

特発性肥大性大動脈弁下狭窄 (IHSS) の 1 症例 についての各種他覚的検査法の応用

—— 特に心尖部収縮期雑音の成因について ——

九州厚生年金病院内科 (循環器科)

山本 広史 相良 頼彦

荒木 裕 繩田 義夫

九州大学医学部 小児科

平田 恒雄

IHSS は、Fowler の心筋疾患の分類では、Idiopathic myocardopathy に属するものであり、心室中隔上部の肥厚によって左室流出路の狭窄をきたし、これが心収縮にさいし肥厚筋の収縮によって狭窄が増強するものである。血行動態上の特徴のほか、家族性に発生するものがあったり、原因不明の急死の原因となることがある点などから注目されはじめ、Braunwald らの詳しい研究により、その病態生理が明らかにされつつある。

我々は、左・右心臓カテーテル検査、cineangiography を中心として、phonocardiography, apexcardiography, carotid pulse wave, plethysmography などの mechanocardiography, 更に、ultrasound echocardiography, 長時間連続心電図記録装置 (avionics) による心電図の観察と、その computer 分析などの他覚的検査法を使って、IHSS の診断を確定し得た症例について報告し、本症例における apical systolic murmur の成因について考察を加えた。

症 例

33才、男子。飲酒後の心悸亢進を主訴とする。入院時、体重73.5kg、身長 161.5cm、斗士型で多毛質。血圧130—80、脈拍数78で整。胸部で二峰性の心尖拍動を触、視診でみとめる。

聴診所見：心尖部を最強点とする Levine Ⅲ度のやや musical な性質を帯びた late systolic ejection murmur をきく。この SM は両側頸動脈領域へは伝達されず、腋窩へよく伝わる。Valsalva 手技による胸腔内圧上昇時にその音量をます。吸気性増大はない。かすかなⅣ音とⅢ音を聴取したが、Ⅱ音音量、分裂像は正常で、Ⅰ音は軽度減弱。

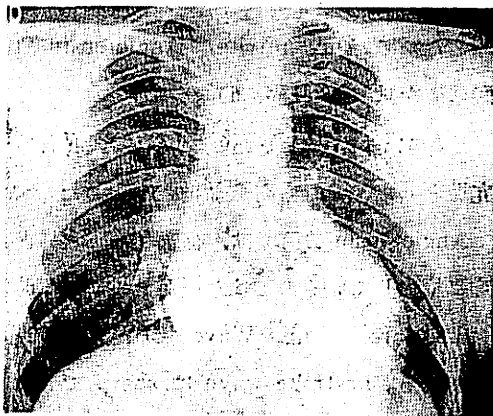


図 1

腹部には異常所見なし。

諸検査所見にも、血液、尿、糞、Wa氏反応、血沈値等異常をみとめず。

a. 胸部 X-ray(図1) : 左室(LV)の求心性肥大がみられる。第I, II斜位をみても左房(LA), 肺動脈(PA)共に拡大なし。右室(RV)の肥大なし。

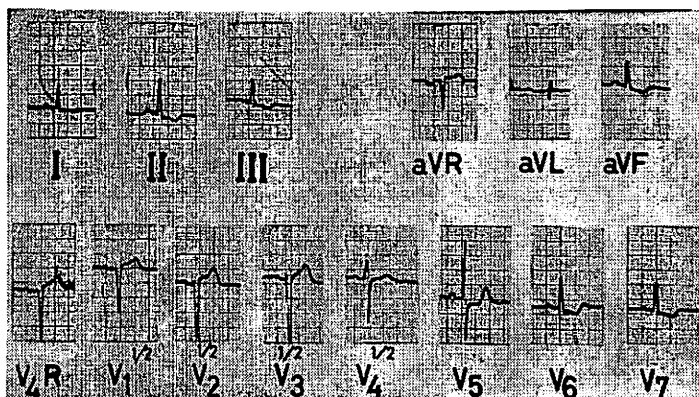


図2 ECG

b. ECG(図2) : LVの収縮期負荷を示す。経過を追ってみると時に右房負荷像がみられることがあった。四肢誘導での高電位はなく、I, aVLにQをみとめない。不整脈はつかまらず。(但し Avionics では上室性期外収縮の散発所見があった)。

c. PCG (図3)

聴診所見で記載したような所見が, SM, I, II, III, IV音にみられる。即ち, 心尖部のI音成分はII音成分の振幅よりも小さく, II音の奇異性分裂はない。III, IV音は, はっきりした振動としてとらえられる。SMはI音から0.09秒遅れてはじまり, 最強点にclickをみとめる。Diastolic murmur (DM)はない。Apical SMの性状をより詳しくみるためにAmyl nitrite, Angiotensin 負荷心音図法²⁾を試みた(図4, 5)。

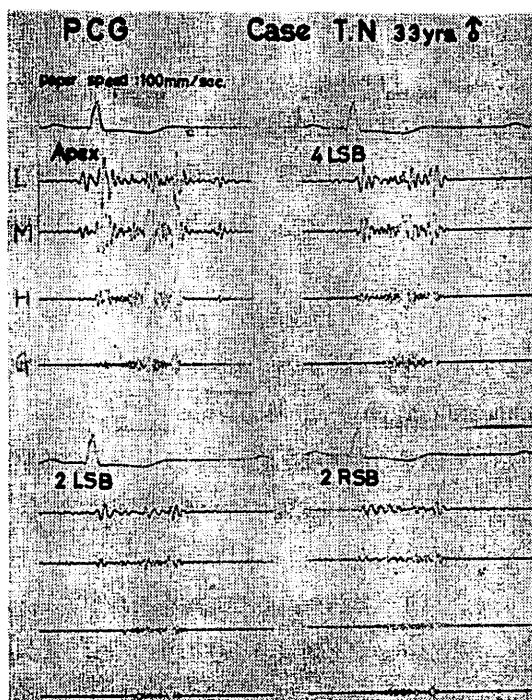


図3

Amyl nitrite 負荷後(30秒後), IV音の著明な亢進と共に, SMも有意な増強を来した。SMはdiamond-shapedである。

Angiotensin 負荷では, 有意な血圧上昇と共にSMの音量は減少しており, IV音は, 一時(4分後), 有意に増強しているのではないと思われる時期がある。

d. Carotid Pulse Wave (CPW) (図6) : 明らかなbisferient waveを示す。dicrotic notchは痕跡化している。upstroke waveはsharpでupstroke timeとejection timeの比は0.37位である。

前述のlate SMの頂点はupstrokeの頂点と一致している。

Response of Apical Syst. Mur to Amylnit. Inhalation

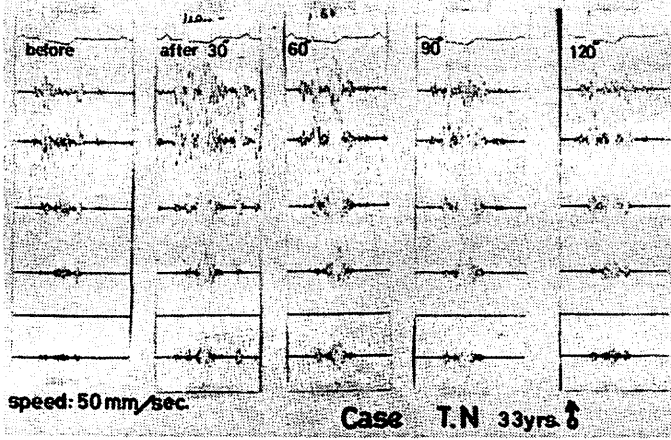


图 4

Response of Apical Syst. M. to Angiotensin

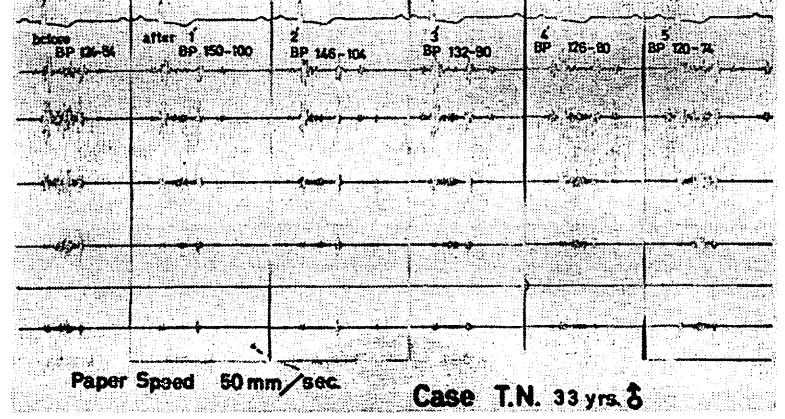
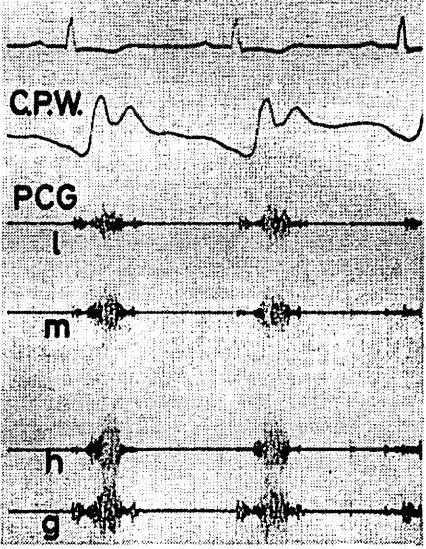


图 5

**Carotid Pulse Wave
Case: T.N. 33 yrs.**



**ACG and Plethysmography
Case: T.N. 33 yrs.**

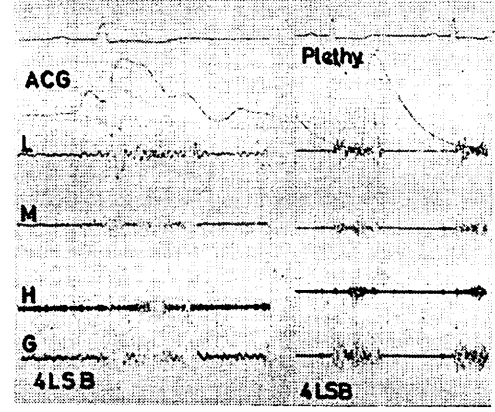


图 7-A

7-B

表 1

Cardiac Catheterization Case: T.N. 33 yrs. ♂

	pressure (mean) mmHg	O ₂ saturation
VCI	7/3 (5)	67.0 73.0
VCS	4/1 (2)	56.5 58.0
RA	4/1 (2)	52.0 47.5
RV in	40/5 (12)	53.5 58.5
out		
PA	25/10, 25/12	56.5 62.5
PC	17/13, 15/10	94.5 98.5
AR	140/95 (115)	98.0
pull back curve:		
PA-RV	30/10 - 30/8	
LV-Ao	170/25 ~ 125/15 → 120/85 ~ 130/90	
	LV	Ao

e. Plethysmography (図 7-B) : anacrotic wave をみとめず, 鋭い立ちあがりを示す monophasic wave である。dicrotic notch は不明瞭。

f. Apex cardiogram (Left-sided) (図 7-A) : 著明な "A" wave をみとめ, "C" wave は二峰性。A/C ratio は0.42で増加している。ventricular filling は smooth と思われる。SMはC波の第2波の頂点あたりから始まるようである。

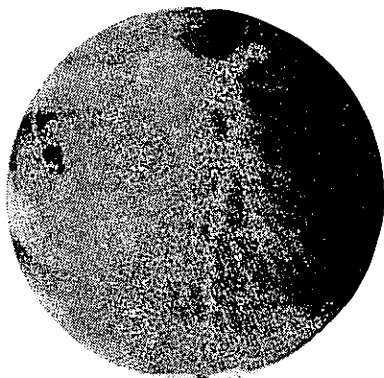


図 8 A (P-A view)
RA-RV-PA

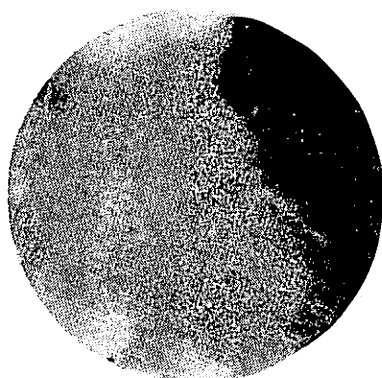


図 8 B (P-A view)
PV-LA-LV-Aorta (systole)

g. Cardiac CatheterizationとCineangiography (表 1) :

1) 右心カテ, シネアングジオ: 表 1 のように, 心内圧現象正常。心内酸素飽和度に shunt を思わせる所見なし。右室肥大, 右

室流出路の狭窄, その他, 異常所見をみとめない (図 8, A, B)。

又肺静脈 (PV) からLA, LVへの径路において, 左室の著明な肥厚がみとめられる。これは左心アングジオでより明らかとなる (図 8B)。

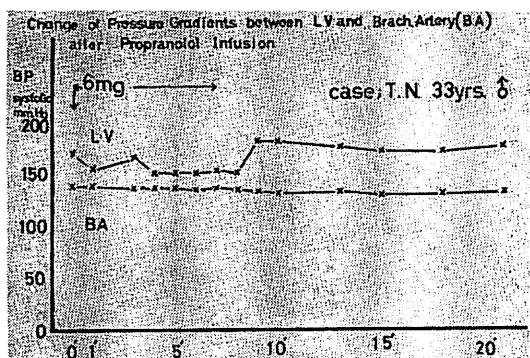


図 9

2) 左心カテ, シネアングジオ所見 (表1, 図 9) : LV の先端迄入れたカテ先を大動脈にひきぬいていくと, 170 mmHgから 125mmHgへと下降する。即ち 45mmHgの圧較差がみとめられる。そこで IHSS において圧較差を下げるといわれている propranolol (Inderal 6mg) を徐々に静注し, 左室心尖部と上腕動脈 (BA) の圧変化を同

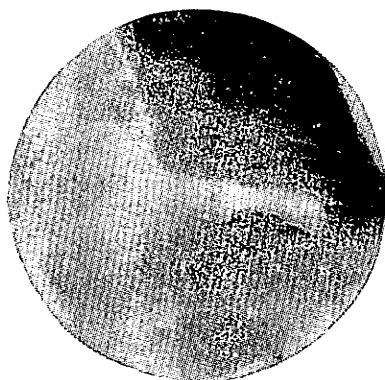


図10A (P-A view) LV-systole

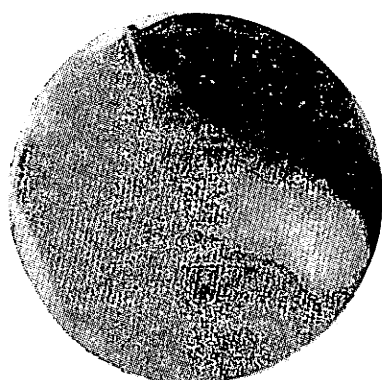


図10B (P-A view) LV-diastole

時測定した。

図9に示すように、BAの圧には殆んど変化がみられないのに対し、左室心尖部では注射開始後3分位から圧の下降が始まり、約5分間その状態が持続し、再びもとに戻っている。即ちBA圧とLV心尖側の圧較差の減少がみられた。これは間接的ながら、

LV内の圧較差がの減少したことを示す所見と思われる。

左心シネアンギオ（逆行性左室造影）をみると（図10, A, B, 図11, A, B），左室筋の著明な肥大（図10A）と心室中隔上部の左室腔内への突出、それに伴う流出路の狭窄（図11A）がみられ、更に収縮期にLVからLAへの高度な逆流が観察される。即ち有意な mitral regurgitation の存在を示している。

- h. 長時間（10時間）連続心電図記録装置による観察：

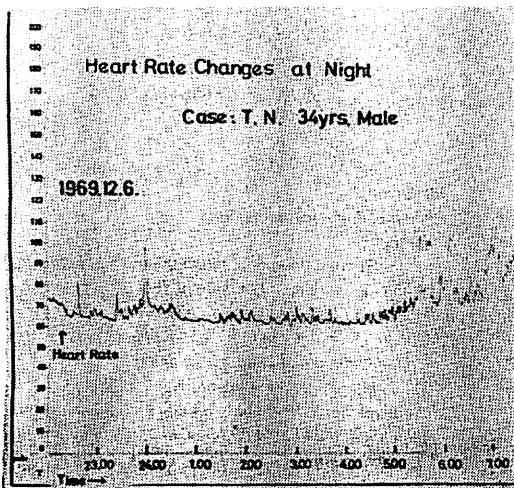


図13A 夜間、主として就眠時の心拍数変化

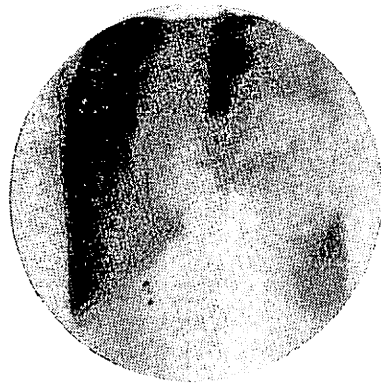


図11A (Lateral View) LV-systole

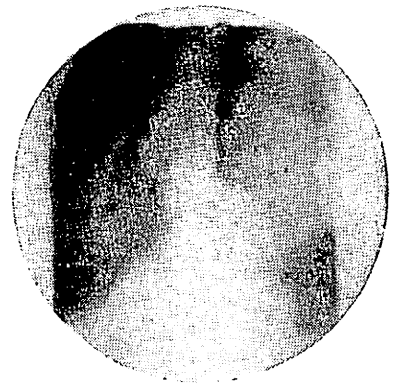


図11B (Lateral View) LV-diastole

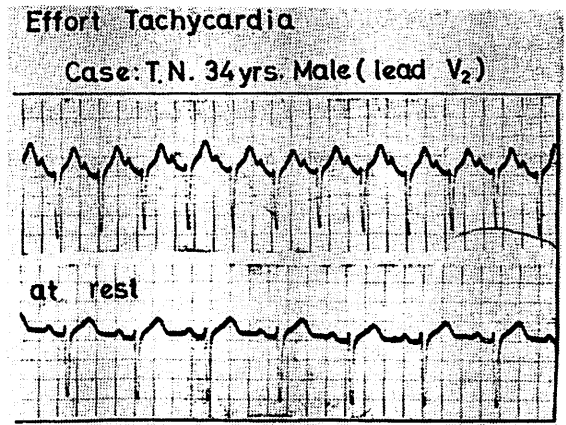


図12

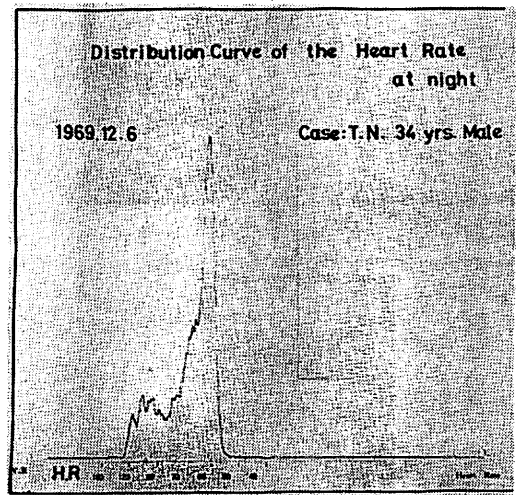


図13B 図13AのHeart Rate の分布曲線

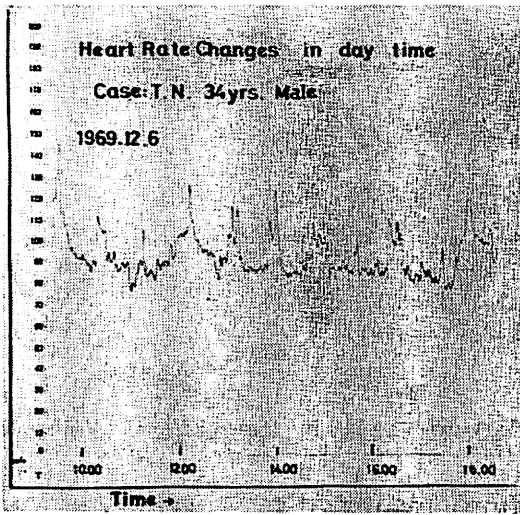


図14A

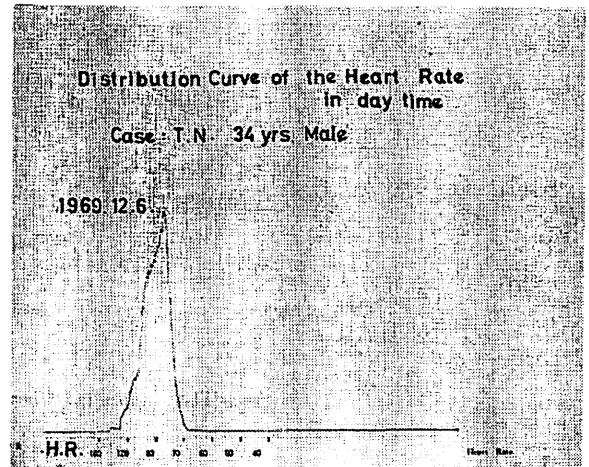


図14B

図12は、軽い散歩程度の運動負荷を加えたときの ECG で、下は安静時のものである。これを連続的に10時間追跡してみると、図14Aのように、心拍数は容易に80台から120台に変動しているのがわかる。それにくらべ夜間安静時の心拍数は60台によく安定している。その間の様子は、図13B, 14Bの distribution curve がよく物語っている。

ここには示さなかったが、上室性期外収縮の存在が確められており、Avionics によりはじめて細かな

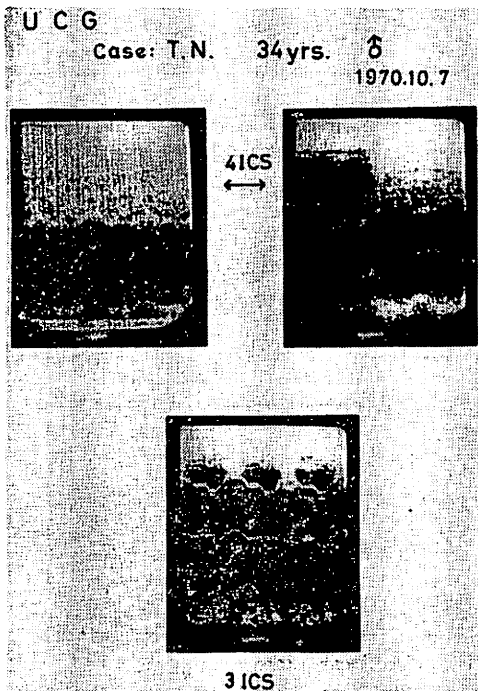


図15A

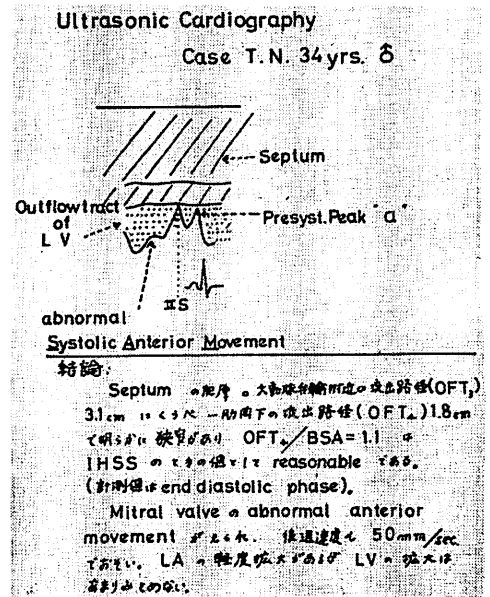


図15B

ECG の観察が可能であることがわかる。

i. Ultrasound Echocardiography : (図15A, 15B) に示すように、心室中隔の肥厚所見と abnormal systolic anterior movement (SAM) をみとめる。

以上 a ~ i に亘って、他覚的診断法を使って IHSS の診断が確かとなった。

考 察

IHSS の諸診断法とその特徴的所見については、既に Braunwald¹⁾ や Wharton²⁾ によって細く検討されており、我々の示した所見のほとんどは既にいづくされている。

本稿で我々がとり上げる価値があると考えられるものは、

- 1) 長時間連続心電図記録装置 (Avionics) を使って観察した心拍数の動揺性と期外収縮出現の状態についてのより細かな考察、
- 2) 本症例において、検査所見が典型的な moderate な IHSS 所見を示しながら、apical SM が、従来記載されているものと、最強部位と、駆出性か、逆流性かという点と、その発生機序の点で異っているのは何故か、

という2点であると思われる。

1) については稿を改めて記載したいと考えており、本稿では、リウマチ性僧帽弁閉鎖不全症という従来の診断を否定するきっかけとなった apical SM について考察したい。

Braunwald らは IHSS における systolic murmur の主たる発生機序として、① subvalvular obstruction to LV outflow と ② frequent association of mitral regurgitation の2つをあげ、前者の場合は ejection type を示し、left sternal edge に沿って最強点があるとし、後者の場合は、holosystolic type となり、ふつう“心尖部で最強点を示す”と述べている。然るに、その両者の関係について、収縮期における mitral valve の運動と、心室中隔上部の左室流出路へのはり出しという点からとり上げていない。

最近 ultrasound echocardiography の発達によって mitral valve の動きと心室中隔の状態等が詳細に把握できるようになった。hypertrophic obstructive cardiomyopathy³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾ という語は、広義な IHSS と同義語と考えてよいと思われるが、この HOCM に特徴的な所見として、Shah, P. M. ら⁵⁾ や、Popp, R. L. ら⁶⁾ は abnormal systolic anterior movement (SAM) をあげ、Shah は、その成因を、“geometric distortions in the anatomy and function of papillary muscle from asymmetric hypertrophy or excessive traction by the hypertrophied papillary muscle in a small cavity, or both, may be important factors” と考えており、dense echo の LA への逆流によってたしかめた mitral regurgitation の原因を mitral valve 自身よりも papillary muscle function の変化としてとらえている。

我々の症例でも UCG で SAM が証明されており、シネアンギオで mitral regurgitation がたしかめられている。

ここで面白いのは、我々の症例での apical SM の angiotensin II⁷⁾ と、amyl nitrite⁷⁾ に対する反応である。これは IHSS の SM に広くみられる現象であるが、ふつうのリウマチ性心臓病にみられる僧帽弁閉鎖

不全に対する反応とは逆である。本症例においても反応は clear cut である。

心音図学的に IHSS における SM の成因をみるために intracardiac phonocardiography (Ipcg) により SM の伝達方向を調べた論文もあるが、LV から outflow tract をへて aorta にカテ先をひきぬいて雑音の消失をみるだけでは、mitral regurgitation の解明にはならず、LV から LA への SM の伝達の状態をみなければ、片手落ちではないかと思われる。

本症例の apical SM の成因について、著者は最近 midsystolic click を併う late SM 症候群⁸⁾ にみられるような mitral regurgitation がその本態で、心室中隔上部の収縮期における左室流出路へのはり出しが、SM の薬物負荷心音図法 (FPCG) への atypical な反応となって表われたと考えたい。即ちその根拠を、この SM の最強点が Apex 1カ所であり、late systolic の成分のみからなり、midsystolic click をもつこと、薬物負荷心音図で、単純な mitral regurgitant SM とは反対の反応を示すこと、UCGでSAMをみとめること、シネアングリオで高度な mitral regurgitation をみとめること、などにおいた SM の成因についての一元論的立場である。

これは本症例についての考察であり、IHSS全般のSMにまで拡げることはむづかしいし、上に述べた立場とは逆に、outflow tract obstruction に成因をみとめ、mitral regurgitation は silent になった、とするものもあってよからうと思われる。

結 論

左右心カテ、シネアングリオグラフィーを中心に、心音図、心尖拍動図、頸動脈波、指尖脈波等の mecha-nocardiography, 更に、ultrasonic echocardiography, 長時間連続心電図記録装置 (アビオニクス) を使って本症例において夫々特徴的所見をえた。特に、apical SM について考察し、本症例の apical SM の成因を、mitral regurgitation におき、収縮期における肥厚した心室中隔による左室流出路狭窄は mitral regurgitant SM の性状を変化させる要因と考えてはどうだろうか、という仮説を提案した。

尚アビオニクスで、心拍数が labile であるという結果をえたが、これは他稿にゆずりたい。

参考文献

- 1) Braunwald, E., Lambrew, C. T., Rockoff, S. D., Ross, J., Jr. & Morrow, A. G. : Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis : I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation* 30 (Suppl. 4) : 3, 1964.
- 2) 山本広史, 荒川規矩男他 : Angiotensin II の薬物負荷心音図への応用 *Jap. Circulation J.* 33 : (Suppl.) : 117, 1969. (*Am. Heart J.* 81 : 29, 1971.)
- 3) Wharton, C. F. P. & Bescos, L. L. : Mitral valve movement : a study using an ultrasound technique. *Brit. Heart J.* 32 : 344, 1970.
- 4) Pridie, R. B. & Oakley, C. M. : Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit. Heart J.* 32 : 203, 1970.
- 5) Shah, P. M., Gramiak, R., David, H. & Kramer, D. H. : Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40 : 3, 1969.

- 6) Popp, R.L. & Harrison, D.C. : Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 40 : 905, 1969.
- 7) Marcus, F.I., Perloff, J.K. & deLeon, A.C. : The use of amyl nitrite in the hemodynamic assessment of aortic valvular and muscular subaortic stenosis. *Am. Heart J.* 68 : 468, 1964.
- 8) Shell, W.E., Walton, J.A., Clifford, M.E. & Willis, P.W., III : The familiar occurrence of the syndrome of mid-late systolic click and late systolic murmur. *Circulation* 39 : 327, 1969.

そ の 他

- Behar, V.S., Whalen, R.E. & McIntosh, H.D. : The ballooning mitral valve in patients with the "precordial honk" or "whoop." *Am. J. Cardiol.* 20 : 789, 1967.
- Easthope, R.N. & Izukawa, T. : Silent congenital mitral regurgitation. *Am. Heart J.* 79 : 816, 1970.
- Flamm, M.D., Harrison, D.C. & Hancock, E.W. : Muscular subaortic stenosis. Prevention of outflow obstruction with propranolol. *Circulation* 38 : 846, 1968.
- Fontana, M.E., Pence, H.L., Leighton, R.F. & Wooley, C.F. : The varying clinical spectrum of the systolic click-late systolic murmur syndrome. A postural auscultatory phenomenon. *Circulation* 41 : 807, 1970.
- Gould, L. : Cold pressor test in aortic stenosis and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Preliminary Report. *Am. J. Cardiol.* 23 : 38, 1969.
- 木村登ほか：特発性肥厚性大動脈弁下部狭窄症—12症例の臨床的観察. *心臓* 3 : 260, 1969.

第 1 4 席 討 論

田中(東北大学抗酸菌研究所)私も超音波をIHSS例で用いたことがあるので追加させて戴きます。僧帽弁閉鎖不全が無くても、今スライドに出ましたような綺麗な収縮期雑音がみられますが、その場合の雑音発生源をUCGを用いて検討してみますと、大動脈弁にフラッターリングが出ます。大動脈狭窄ではそれが出て来ない。逆に大動脈弁閉鎖不全では、僧帽弁に拡張期のフラッターリングが現われる。そういうことから考えますと、弁膜症の場合、雑音の音源になっていると思われる弁はあまり振動せず、雑音が生じる渦流とか乱流の中に置かれた弁はフラッターリングをおこす、というふうと考えられるわけです。それでIHSSの場合ですが、この場合は肥厚した中隔があって流出路に張り出しており、僧帽弁がこれに向ってとび出して来るものですから、そこに狭窄がおこ

る。そしてそこから雑音が発生すると考えられる。したがってその下流にある大動脈弁が振動(フラッターリング)をおこすと考えることが出来ます。私の症例では僧帽弁閉鎖不全は証明されていません。ですからIHSSの場合の心雑音には、乳頭筋などの異常が原因となる僧帽弁閉鎖不全が主体をなすとは考えられないと思います。

演者 私も本例の心雑音の解釈には苦勞しました。始めは流出路狭窄による駆出性収縮期雑音と考えていましたが、アンギオで非常に強い僧帽弁閉鎖不全がある。仮定として、閉鎖不全雑音は背方に向う血流によるから、その途中で消失していったと考えることも出来ます。僧帽弁閉鎖不全はIHSSのかなりの例にあり、無いと考えられている例にも実際は閉鎖不全があるのではないかと考えています。文献上もそのようであります。

司会 演者のいわれた僧帽弁閉鎖不全の心雑音は、胸壁から聴診したり、心音図で記録したり出来なかったのですか。

演者 全収縮期雑音としては全然記録されていません。

司会 私も留学中に、乳頭筋を傷害して僧帽弁閉鎖不全を作製し、その心音図を記録させられたことがあります。シネアンジオでは逆流が証明されるのですが、その心雑音が記録出来ない。それで協同研究者にシネアンジオの方が心音図よりいいといわれたことがあります。

田中 心音図に雑音が記録されるかどうかという問題ですが、それが乱流でおこるとした場合、乳頭筋とか腱索を切断したような場合には、おそらく乱流をおこすような条件が発生しないというだけではないかと思います。従って心音図から器質的な診断をするか、機能的な診断をするか、その辺のところをはっきりさせないと、混乱がおきると思います。私はむしろ、心音図というものは

局所の血流がどうであるかを知るためにあり、そこに心音図の大きな意味もあるし、また限界もあるのではないかと思います。ですから雑音が記録された、されない、ということに基いて、閉鎖不全があるかどうかをきめることもまた非常に難かしいだろうと思います。アンジオのような他の方法を併用する必要があるわけです。ただ、今の場合、食道内心音図をとれば、おそらくある程度の雑音は記録されたであろうと思いますが。

司会 全く同感です。心臓病の診断は解剖学的診断が本当だと思っています。外科側の医師はそれを求めてこられ、一方われわれは心音図から機能的診断を求めているのが実状です。

それからこの例には駆出音が記録されているようにみえましたが、心電図Q波からどの位の所にありますか。

演者 だいぶおくられています。収縮中期と考えるとよいと思います。