

肥大型心筋症の研究：左室壁の不均等性肥大と臨床像の検討

Study on idiopathic hypertrophic cardiomyopathy: Correlation with disproportional hypertrophy of the left ventricle and clinical features

川西 秀夫
猪尾 力
早川 正徳
郭 鴻圖
熊木 知行
鄧 尚昇
福崎 恒

Hideo KAWANISHI
Tsutomu INOH
Masanori HAYAKAWA
Kohzu KAKU
Tomoyuki KUMAKI
Shohshoh TOH
Hisashi FUKUZAKI

Summary

Hypertrophic patterns of the left ventricular wall in hypertrophic cardiomyopathy (HCM) elucidated by two-dimensional echocardiography were classified and discussed in regard to its clinical manifestations. The subjects consisted of 17 cases of obstructive type and 48 cases of non-obstructive type. The cases of apical hypertrophy was not included in this study. When each part of the interventricular septum (IVS) was almost equally hypertrophied in the long-axis view of the left ventricle (LV), it was classified as A type; when the hypertrophy in IVS was dominant in the apical area, it was classified as B type. To focus the location of the hypertrophied area of left ventricular wall (LVW) in the short-axis view at mitral chordae tendineae level, a digital clock system was used. Twelve o'clock indicated the mid-anterior area of IVS and 6 o'clock the mid-posterior area of LV posterior wall (PW).

The results obtained were as follows:

- 1) In the LV long-axis view, 45 cases (69%) showed A type and 20 (31%) B type. In the short-axis view, 5 cases (8%) showed the maximally hypertrophied area at 8-10 o'clock, 2 (3%) at 2 o'clock and in 58 (89%) each part of IVS was almost equally hypertrophied or IVS was maximally hypertrophied at 12 o'clock.

神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町 7-5-2 (〒650)

The First Department of Internal Medicine, Kobe University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-5-2, Chuoh-ku, Kobe 650

Presented at the 23rd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kurume, October 8-10, 1981

Received for publication December 19, 1981

2) Because some cases did not show the maximal hypertrophy at 12 o'clock in the short-axis view, the degree of asymmetric hypertrophy may be underestimated by the commonly employed IVS/PW thickness ratio.

3) Among 17 cases of outflow tract obstruction, 15 were A type (33% of A type), and the remaining 2 were B type (10% of B type). Moreover, all the 7 cases without the maximal hypertrophy at 12 o'clock belonged to the non-obstructive type. Thus the hypertrophy in the anterior-upper portion of IVS was supposed to cause interventricular pressure gradient of the LV.

4) In 45 cases of A type, 19 (42%) had abnormal Q waves, and so did 10 out of 20 cases of B type (50%). These Q waves appeared in II, III and aVF leads in 29% of A type and in I and aVL leads in 40% of B type. Six cases with abnormal Q waves in the left precordial leads belonged to A type. Among 5 cases with the maximal hypertrophy at 8–10 o'clock, 3 had the abnormal Q waves in I and aVL leads. The cases with the maximal hypertrophy at 2 o'clock had the abnormal Q waves in II, III and aVF leads.

These observations suggested that when the hypertrophy of IVS is maximum in the anterior-upper portion without remarkable hypertrophy in the apex and LVPW, abnormal Q waves appear in II, III, aVF and left precordial leads, whereas the reversed distribution of hypertrophy will cause the abnormal Q waves in I and aVL leads.

Key words

Two-dimensional echocardiography

Hypertrophic cardiomyopathy

Asymmetric septal hypertrophy

はじめに

肥大型心筋症 idiopathic hypertrophic cardiomyopathy (以下 HCM) の左室壁は不均等性肥大を示すのが特色の1つである。我々は前回 HCM を左室壁肥大分布に基づき 心室中隔 (以下 IVS) のみ肥大、心尖部まで肥大、乳頭筋部まで肥大、後基部まで肥大が及ぶものの4型に分類し、各型の心電図、臨床像の特色を報告^{1,2)}したが、今回さらに IVS ならびに左室自由壁 (以下 LVFW) の肥大形態を断層心エコー図法により観察し、その肥大形式の特色に基づきこれを分類するとともに、各型の臨床像について検討を行った。

対象と方法

対象は厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班の診断の手引³⁾に従い HCM と診断した65例で、その内訳は閉塞性17例、非閉塞性48例であり、心尖部肥大型は含んでいない。年齢は12~69歳、平均41歳である。性別は男42例、女23例である。

装置は東芝製 SSH-11A を用い、IVS の形態は Fig. 1 に示すごとく左室長軸像で肥大が心基部から心尖部にかけて比較的均等な A 型と心尖部方向で増厚する B 型に分類した。また Fig. 2 に示すごとく腱索レベルでの左室短軸像で前方を12時、後方を6時とし、最大肥大部位を時計方向で表わした。

成 績

1. IVS-LVFW の形態と各型の頻度

左室長軸像では IVS の肥大が比較的均等な A 型が45例(69%)、心尖部方向で増厚する B 型が20例(31%)であった (Fig. 3)。

腱索レベルの左室短軸像では IVS の肥大が各部でほぼ均等で12時部と大差ないもの、あるいは12時部で最大肥大がみられるもの58例(89%)、8時~10時部に最大肥大がみられるもの5例(8%), 2時部が2例(3%)であり、最大肥大部位が12時部をはずれるものは7例(11%)であった。

2. 非対称性中隔肥大 (ASH) の評価について

腱索レベルの左室短軸像で最大肥大部位が12

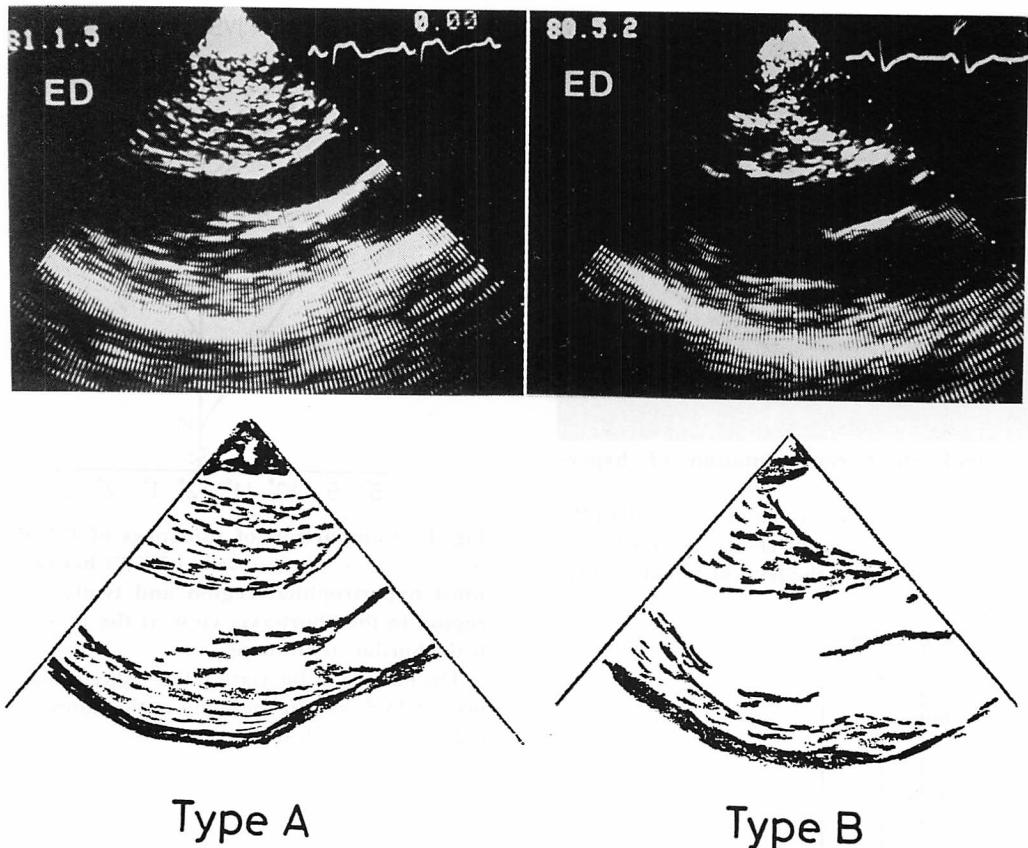


Fig. 1. Hypertrophy of the interventricular septum (IVS) is classified into two types by long-axis two-dimensional echocardiograms.

Type A: Hypertrophy of IVS is uniform from base to apex.

Type B: The apical portion of IVS is disproportionately hypertrophied.

時部をはずれる 7 例の拡張末期心室中隔厚(以下 IVST)は 12 時部で平均 18.3 ± 4.8 mm (1 SD), 最大肥大部では 23.0 ± 2.7 mm であり, 最大肥大部では 12 時部より有意に大であった ($p < 0.05$)。なお最も顕著な例では最大肥大部(8 時部)の厚さが 22 mm, 12 時部では 10 mm であり 12 mm の差異があった (Fig. 4)。

これら 7 例の IVST (12 時部) / PWT (6 時部) は平均 1.49 ± 0.34 であるが, 最大肥大部での壁厚と 6 時部での壁厚の比は 1.89 ± 0.23 であり, 最大肥大部での厚さを用いるほうが有意に非対称性肥大の程度が大であった ($p < 0.05$)。なお最

も顕著な例では IVST (8 時部) / PWT (6 時部) の ASH が慣用部位 [(IVST (12 時部) / PWT (6 時部))] では 0.8 とされる差異があった (Fig. 5)。

3. IVS-LVFW の形態と流出路閉塞との関係

閉塞性 17 例中 15 例が IVS の肥大が心基部から心尖部にかけて比較的均等な A 型 (A 型の 33%), 2 例が心尖部方向で増厚する B 型 (B 型の 10%) で, 閉塞性例は A 型に多かった (Fig. 3)。また最大肥大部が 12 時部をはずれる 7 例 (A 型 4 例, B 型 3 例) は全例非閉塞性であった。

4. IVS-LVFW の形態と異常 Q 波との関係

左室長軸像で肥大が比較的均等な A 型では 45

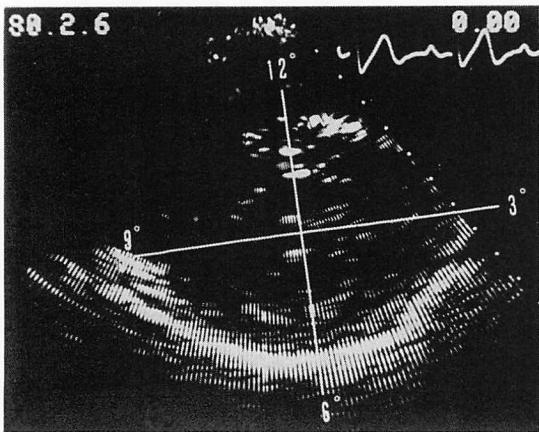


Fig. 2. Clock digit representation of hypertrophied area.

The most hypertrophied region of IVS (or LVFW) is indicated with clock digit by short-axis two-dimensional echocardiograms at the level of mitral chordae tendineae.

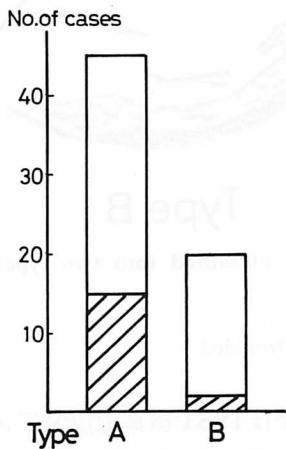


Fig. 3. Number of cases in each type of hypertrophy of IVS.

Shaded parts show the number of cases with left ventricular obstruction. A and B: see Fig. 1.

例中 19 例 (42%) に、心尖部方向で増厚する B 型では 20 例中 10 例 (50%) に異常 Q 波がみられ、A・B 型ともほぼ同頻度であった。しかし異常 Q 波は A 型では II・III・aVF 誘導で 13 例 (A 型の 29%), I・aVL 誘導で 6 例 (A 型の 13%) にみられ、B 型では I・aVL 誘導で 8 例 (B 型の 40%), II・III・aVF 誘導で 2 例 (B 型の 10%) にみられ

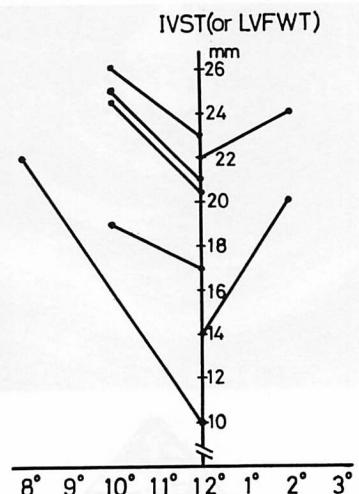


Fig. 4. Comparison of thickness of IVS (IVST) (or left ventricular free wall: LVFWT) between the most hypertrophied region and twelve o'clock region in the short-axis view at the level of mitral chordae tendineae.

The number in the vertical line indicates the thickness of IVS, and in the number the horizontal line indicates the clock digit.

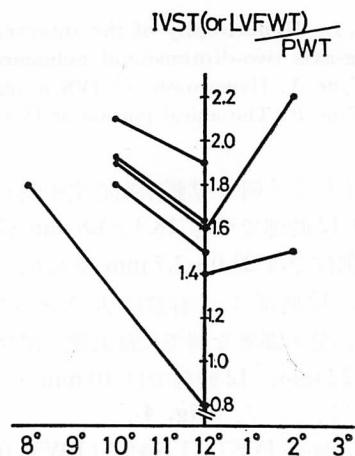


Fig. 5. Comparison between thickness ratio of the most hypertrophied region to the thickness of the posterior wall (PWT) at six o'clock, and ratio of the IVST at twelve o'clock to the PWT at six o'clock.

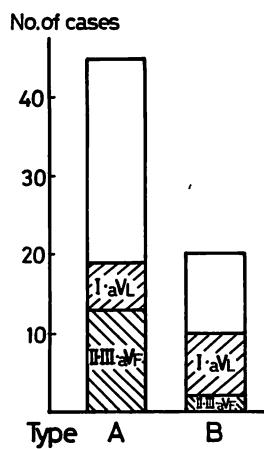


Fig. 6. Incidence of abnormal Q waves in two types of hypertrophied IVS.

Shaded parts show the number of cases with abnormal Q waves in ECG.

た。すなわち A 型では II・III・aVF 誘導、B 型では I・aVL 誘導に多発する傾向があった (Fig. 6)。今回検討した症例では胸部誘導に異常 Q 波がみられた 9 例 (全体の 14%) はすべて四肢誘導にも異常 Q 波がみられたが、このうち左側胸部誘導 (V_{4-6} 誘導) に異常 Q 波がみられた 6 例はすべて A 型であり、これらの症例では II・III・aVF 誘導にも異常 Q 波がみられた。 V_{1-3} 誘導で異常 Q 波がみられた 3 例中 2 例が A 型、1 例が B 型であった。

左室短軸像での検討では 8 時～10 時部に最大肥大がある 5 例中 3 例 (60%) に I・aVL 誘導で異常 Q 波がみられ、そのうち 2 例では V_3 誘導にも異常 Q 波がみられた。2 時部に最大肥大がある 2 例は II・III・aVF 誘導に異常 Q 波がみられた。IVS 肥大がほぼ均等で 12 時部と大差ないもの、あるいは 12 時部で最大肥大がある 58 例では 13 例 (22%) で II・III・aVF 誘導に、11 例 (18%) で I・aVL 誘導に異常 Q 波がみられた (Fig. 7)。

症例の例示

腱索レベルの左室短軸像で 12 時部以外に最大

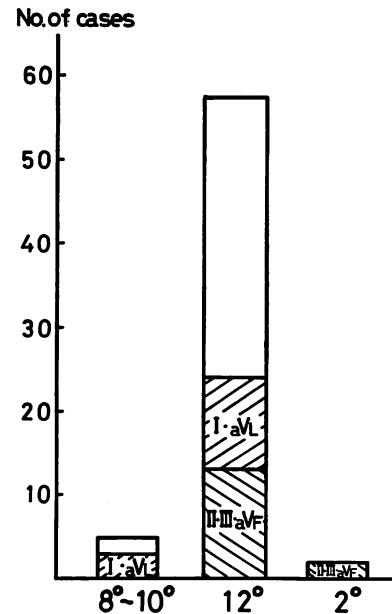


Fig. 7. Incidence of abnormal Q waves according to the hypertrophied regions of IVS (or LVFW).

Shaded parts show the number of cases with abnormal Q waves in ECG.

肥大がみられた 2 例を呈示する。

症例 1：28 歳、女性

12 時部、6 時部方向の M モード心エコー図では IVST 10 mm, PWT 12 mm, IVST/PWT が 0.8 であったが、左室短軸像 (Fig. 8) では IVS 後方の肥大 (最大肥大部位は 8 時部) があり、この部位での IVST は 22 mm, IVST (8 時部)/PWT (6 時部) は 1.8 であった。

心電図 (Fig. 9) では II・III・aVF 誘導で ST・T 波の変化があり、I・aVL・ V_3 誘導で異常 Q 波を認めたが、 SV_1+RV_6 電位は 2.6 mV で高電位は認められなかった。

症例 2：15 歳、女性

12 時部、6 時部方向の M モード心エコー図では IVST 14 mm, PWT 9 mm, IVST/PWT は 1.6 であったが、左室短軸像 (Fig. 10) では前壁側 IVS から前側壁にかけて最大肥大部位があり、

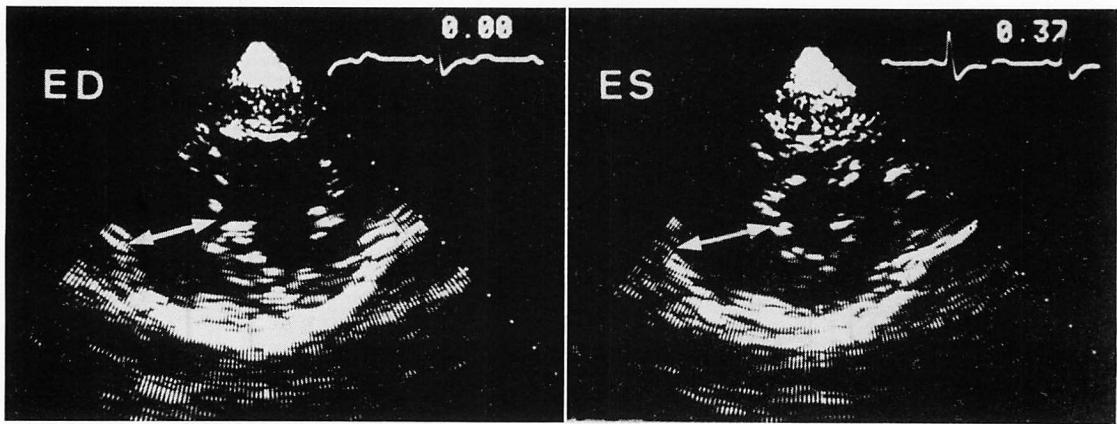


Fig. 8. Two-dimensional echocardiograms in the short-axis view at the level of mitral chordae tendineae in Case 1 (28-year-old female).

White arrows indicate the most hypertrophied region of IVS.

2時部での壁厚は 20 mm で左室後壁厚との比は 2.2 であった。

心電図 (Fig. 11) では I・aVL 誘導で ST・T 波の変化があり、 III・aVF 誘導で異常 Q 波を認めたが、左室側高電位は認められなかった。

考 案

HCM は原因または関連が明らかでなく、左室心筋に異常な肥大を来す疾患であるが、その肥大様式は様々である^{4~9)}。本研究では断層心エコー図法を用い、 IVS ならびに LVFW の形態を左室長軸像と短軸像の両面から検索し、左室壁の肥大様式と臨床像との関連を検討した。

IVST に関しては少数例ではあるが、 12 時部以外で最大肥大がみられるものがあり、慣用部位での IVST/PWT は ASH の程度を必ずしも正確に示さず過小評価する場合があった。したがって左室短軸像での検討も必要であると考えられた。

閉塞発生機序に関しては詳細な報告があり、仁村ら¹⁰⁾は閉塞性例では肥大した乳頭筋が左室流出路に向かって収縮期に移動してくる様子を報告しているが、このさいこの上行してきた乳頭筋に対面する 12 時部の上部中隔に十分な肥大があり、中

隔が流出路に突出している状態が圧較差を発生させやすい条件となると推定される。我々は前回閉塞性例では IVS および乳頭筋レベルまでの左室後壁の肥大がみられたと報告した¹⁾。今回はおもに IVS の形態と閉塞の有無との関係を検討したが、左室長軸像の検討では閉塞性例は A 型に多く B 型では少なかった。また左室短軸像の検討では最大肥大部位が 12 時部をはずれるもの 7 例の全例で閉塞は認めなかった。すなわち上記の圧較差を発生させやすい条件 (12 時部の上部中隔の十分な肥大) を欠く例では、閉塞性例は認められなかった。

HCM の心電図の特徴の 1 つとして異常 Q 波があげられ、その成因に関しては種々の報告^{11~15)}があるが、多くは著しく肥大した IVS の初期興奮に由来すると考えられている。我々の研究でも、局所肥大分布と異常 Q 波出現誘導部位との関係から、この考えを支持する所見がみられた。すなわち左室長軸像の検討では、 II・III・aVF, 左側胸部誘導に異常 Q 波が出現する例は A 型に多く、 I・aVL 誘導に出現する例は B 型に多かった。この結果と我々が前回報告した所見²⁾すなわち IVS のみ肥大するものは II・III・aVF, 左側胸部誘導に異常 Q 波が多くみられ、乳頭筋レベル、ある

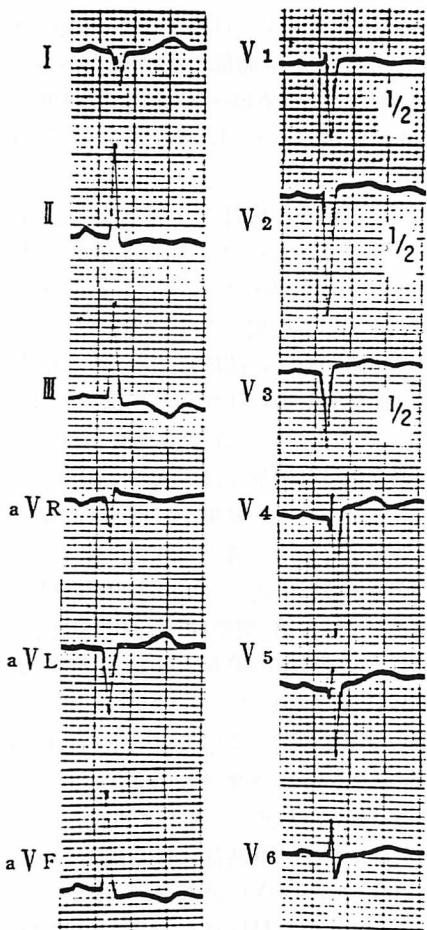


Fig. 9. Electrocardiogram in Case 1.

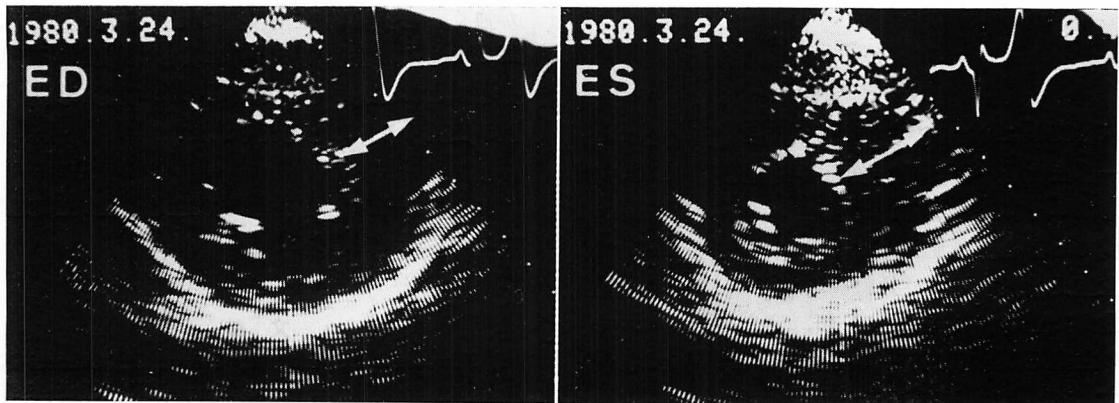


Fig. 10. Two-dimensional echocardiograms in the short-axis view at the level of mitral chordae tendineae in Case 2 (15-year-old female).

White arrows indicate the most hypertrophied region of IVS.

いはさらに左室後基部まで肥大するものは I・aVL 誘導に異常 Q 波が多くみられたことと考えあわせると、II・III・aVF, 左側胸部誘導に異常 Q 波が出現しやすい条件としては心基部中隔の肥大があり、かつ心尖部、左室後壁に著明な肥大がないという状態があげられると考えられた。逆に IVS も含め心尖部、左室後壁の著明な肥大があることは I・aVL 誘導に異常 Q 波が出現しやすい条件となると考えられた。左室短軸像の検討では最大肥大部位が 12 時部をはずれて 1 時部、すなわち前上方にある 2 例では II・III・aVF 誘導に、8 時～10 時部、すなわち右下方に最大肥大がある 5 例中 3 例は I・aVL 誘導（そのうち 2 例は V₃ 誘導にも）に異常 Q 波がみられた。この関係も左室長軸像での理解を支持するものと考えられた。以上を総合すると、中隔前方上部に肥大が強く、心尖部、下後方左室壁の肥大が軽いものでは II・III・aVF, 左側胸部誘導に異常 Q 波が出現しやすく、一方、肥大分布がこれと逆のものでは、I・aVL 誘導に異常 Q 波が出現しやすくなることとなり、その中間ないし混合型では、それぞれの局所肥大に対応して異常 Q 波が出現あるいはキュンセルされるものと考えられた。

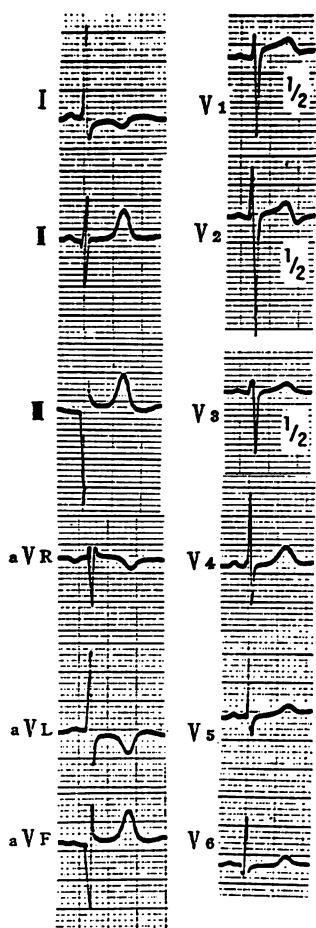


Fig. 11. Electrocardiogram in Case 2.

要 約

HCMにおける左室壁の肥大様式を断層心エコー図法を用い分類、臨床像との関連を検討した。対象は65例でその内訳は閉塞性17例、非閉塞性48例であり心尖部肥大型は含んでいない。IVSは左室長軸像で肥大が比較的均等なA型と心尖部方向で増厚するB型に分類、また腱索レベルでの左室短軸像で前方を12時、後方を6時とし、最大肥大部位を時計方向で表わした。

1) 左室長軸像でのIVSの形態はA型が45例(69%)、B型が20例(31%)であった。左室短

軸像ではIVS肥大がほぼ均等で12時部と大差ないもの、あるいは12時部で最大肥大がみられるもの58例(89%)、8時~10時部で最大肥大がみられるもの5例(8%)、12時部が2例(3%)であった。

2) 左室短軸像の検討で12時部以外に最大肥大のみられるものがあり、慣用部位でのIVST/PWT比はASHの程度を必ずしも正確に示さず、過小評価する症例があった。

3) 流出路閉塞との関係に関しては、閉塞性17例中15例がA型(A型の33%)、2例がB型(B型の10%)で閉塞性はA型に多かった。また最大肥大部位が12時部をはずれる7例は全例非閉塞性であった。以上の結果から前上部中隔の肥大が圧較差発生に必要と考えられた。

4) IVSの肥大形態と心電図の異常Q波との関連に関しては、A型では45例中19例(42%)に、B型では20例中10例(50%)に異常Q波がみられ、ほぼ同頻度であったが、A型ではII・III・aVF誘導(A型の29%)、B型ではI・aVL誘導(B型の40%)に多発する傾向があった。左側胸部誘導に異常Q波がみられた6例はすべてA型であった。8時~10時部に最大肥大がある5例中3例(60%)はI・aVL誘導で、2時部に最大肥大がある2例はII・III・aVF誘導で異常Q波がみられた。以上の結果からIVS前方上部に肥大が強く、心尖部、左室後壁の肥大が軽いものでII・III・aVF、左側胸部誘導に異常Q波が、肥大分布がこれと逆のものではI・aVL誘導に異常Q波が出現するものと考えられた。

本研究は一部厚生省特定疾患発生心筋症調査研究費によったことを付記する。

文 献

- 1) Kawanishi H, Inoh T, Yokota Y, Ohmori K, Hayakawa M, Kaku K, Kumaki T, Fukuzaki H: Classification of hypertrophic cardiomyopathy by real time cross-sectional echocardiography: Correlation with M-mode echocardiographic findings

- and clinical features. *J Cardiography* **11**: 431, 1981 (in Japanese)
- 2) 猪尾 力, 川西秀夫, 早川正徳, 松本幸平: 肥大型心筋症の研究. 不均等性肥大と心電図対比. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班. 昭和 55 年度研究報告集: 117, 1981
 - 3) 河合忠一: 特発性心筋症診断の手引. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班. 昭和 54 年度研究報告集: 234, 1980
 - 4) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225, 1973
 - 5) 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: 肥大型心筋症における左室形態ならびに動態の超音波断層法による検討. *心臓* **7**: 1461, 1975
 - 6) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* **44**: 401, 1979
 - 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, 1976
 - 8) Amano K, Sakamoto T, Tei C, Hada Y, Yamaguchi T, Takenaka K, Murayama M, Mashima S, Murano S: Cardiomyopathy presenting left ventricular free wall hypertrophy as a distinctive feature. *J Cardiography* **10**: 1141, 1980 (in Japanese)
 - 9) 川西秀夫, 猪尾 力, 横田慶之, 大森浩一, 早川正徳, 熊木知行, 郭 鴻圖, 福崎 恒: 肥大型心筋症の心エコー観察. 肥大様式とその検討. 日超医講演論文集 **37**: 291, 1980
 - 10) 仁村泰治, 別府慎太郎, 永田正毅, 朴 永大, 柳原博, 川副浩平, 藤田 裕: 肥大型心筋症における、いわゆる閉塞性現象に対する僧帽弁弁帆, 腱索, 乳頭筋の意義について. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班. 昭和 55 年度研究報告集: 137, 1981
 - 11) Prescott R, Quinn JS, Littmann D: Electrocardiographic changes in hypertrophic subaortic stenosis which simulate myocardial infarction. *Am Heart J* **66**: 43, 1963
 - 12) Klein MD, Mathur V, Levine HD, Gorlin R: Electromechanical correlation in hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **38**: 635, 1968
 - 13) vanDam RT, Roos JP, Durrer D: Electrical activation of ventricles and interventricular septum in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* **34**: 100, 1972
 - 14) Goldberger AL: Q wave T wave vector discordance in hypertrophic cardiomyopathy: Septal hypertrophy and strain pattern. *Br Heart J* **42**: 201, 1979
 - 15) Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC: Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* **43**: 1086, 1979