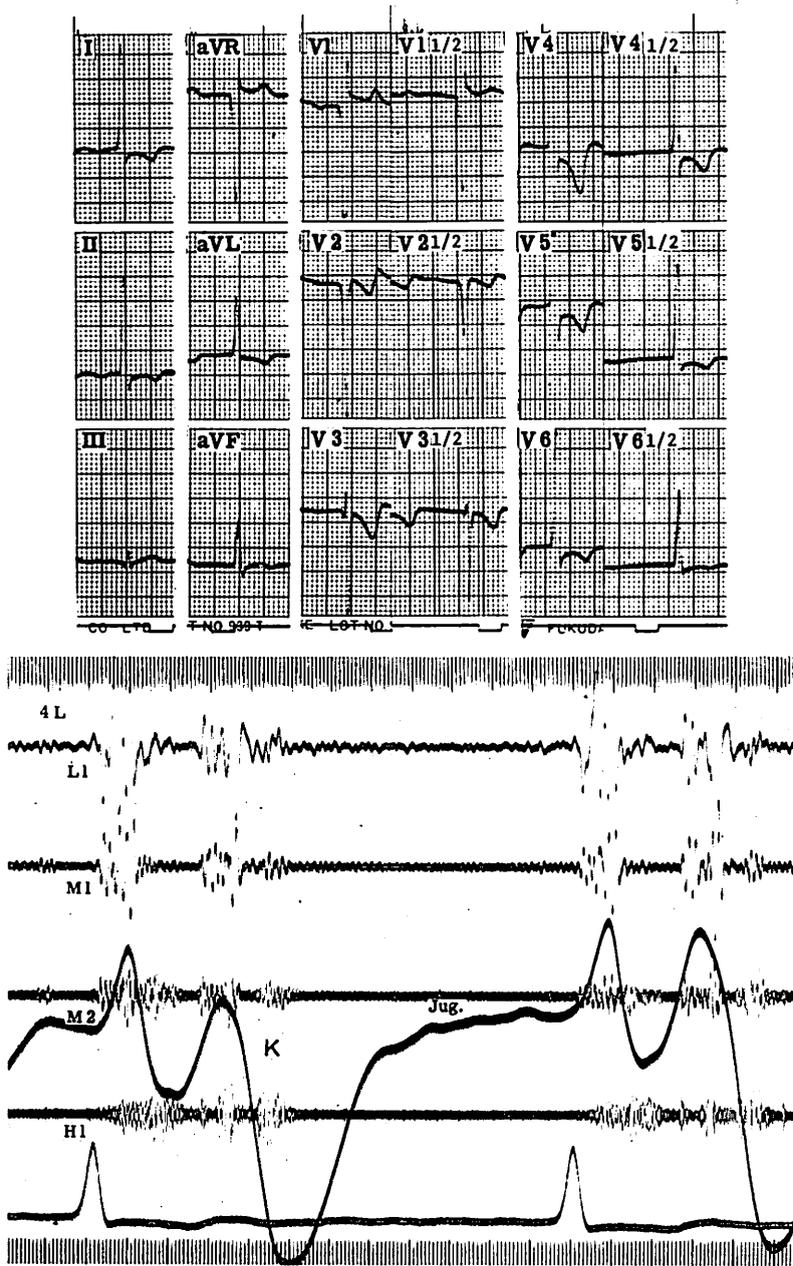
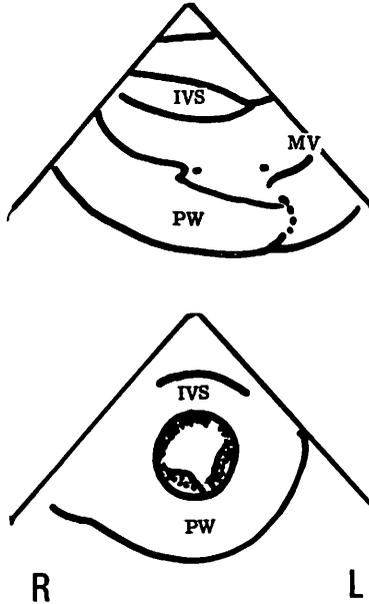
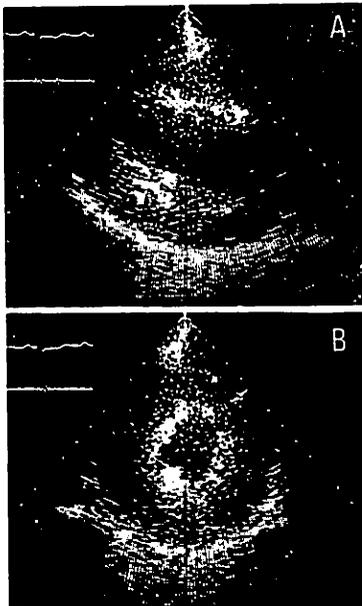
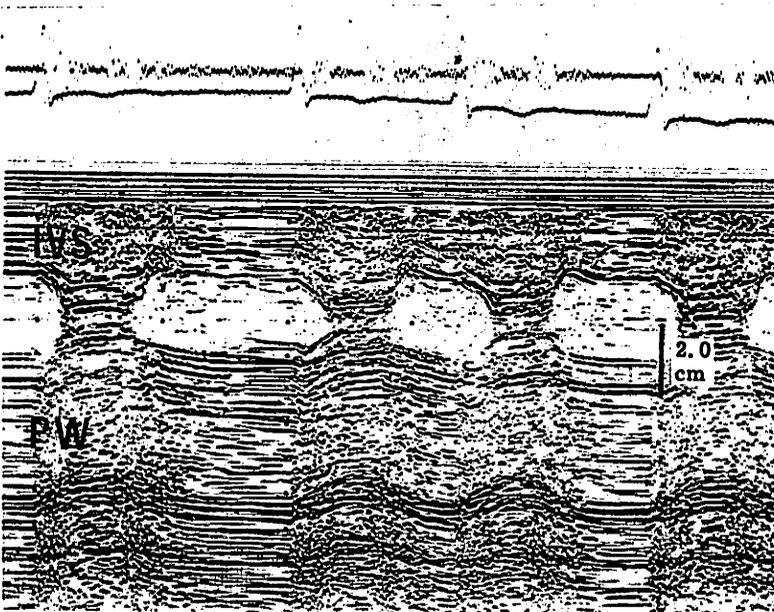


Fig. 2. Electrocardiogram, phonocardiogram, M-mode echocardiogram and two-dimensional echocardiogram in Case 2 (50 year-old male).

Electrocardiogram: A deep and wide Q wave is shown in V_1 and V_2 . $SV_1 + RV_5$ is 7.2 mV. The negativity of T is deepest in V_4 and 0.75 mV.

Phonocardiogram: A rough ejection systolic murmur with the intensity of Levine II/VI is recorded in 4L (fourth left intercostal space at the sternal margin). The second heart sound is widely splitted and the pulmonary component is abnormally loud. The probable pericardial knock sound is recorded following the aortic component of the second heart sound by 0.14 second. A short diastolic



rub-like murmur is also recorded. The jugular pulse tracing shows a deep Y descent but a shallow X descent with early V wave peaking. The apex-cardiogram (not shown), shows a systolic retraction followed by a sudden expansion in early diastole.

M-mode echocardiogram: The M-mode echocardiogram shows normal thickness of the IVS and marked thickening of the PW.

Two-dimensional echocardiogram: A: long-axis view. B: short-axis view. The IVS shows normal thickness and shape from the base to the apex. The LVPW is thickened uniformly from the base to the apex. Short-axis view demonstrates that the LV free wall are hypertrophic generally.

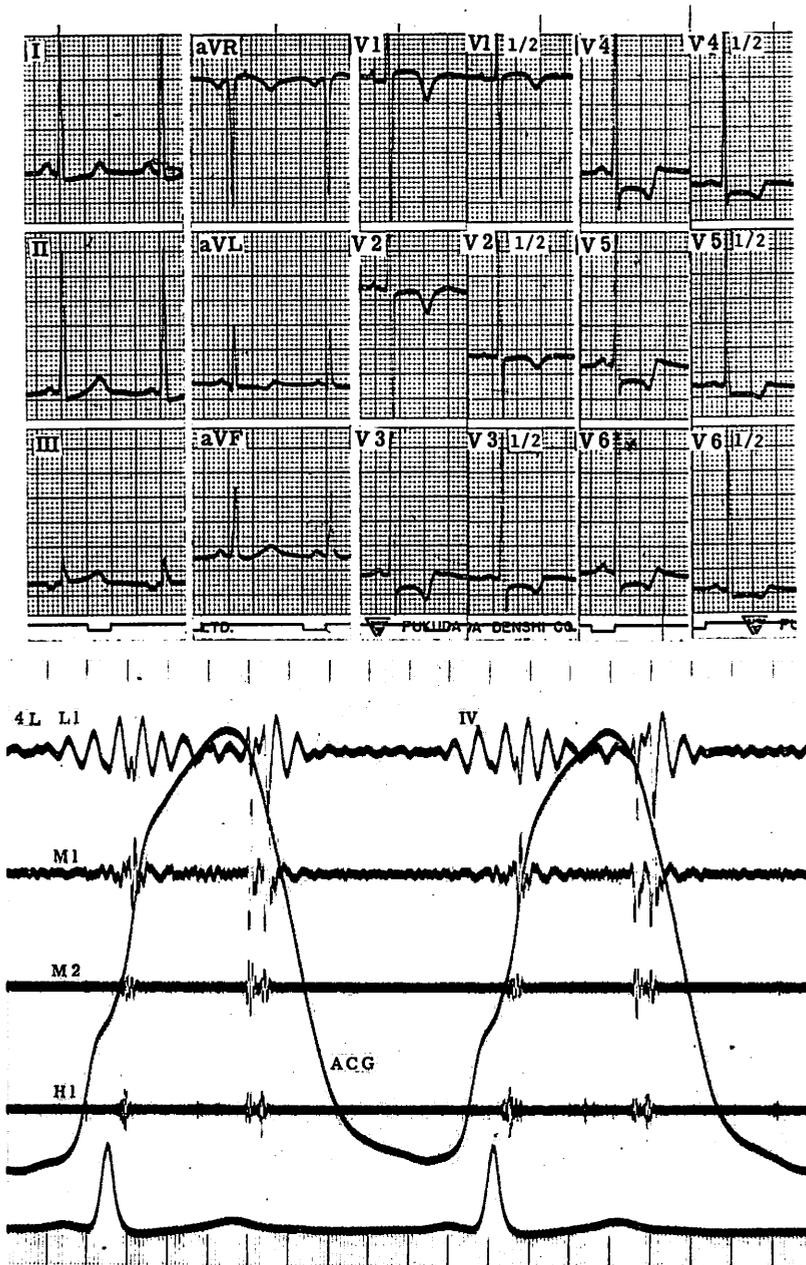
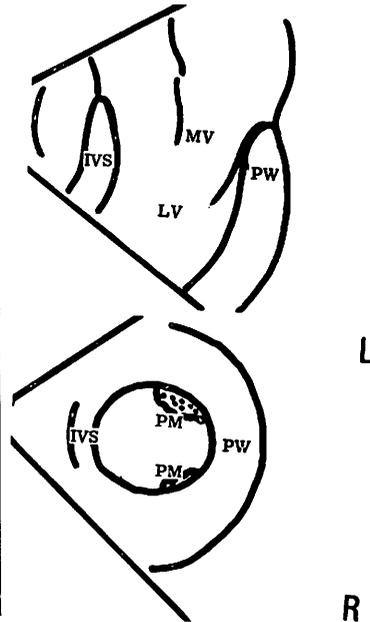
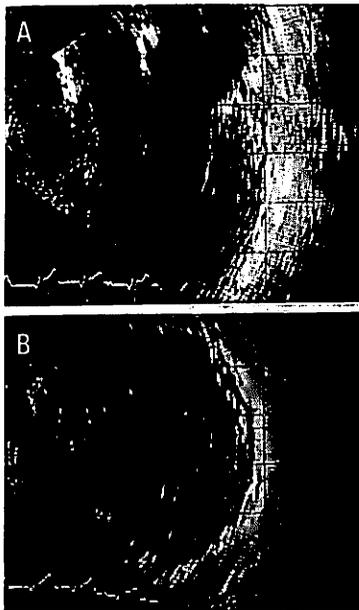
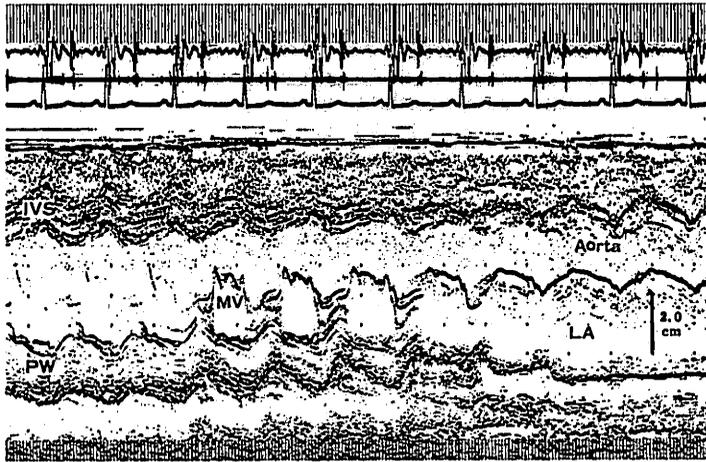


Fig. 3. Electrocardiogram, phonocardiogram, M-mode scan and two-dimensional echocardiogram in Case 3 (13 year-old female).

Electrocardiogram: $SV_1 + RV_3$ is 12.2 mV. The negativity of T is 0.6 mV in V_4 . ST segment depression is 3.5 mm. This case also has marked high voltage and ST segment depression.

Phonocardiogram: A prominent fourth heart sound is recorded even in 4L. A faint systolic murmur is present. The apex cardiogram shows a sustained pattern with prominent A wave.



M-mode scan: The IVS shows normal thickness at the base and is slightly increased in thickness toward the apex. The LVPW is thicker than IVS from the base to the apex. Two-dimensional echocardiogram: A: long-axis view. B: short-axis view. Both figures show normal thickness of the IVS and mild to moderate thickening of the LVPW.

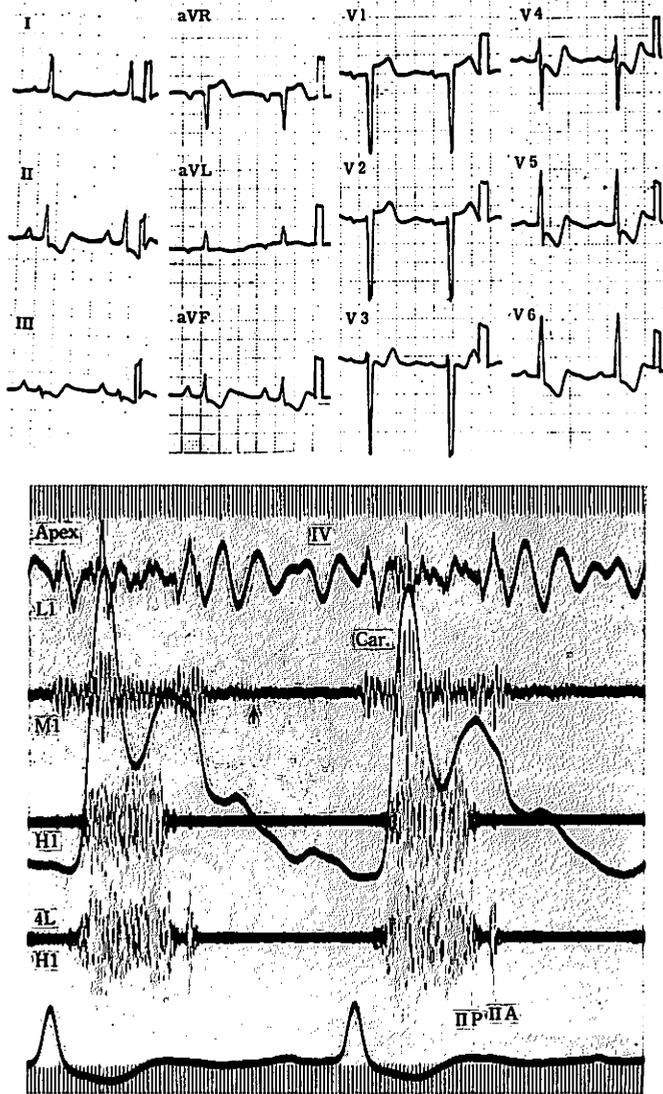


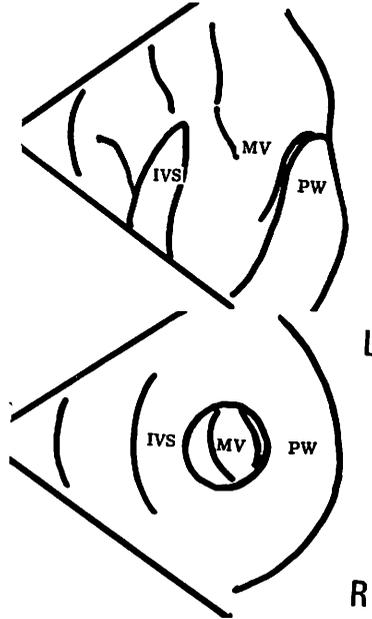
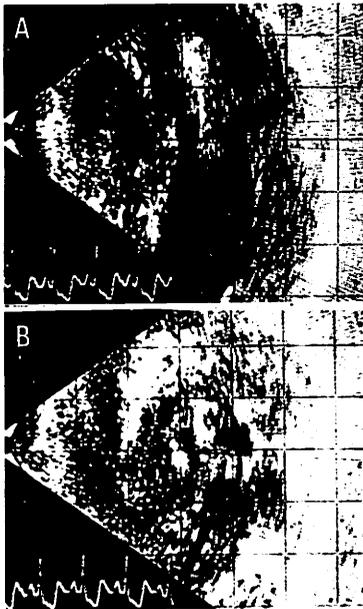
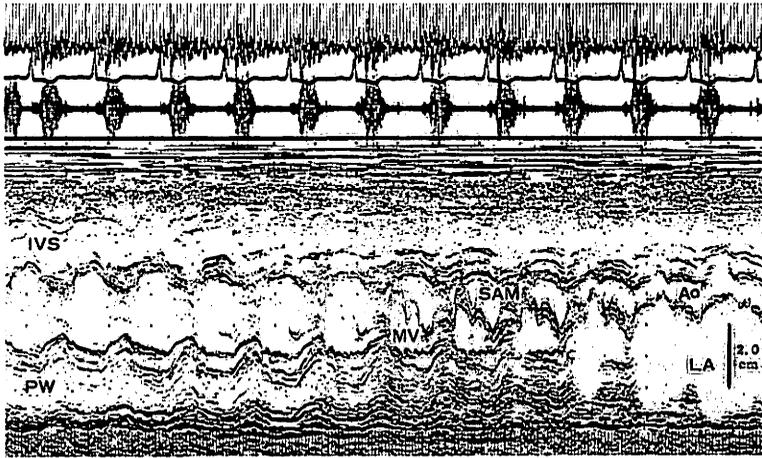
Fig. 4. Electrocardiogram, phonocardiogram, M-mode scan and two-dimensional echocardiogram in Case 4 (39 year-old female).

Electrocardiogram: $SV_1 + RV_5$ is 5.9 mV. The negativity of T wave is 0.5 mV in V_5 and ST segment depression is 3.0 mm in V_5 .

Phonocardiogram: A loud ejection systolic murmur with the intensity of Levine IV/VI is best recorded in 4L. The second heart sound shows reversed splitting. At the apex, the fourth heart sound is clearly noticed. The carotid pulse tracing shows a rapid upstroke followed by a second rounded wave in late systole (spike and dome pattern).

M-mode scan: At the base, the IVS shows normal thickness and the PW shows disproportional thickening. Toward the apex, the IVS is gradually increased the thickness and ventricular septal posterior wall thickness ratio comes up close to 1.0. SAM is observed.

Two-dimensional echocardiogram: A: long-axis view. B: short-axis view. The IVS is increased



in thickness toward the apex and shows almost the same thickness as the PW at the apex. But at the base, the PW is clearly thicker than the IVS.

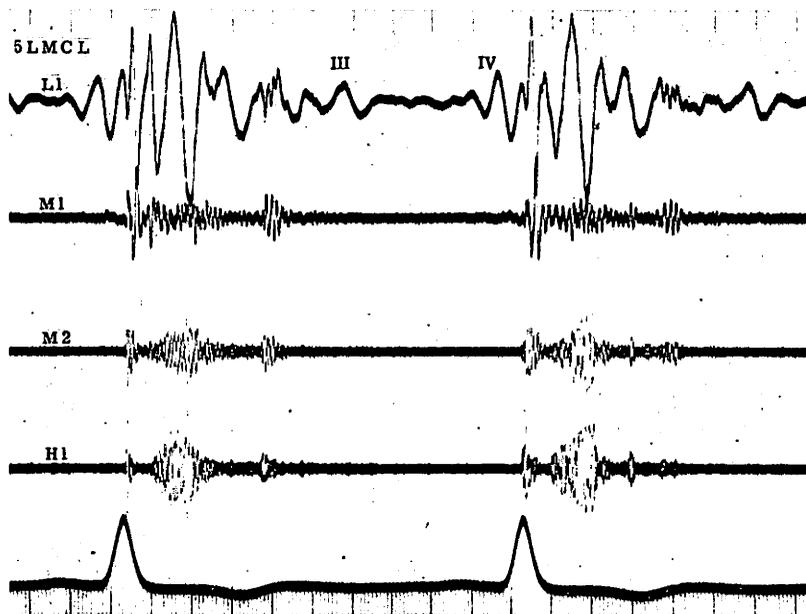
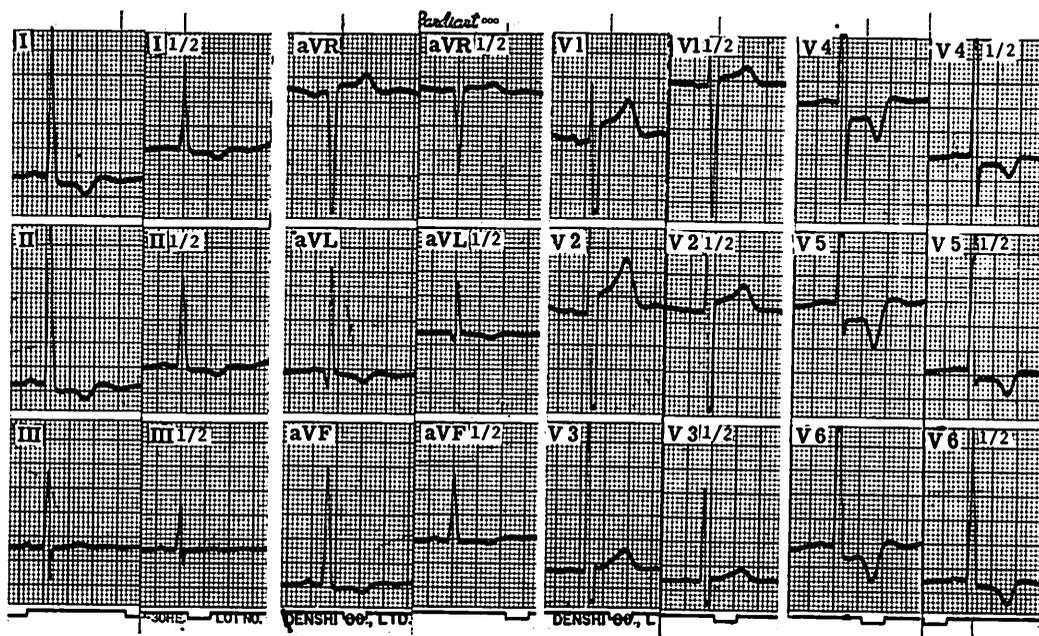
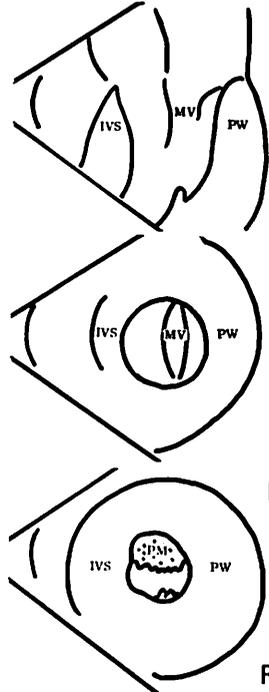
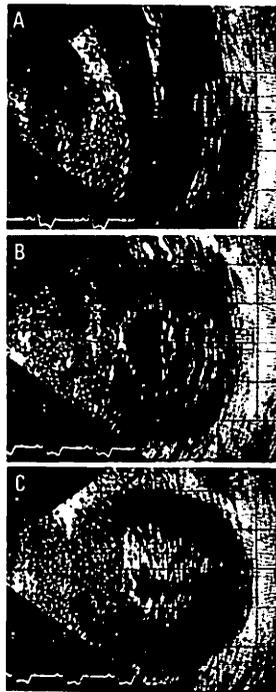
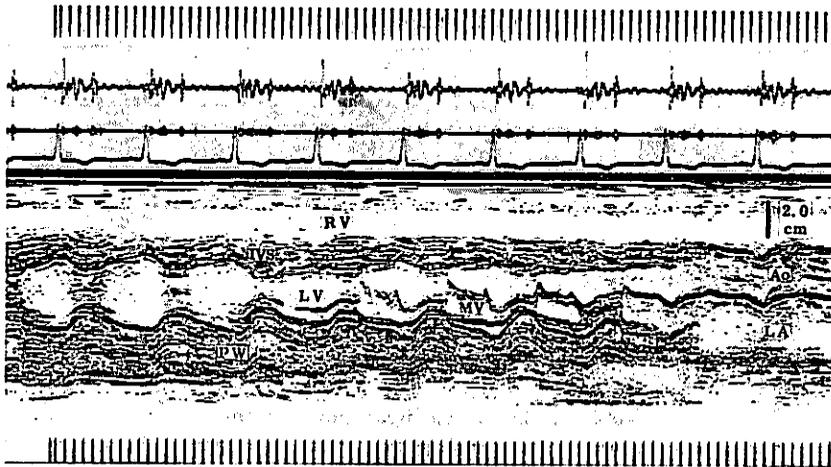


Fig. 5. Electrocardiogram, phonocardiogram, M-mode scan and two-dimensional echocardiogram in Case 5 (43 year-old female).

Electrocardiogram: $SV_1 + RV_5$ is over 11.2 mV. The negativity of T is 0.9 mV in V_5 . ST segment depression is 3.5 mm in V_5 .

Phonocardiogram: The fourth heart sound is prominent. A rough ejection systolic murmur with the intensity of Levine IV/VI is recorded. The second heart sound is not distinct.



M-mode scan: The IVS and the PW are both hypertrophic. But the posterior wall is thicker than the interventricular septum from the base to apex.

Two-dimensional echocardiogram: A: long-axis view. B: short-axis view (mitral level). C: short-axis view (papillary muscle level). Although the IVS and the PW are both thickened, the PW is more hypertrophic than the IVS from the base to apex. Papillary muscle echo is also conspicuous.

Table 1. Clinical data

Case	Clinical findings									
	Age	Sex	BP	NYHA	Dyspnea	Chest pain	Syncope	Embolization	CTR	F. H.
1	48	M	130/80	II	-	+	-	-	58%	-
2	50	M	90/60	I	-	OMI	-	cerebral	56%	-
3	13	F	100/60	II	-	+	-	-	52%	+
4	39	F	102/60	III	+	+	-	cerebral	64%	-
5	43	F	156/80	I	-	+	-	cerebral	61%	-

BP=blood pressure; OMI=old myocardial infarction; CTR=cardiothoracic ratio; F. H.=family history.

Table 2. Electrocardiographic findings

Case	P-R interval	SV ₁ +RV ₅ or 6	T wave amplitude	ST depression	I.C.D.	abnormal Q wave	VCG	Exercise test
1	0.18 sec	7.6 mV	-0.5 mV	1.0 mm	-	-	LVH	No change
2	Af	7.2 mV	-0.75 mV	3.0 mm	-	+	-	-
3	0.12 sec	12.2 mV	-0.6 mV	3.5 mm	-	-	LVH	ST depression
4	0.20 sec	5.9 mV	-0.5 mV	3.0 mm	-	-	-	-
5	0.18 sec	over 11.2 mV	-0.9 mV	3.5 mm	-	-	-	-

Af=atrial fibrillation; I.C.D.=interventricular conduction disturbance; VCG=vectorcardiogram; LVH=left ventricular hypertrophy.

筋梗塞既往の明らかな症例 2 を除くと, 他の 4 例では異常 Q 波や巨大陰性 T 波をみなかった. ベクトル心電図を施行した 2 例 (症例 1, 3) では, QRS 環は初期部は右前方へ向かい, 主部は左後方に向かって, 環の大きさは正常よりも大であった. 負荷心電図は症例 1 では不変, 症例 3 では著明な ST 下降を認めた.

3. 心音図所見 (Table 3)

心房細動の症例 2 を除く他の全例に巨大な IV 音を認めた. III 音は若年者例を除き記録はされたものの, 聴取可能なほどではなかった. 症例 1, 2, 4, 5 では胸骨左縁第 3 ないし第 4 肋間に最強点を有する Levine III~IV 度の粗い駆出性収縮期雑音を認め, これらの雑音は亜硝酸アミル負荷により著明に増大した. 症例 3 では胸骨左縁第 3 肋間に Levine II 度の収縮期雑音を認めるものの, この雑音は亜硝酸アミルおよび Valsalva 負荷により増強しなかった. 症例 2 および 5 では拡張初期に短い心膜摩擦音様の高音成分に富んだ雑音が記録された. そのほか, 症例 4 に pseudo-ejection sound を認め, また, 駆出音は全例で認められなかった. 症例 2 では拡張期に knock sound と思われる心音を記録した. II 音は症例 4 においては逆分裂を呈し, 症例 2 では幅広く呼吸での変動が少なかった.

心尖拍動図では症例 1, 3, 4 にて巨大 a 波, 抬起性収縮期拍動をみ, 症例 2 では常に retraction pattern であった.

頸動脈拍動図では症例 4 では典型的な spike and dome 形成をみ, 症例 1 および 5 では駆出波の尖鋭な tidal wave の不明瞭なパターンであった.

4. 心エコー図所見 (Table 4)

全例に左室内腔の狭小化 (平均左室拡張末期径 35 mm, 同収縮期径 19 mm), 僧帽弁後退速度の軽度低下を認め, 症例 2 を除く他の 4 例では, 僧

Table 3. Phonocardiographic findings

Case	IV S	III S	II S	SM	DM	Others	CPT	PEP ET	ACG	Differ- ential methods
1	loud	faint	normal respi- ratory split- ting	PMI=3L mid to late Levine III/VI	—	—	sharp upstroke with incon- spicuous tidal wave	0.5	sustained giant A wave	AN: SM ↑ Val- salva maneu- ver: SM ↑
2	—	faint	almost fixed splitting, IIA-P interval: 50 msec	PMI=4L early to late Levine II/VI	—	rub-like knock murmur sound	normal	0.28	systolic retrac- tion	—
3	loud	loud	almost fixed splitting, IIA-P interval 40 msec	PMI=3L mid Levine II/VI	—	—	dicrotism	0.37	sustained giant A wave	AN: SM →
4	loud	faint	reversed splitting	PMI=4L early to late Levine IV/VI	—	pseudo- ejection sound	spike and dome	0.23	sustained giant A wave	—
5	presys- tolic click	faint	almost single	PMI=3L early to mid Levine IV/VI	—	rub-like murmur	sharp up- stroke with inconspi- cuous tidal wave	0.56	sustained	AN: SM ↑

IV S=fourth heart sound; III S=third heart sound; II S=second heart sound; SM=systolic murmur; DM=diastolic murmur; CPT=carotid pulse tracing; ACG=apex cardiogram; PEP=preejection period; ET=ejection time; PMI=point of maximum intensity; 3L or 4L=3rd or 4th intercostal space along the left sternal border; AN=amyl nitrite inhalation; ↑=increased; →=no change.

帽弁収縮期前方運動 (SAM) を認め、症例 3, 4, 5 では B-B' step を認めた。症例 1, 2, 4 では大動脈弁の収縮中期半閉鎖をみた。

心室中隔厚は従来の心室中隔-後壁ビーム方向では平均 12 mm であり、症例 1, 2, 3 では心室中隔は心基部から心尖部にいたるまでほぼ同じ厚さであった。一方、左室後壁は心基部から心尖部におよぶ著明な肥厚を示し、心基部での平均左室後壁厚は 20 mm、心室中央部では 21 mm、心尖部では 33 mm であった。心室中隔厚の収縮期増大率がほぼ正常の値を呈するのに対し、左室後壁

厚の収縮期増大率は小さく、ことに症例 2, 5 で著明であった。

心断層図による長軸方向動態は心エコー図同様であり、全例に心基部より心尖部方向におよぶ著明な左室後壁肥厚を認めた。心室中隔は症例 1~3 では正常形態を示し、症例 4, 5 では心室中隔中部から下部に肥厚を認めた。短軸断層では全例左室後壁から前壁におよぶ著しい左室自由壁の肥厚が示された。

5. 追跡調査

最終検査後の追跡調査では、1979年3月、症

Table 4. Echocardiographic

Case	Base			Mid			Apex		
	IVST (mm)	PWT (mm)	IVS/PW ratio	IVST (mm)	PWT (mm)	IVS/PW ratio	IVST (mm)	PWT (mm)	IVS/PW ratio
1	13	20	0.65	13	22	0.59	13	35	0.37
2	10	20	0.50	10	23	0.43	10	45	0.22
3	14	24	0.58	14	24	0.58	14	30	0.47
4	9	14	0.64	9	15	0.60	18	23	0.78
5	15	21	0.71	16	22	0.73	24	34	0.71

IVST=interventricular septal thickness; PWT=posterior wall thickness; IVS/PW ratio=interventricular septal to left ventricular posterior wall thickness ratio; DDR=diastolic descent rate; Ampl.=amplitude; SAM=systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet; LVDd=left ventricular end-diastolic dimension; /

例3が通学途中突然死をきたした(プロプラノロール不使用). 1980年6月現在, 症例4はcardiac cachexiaを呈し, NYHA IV度, 症例5は狭心痛のコントロールが困難なため再入院中であり, 1977年施行の冠動脈撮影の結果, 冠動脈に狭窄を認めなかった.

考 案

1958年, Teare¹⁰⁾により, 初めて系統的な肥大型心筋症の記載がなされ, 心筋線維の異常配列ないしは異常心筋細胞を有する非対称性心室中隔肥大が, この疾患の解剖学的特徴であると述べられた. その後, 心エコー図の導入により, 1969年代末期に閉塞性肥大型心筋症における僧帽弁収縮期前方運動^{11,12)}が報告され, 引き続き1970年代には, 肥大型心筋症は閉塞性・非閉塞性を問わず, 心室中隔の非対称性肥大を有することが特徴であるとされた^{1,2)}. 以来, 非対称性肥大は肥大型心筋症の1つの所見として重要視されてきた. しかし心尖部肥大症⁷⁻⁹⁾や左室後壁肥大症^{7,8)}, あるいは左室中部閉塞症¹³⁾のごとき亜型が報告され, また肥大型心筋症家系の中に心エコー図上求心性左室肥大を呈し, 肥大型心筋症特有の組織学的心筋構造異常を有する症例など^{14,15)}が報告されるに至り, 心筋症例における心筋の不均一性肥大が注目されてきた.

今回報告した5例のうち, 症例1~3の3例は従来の非対称性中隔肥大とまったく逆の肥厚形態を有し, 正常ないしは軽度の肥厚を有する心室中隔に対し, Mモード心エコー図上, 心基部より心尖部にわたる著明な肥厚を後壁側に認めた. これを断層心エコー図法で詳細に検討すると, 水平断層図上左室自由壁の肥大は左室後壁のみならず前壁および側壁にもおよび, 非対称性左室自由壁肥大とも呼ぶべき形態をとっていた. 従来の非対称性中隔肥大においても後壁の肥大について検討されているが, これらの場合, 不均一性肥大の主たる部位は中隔であり, 閉塞型では左室後壁肥大は流出路狭窄による二次的肥大で, 病理学的に心筋線維の配列異常などは認められないとされ, 非閉塞型では, 中隔, 後壁ともに異常心筋細胞ないしは筋線維の異常配列を認めるものの, 左室後壁基部の肥厚はみられないとされている^{16,17)}.

症例3は家族性肥大型心筋症と思われ, 流出路狭窄を伴わず, 心基部より心尖部に至る左室自由壁の肥大が主所見であり, 心室中隔の肥大は軽度であった. 病理学的に異常心筋構築が後壁側に強いと考えられるが, 自然経過観察中突然死をきたしたため剖検の機会を得ず, 推測の域に留まる. 従来, 肥大型心筋症の突然死が流出路狭窄の明らかでないものとか軽症例にみられ, かつ散発例に比し家族性例では死亡年齢が低いとされているか

finding

Mitral valve											
DDR (mm/sec)	Ampl. (mm)	SAM	B-B' step	LVDd (mm)	LVDs (mm)	AoD (mm)	LAD (mm)	Semiclo- sure of AV	% syst. thicke- ning of IVS (%)	% syst. thick- ening of PW (%)	
28	16	+	-	32	20	31	36	+	31	67	
90	28	-	-	32	15	31	38	+	80	13	
100	15	+	+	40	24	22	33	-	46	35	
53	18	+	+	36	18	24	41	+	44	39	
62	14	+	+	36	20	25	35	-	21	10	

\LVDs=left ventricular end-systolic dimension; AoD=aortic root dimension; LAD=left atrial dimension; AV=aortic valve; syst.=systolic; IVS=interventricular septum; PW=posterior wall of the left ventricle.

ら^{18,19}、本例ではプロプラノロールの予防的投与を行うべきであったと思われる。

症例 1 では高血圧の既往があり、高血圧心でも非対称性中隔肥大は出現しうるとされている²⁰⁻²²。一方、左室肥大を認めない症例²³とか対称性肥大をきたした高血圧症例²⁴において、血行動態的に有意な左室流出路狭窄や心エコー図上の僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) など、閉塞性肥大型心筋症に特有な所見を認める例も報告されている。しかし高血圧心における非対称性中隔肥大は、その多くは心室中隔厚 / 左室後壁厚比が 1.3 をわずかに超す程度にすぎず^{20-23,25}、腎不全例²⁶を除くとほぼ対称性肥大である。8 年前、40 歳において既にみられた異常心電図波型、心エコー図上 SAM を有し、亜硝酸アミル負荷により典型的な変化を示す収縮期雑音、著明な左室後壁肥大を考え合わせると、同症例は肥大型心筋症の 1 例と考えられる。

症例 2 では X 線透視下の心陰影内石灰化像、心音図における knock sound、陥凹型心拍動図、心房細動などより、収縮性心外膜炎の診断は明らかである。しかしこの症例にみる左室後壁肥大は心外膜炎による二次性心筋変化とは考え難く、心電図における高電位差を考え合わせ、やはり肥大型心筋症を有するものと考えられる。

症例 4 および 5 は心室中隔中部より下部にかけ

ての肥厚を伴っており、ともに狭窄性雑音を認めることにより、閉塞性肥大型心筋症における二次性後壁肥厚と考えられないこともない。しかし従来の心室中隔-後壁ビーム方向において後壁厚が中隔厚を凌駕する所見より、非対称性左室自由壁肥大型に近い形態を有するのではないかと考えられる。Maron ら¹⁷は非閉塞性心筋症の症例でのみ左室後壁ないしは心尖部に組織学的異常を認めたとしているが、閉塞性、非閉塞性を問わず後壁に同様の異常を認める左室自由壁肥大型心筋症が存在する可能性は否定できない。これらの症例は心尖部肥大型、左室中部閉塞型などの肥大型と本質を同じくする可能性があり、また非対称性中隔肥大をも含め、肥大型心筋症の連続した幅広いスペクトルの一環をなすものかもしれない。その中で数少ない症例ではあるが、左室自由壁肥大は塞栓および狭心痛を合併しやすい 1 つの型ではないかと考えられる。

結 語

従来の M モード心エコー図法における心室中隔-左室後壁方向において、心室中隔と対比して著明な後壁肥大を認める肥大型心筋症 5 例を報告し、その臨床像の特徴について述べた。

以下はその要約である。

1) 狭心痛、塞栓の頻度が高く、これを初発症

状とするものが多い。

2) 心電図は著名な高電位差, ST 低下を示すが, 異常 Q 波, 巨大陰性 T 波を欠く。

3) M モード心エコー図上, 心室中隔は正常ないしは軽度の肥大を示すにとどまるのに対し, 心基部より心尖部にわたり著明な左室後壁肥大を認める。

4) 断層心エコー図上, 左室は後壁のみにとどまらず, 側壁, 前壁にもおよぶ自由壁の肥大を示す。

5) 5 例中 4 例に心音図および心エコー図にて閉塞性所見(閉塞性雑音, 僧帽弁収縮期前方運動, 大動脈弁収縮期半閉鎖)を認めた。これらの所見を欠く若年例において突然死を経験し, また同症例において, 家族内心筋症の発生を認めた。

文 献

- 1) Abbasi AS, MacAlpin RN, Eber LM, Pearce ML: Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction. *Circulation* 46: 897-904, 1972
- 2) Henry WL, Clark CF, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* 47: 225-233, 1973
- 3) Martin RP, Rakowski H, French J, Popp RL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle phased-array echocardiography. *Circulation* 59: 1206-1217, 1979
- 4) 緒方康博, 陣内重三, 戸次久敏, 古賀義則, 戸嶋裕徳: 心エコー図上非対称性中隔肥大 (ASH) がみられない非閉塞性肥大型心筋症の検討. *J Cardiography* 9: 355-362, 1979
- 5) Rakowski H, Gilbert BW, Drobac M, Vaughan-Neil T, Pollick C, Wigle ED: Anatomic variations in subgroups of hypertrophic cardiomyopathy as assessed by wide angle two dimensional echocardiography (abstr). *Amer J Cardiol* 43: 348, 1979
- 6) 仁村泰治, 永田正毅, 別府慎太郎, 玉井正彦, 大原龍彦, 松本正幸, 千田彰一, 松尾裕英, 榊原 博, 阿部 裕: 特発性心筋症の心エコー図. *臨床成人病* 6: 225-237, 1976
- 7) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. *Echocardiographic and ultrasonocardiographic study. Jpn Heart J* 17: 611-629, 1976
- 8) Sakamoto T, Tei C, Hada Y, Amano K, Hayashi T, Yamaguchi T: Asymmetrical hypertrophy of the left ventricle: Description of apical and free wall hypertrophy. Presented at the VIII World Congress of Cardiology, Tokyo, Sept. 9, 1978
- 8A) 鄭 忠和, 坂本二哉, 真島三郎, 村山正博, 林 輝美, 天野恵子, 一安弘文, 羽田勝征, 加藤一暁, 村尾 覚: 左室後壁の肥大を主徴とする特殊な肥大型心筋症の 2 例. 第 82 回日循環東地方会, Dec. 11, 1976
- 9) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umehda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Amer J Cardiol* 44: 401-412, 1979
- 10) Teare RD: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Brit Heart J* 20: 1-8, 1958
- 11) Shah PM, Gramiak R, Kramer DH: Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40: 3-11, 1969
- 12) Popp RL, Harrison DC: Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 40: 905-914, 1969
- 13) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Amer J Cardiol* 37: 432-437, 1976
- 14) Maron BJ, Gottdiener JS, Roberts WC, Henry WL, Savage DD, Epstein SE: Left ventricular outflow tract obstruction due to systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet in patients with concentric left ventricular hypertrophy. *Circulation* 57: 527-533, 1978
- 15) Rossen RM, Goodman DJ, Ingham RE, Popp RL: Echocardiographic criteria in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 50: 897-900, 1974
- 16) Henry WL, Clark CE, Roberts WC, Morrow AG, Epstein SE: Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and non-obstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH): echocardiographic and gross anatomic findings. *Circulation* 50: 447-455, 1974
- 17) Maron BJ, Ferrans VJ, Henry WL, Clark CE, Redwood DR, Roberts WC, Morrow AG, Epstein SE: Differences in distribution of myocardial

- abnormalities in patients with obstructive and non-obstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH). Light and electron microscopic findings. *Circulation* **50**: 436-446, 1974
- 18) Frank S, Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* **37**: 759-788, 1968
- 19) Maron BJ, Lipson LC, Roberts WC, Savage DD, Epstein SE: "Malignant" hypertrophic cardiomyopathy. Identification of a subgroup of families with unusually frequent premature death. *Amer J Cardiol* **41**: 1133-1140, 1978
- 20) 坂本二哉, 瓦谷仁志, 林 輝美, 一安弘文, 天野恵子, 伊藤梅乃, 春見建一, 村尾 覚: 心電図左室肥大像の心エコー図による評価. *Cardiovasc Sound Bull* **5**: 739-749, 1975
- 20A) 園谷 昇, 鷹津 正: 心筋症および高血圧心に関する心エコー図的検討. *J Cardiography* **9**: 31-43, 1979
- 21) Toshima H, Koga Y, Yoshioka H, Akiyoshi T, Kimura N: Echocardiographic classification of hypertensive heart disease — A correlative study with clinical features. *Jpn Heart J* **16**: 377-393, 1974
- 22) Maron BJ, Edwards JE, Epstein SE: Disproportionate ventricular septal thickening in patients with systemic hypertension. *Chest* **73**: 466-470, 1978
- 23) Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR: Systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetric septal hypertrophy. *Circulation* **57**: 256-262, 1978
- 24) Come PC, Bulkley BH, Goodman ZD, Hutcheins GM, Pitt B, Fortuin NJ: Hypercontractile cardiac states simulating hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* **55**: 901-908, 1977
- 25) Criley JM, Blaufuss AH, Abbasi AS: Nonobstructive IHSS. *Circulation* **52**: 963, 1975 (letters to the editor)
- 26) Abbasi AS, Slaughter JC, Allen MW: Asymmetric septal hypertrophy in chronic hemodialysis patients. *Circulation* **54** (Suppl II): II-190, 1976 (abstr)