

心室中隔奇異性運動を呈した両室流出路狭窄を有する肥大閉塞性心筋症 (Bernheim 症候群) の 1 例

A case of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with biventricular outflow tract obstructions, demonstrating paradoxical interventricular septal motion

岸本 千晴
鏑木 恒男
羽生 郁久
高山 真一
横山 正一

Chiharu KISHIMOTO
Tsuneo KABURAGI
Ikuhisa HANYU
Shinichi TAKAYAMA
Syoichi YOKOYAMA

Summary

A 42-year-old-male with hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) and paradoxical interventricular septal motion was reported.

Cardiac catheterization revealed bi-ventricular outflow obstructions provoked by isoproterenol. Echocardiographically asymmetric septal hypertrophy, systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet and mid-systolic closure of the aortic as well as pulmonic valves were observed. In addition, paradoxical interventricular septal motion was demonstrated.

Paradoxical septal motion was closely related to the right ventricular outflow tract obstruction (RVO obstruction), which was confirmed by ultrasonocardiograms. Namely, RVO obstruction was due to exaggerated motion of the hypertrophied right ventricular wall and anterior and downward motion of the basal portion of the interventricular septum in the systolic phase.

Thus, it appears that not only anatomical but contraction disorders play a role in the obstructive process of HOCM.

Key words

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) Bernheim's syndrome Right ventricular
outflow tract obstruction (RVO obstruction) Paradoxical septal motion Mid-systolic closure
and fluttering of the pulmonic valve Anatomical and contraction disorders

静岡県立中央病院 循環器科
静岡市鷹匠 3-6-1 (〒420)

Department of Cardiology, Shizuoka Central Prefec-
tural Hospital, Takajyo 3-6-1, Shizuoka 420

Presented at the 18th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, April 2-3, 1979
Received for publication May 2, 1979

はじめに

肥大型閉塞性心筋症 (以下 HOCM と略) においては, 心筋肥厚が右室側にも及ぶ場合, 左室流出路狭窄に付随して右室側にも狭窄もしくは閉塞性変化をきたす場合があるとされている^{1,2)}, 今回我々は左右両流出路狭窄を認めた HOCM 症例につき, その右室流出路狭窄に関し若干の考察を加えて報告する.

症 例

症例: 42 歳, 男性.

主訴: 労作時および安静時の胸部圧迫感.

家族歴: 子供 2 人ともに健康.

既往歴: 38 歳の時, 尿糖の指摘を受けるも放置していた.

現病歴: 生来健康であったが, 1978 年 3 月ごろから, 労作時と安静時を問わず, 約 10 分間の胸部圧迫感を自覚するようになった. 胸部圧迫感は自然に消失していたが, 週 2 回ないし 3 回の割合

でおきるようになり, 同年 4 月, 当科を受診した.

現症: 身長 164.8 cm, 体重 61.2 kg, 血圧 108/60 mmHg, 脈拍 60/分, 整. 肺野は聴診上清音. 心尖拍動は左第 5 肋間鎖骨中線 1 横指外側に明らかな二峰性波 (pulsus bisferiens) として触れた (Fig. 1). 聴診上, I 音, II 音は正常であるが, 心尖部に III 音を, また 2LSB と 3LSB に Levine I 度の駆出性収縮期雑音を認めた. IV 音は聴取されなかった. 肝, 脾は触れず, 下肢に浮腫はなく, 神経学的にも異常を認めなかった. 入院時所見では軽症糖尿を認めたが, 一般血液検査, 肝, 腎機能は正常であった.

胸部レ線像: 心胸郭比 60% で, 心拡大を認めた. 肺血管陰影の増強はなかった (Fig. 1).

心電図: 正常洞調律. いわゆる巨大陰性 T 波 (V_4 にて最大 14 mm) を伴う左室肥大像であった (Fig. 2).

心音図: 前述の聴診所見に加えて, isoproterenol 負荷にて著明な収縮期雑音を生じた. また, pulsus bisferiens も isoproterenol 負荷で著明と

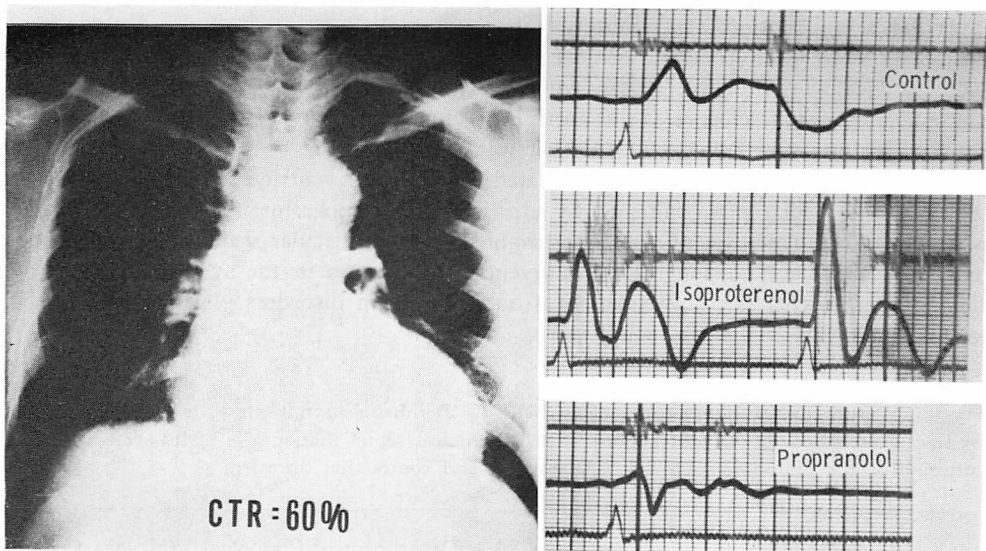


Fig. 1. Chest roentgenogram and apex cardiograms.

Moderate cardiomegaly and typical pulsus bisferiens are shown. CTR=cardiothoracic ratio. Right: apex cardiograms.

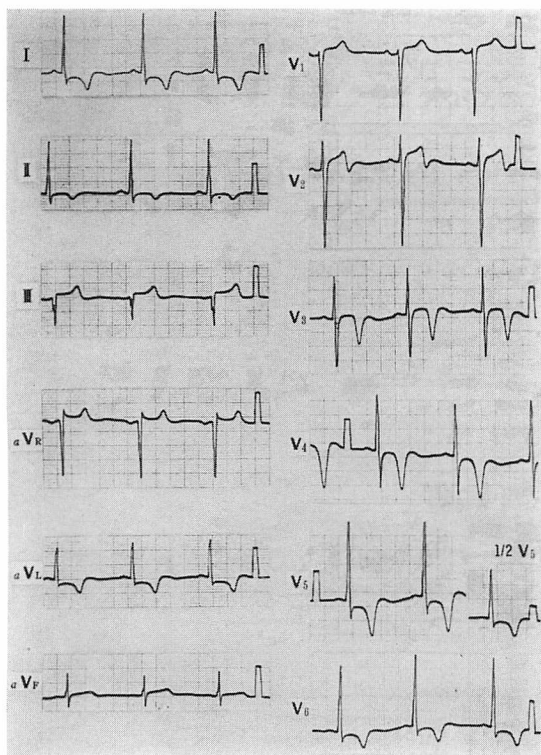


Fig. 2. Electrocardiogram.
So-called giant negative T waves are seen.

なった (Fig. 1).

心エコー図 (Fig. 3): RVD 22 mm, LVDD 42 mm, LVDs 28 mm, IVS 15 mm, LVPWDT (左室後壁拡張期厚) 11 mm, IVS/LVPWDT = 1.36 であり非対称性中隔肥厚, いわゆる ASH (asymmetric septal hypertrophy) であった. SAM (systolic anterior motion) は安静時ビーム方向により認めないこともあった. RVAW (右室前壁) は明らかに肥厚傾向にあった. 肺動脈弁, 三尖弁エコーパターンは正常であった. Isoproterenol 負荷により, 大動脈弁エコーに mid-systolic closure and fluttering の出現を認め, また僧帽弁エコーに SAM を認めた.

心カテーテル検査 (Fig. 4, 5): 安静時, 主肺動脈, 肺動脈楔入部圧は正常で, 左右流出路に圧較差は存在しなかった. Isoproterenol 負荷によ

り, 右心側では右室心尖部と流出路間に peak systolic gradient で 16~20 mmHg, 左心側では同じく 32~36 mmHg の圧較差を生じた. なお, isoproterenol 負荷時の肺動脈楔入部圧, 両室の拡張末期圧は正常であった.

右室, 左室造影, 冠動脈造影, 心生検: 右室形態は, 安静時, 中隔の張り出し (protrusion) を認めるが著明ではなかった (Fig. 6). また, いわゆる double chamber³⁾ は否定された. Isoproterenol 負荷左室造影では, 流出路における W 型の radiolucent area と舌状の左室腔を認めた. なお, 冠動脈造影は正常であり, 右室側中隔から得られた生検標本は bizarre-shaped giant nuclei, 心筋細胞配列異常 (disarray) などの典型像であった.

超音波断層図: 中隔肥厚のみならず, 右室前壁と左室後壁の肥厚, 中隔運動の減少など, M-mode 法での所見を裏づける成績をえた (Fig. 7).

中隔の奇異性運動: isoproterenol 負荷時の中隔運動を主眼に 3LSB から超音波ビームを投入して分析した (Figs. 8, 9). 中隔はいわゆる $\sqrt{\quad}$ (ルート) 型心室中隔運動⁴⁾ に酷似した奇異運動を呈した. また, 期外収縮に続く心拍では SAM および中隔の奇異運動が増強した. 超音波断層収縮期像ではいわゆる hinge point の下方移動に伴い, 同部から infundibulum (conus arteriosus) に至る上部中隔は右室流出路側に動き, また肥厚した右室前壁の流出路側への動きも著明であり, 両運動の結果, 右室流出路は一段と狭小化していることが観察された. したがって M-mode での中隔の $\sqrt{\quad}$ 型奇異性運動は hinge point より上方の中隔運動を捉えたものであることになる. 本例と異なって, 右心側に圧較差を有しない HOCM 症例では, isoproterenol 負荷によっても中隔は奇異運動を呈しなかった (Fig. 10).

考 察

本症例はその臨床像, 心電図, 心音図, 心エコー図所見より HOCM を疑われ, 心カテーテル法, 心生検法にて左右両流出路狭窄を有する

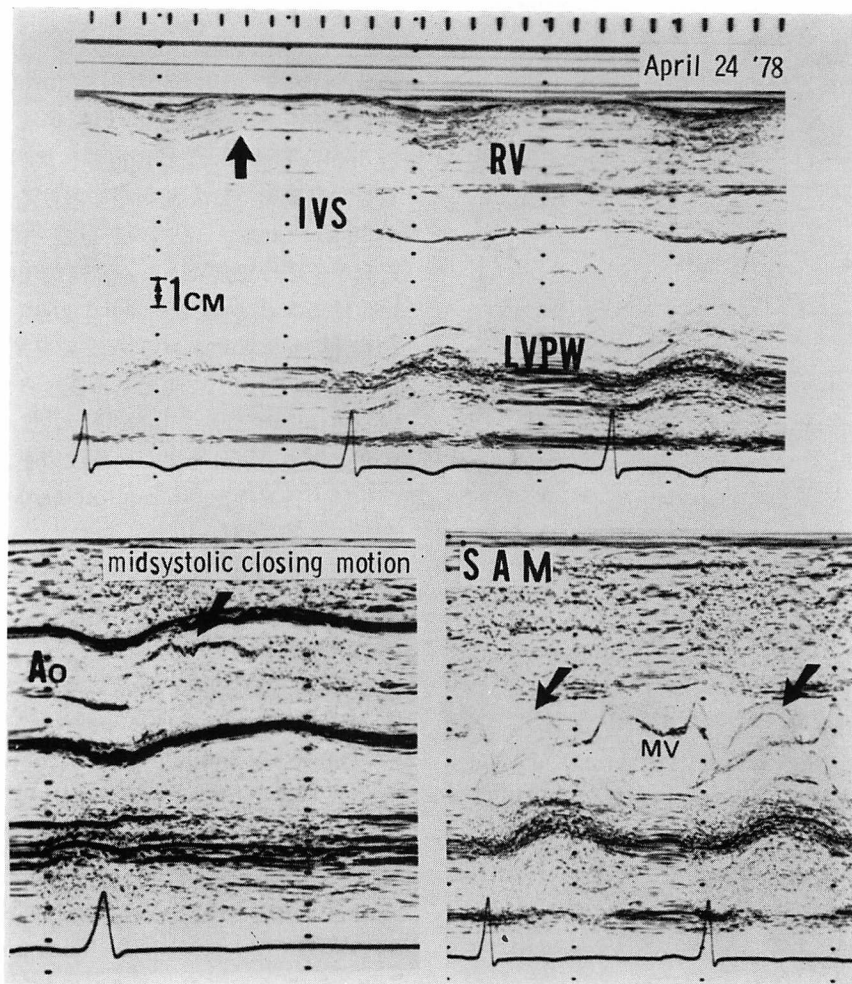


Fig. 3. Echocardiograms.

Upper panel: at rest. Lower panels: during isoproterenol administration.

Asymmetric septal hypertrophy (ASH) and marked right ventricular anterior wall hypertrophy (black arrow) are seen. RV=right ventricle; IVS=interventricular septum; LVPW=left ventricular posterior wall.

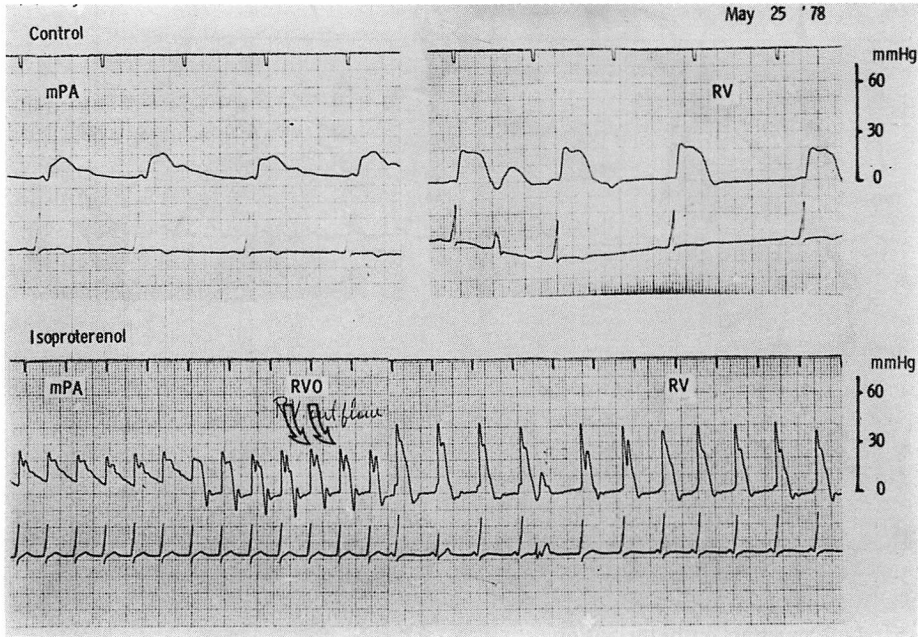


Fig. 4. Right cardiac catheterization.

At rest, there is no pressure gradient between the right ventricular cavity and the main pulmonary artery, but during isoproterenol administration peak systolic pressure gradient of 20 mmHg is recorded.

HOCM, つまり Bernheim 症候群⁵⁾の1例と診断された。

HOCM に随伴する右室路閉塞^{1,6)}は、歴史的には 1910 年 Bernheim によって言及されているが⁵⁾, 右室内圧較差発生機序は、従来中隔肥厚のみに求められた傾向にあった^{1,2,6)}. 現在いわゆる cavity obliteration^{7,8)}の問題も絡み、依然その本態は解明されていない^{9,10)}とよいだろう。

また圧発生に関し、いわゆる乱流¹¹⁾の要素も無視できない。乱流を生ぜしめる原因のひとつに anatomical な異常が求められる。その具体例に straight back syndrome¹²⁾がある。Fig. 11 はその1例であるが、右室流出路から主肺動脈にかけての“ねじれ”により圧較差を生じている¹³⁾. Straight back syndrome を引き合いに出すまでもなく、HOCM では異常心筋群の張り出し (protrusion) に圧発生機序を求めてもよいと思われる。

だが、中隔肥厚、中隔の張り出しのみでは説明不可能な場合もあるとされる^{1,2,6-9,14)}. Taylor ら¹⁵⁾は異常心筋に対する切開 (incision) が contraction power を減ずることを理由に、また Rockhart ら¹⁶⁾は人工ペースング時に生ずる融合収縮時に圧較差増大をみることを理由に、右室路狭窄メカニズムを中隔肥厚 (anatomical disorders) よりも収縮様式異常 (contraction disorders) とみている。また吉川ら¹⁷⁾は cavity obliteration の関与に加えて、その右室造影所見より、肥厚した中隔の張り出しに基づく infundibulum (conus arteriosus) の動きを重視している。

今回の症例はコントロールでの右室形態 (Fig. 6), 安静時には存在せず isoproterenol 負荷時に出現した中隔の√型奇異運動、また同運動が期外収縮に続く心拍で増強すること (Fig. 8) など

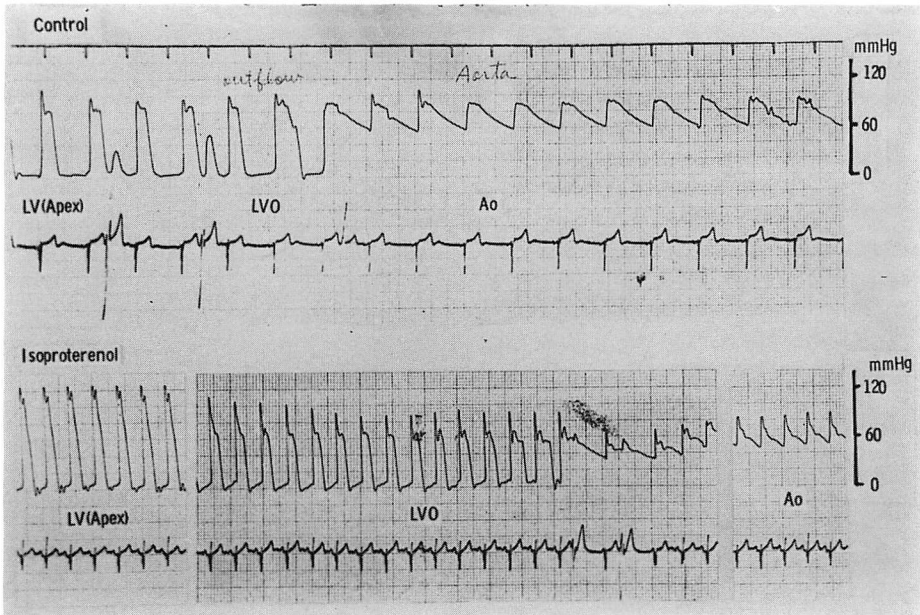


Fig. 5. Left cardiac catheterization.

During isoproterenol administration peak systolic pressure gradient of 36 mmHg is provoked between the left ventricular cavity and the aorta.

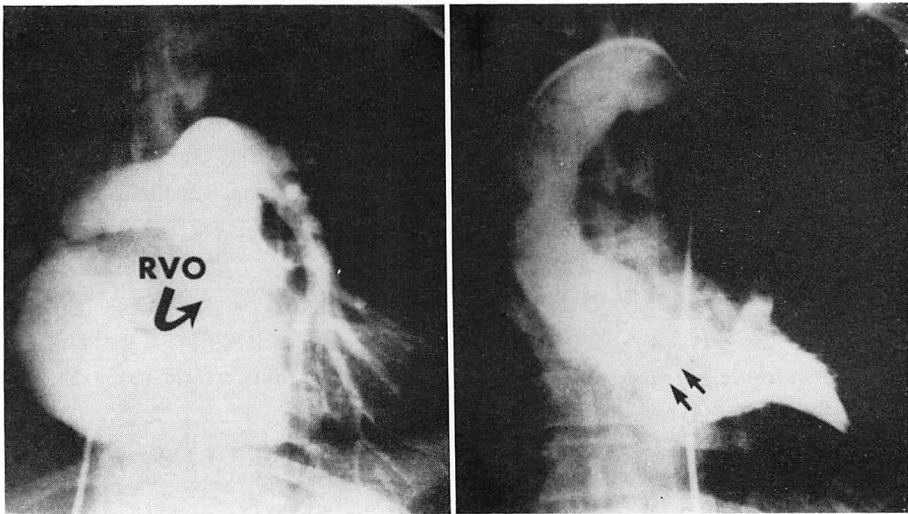


Fig. 6. Right and left ventriculograms.

W-shaped radiolucent area (small black arrows) at the left ventricular outflow tract is observed.

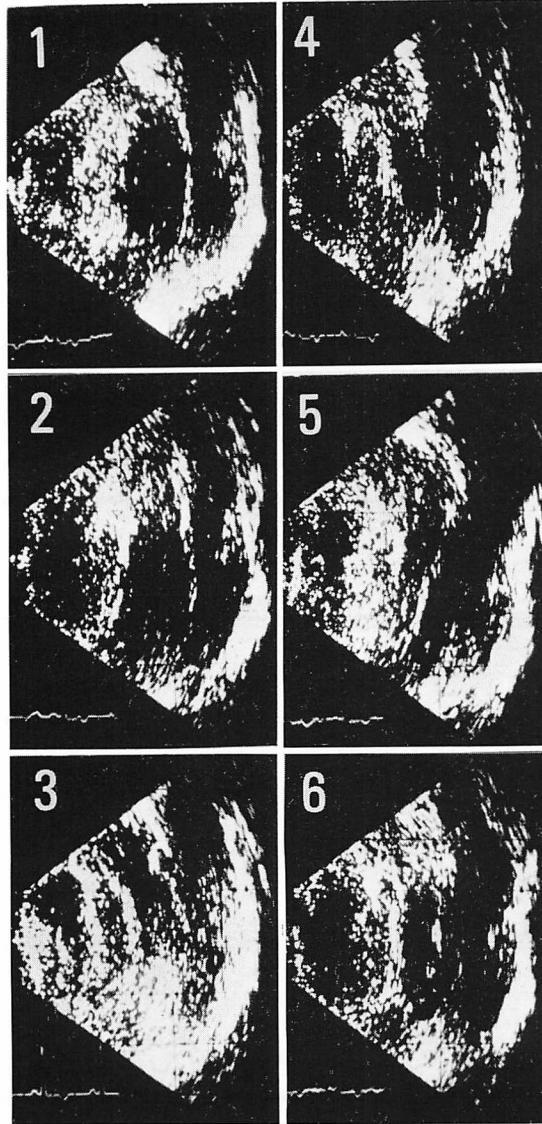


Fig. 7. Two-dimensional echocardiograms (long axis).
No. 3: mid-systolic phase. No. 6: mid-diastolic phase.

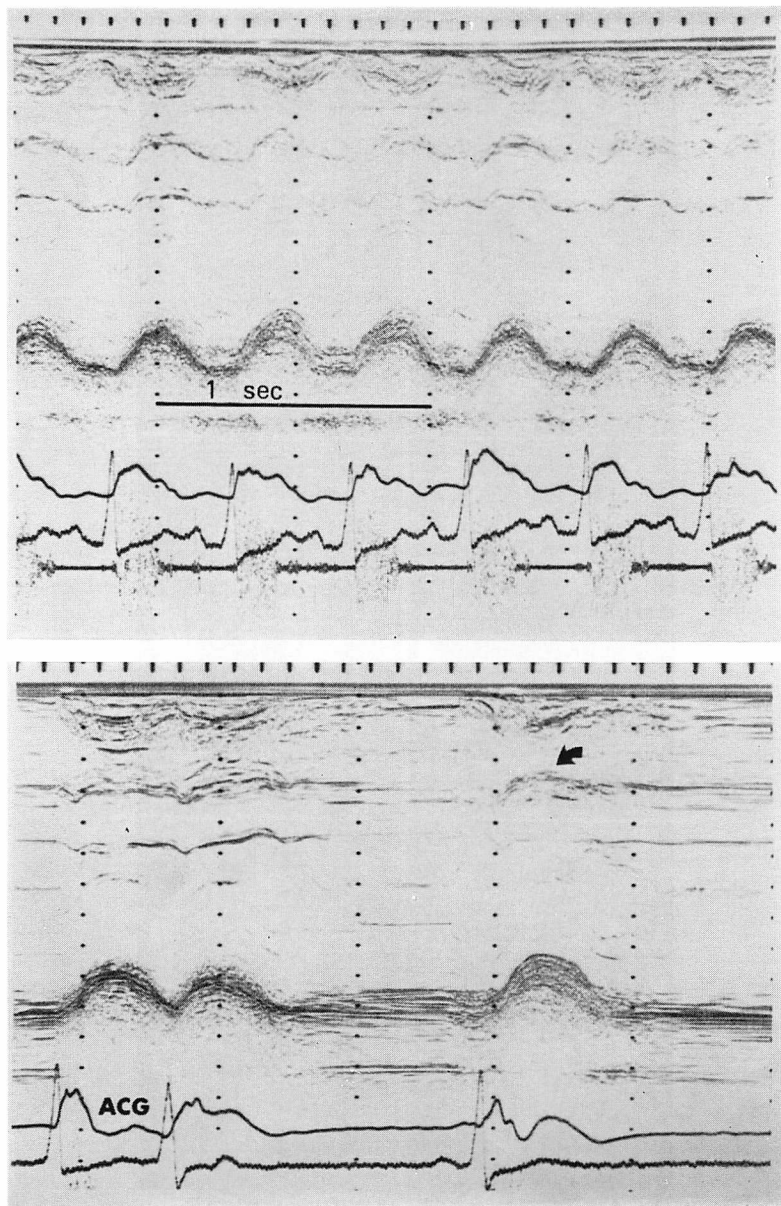


Fig. 8. Paradoxical motion of IVS.

Upper: \surd -like paradoxical motion of the interventricular septum is clearly seen.

Lower: Paradoxical septal motion is exaggerated at the beat following a premature ventricular contraction. ACG = apex cardiogram.

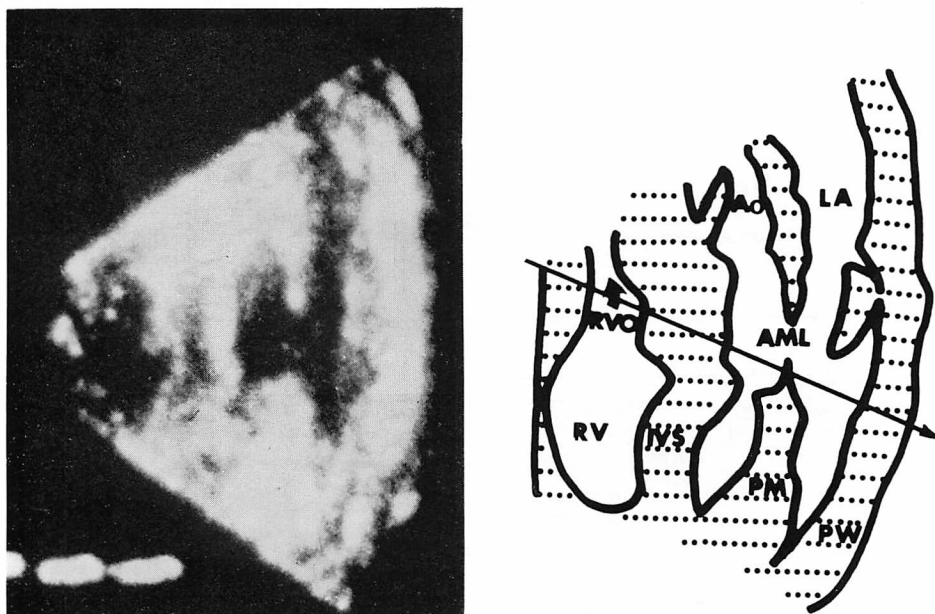


Fig. 9. Two-dimensional echocardiogram (left) and its schematic representation (right) in systole during isoproterenol administration.

RVO is markedly narrowed. The arrow exhibits the direction of M-mode beam.

RVO=right ventricular outflow; Ao=aortic root; AML=anterior leaflet of the mitral valve; PM=papillary muscles; LA=left atrium; PW=left ventricular posterior wall.

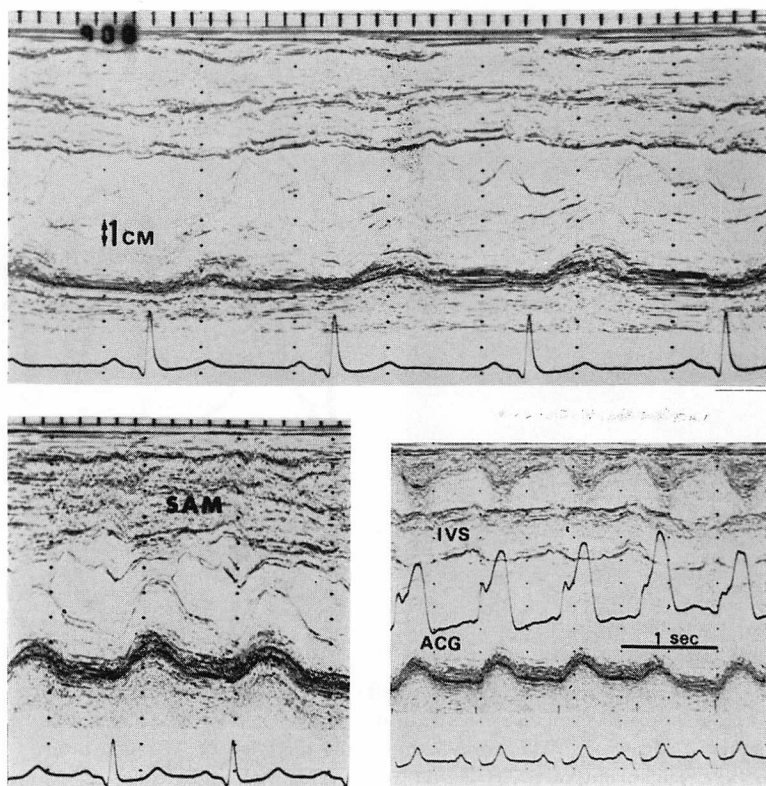


Fig. 10. Another case of HOCM.

Upper: at rest.

Lower: during isoproterenol administration. There is no paradoxical septal motion.

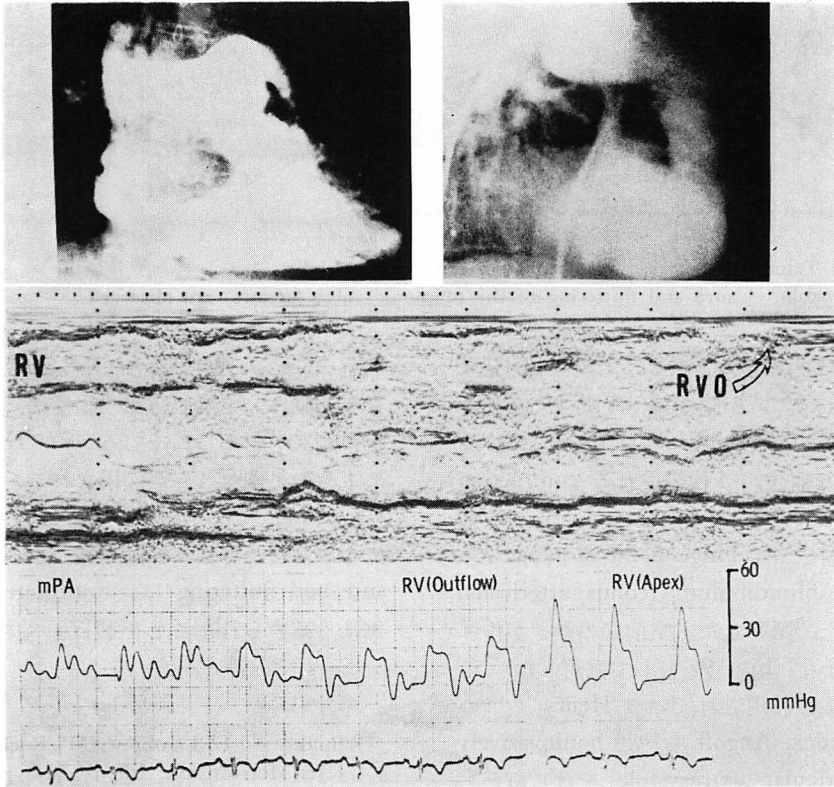


Fig. 11. A case of straight back syndrome.

Upper: right ventriculograms. Middle: M-mode scan echogram. Lower: right-sided pressure tracings.

The portion between the right ventricular outflow and the main pulmonary artery is tortuous. The echocardiogram shows aorto-mitral discontinuity and marked RVO narrowing (white arrow). There is small pressure gradient between RV and mPA.

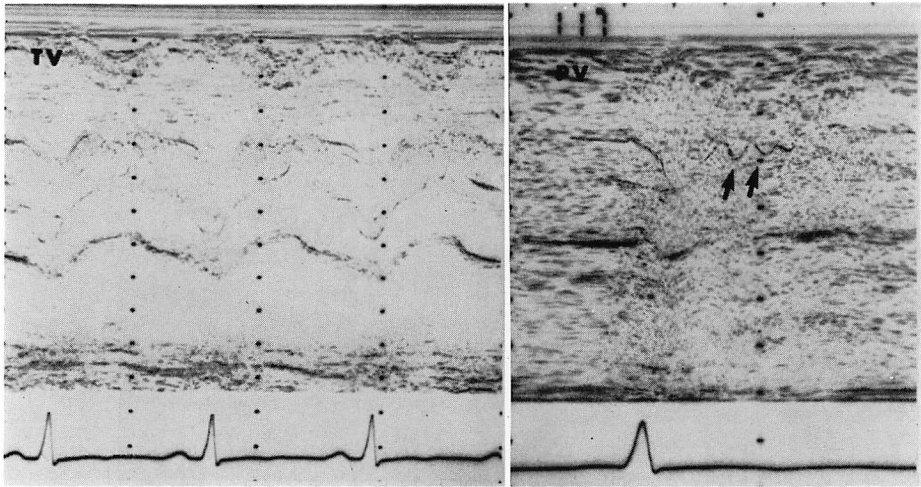


Fig. 12. Tricuspid valve (left) and pulmonic valve (right).
Mid-systolic closure and fluttering of the pulmonic valve (arrows) are observed.

より, その右室流出路狭窄メカニズムを中隔肥厚に代表される正常の流出路の持つ平滑性¹⁸⁾を乱す心内構築, つまり anatomical な因子に加えて, 期外収縮時の収縮様式に代表される contraction disorders に求めてよい症例であろう. その収縮様式異常は断層法にて hinge point の下降, ならびに同部から infundibulum (conus arteriosus) に至る中隔部と, 肥厚した右室前壁の動きが作り出す流出路狭小化 (Fig. 9) として確認した.

一般臨床上広く使用されている Henry ら¹⁹⁾の obstruction index, Angoff ら²⁰⁾の noninvasively induced ventricular extrasystole をはじめとして, HOCM における左室側圧較差に関する非侵襲的目安^{21~23)}は多くを数え, その臨床的意義が確立されつつある. しかし右室側の非侵襲的目安に関する報告は少ない. M-mode 法はビームの入射角度など, 常に手技上の問題を有するが, 日常診療においてはきわめて有用である. すでに言及され, 本症例にも認められた 2~3LSB の駆出性収縮期雑音^{10,17,24)}とともに, HOCM における右室側圧較差の非侵襲的目安としては, 今後中隔の動きと右室前壁の肥厚が注目されるだろう.

なお, 心室性期外収縮⁴⁾, 左脚ブロック²⁵⁾また

右室ペーシング時²⁶⁾などにみられる中隔の√型奇異運動は, 中隔の組織学的性状によってその出現に差異が認められているが²⁷⁾, HOCM においてもそのようなことが適用されるか否かは今後の研究に待たれることである. また Cardiel ら²⁸⁾によって言及された肺動脈弁の mid-systolic closure and fluttering は, isoproterenol 負荷時本例にも認められたことを付記しておく (Fig. 12).

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 (Suppl IV)* 30: 3-119, 1964
- 2) Wigle ED, Heimbecker RO, Gunton RW: Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation* 26: 325-340, 1962
- 3) Tsifutis AA, Hartmann AF Jr, Arvidson H: The two chambered right ventricle. Report of seven patients. *Circulation* 24: 1058, 1961
- 4) 盛岡茂文, 友永 謙, 星野恒雄, 霜野幸雄, 松村忠史, 堀健次郎, 田村時緒, 増田喜一, 楠川禮造: √(ルート)型心室中隔運動について. *J Cardiography* 8: 313-340, 1978
- 5) Bernheim PI: De l'asystolie veineuse dans l'hy-

- perthrophie du cœur gauche par sténose concomitante du ventricule droit Rev med **30**: 785-801, 1910
- 6) Swan DA, Bell B, Oakley CM, Goodwin J: Analysis of symptomatic course and prognosis and treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Brit Heart J **33**: 671-685, 1971
 - 7) Criley JM, Lewis KB, White RI Jr, Ross RS: Pressure gradient without obstruction. A new concept of "hypertrophic subaortic stenosis". Circulation **32**: 881-887, 1965
 - 8) Adelman AG, Wigle ED: Two types of intraventricular pressure difference in the same patient. Left ventricular catheter entrapment and right ventricular outflow obstruction. Circulation **38**: 649-655, 1968
 - 9) Wigle ED, Marquis Y, Auger P: Muscular subaortic stenosis. Initial left ventricular inflow tract pressure in the assessment of intraventricular pressure difference in man. Circulation **35**: 1100-1117, 1967
 - 10) 坂本二哉: 特発性肥大性大動脈弁下狭窄 (IHSS). ことに最近における研究成績を中心として. 肺と心 **19**: 83-100, 1972
 - 11) Burton AC: Physiology and Biophysics of the Circulation. 2nd Ed, Year Book Medical Publishers, 1972, p 108
 - 12) DeLeon AC Jr, Perloff JK, Twigg H, Majd M: The straight back syndrome. Clinical cardiovascular manifestations. Circulation **32**: 193-203, 1965
 - 13) Siegel JS, Schechter E: The straight back syndrome. Another cause of innocent systolic murmurs. Amer J Med **42**: 309-313, 1967
 - 14) Falcone DM, Moore D, Lambert EC: Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle. Amer J Cardiol **19**: 735, 1967
 - 15) Taylor RR, Bernstein L, Jose AD: Obstructive phenomena in ventricular hypertrophy. Brit Heart J **26**: 193-198, 1964
 - 16) Lockhart A, Charpentier A, Bourdarias JP, Ismail MB, Ourbak P, Scebat L: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies. Haemodynamic studies in 13 cases. Brit Heart J **28**: 122-133, 1966
 - 17) 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: 特発性肥大性大動脈弁下狭窄の右心動態. 臨床心音図 **4**: 159-172, 1974
 - 18) Walmsley R, Watson H: Clinical Anatomy of the Heart. Churchill Livingstone, Edinburgh London and New York, 1978, p 183
 - 19) Henry WL, Clark CE, Glancy DL, Epstein SE: Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. New Engl J Med **288**: 989-993, 1973
 - 20) Angoff GH, Wistran D, Sloss LJ, Markis JE, Come PC, Zoll PM, Cohn PF: Value of a non-invasively induced ventricular extrasystole during echographic assessment of patients with idiopathic subaortic stenosis. Amer J Cardiol **42**: 919-924, 1978
 - 21) Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR: Systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetrical septal hypertrophy. Circulation **57**: 256-263, 1978
 - 22) Krajcer Z, Orzan F, Pechacek LW, Garcia E, Leachman RD: Early systolic closure of the aortic valve in patients with hypertrophic subaortic stenosis and discrete subaortic stenosis. Correlation with preoperative and postoperative hemodynamics. Amer J Cardiol **41**: 823-829, 1978
 - 23) Stern A, Kessler KM, Hammer WJ, Kreulen TH, Spann JF: Septal-free wall disproportion in inferior infarction. The echocardiographic differentiation from hypertrophic cardiomyopathy. Circulation **58**: 700-706, 1978
 - 24) Wigle ED: Muscular subaortic stenosis. The clinical syndrome, with additional evidence of ventricular septal hypertrophy. in Cardiomyopathies. Ciba Foundation Symposium, ed Wolstenholme GEW, O'Conner M, J & A Churchill, London, 1964, p 49
 - 25) McDonald IG: Echocardiographic demonstration of abnormal motion of the interventricular septum in left bundle branch block. Circulation **48**: 272-280, 1973
 - 26) 大城康彦, 池田孝之, 余川 茂, 稲坂 暢, 服部信, 浦岡忠夫: ペースメーカー植込み患者の中隔異常運動の発生機序. 心エコー図とベクトル心電図との対比. J Cardiology **8**: 341-348, 1978
 - 27) Dillon JC, Chang S, Feigenbaum H: Echocardiographic manifestations of left bundle branch block. Circulation **49**: 876-880, 1974
 - 28) Cardiel EA, Alonso M, Delcan JL, Menarguez L: Echocardiographic sign of right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Brit Heart J **40**: 1321-1324, 1978