

特発性肥大性大動脈弁下 狭窄における心音図, 超 音波心臓エコー法の診断 的意義

Diagnostic value of phonocardiography and echocardiography in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis

古川宏太郎
吉川 純一
浅田 和子
田中忠治郎
川合 清毅
村田 雄彦
竹内 一秀
塩田 憲三
田中久米夫*
坂本 二哉**

Kotaro FURUKAWA
Jun-ichi YOSHIKAWA
Kazuko ASADA
Chujiro TANAKA
Seiki KAWAI
Katsuhiko MURATA
Kazuhide TAKEUCHI
Kenzo SHIOTA
Kumeeo TANAKA*
Tsuguya SAKAMOTO**

Summary

Ten patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS) proven by left heart catheterization including angiocardiography were studied with simultaneous recordings of phonocardiogram, echocardiogram and electrocardiogram.

The phonocardiogram revealed a systolic murmur in eight, atrial sound in all and protodiastolic sound in five cases. The ultrasound echocardiogram showed an abnormal systolic anterior movement (SAM) in 9 cases, B-B' step in all and septum contact of anterior mitral leaflet in systole in 8 cases. The enlargement of left atrial size with the values ranged from 35 to 47mm (normal: 29.5mm), the increase of A/E ratio with the values ranged from 0.76 to 0.83 (normal: 0.67), slow diastolic descent rate of anterior mitral leaflet with the values ranged from 28.6 to 60.0 mm/sec. (normal: 90-160mm/sec).

There was co-existence of a systolic murmur and a SAM except 2 cases. One of the 2 had a faint apical systolic murmur in spite of a large SAM, and another had a faint apical systolic murmur and no SAM. In this case, both atrial sound and the apical systolic murmur were accentuated by isoproterenol infusion, but not a SAM.

大阪市大第一内科
大阪市阿倍野区旭町1-5-7 (〒545)
*神戸中央市民病院循環器内科
神戸市生田区加納町1-5 (〒650)
**東京大学第二内科
東京都文京区本郷7-3-1 (〒113)

The First Department of Medicine, Osaka City University Medical School, 1-5-7, Asahimachi, Abeno-ku, Osaka, 545
*Cardiovascular Division, Kobe Central Municipal Hospital, Kano-cho 1-5, Ikuta-ku, Kobe, 650
**The Second Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo, 113

These 2 cases had an elevated end-diastolic pressure of left ventricle, and in the former case the angiogram revealed a typical systolic inverted cone and in the later case no systolic inverted cone. Thus, it was postulated that an angiographic systolic inverted cone implies an echocardiographic SAM.

A B-B' step and an atrial sound noted in all appear to be the important clue for the diagnosis of IHSS. The atrial sound begins at A and ends at B which is followed by B-B' step. This seems to show the correlation between the atrial sound and the B-B' step.

Key words

systolic anterior movement (SAM) of mitral valve
isoproterenol
atrial sound
left atrial enlargement

はじめに

特発性肥大型大動脈弁下狭窄症 (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: 以下 IHSS と略す) は, 1907 年, Schmincke¹⁾ による剖検報告に始まり, Braunwaldらにより詳細な研究²⁾ がなされ, 脚光を浴びてきた興味ある疾患である. その IHSS の心音図に関しても, 多くの優れた論文がみられている³⁾. 一方 ultrasound echocardiography (以下 UCG と略す) は, 最近 Shah ら^{4)~6)}, Poppら⁷⁾ および Moreyra ら⁸⁾ などにより, 本症の診断に用いられるようになってきたが, PCG および UCG の両者から IHSS を分析した論文は, 極めて少ないように思われる. われわれは日常検査の 1 つとして, 各心疾患に対して PCG と UCG の同時記録を行なっているが, 本研究はそのうち IHSS 10 例の PCG と UCG 所見を検討したものであり, 各々がそれぞれの欠点をカバーしあい, 両者の同時記録が IHSS の診断に対して有用であるように思われたので報告したい.

症例と方法

症例は angiogram によって, discrete ではない, 大動脈弁下における心室中隔の局在性肥厚を証明し得た, 15才から40才の IHSS 10例で, そのうち3例は家族性の例である. 全症例で PCG, 僧帽弁前尖エコー, 心電図を同時記録し

た. 心音計はフクダ電子製 MCM-8000 を用い, 同社 MA-250 の加速度マイクロホンを中心部に装着し, 心電図は II 誘導を用いた. UCG は Aloka SSD-5B を用い, トランスジェーサーは 2.25 MHz, sweep range 2, time base 3 の条件下で, 仰臥位で記録した. 左心房の大きさは平

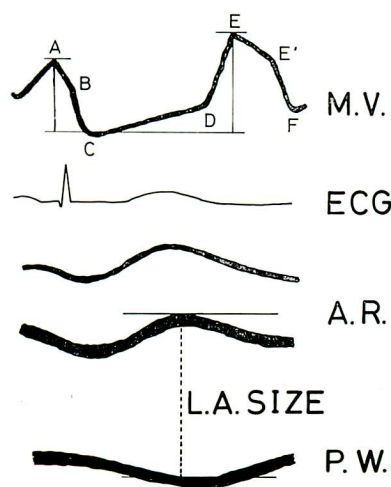


Figure 1. Schematic illustration of the method of measurement of mitral valve movement and left atrial size by echogram

Abbreviations: M. V. = mitral valve; ECG = electrocardiogram; A. R. = aortic root; L. A. = left atrium; P. W. = posterior wall; A/E = A-C/E-C

田らの測定方法⁹⁾により心室収縮終期において計測し、僧帽弁前尖運動の各点の名称はEdlerの命名法¹⁰⁾にならって使用した。A/E比はFigure 1のごとく、C点を基準として、A-C/E-Cにより測定した。





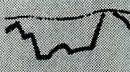











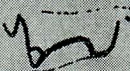








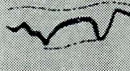


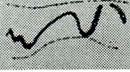

成績

各症例にみられた収縮期雑音、僧帽弁前尖の abnormal systolic anterior movement (以下

SAMと略す)、心房音、僧帽弁前尖のA-C間に階段状に存在するB-B'stepをまとめるとTable 1のようになる。

症例1では収縮期雑音はほとんど存在せず、SAMもみられず、Poppら⁷⁾の言う latent type と思われた。isoproterenol 負荷 PCG-UCG (Figure 2) では、心尖部において収縮期雑音および心房音の増大を認めるにもかかわらず、SAMは出現しなかった。またこの症例の左室拡大

Table 1. PCG and UCG findings in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (IHSS)

NO.	NAME	UCG	SYSTOLIC MURMUR	S ₄	B-B' STEP	
1	K.I.				+	+
2	M.I.				+	+
3	S.S.				+	+
4	T.I.				+	+
5	C.K.				+	+
6	U.T.				+	+
7	S.I.				+	+
8	Y.D.				+	+
9	Y.N.				+	+
10	K.O.				+	+

Abbreviations : UCG=ultrasound echocardiogram; PCG=phonocardiogram; C=click. No.1, No.2 and No.7 are from the same family.

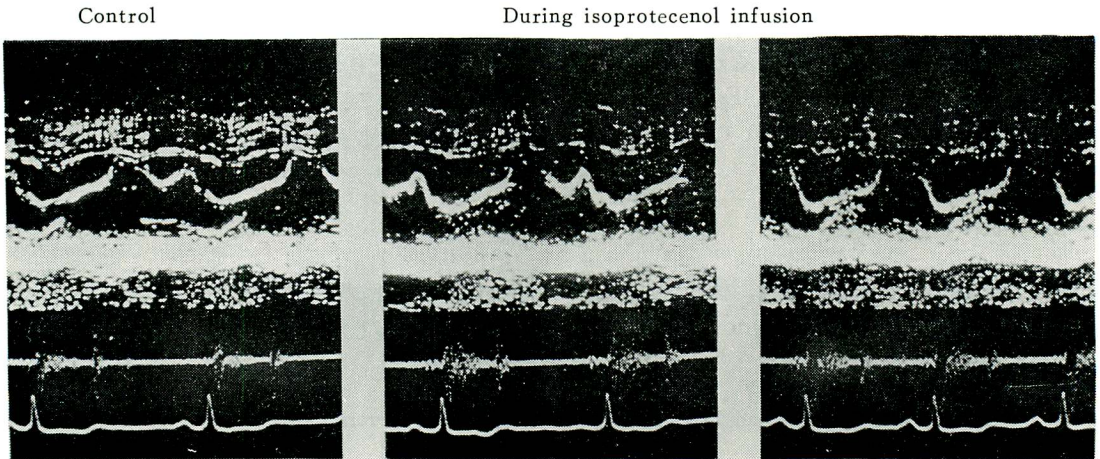


Figure 2. Functional PCG and UCG of a patient of IHSS without a SAM (Patient K.I.)

During isoproterenol infusion, the apical systolic murmur was intensified, while the systolic anterior movement of the anterior mitral leaflet showed no change.

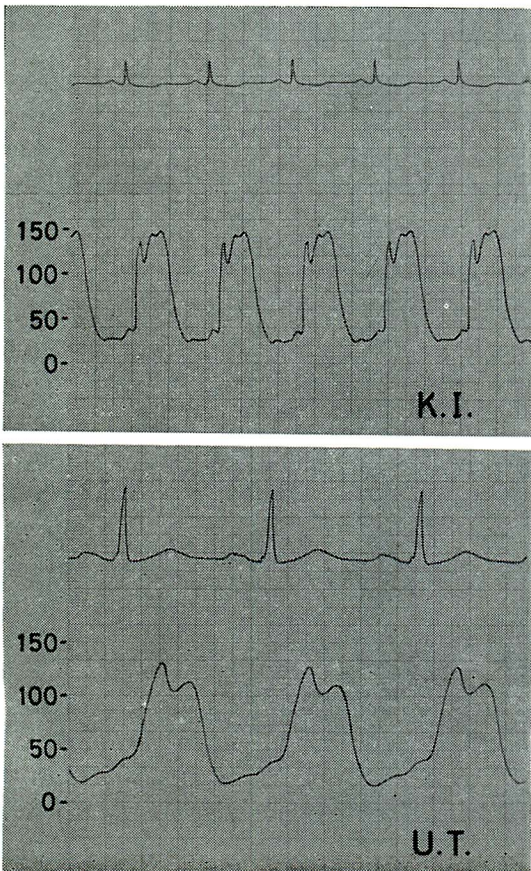


Figure 3. Left ventricular pressure showing markedly elevated end-diastolic pressure

These two cases (Patient K. I. and U.T.) had elevated end-diastolic pressure (36 mmHg and 39 mmHg, respectively).

張終期圧は 35 mmHg (Figure 3) と他の IHSS の 20~22 mmHgをはるかに超えていた。

症例 2, 3 ではおのおの収縮早期および収縮後期にわずかな収縮期雑音 (Levine 2/6 度) があり, 収縮期雑音の頂点にほぼ一致して小さな SAM がみられた。

症例 4 では症例 2, 3 よりも大きく, かつ明確な SAM がみられ, C 点よりわずかな間隔において前方運動をおこし, D 点よりわずかな手前で閉鎖位置に戻っている。収縮期雑音は Levine 3/6 度程度で, その頂点は SAM の頂点にほぼ一致していた。

症例 5~10 の 6 例では, SAM は C 点よりいきなり前方運動をおこし, D 点のわずかな手前で閉鎖位置に戻り, 症例 9, 10 では, この SAM はほとんど心室中隔まで近づいていた。収縮期雑音は症例 5, 7~10 の 5 例では Levine 3/6~5/6 度程度で, その頂点もまた SAM の頂点にほぼ一致していた (Figure 4)。症例 6 では, 明確な SAM

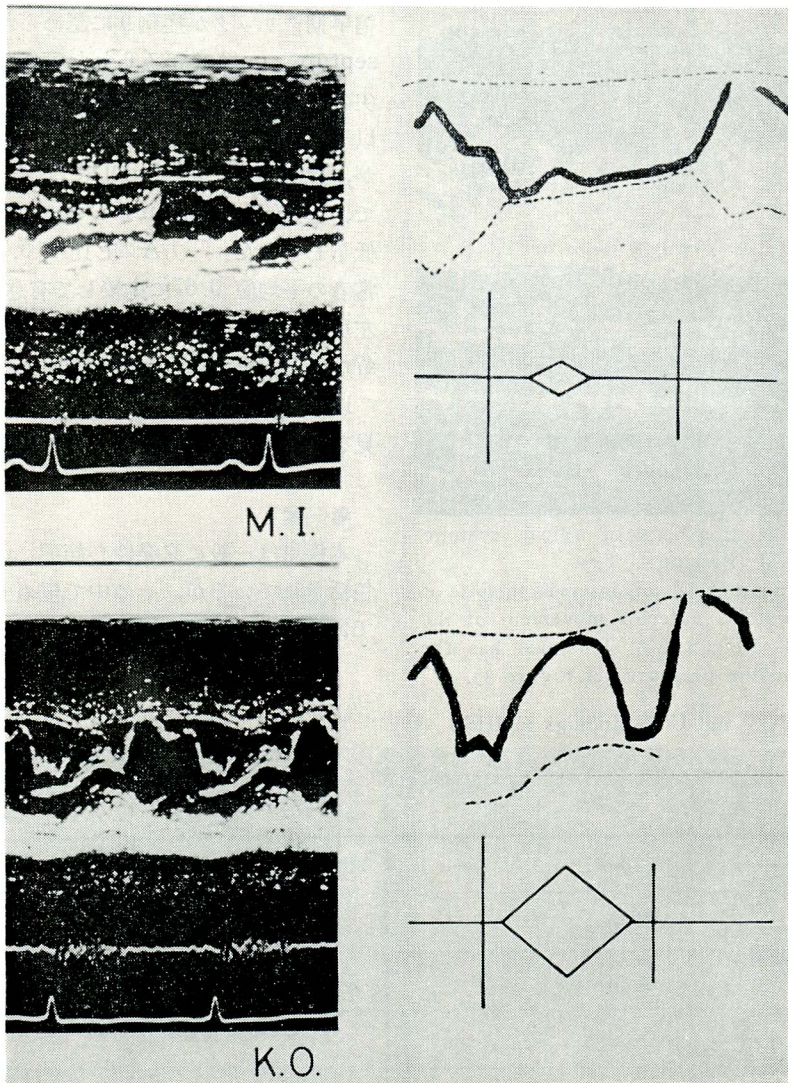


Figure 4. Correlation between systolic murmur and SAM (Patient M.I. and K.O.)

The larger the SAM, the louder the systolic murmur.

を認めるにもかかわらず、第2肋間胸骨左縁(2L)でLevine 3/6度程度の収縮期雑音が認められたが、心尖部ではLevine 1/6度程度の心雑音しか認められなかった(Figure 5)。またこの症例の左室拡張終期圧が39 mmHg (cf. Figure 3) と他のIHSSの左室拡張終期圧をはるかに越えていた。

全症例において、心房音(S₄, IV音)とB-B' stepが記録された。

その他のPCG, UCG所見をTable 2に示した。PCG所見として、protodiastolic extra-soundが10例中5例に認められ、II音に関しては、固定性分裂(症例6)、逆分裂(症例8)が各1例認められたが、他の8例は正常呼吸性分裂

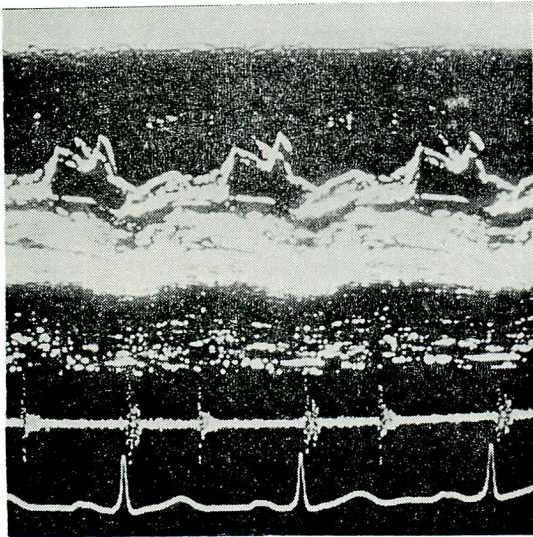


Figure 5. Dissociation between apical systolic murmur and SAM (Patient U. T.)

The systolic murmur is not observed in spite of the abnormal systolic anterior movement of the anterior mitral leaflet (SAM). This case has the elevated end-diastolic pressure (cf. Figure 3).

であった。また収縮後期クリックが症例7に、収縮早期クリックが症例9に認められた。UCG 上 septum contact がみられた症例では、僧帽弁前尖の拡張早期後退速度(diastolic descent rate : 以下DDRと略す)とA/E比は計測不能であったが、計測し得た4例のDDRは22~61 mm/secで、正常値90~160 mm/secと比較して著明に低下していた。一方A/E比は0.76~1.0で、正常者の平均値0.67と比較して有意に大であった。左心房は正常者の平均値29.5 mmに比し、35~47mmと明らかに大となっていた。

以上 IHSS 10例より得られた PCG, UCG 所見をまとめると Table 3 の如くなる。

考 案

本疾患は一般に原発性心筋症 (PMD) の中に包括されているが、その中で極めて特殊なタイプであるために、他の PMD が単なる除外診断によ

Table 2. PCG and UCG findings in IHSS

NO	NAME	P C G			U C G			
		CLICK	S2	PROTODIAS. SOUND	DDR	POSTERIOR LEAFLET	SEPTUM CONTACT	A/E
1	K.I.	—	NORMAL	—	59.6	—	—	0.76
2	M.I.	—	NORMAL	—	?	+	+	?
3	S.S.	—	NORMAL	—	?	—	+	?
4	T.I.	—	NORMAL	+	?	+	+	?
5	C.K.	—	NORMAL	+	?	+	+	?
6	U.T.	—	FIXED SPLITTING	+	42.9	+	+	1.00
7	S.I.	LATE +	NORMAL	—	22.2 (28.6)	+	+	0.86
8	Y.D.	—	REVERSED SPLITTING	—	?	+	+	?
9	Y.N.	EARLY +	NORMAL	+	33.3	+	—	0.83
10	K.O.	—	NORMAL	+	?	+	+	?

Abbreviations : DDR=initial diastolic descent rate of anterior mitral leaflet (mm/sec); A/E=A-C/E-C; NORMAL=normal respiratory splitting; LATE=late systole; EARLY=early systole; +=existence; -=absent; ?=undetermined; () =EF slope.

Table 3. Summary of PCG and UCG findings in IHSS

PCG	UCG
1) EJECTION S. M.	1) SAM
2) S4	2) B-B' STEP
3) PROTODIASTOLIC SOUND	3) ENLARGEMENT OF L. A. SIZE
	4) A/E : INCREASE
	5) DDR : SLOW
	6) SEPTUM CONTACT

Abbreviations : SAM=systolic anterior movement of anterior mitral leaflet; L. A.=left atrium

って臨床的に認識されているのに反し、積極的に診断され得るほとんど唯一の疾患である。IHSSのUCG所見として、Shahらの報告⁵⁾⁶⁾と同じく僧帽弁のSAM, septum contact, DDRの低下などがみられるが、全症例にB-B' stepが認められたことは興味ある事実である。一方PCG所見としては、従来言われているように、apical systolic murmur, 心房音などがあげられる。

しかしながら、IHSSがこれらのPCG, UCG所見を必ずしもすべて備えているものではない。これらの所見のうち本症にもっとも特徴的なものと言えば、PCGではBurchell¹¹⁾が本症のtriasの1つとしているapical systolic murmurであり、UCGではSAMである。実際PCGとUCGの同時記録により、特殊な例外を除き、Shahら⁵⁾が主張しているごとく、この両者は極めて密接な関係を有しており、収縮期雑音はSAMが大である程大きく、両者の頂点もほぼ一致している。

本症において左室のangiocardigram側面像でみられるinverted coneは、大動脈弁下の心室中隔の局在性肥厚部と僧帽弁前尖の前方への(左室流出路への)張り出しで形成されているもの¹²⁾である。われわれは本症のangiocardigramにおいてみられる僧帽弁前尖の収縮期前方運動と、UCGにおいてみられるSAMが、同じものを表わしていると考えている。症例6では、angiocardigramにて収縮期に僧帽弁前尖の前方運動が明らかであることから、UCGにおいても当然SAMが出現してよいものと考えられるが

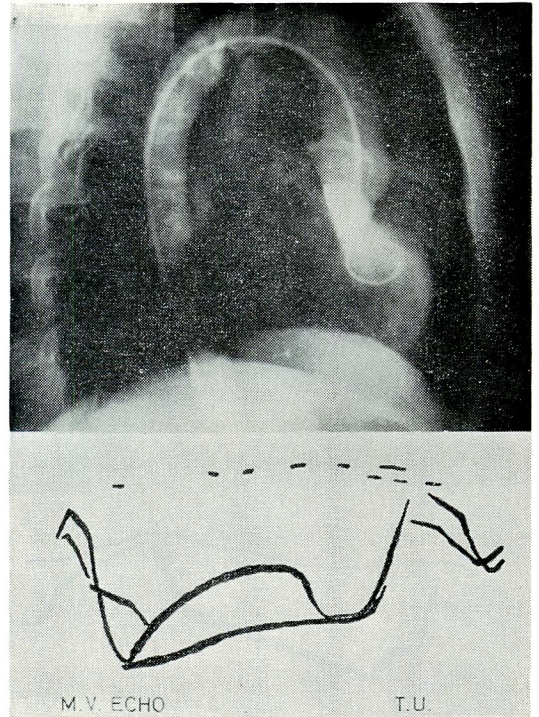


Figure 6. Angiogram and echocardiogram showing the coexistence of inverted cone and SAM (patient T. U.)

The inverted cone in systole was observed angiographically, and the abnormal systolic anterior movement of the anterior mitral leaflet was also observed echocardiographically. This patient had an elevated end-diastolic pressure of the left ventricle and a faint apical systolic murmur.

(Figure 6), 実際に収縮期雑音はほとんど存在していない。収縮期雑音は左室拡張終期圧が異常に上昇した状態では、解剖学的な狭窄が存在しても発生し得ないのではないかと推定される。メトキサミン負荷による収縮期雑音の消失ないし著しい減弱も、このような状態の反映であるかもしれない。

Shahら⁵⁾は、負荷UCGにおいてSAMが出現しない症例はIHSSでないとしているが、症例1ではisoproterenol負荷PCG-UCG法でSAMが出現しないにもかかわらず、PCG所見はIHSSの診断を支持するものであった。このPCGとUCG所見の解離の機序は明らかではないが、左

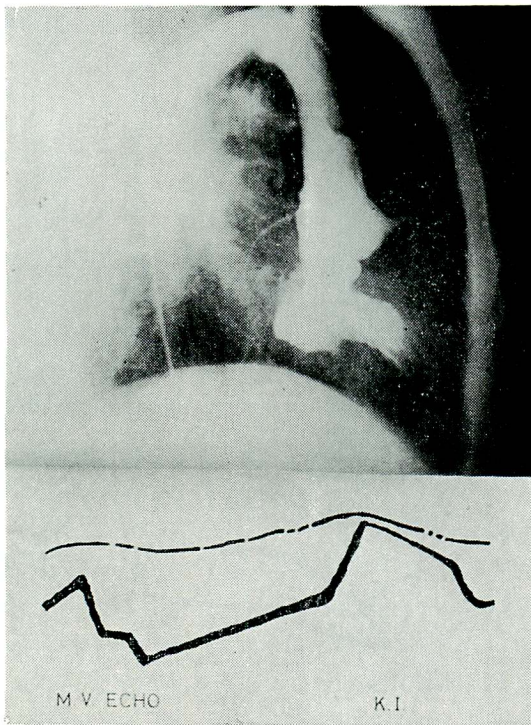


Figure 7. Angiocardiogram and echocardiogram of a case without inverted cone in systole and SAM (patient K.I.)

The inverted cone in systole and the abnormal systolic anterior movement of the anterior mitral leaflet were not observed. This patient had an elevated end-diastolic pressure of the left ventricle and a faint apical systolic murmur.

室のangiocardiogramで収縮期における inverted cone が明瞭でないこと (Figure 7) から, inverted cone と SAM が同じものを表わしていると考えれば, UCG においても SAM が出現し得ないのではないかと考えられる. もちろん短時間における操作での技術的な問題の関与も除外出来ない.

一方 B-B' step と心房音は, 第33回日本循環器学会近畿地方会ですでに発表¹³⁾したように, IHSS 以外に PMD, 重症心筋梗塞, 動脈硬化性心疾患などの一部でも認められたが, IHSS で 100% 認められたことから, IHSS のスクリーニング診断上, 重要視されるべきである. B-B' step と心房音の時間的關係を図示すると Figure 8 のよ

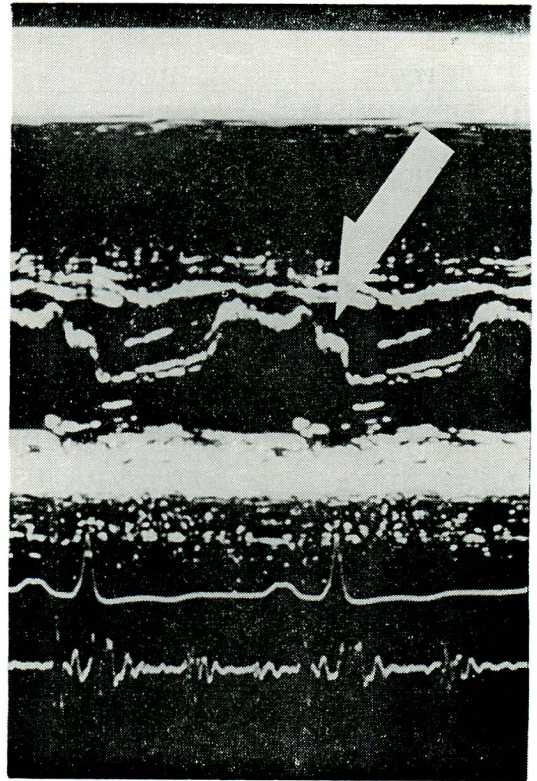
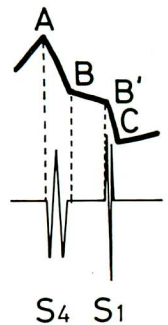


Figure 8. Correlation between the B-B' step and the atrial sound

The atrial sound begins at A and ends at B which is followed by B-B' step.



うになり, 心房音は UCG の A 点より開始し, B 点の手前で終り, 心房音と B-B' step の密接な關係を裏づけているものと思われる.

要約

心血管造影と左心カテーテル検査により診断された IHSS 10 例について, PCG, UCG および心電図を同時記録し, 検討を行なった.

PCG_r 所見として, 8 例に収縮期雑音, 全例に

心房音, 5例に protodiastolic sound を認めた. UCG所見として, 9例にSAM, 全例にB-B' stepを見た. 左房腔は 35~47mm (正常者の平均値 29.5mm) と拡大していた. A/E 比は 0.76~0.83 (正常者の平均値 0.67) と大きく, DDR は 28.6~60.0mm/sec (正常値90~160mm/sec) と低下し, 収縮期における僧帽弁前尖の septum contact が 8例にみられた.

2例を除き, 収縮期雑音の存在と SAM の記録には相関がみられた. しかし例外的な2例中1例では, 大きな SAM が存在するにもかかわらず, 心尖部収縮期雑音はほとんど認められなかった. 他の1例では, 心尖部収縮期雑音はほとんど認められず, また SAM も存在せず, isoproterenol 負荷により心尖部収縮期雑音および心房音が増大しても, SAMは出現しなかった. これらの2症例では左室拡張終期圧の上昇がみられ, また前者では収縮期に典型的なinverted cone が認められ, 後者では認められなかった. したがって心雑音と SAM が共存するようにみえるのは, 両者に一義的な相関があるというよりも, 左室造影でみられる収縮期の inverted cone と UCG上の SAM との間に一義的な関係があるものと考えられた.

全症例に B-B' step と心房音がみられたことは, IHSS の診断上重要視されるべきであると考えられる. 心房音はA点より開始し, B点の手前で終っており, 心房音と B-B' step とには密接な関係があるように思われる.

文 献

- Schmincke A: Ueber linksseitige muskulöse Conusstenosen. Dtsch med Wschr 33: 2082-2083, 1907
- Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J Jr, Morrow AG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. Circulation 30 (Suppl IV): 3-119, 1964
- Ueda H, Sakamoto T, Uozumi Z, et al: Clinical aspects of primary myocardial disease: The diagnostic importance of phonocardiography and mechanocardiography. Jap Circulat J 31: 1921, 1967(Abstr)
- Gramiak R, Shah PM, Kramer DH: Ultrasound cardiography: Contrast studies in anatomy and function. Radiology 37: 939-948, 1969
- Shah PM, Gramiak R, Adelman AG, Wigle ED: Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 44: 891-898, 1971
- Shah PM, Gramiak R, Kramer DH: Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Circulation 40: 3-11, 1969
- Popp RL, Harrison DC: Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 40: 9(5-914), 1969
- Moreyra E, Klein JJ, Shimada H, Segal BL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis diagnosed by reflected ultrasound. Amer J Cardiol 23: 32-37, 1969
- Hirata T, Wolfe SB, Popp RL, Helmen CH, Feigenbaum H: Estimation of left atrial size using ultrasound. Amer Heart J 78: 43-52, 1969
- Edler I: Ultrasound cardiography in mitral valve stenosis. Amer J Cardiol 19: 18-31, 1967
- Burchell HB: Hypertrophic obstructive type of cardiomyopathy: clinical syndrome. in Cardiomyopathies(Ciba Foundation Symposium), edited by GEW Wolstenholme, MO'Connor, Boston, Little, Brown & Co, 1964 p.29
- Simon AL, Ross J Jr, Gault JH: Angiographic anatomy of the left ventricle and mitral valve in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 36: 852-867, 1967
- 田中久米夫, 他: Mitral valve motion in patients with myocardial disease by echocardiogram. 第33回日本循環器学会近畿地方会総会発表, 1972年5月20日

討 論

田中(東北大抗酸菌研) : IHSS のときにおける僧帽弁前尖の UCG パターンの変化ですが, ああいう収縮期の盛り上がった形の波形は, IHSS で必ずしも全例に出るとは限らないと思います. ところが, beam の方向を僅かずつずらしながら丹念に探すとどこかに出てくるということがありますので, ちょっと当ててみて出ないからといって, この例にはないというのは問題かと思えます.

もう1つ, IHSS で左房のダイアメーターの拡大があるといわれていたようですが, 実は IHSS を丹念に見ていくと, いわゆる IHCM というか, Braunwald の4型ですね, stenosis は起こさないけれども肥大だけはあるという myocardio-pathy, それとの間に移行があるように私ども経験しております. 結局, IHSS の場合は, 普通は中隔の上の方が肥大して inverted cone がきれいに出るのですが, 上の方が肥大しているのじゃなくて, 下の方が肥大しているものがある. それで収縮するときに papillary muscle と下の肥大部分が上に上がって来て拍出部の狭窄状態が起こる. そういう場合は割合に僧帽弁の前尖のふくらみが少ないですし, またそういう場合には割合収縮期雑音が出てこない. そのかわり頸動脈波ではおかしい波形が出てくることも経験しております. このように IHSS そのものにだいぶ variety があると思うものですから, つけ加えさせて戴きます.

演者(古川) : これに関しては, アンジオ上, 先ほど申しましたように, 大動脈弁下の心室中隔の局在性の肥厚を証明した症例で検討を加えたわけです.

それから, No.1の症例に関しては, あのSAM に関しましては, 何度も, 5~6回別々の日に検査したのですが, どの回にも SAMは発見できませんでした.

町井(三井記念病院循環器センター) : 私は逆に, 心音図で典型的な apical systolic murmur があって, UCGを撮ってみると systolic bulge があって, diastolic descent rateがおそい. 弁尖が中隔にいかにもぶつかっているような感じの

所見がある. で, アンジオと左心カテをやると, non-obstructive の PMD であったというような症例を2例経験しています. ですから, この UCG所見は, IHSSの criteriaにも関係するかもしれませんが, 必ずしも IHSSに特徴的とはいえないんじゃないかと思っております.

仁村(阪大阿部内科) : ただいま言われたように, UCG を中心として見ていますと, いわゆる IHSS と, それから outflow に obstruction のない HCM との Grenz ははっきり決められないんじゃないかという感じがいたします.

それから outflow に pressure gradient がなくて, しかもアンジオ上, 全然僧帽弁の逆流が見つかからない例で, しかもかなり大きい systolic murmur のある例があります. それはおそらく心尖あたりに何か狭いところできていて, そこから雑音が出ているのじゃなからうかと思えますが, そういう場合は, 必ずしも systolic hump は見つからない.

それから systolic hump と inverted cone は, 確かに関係があるといえばあるのですが, hump はもちろん systole の現象であり, inverted cone は diastole の現象なので, 直接的な関係があるのではないわけですね. そういうことをいうのでしたら, inverted cone よりも, aortic valve の下の方に出る W sign の方がむしろ直接的な関係があるんじゃないかと思えます.

演者 : さっき申し上げましたのは, 収縮期における inverted cone のことでありまして, ほとんどの例で収縮期に見られ, systolic murmur の見られない症例においては, 収縮期にこの inverted cone が見られなかったのです. 拡張期の inverted cone は見られております.

仁村 : もう1つ, systolic hump が出る場合は, 確かに弁が中隔に近づいていることに違いはないのですけれども, 果してそこで gradient が生じているかどうかということは, これは別の問題だと考えていいんじゃないかと思えます.

藤井(心臓血管研究所) : 私もこの間, 雑誌で

IHSS における駆出の分断というのが、大動脈弁の UCG 上、二子山状に出ているのを見て非常に興味を持ったのですけれども（肺と心 19：83, 1972）、あれはいろいろなタイプの functional stenosis で、その murmur に一致してかなりとられているのですか。

演者：春の循環器学会総会で発表したのですが、notchのところ click 様の振動が見られています。

藤井：いま仁村先生おっしゃったように、その分断現象というのが血行状態をより直接的に表わしている点で、非常に興味を持たれたわけです。