

特発性肥大性大動脈弁下狭窄の右心動態

Right ventricular involvement and its noninvasive diagnosis in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis

吉川 純一
大脇 嶺
加藤 洋
革島 恒徳
田中忠治郎*
古川宏太郎*
川合 清毅*
竹内 一秀*
田中久米夫

Junichi YOSHIKAWA
Takane OWAKI
Hiroshi KATO
Thunenori KAWASHIMA
Chujiro TANAKA*
Kotaro FURUKAWA*
Seiki KAWAI*
Kazuhide TAKEUCHI*
Kumeo TANAKA

Summary

Eleven patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis proven by left heart catheterization and angiocardiography were studied.

Right ventriculogram revealed the protrusion of hypertrophied ventricular septum that caused narrowing of the apex of the right ventricle in all cases and infundibular stenosis in five cases. The latter was confirmed by intracardiac phonocardiogram which disclosed the loud systolic murmur just below the pulmonic valve, while pressure gradient between the pulmonary artery and the inflow chamber was moderate. Impaired right ventricular filling and back pressure effect to the right ventricle from the diseased left-sided heart were common findings.

The co-existence of the ejection systolic murmur in the upper left sternal edge and the fourth heart sound of right-sided heart was suggestive of the infundibular stenosis, and then functional phonocardiogram was necessary to differentiate its murmur from that of the apex. The giant a wave, the decreased or absent y descent in the jugular venous pulse and the fourth heart sound of right-sided heart were all clinical clues suggestive of the impaired right ventricular filling. The parasternal impulse and the electrocardiographic evidence of right ventricular hypertrophy were the clinical signs showing the progression of the right ventricular involvement.

神戸中央市民病院循環器センター 内科
神戸市生田区加納町1-5 (〒650)

*大阪市立大学医学部 第一内科
大阪市阿倍野区旭町1-5 (〒545)

Department of Cardiology, Kobe Municipal Central Hospital, 1-5, Kano-cho, Ikuta-ku, Kobe, 650

*The First Department of Medicine, Osaka City University Medical School, Asahimachi 1-5, Abeno-ku, Osaka, 545

Key words

HOCM
phonocardiography
parasternal impulse
jugular phlebogram

はじめに

特発性肥大型大動脈弁下狭窄 (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: IHSS) は左室流出路の狭窄のみならず, 右室内にも狭窄もしくは閉塞性変化を認めることがあるとされている. IHSS は心室中隔の非対称性肥大を特徴とする疾患であり, 肥厚した心室中隔が収縮期に前方へはりだした僧帽弁前尖(それが原因であれ, 結果であれ)と流出路狭窄を形成することは, 心血管造影や超音波心臓エコー法(ultrasonic cardiogram: UCG)によって確められている. このような狭窄性変化が, 右室側で心室中隔と三尖弁によって生じることは, 右室の解剖学的条件を考えると, 可能性が薄いように思えるが, 心室中隔肥大が左室

側にのみ影響を与え, 右室側に全く影響を及ぼさないとは考えられない. われわれは, このような観点から, IHSS の右心病変(とくにその状態, 頻度)について検討を加え, さらにその臨床的把握についても検討したので報告する.

症例と方法

症例は理学的所見, UCG, 左心カテーテル, 左心造影等によって診断した IHSS 16 例の内, 右心カテーテル, 右心造影を施行しえた 11 例である. 全例左室造影によって大動脈弁下に discrete でない狭窄を証明しており, Table 1 に示めす如く理学的所見も IHSS に一致するものであった. なお, UCG において全例に僧帽弁前尖の abnormal

Table 1. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: patients studied.

Case	Age	Sex	Chief complaint	Double apical impulse	Bifid carotid pulse	Systolic murmur
No 1	21	f	dyspnea	+	+	+
2	20	f	-	+	+	+
3	39	f	dizziness dyspnea	+	+	+
4	25	f	-	+	+	+
5	19	m	dyspnea	+	+	+
6	43	m	dyspnea	+	+	+
7	15	m	dyspnea	+	+	+
8	18	f	syncope	+	+	+
9	26	m	dizziness dyspnea	+	+	+
10	60	m	dizziness	+	+	+
11	42	m	-	+	+	+

systolic anterior movement (SAM) が認められている。

その 11 例につき、右心動態の非観血的観察手段として 1) 心音図、2) 頸静脈波曲線、3) 頸静脈怒張、4) 胸骨傍拍動 (parasternal impulse)、5) 心電図の検討を行い、右心カテーテル、右心造影、一部心腔内心音によって診断した右室病変との対比検討を行なった。

心音図は、右心性心房音の有無、収縮期雑音の最強点、第 2 肋間胸骨左縁 (2L) での収縮期雑音の強さ (Levine の分類による) 等について検討したが、胸骨左縁上方に明らかに左心性心房音より早期にみられる低周波振動を認めた場合に、右心性心房音とした。

頸静脈波曲線については、x 谷からの高さに基づいて、a 波と v 波との相対的な高さ、すなわち v/a を測定し、同時に y 谷の減少程度も検討した。v 波の頂点と y 谷がほぼ同じ高さにあるものを ±、

y 谷の減少が明らかなものを +、y の引きが十分にあるものを ++ とした。

頸静脈怒張は、坐位にても明らかに認められる場合を + とした。

心電図診断はミネソタコードにより、右房負荷、右室肥大、両室肥大の有無を検討した。

成績

1. 右心造影

全例に、肥厚した心室中隔の右心側への張り出し (protrusion) による陰影欠損が認められた。Figure 1 の如く、その張り出しは右室心尖部の内腔を、程度の差こそあれ、狭小化しているのが観察され、この所見は全例に認められた。

右室流出路の狭窄は 5 例に認められ、1 例にそ

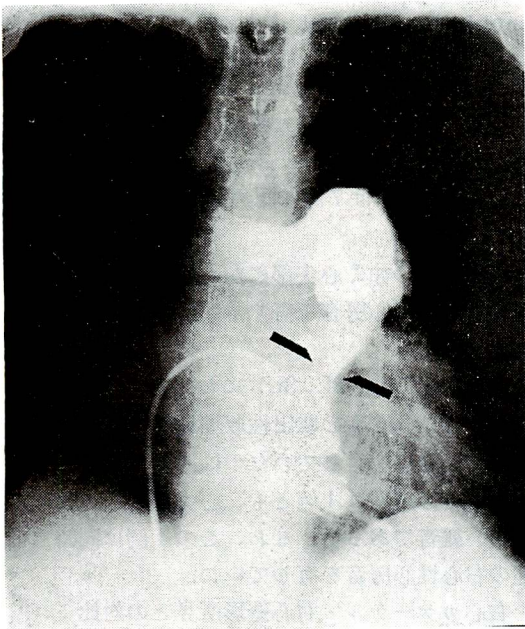


Figure 1. Right ventriculogram of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis demonstrating the protrusion of hypertrophied ventricular septum.

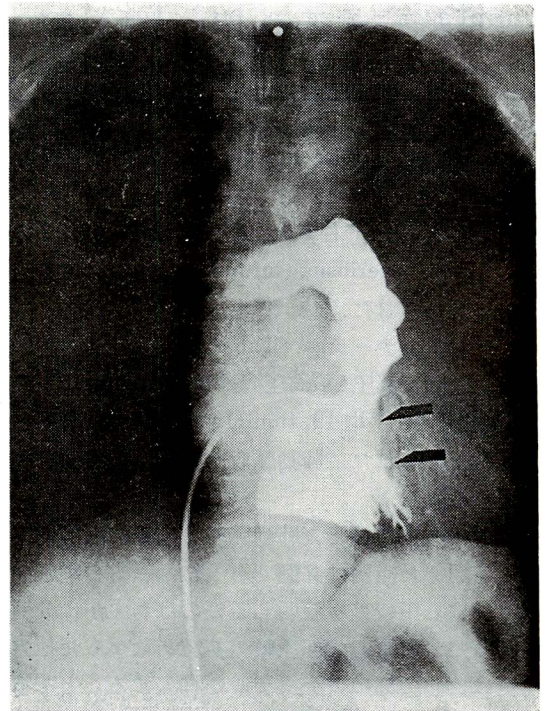


Figure 2. Right ventriculogram of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.

Infundibular stenosis is evident. An upper part of hypertrophied ventricular septum seems to play an important role in causing infundibular stenosis.

Table 2. Hemodynamic data and angiographic finding as concerns outflow obstruction.

Case	R H C (mmHg)										RVgram	
	mean	R a	A v	x	y	RV pressure	atrial kick	PA pressure	RA-RV pressure gradient	Wedge pressure	RV filling defect	Outflow obstruction
No. 1	13	22	15	4	12	58/8	+	48/18	+	30	+	+
2	3	7	4.0	1	2	52/3 90.5 (apex)	+	44/7	+	14	+	±
3	4	5	2.5	-2.5	0	35/7	+	35/10	-	25	+	-
4	4	6.3	3.7	1.3	3	28/8	+	28/10	-	19	+	-
5	5	8	6	4	5	35/6	+	35/8	-	18	+	-
6	4	8	3.5	2	3	25/5	+	25/10	-	18	+	-
7	5	10	4	2	3	47/6	+	40/6	+	20	+	+
8	6	14	6	2	4	45/8	+	35/12	+	20	+	+
9	4	7	4	1	3	36/7 46/8 (apex)	+	36/15	-	19	+	-
10	3	5	3	0	1	37/6	+	25/8	+	14	+	+
11	7	12	8	4	7	45/10 75/12 (apex)	+	35/18	+	16	+	+

RHC: right heart catheterization. RA: right atrium. RV: right ventricle. PA: pulmonary artery. RV gram: right ventriculogram.

疑のいがあった。右室流出路狭窄は Figure 2 の如く conus arteriosus (infundibulum) の比較的下方に認められた。

2. 右心カテーテル (Table 2)

肺動脈楔入部圧(平均圧)は最高 30mmHg, 最低 14mmHg, 平均 19.4mmHg で, 全例に著明な上昇が認められた。肺動脈収縮期圧の上昇は 7 例に認められた。

引き抜き圧曲線で, 肺動脈-右室間に収縮期圧較差を認めた症例は 6 例であった。一方右室心尖部における圧較差を証明しえたのはわずかに 3 例であった。右室心尖部圧較差を認めなかった他の症例は, 心尖部にカテーテルを挿入することを特に試みなかった初期の症例が殆んどであった。

右室拡張終期圧は 9 例において, 軽度から中等度に上昇しており, 全例に著明な atrial kick が認められた。

右房平均圧の著明な上昇は 1 例のみに認められた。右房圧曲線のパターン上, a 波の増高は 6 例に, y 谷の減少は 7 例に認められた。

3. 心音図

Figure 3 の如く心尖部に左心性心房音を有し, 同時に右心性心房音を有する症例が 8 例に認められた。

胸骨左縁上方 (2L, 3L) において, 全例に 2/6 度ないしは 3/6 度の駆出性収縮期雑音を認めたが, 同部に最強点を有していたのは 4 例であった。この領域での雑音は 4 例とも, 心尖部のそれよりやや粗い雑音であった。なお, この 4 例は同時に前述の右心性心房音を有していた。

右心カテーテル・右心造影所見との対比:

胸骨左縁上方に収縮期雑音の最強点を有し, 同時に右心性心房音を有する 4 例の中 3 例は右室流出路狭窄を有し, 他の 1 例もその疑いがあった。

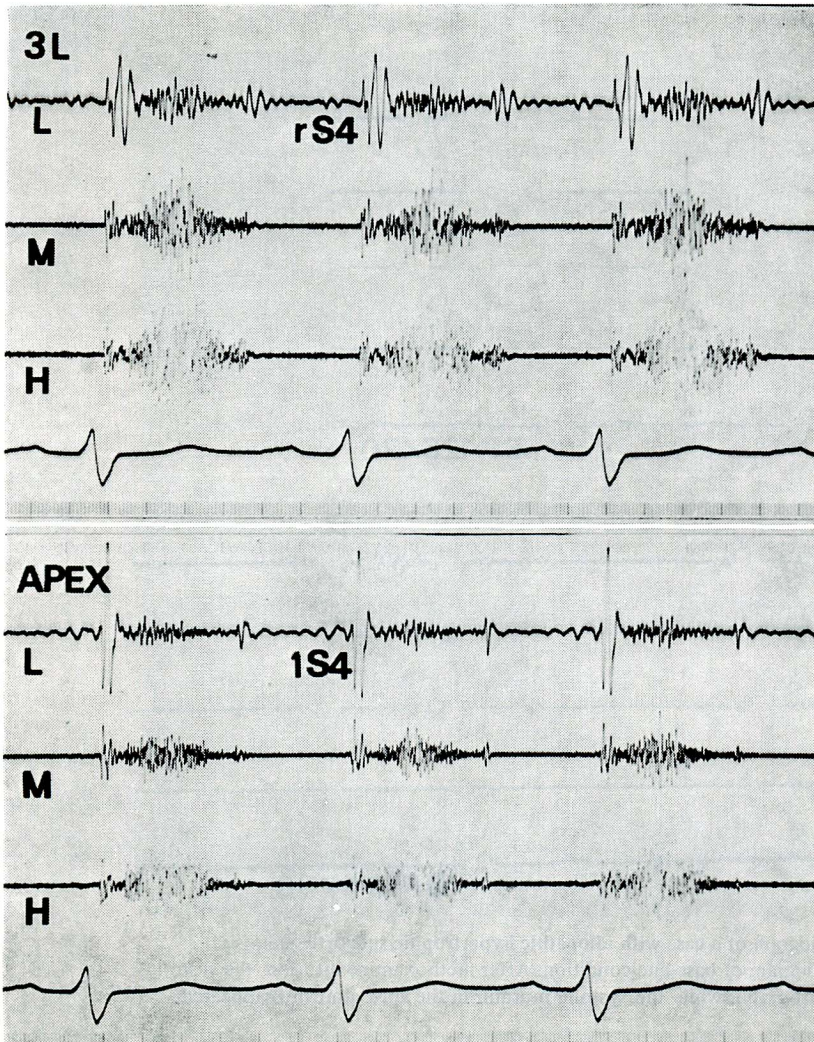


Figure 3. Phonocardiogram of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with infundibular stenosis.

The louder ejection systolic murmur and the atrial sound of the right sided heart (rS_4) are inscribed in the third left sternal edge (3L), and the smaller ejection systolic murmur and the atrial sound of the left sided heart ($1S_4$) in the apex. L, M and H are low frequency, medium frequency and high frequency phonocardiogram. Paper speed: 100mm/sec. Time lines: 0.01 and 0.1 sec.

また心尖部に収縮期雑音の最強点を認めるものの、胸骨左縁上方に有意な収縮期雑音（3/6度）と右心性房音を認める症例7においても、右室流出路狭窄が認められた。

4. 負荷心音図

メトキサミン負荷により、右室流出路狭窄を有

する症例では、Figure 4の如く3Lの収縮期雑音は軽度の減少に留まり、心尖部でのそれは著明に減少した。右室流出路狭窄を認めない症例では、3Lの収縮期雑音も心尖部と同様、著明に減少した。

一方アイソプロテレンールもしくは亜硝酸アミル負荷では、全例両者の増強が認められた。

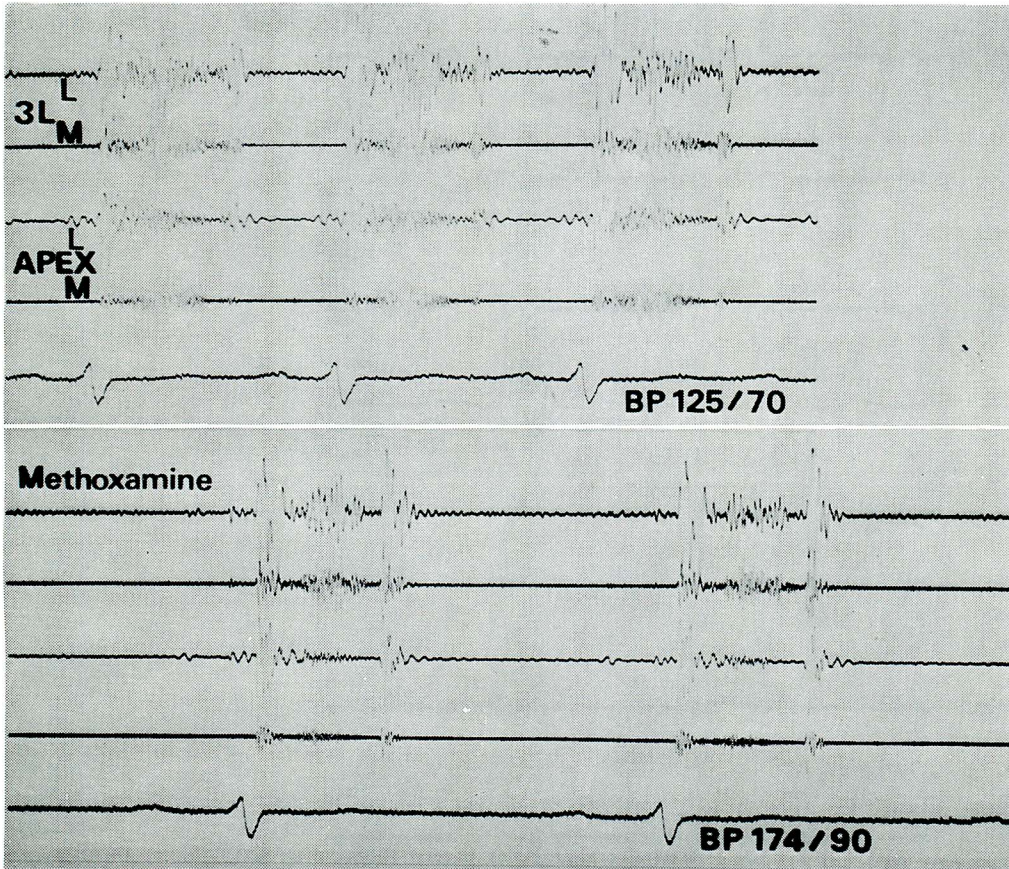


Figure 4. Functional phonocardiogram of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.

An upper tracing is phonocardiogram of base-line condition. After methoxamine infusion, the systolic murmur in 3L is decreased of slight grade, while the systolic murmur in the apex almost disappeared. BP: blood pressure.

5. 心腔内心音

症例 11 に心腔内心音 (右心) を施行した. その結果は Figure 5 a の如く, 肺動脈主幹部に駆出性収縮期雑音が記録されており, 肺動脈弁直下までマイクロホンを引き抜くと, 強大な収縮期雑音が出現した. ややその下方では収縮期雑音の著明な減少がみられ, さらに心尖部 (Figure 5b) で再び雑音の増強がみられた. 右室流入路で再び雑音は減少した.

6. 頸静脈波曲線 (Table 3)

巨大 a 波はかなりの例で観察され, v/a 値が 0.50 以下の症例は 8 例であった. とくに症例 8

(Figure 6) の頸静脈波曲線は巨大かつ尖鋭な a 波を有していた.

x 谷から v 波の頂点までに, Figure 7 a の如く小さな陽性波が多数認められた. これは頸動脈波曲線の混入ではなく, 右心房圧曲線 (Figure 7b) にもコンスタントに認められた.

y 谷の減少例も多く, Figure 8 の如く, v 波の頂点と y 谷がほぼ同じ高さにあるが如きパターンが 3 例にみられ, 他に一見して判断可能な y 谷の減少が 6 例に認められた.

右心カテーテル・右心造影所見との対比:

頸静脈波曲線のパターンは, 当然のことながら

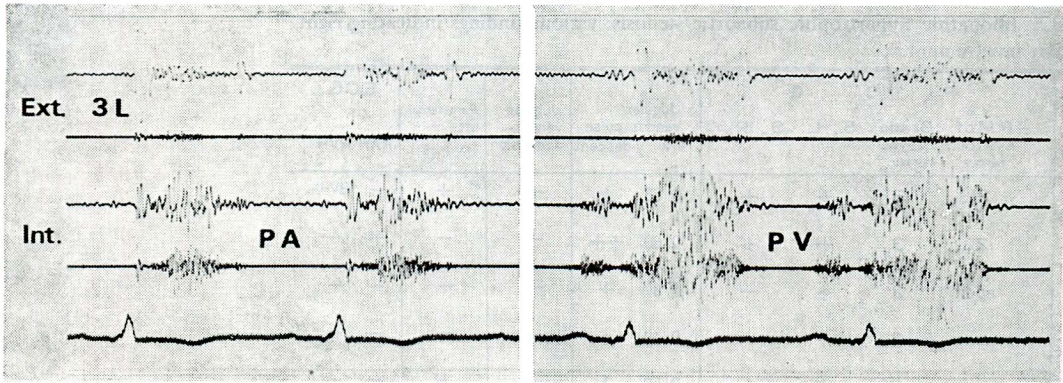


Figure 5a. Intracardiac phonocardiogram in case 11.

The loud systolic murmur is recorded in the outflow tract of the right ventricle (right tracing). Ext.: external phonocardiogram. Int.: intracardiac phonocardiogram. PA: pulmonary artery. PV: just below the pulmonic valve.

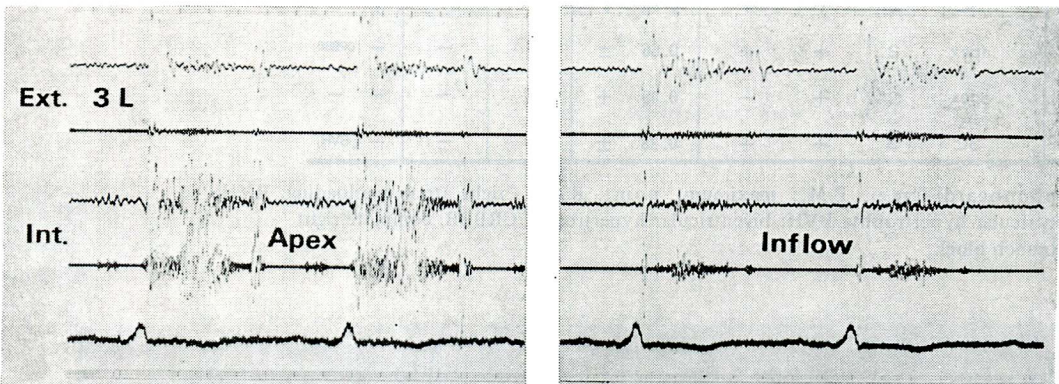


Figure 5b. The different loud systolic murmur is recorded in the apex.

右房圧曲線のそれと類似していた。巨大 a 波を有する症例の内、4 例が右室流出路狭窄を有していたが、一方右室流出路狭窄を有する症例 1 の v/a 値はほぼ正常であった。全症例中、最も巨大な a 波を有する症例 8 の右室拡張終期圧は、全症例中最大の 12 mmHg であった。

y 谷の減少を認めた症例の殆んどに、拡張終期圧の上昇を認めた。とくに y 谷の強度の減少 (Table 3 中、±のもの) を認めた症例に、比較的強い拡張終期圧の上昇を認めた。

7. 頸静脈怒張

この所見は、右房圧の著明な上昇がみられた 1

例 (症例 1) にのみ認められた。

8. 胸骨傍拍動 (parasternal impulse)

この所見は 4 例にみられ、いずれも右室収縮期圧が 35mmHg をこえる症例であった。その中の 3 例に、右室流出路狭窄が認められた。

9. 心電図

右室肥大 1 例、両室肥大 2 例、右房負荷 2 例を認めた。

右室肥大および両室肥大の所見を呈する 3 例は、右室収縮期圧の上昇と右室流出路狭窄を有していた。右房負荷の所見を有する 2 例は、右房平均圧の上昇を認めないものの、右房圧 a 波の増高と右

Table 3. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: various findings indicating right ventricular involvement.

Case No.	P		C		G		Jugular venous pulse v/a y-descent	Jugular venous distension	Parasternal lift	ECG	
	P.M. of systolic murmur	Grade (2L syst. murmur)	S ₄ (L)	S ₄ (R)	S ₄ (L)	S ₄ (R)				RAH	RVH
1	2L	3	+	+			0.68 ±	+	+	- (BVH)	
2	2L	3	+	+			0.60 ++	-	-	- -	
3	apex	2	+	-			0.87 +	-	-	- -	
4	apex	2	+	-			0.49 +	-	-	- -	
5	apex	2	+	+			0.50 +	-	+	- -	
6	apex	2	+	+			0.43 +	-	-	- -	
7	apex	2	+	+			0.36 ++	-	+	+ +	
8	3L	3	+	+			0.23 +	-	+	+ -	
9	apex	2	+	+			0.66 ±	-	-	- (CRBBB)	
10	apex	2	+	-			0.49 +	-	-	- -	
11	3L	3	+	+			0.38 ±	-	-	- (BVH)	

PCG: phonocardiogram. P.M.: maximum point. RAH: right atrial overloading. RVH: right ventricular hypertrophy. BVH: biventricular hypertrophy. CRBBB: complete right bundle branch block.

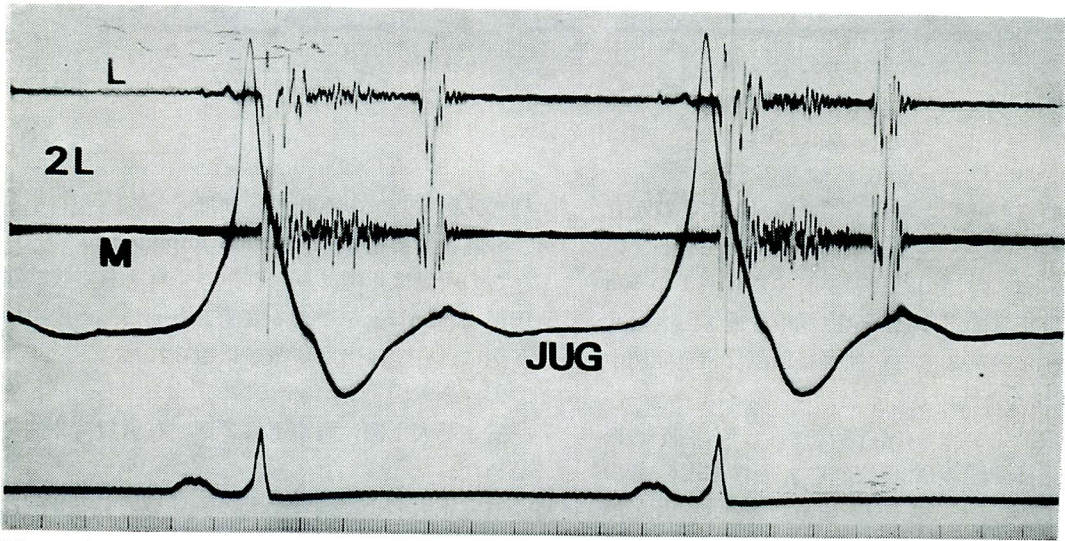


Figure 6. Jugular venous pulse tracing of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis (case 8).
The giant and peaked a wave and decreased y descent usually seen in tricuspid stenosis are observed indicating impaired right ventricular diastolic filling.

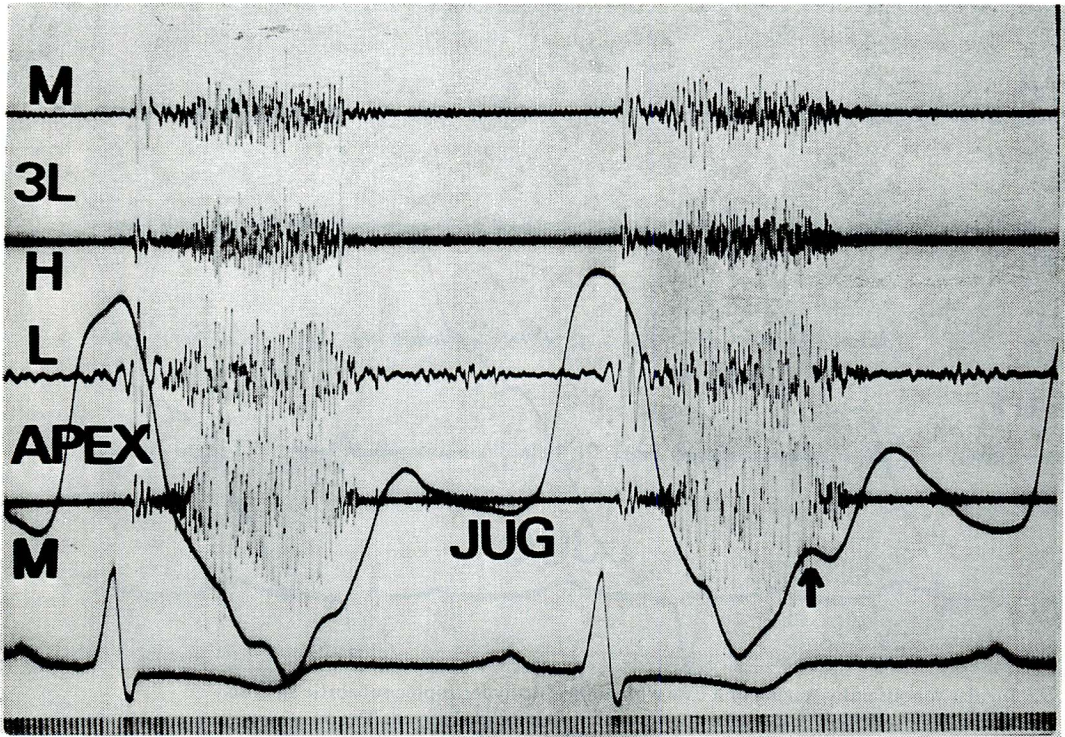


Figure 7a. Jugular venous pulse tracing of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.

The positive wave is observed between x descent and the summit of v wave. This is a common finding of the jugular venous pulse tracing in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis case. JUG: jugular venous pulse tracing.

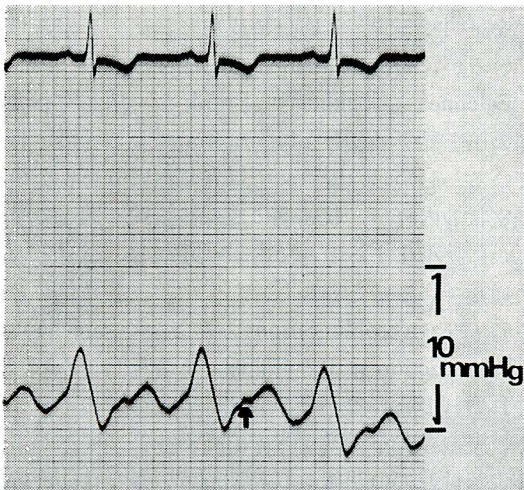


Figure 7b. Pressure curve of the right atrium of the same patient.

The same finding is obvious even in the right atrial pressure curve.

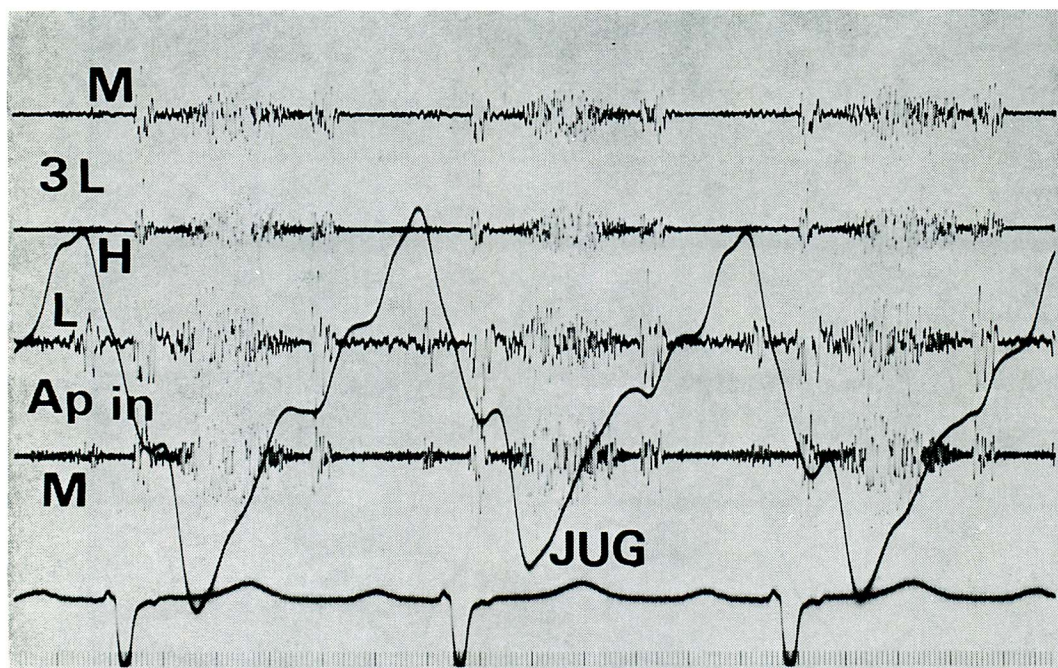


Figure 8. Jugular venous pulse tracing of a case with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.

The positive wave is marked, and shallow or absent y descent is observed. The positive wave is sometimes mistaken for v wave. Ap in: inside area of the apex.

室流出路狭窄を有していた。

考察

I. 右心病変について

IHSS が左室流出路狭窄のみならず、右室流出路狭窄^{3)~3)}を有する可能性があることはすでに知られているが、最近では流出路よりも、むしろ心尖部における狭窄性変化^{4)~7)}が、IHSSの右心病変として重視されているようである。

右室心尖部狭窄は肥厚した心室中隔により、右室心尖部の内腔が著しく狭められるためであるが、このような変化は右室造影で程度の差こそあれ、われわれの全症例に認められた。この内、心尖部における圧較差の存在を証明できたのは、わずかに3例であった。初期の症例では、肺動脈、右室、右房へとカテーテルを引き抜くことで圧記録を終っていることが多く、この場合にはカテーテルが心尖部に進入していることは期待できず、当然

圧較差の有無の判定は不可能である。Falcone⁴⁾も、第1回目の右室カテーテルで心尖部圧較差を証明できず、2回目により成功した症例を報告しているが、同様の理由による可能性が強い。

Falcone⁴⁾, Lockhart⁶⁾, Frank⁸⁾は右室心尖部の圧上昇を cavity obliteration によるものとしている。しかし、安西⁷⁾は右室造影で心尖部の憩室状の内腔が、収縮期にても拡張期に比してわずかに狭小化するのみで内腔は存在し、右室とも交通していること等から、心尖部の圧上昇が必ずしも cavity obliteration のみでなく mechanical obstruction による可能性もあるとしている。われわれの心腔内心音の成績も心尖部での本来の圧較差の存在を示唆するものであった。すなわち、心尖部付近での明確な収縮期雑音の存在は、その部における真の狭窄性変化の存在を示すものと言える。

一方、その収縮期雑音の強さは、流出路のそれ

と比較して極めて軽度であり、心尖部での本来の圧上昇は、流出路における圧較差（症例 11, 10 mmHg）以下であろうと考えられるが、実際はそれをはるかにこえる 30 mmHg であり、右心カテーテルで得た圧較差は、わずかな本来の圧上昇に cavity obliteration による圧上昇が加わったためと考えるのが妥当である。

いずれにしても、心尖部の圧上昇に cavity obliteration が強く関与していることは否定できず、右室心尖部狭窄の診断には、右室造影による心尖部内腔の狭小化の証明が第一義的なものであり、右心カテーテルによる圧較差の証明は付随的な意味しか持たないと考えられる。すなわち、cavity obliteration による圧上昇は、著しく狭小化した内腔では殆んど例に認められるからである。

右室流出路狭窄は、われわれの 11 例中 5 例に認められた。左室流出路は心室中隔と僧帽弁前尖によって形成されているが、一方右室流出路に三尖弁の関与はみられず、主に肺動脈弁下に存在する conus arteriosus (infundibulum) によって形成されており、その下方（後面は心室中隔）と supraventricular crest によって分けられている。右室造影から IHSS の右室流出路狭窄を観察すると、肥厚した心室中隔の右前面への張り出しが隣接した conus arteriosus を右前上方に押しやるかたちとなり、infundibular stenosis の形成に関与しているようである。

右室造影による流出路狭窄の診断の正しさは、心腔内心音によって肺動脈弁直下で認められる強大な収縮期雑音の存在によっても証明される。

しかしながら、このような右室造影や心腔内心音による明らかな狭窄性変化が、血行動態的に 10 mmHg 程度の圧較差しか招来しないことは、一見奇異な感じを与えると同時に、右室流出路狭窄の存在を見逃がす原因ともなりえる。この機序の一部として、左心病変による back pressure が右心に影響を与え肺動脈圧を高める結果となり、狭窄性変化を軽減する方向に働くことが考えられる。この考えは、右室流出路狭窄を有する症例に肺動

脈圧上昇例が多かったことや、メトキサミン負荷による肺動脈圧の上昇に従い収縮期雑音が減少する事実によっても支持される。このように右室流出路狭窄の積極的な診断には、右心カテーテルのみでは不十分で、右室造影や心腔内心音が必要であろう。

なお右室流出路狭窄を有しない他の症例にも、肺動脈圧の上昇を示すものが多く、左心病変の右心への back pressure effect を物語るものと考えられる。

以上の狭窄性変化に加えて、右室拡張終期圧の上昇（10 例）、右室圧曲線にみられる atrial kick（全例）、右房圧曲線の a 波の増大（6 例）、y 谷の減少（7 例）等の右室流入抵抗増大や右室コンプライアンスの低下を示唆する所見が認められた。IHSS は、左室側に拡張終期圧の著明な上昇⁹⁾、充満度の減少¹⁰⁾ などによって代表される重大な拡張期異常現象を有しており、右室側にも同様な異常を有していることは明らかである。

以上から IHSS は決して左心病変のみではなく、右室側に

- 1) 心尖部内腔の狭小化、
- 2) 流出路狭窄、
- 3) 流入抵抗増大や右室コンプライアンスの低下を代表とする拡張期異常現象、
- 4) 左心病變の back pressure effect

等の重大な病変を有する疾患であると考えられる。この内 1), 3) はほぼ全例に認められ、2), 4) もかなりの数に認められたことは注目に値しよう。

II. 右心病變の非観血的診断について

2L もしくは 3L における駆出性収縮期雑音に関しては、すでに坂本¹¹⁾、Wigle¹²⁾ により右室流出路狭窄ないしは右室病変を示す重要な所見であることが示唆されている。

われわれの成績でも、胸骨左縁上方 (2L, 3L) に最強点を有する収縮期雑音を認めた 4 例の内 3 例が右室流出路狭窄を有しており、他の 1 例も疑わしき症例であった。この様に胸骨左縁上方での

収縮期雑音が、右室流出路狭窄を示す重要な所見であることは、心腔内心音で肺動脈弁直下(胸壁上では 2L もしくは 3L に相当する)に強大な収縮期雑音が存在することからも支持される。しかしながら、胸骨左縁上方での雑音と心尖部の雑音が全く別の origin によると判断するためには、前者が聴診上やや粗い雑音であるものの、メトキシアミン負荷が必要と考えられる。すなわち、右室流出路狭窄を有する症例では、心尖部の雑音が著明に減少するのに対し、胸骨左縁上方での雑音は軽度の減少に留まり、一方右室流出路狭窄を有しない症例では、ともに著しく減少するからである。

左心性心房音の存在は IHSS の診断に欠かせないものである¹³⁾が、一方右心性心房音も IHSS の多数に認められ、右心病変の中の拡張期における異常、とりわけ右室拡張終期圧の上昇や右室コンプライアンスの低下等を意味する所見と考えられる。このことは右心性心房音が右室病変の強度な症例には必ずみられることによって支持される。また胸骨左縁上方で有意な収縮期雑音を認め、右室流出路狭窄を有する症例に全て右心性心房音が認められる事実から、右心性心房音は右室流出路狭窄を示す本質的な所見ではないものの、その診断に際しては極めて必要な条件と考えられる。

IHSS の頸静脈波曲線において、しばしば a 波の増大がみられることはすでに知られている^{11) 12)}が、y 谷の減少もまた特徴的な所見であり、われわれの 11 例の内 10 例が両者、もしくはいずれかの所見を有していた。巨大 a 波は、一般に右房から右室への血液流入抵抗が増大したときに生じ、y 谷の減少も拡張中期における同様の現象を意味するものであり、IHSS におけるこれらの所見は右室病変、とくに拡張期異常現象を示す重要な所見と考えられる。とくに症例 8 にみられた頸静脈波曲線 (Figure 6) は三尖弁狭窄を思わせる所見を呈しており、この症例における右室病変の進行の強さを示すものと考えられる。

頸静脈怒張は右房圧の高度の上昇を認めた 1 例

のみにみられ、左心の back pressure effect の強さを示すものであって、その他の右心病変を示す所見とはなりえないものと考えられる。

胸骨傍拍動 (parasternal impulse) も IHSS においてしばしばみられる所見¹¹⁾である。parasternal impulse は、比較的よく右室収縮期圧の上昇を反映するものと考えられている¹⁴⁾が、われわれの parasternal impulse を有した 4 例は、いずれも 35mmHg 以上の右室収縮期圧を有しており、その内 3 例に流出路狭窄が認められた。流出路狭窄を有する場合、右室拍動がより胸壁に伝達され易い可能性もあり、parasternal impulse を流出路狭窄の補助的診断因子とみなすことも可能と考えられる。いずれにしても明確な parasternal impulse を認めれば、右心病変が相当進行していると判断すべきである。

心電図に関しては右房負荷、右室肥大、両室肥大の所見が IHSS の右心病変を示すものとされている¹⁾が、これ等の所見も比較的病変の強い症例に認められたことから、IHSS の右心病変の進行を示唆するものと考えられる。

結 語

IHSS 11 例の右心病変について検討し、次のような結論を得た。

IHSS は右室側に、

- 1) 心尖部内腔狭小化 (全例)、
 - 2) 流出路狭窄 (5 例)、
 - 3) 流入抵抗増大や右室コンプライアンスの低下を代表とする拡張期異常現象 (10 例)、
 - 4) 左心病変の back pressure effect (8 例)
- などの重大な病変を有するものであり、それらが互いに重なり合って複雑な右心動態を呈していた。以上の病変の非観血的診断として、

- 1) 流出路狭窄の診断には、胸骨左縁上方の有意な収縮期雑音の存在が重要な役割を果すものと考えられた。この雑音が心尖部雑音と別の origin によると判断するためにはメトキシアミン負荷心音図が有効であり、また右心性

心房音はその診断を補助するものであった。

- 2) 右心性心房音, 頸静脈波曲線における巨大 a 波, y 谷の減少などの所見は, 右心病変を明確にし, その拡張期異常現象を示唆するものであった。
- 3) parasternal impulse, 心電因における右房負荷, 右室肥大, 両室肥大の所見は全体としての右心病変がかなり進行していることを示唆するものであった。

文 献

- 1) Braunward E, Lambrew CT, Rockhoff SD, Ross J Jr, Morrow AG: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation (Supplement IV)* **30**: 3, 1964
- 2) Wigle ED, Heimbecker RO, Gunton RW: Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation* **26**: 325, 1962
- 3) Goodwin JF, Hollman A, Cleland WP, Teare D: Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Brit Heart J* **22**: 403, 1960
- 4) Falcone DM, Moore D, Lambert EC: Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle. *Amer J Cardiol* **19**: 735, 1967
- 5) Taylor RR, Bernstein L, Jose AD: Obstructive phenomena in ventricular hypertrophy. *Brit Heart J* **26**: 193, 1964
- 6) Lockhart A, Charpentier A, Bourdarias JP, Ben Ismail M, Ourbak P, Scebat L: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies: Hemodynamic studies in 13 cases. *Brit Heart J* **28**: 122, 1966
- 7) 安西信行, 日野千佳子, 関口守衛: 右室内圧較差を示した閉塞性心筋症の 1 例. *心臓* **3**: 771, 1971
- 8) Frank S, Braunward E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis; Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* **37**: 759, 1968
- 9) Cohen J, Effat H, Goodwin JF, Oakley CM, Steiner RE: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit Heart J* **26**: 16, 1964
- 10) Stewart S, Mason DT, Braunward E: Impaired rate of left ventricular filling in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis and valvular aortic stenosis. *Circulation* **37**: 8, 1968
- 11) 坂本二哉: 特発性肥大型大動脈弁下狭窄 (IHSS) 一ことに最近における研究成績を中心として—肺と心 **19**: 83, 1972
- 12) Wigle ED: Muscular subaortic stenosis; The clinical syndrome, with additional evidence of ventricular septal hypertrophy. In *Cardiomyopathies. A Ciba Foundation Symposium*, ed Wolstenholme GEW, O'Conner M, J & A Churchill, London, 1964, p 49
- 13) 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: 特発性肥大型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. *臨床心音図* **3**: 95, 1973
- 14) 坂本二哉: 心尖拍動図法. *呼吸と循環* **18**: 243, 1970

討 論

田村 (天理病院小児科): ちょっとお尋ねしたいのですが, 先ほど左室のほうの造影を見せていただけなかったように思いますが, 右室の造影でみまして, 中隔の肥厚で, 心尖部まであいう形で右室腔が狭くなる形になるものかどうか疑問に思います. と申しますのは, いわゆる hypertrophic type の PMD で, これは乳児でもございますが, 造影しますと, みな先ほど見せていただいたように非常に右室の cavity が小さくて, そして右房の変化, あるいは心音の変化など, 先ほど申された

ような現象が起こるわけでございます. で, 右室自体の hypertrophy そのものについてですが, 今示された症例の hypertrophy が septum に局限しているということの証明はできておりますでしょうか.

演者 (吉川): 今回は IHSS に限りましかれども, definition 上非常に問題がありますけれども, 先生おっしゃるとおり, HCM でも同様の所見をわれわれも経験しております. それで右室自由壁の肥厚に関しましては諸家の報告があります

が, なかなかそれを観察する手段が無く, われわれも非常に悩んでおりますので, 今回はちょっと検討できませんでした.

松尾 (阪大中検): ちょっとお教えを願いたいのですが, II音の態度なんですけれども, IHSSでは paradoxical splitting をみるのが一般に多いといわれておりますけれども, ああいうような右室の outflow obstruction の場合には, その分裂はどういうような態度をとるのか, どうお考えですか.

演者: もし今日の発表で非観血的診断法として抜けておるものをあげるならば, それはII音分裂の態度だと思います. けれどもわれわれの症例では, いままでの観察と違って, IHSSでのII音分裂は, 正常分裂かもしくは expiratory splitting を示すのが非常に多いのでございます. このII音分裂の態度は左心病変と右心病変とのかね合いによって変わってくると思いますけれども, 左心病変の重症度を何によって診断するか, また右心病変の関与の程度を何によって診断するか, そういう診断方法についてわれわれはまだ適格なものを持っておりませんので, 確かに先生のおっしゃった

ように, II音分裂が今後非常に重要な役割りを果たすとは思いますが, 今回は検討いたしていません.

坂本 (東大第二内科): いまおっしゃいましたII音が正常分裂であって, しかも3Lとか2Lに ejection systolic murmur があるというのは, はっきりとわかったのは私のところでは2例なんですけれども, 興味あることには, methoxamine では右心系の雑音が残って, endoapical の雑音は全くきれいに消えてしまった, そういう例を経験しております. ですから, どこから線を引いていかかわかりませんが, 右心にそういう閉塞がはっきりそれとわかるものがあれば, reversed splitting の所見は消えていくのじゃないかというように思います.

それから IHSS における右心の関与ですが, 1967年でしたか, 名古屋での日循総会に PMD の心音図・心機図を出題しましたさい, IHSS は13例位だったと思いますが, 右室の拍動や頸静脈波曲線の a 波の増高から, この病気はきっと右室にも病変があると, 魚住君がそのように発表したと記憶しております.