

右室流出路狭窄のみを有する肥大型閉塞性心筋症の1例：とくにそのUCG所見について

A case of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with isolated obstruction to the right ventricular outflow: The echocardiographic findings

岸本 千晴*
鏑木 恒男
高山 真一
羽生 郁久
横山 正一
鷹津 良樹

Chiharu KISHIMOTO*
Tsuneo KABURAGI
Shin-ichi TAKAYAMA
Ikuhisa HANYU
Shoichi YOKOYAMA
Yoshiki TAKATSU

Summary

A 45-year-old-male of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) with mid-systolic closure and coarse fluttering of the pulmonic valve on the echocardiogram was reported.

On examination, a grade 2 systolic murmur was heard over the pulmonic area and cardiac catheterization revealed isolated hypertrophic obstruction to the right ventricular outflow.

Echocardiographically asymmetric septal hypertrophy, shoulder formation of the anterior mitral as well as tricuspid leaflets, and mid-systolic closure and fluttering of the pulmonic valve were observed. Although there was no obstruction to the left ventricular outflow, systolic anterior motion (SAM) of the mitral leaflet and systolic closure of the aortic valve were clearly demonstrated.

We believe that mid-systolic closure and coarse fluttering of the pulmonic valve may be the diagnostic sign of the right ventricular outflow obstruction in HOCM, and that not only SAM of the mitral leaflet but systolic closure of the aortic valve without left ventricular pressure gradient are probably due to the hyperkinetic and the low output state of HOCM.

Key words

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) Isolated right ventricular outflow obstruction Mid-systolic closure and fluttering of the pulmonic valve Hyperkinetic and low output state

静岡県立中央病院 循環器科
静岡市鷹匠 3-6-1 (〒420)

*(現)京都大学医学部 第三内科
京都市左京区聖護院川原町 54 (〒606)

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

Presented at the 19th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 20-21, 1979

Received for publication March 3, 1980

はじめに

肥大型閉塞性心筋症 (以下 HOCM) において, 異常な中隔肥厚により右心側にも閉塞性変化が生じうことは, 諸家の報告するところである^{1,2)}. しかしながら, isolated obstruction to right ventricular outflow (以下日本語訳: 右室流出路単独閉塞型心筋症) の報告は比較的まれである^{3,4)}. 今回我々は, 右室流出路単独閉塞型心筋症と思われる症例を経験したので, その M-mode 心エコー図所見を中心に, 若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

症例: 45 歳, 男性

主訴: 前胸部不快感

家族歴: 特記すべきものなし.

既往歴: 特記すべきものなし.

現病歴: 約 10 年前より某医にて狭心症として

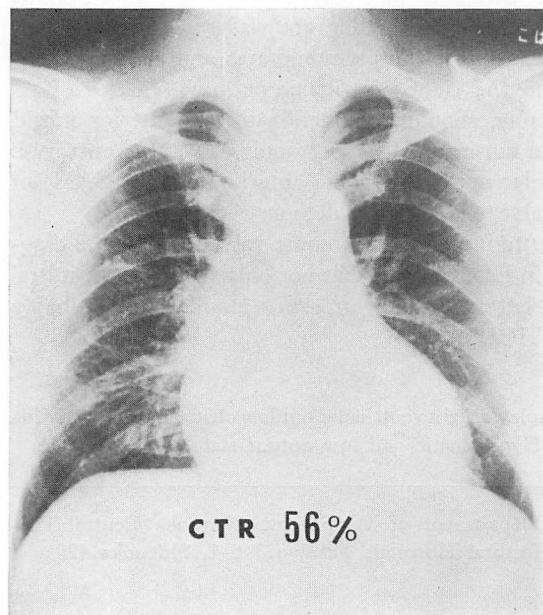


Fig. 1. Chest roentgenogram.
Moderate cardiomegaly is shown.
CTR=cardiothoracic ratio.

治療されていたが, 労作時あるいは精神的緊張時に自覚する前胸部不快感の改善がみられず来院した.

現症: 身長 152.0 cm, 体重 56.5 kg, 血圧 123/60 mmHg, 脈拍 60/分, 整. 肺野は聴診上清音. 心尖拍動は左第 5 肋間鎖骨中線上に触れたが, 明らかな二峰性波 (pulsus bisferiens) は呈さなかった. 聴診上, I 音, II 音は正常であるが, 心尖部に IV 音を, また 2~3 LSB に Levine II 度の駆出性収縮期雑音を認めた. 肝, 脾は触れず, 下肢には浮腫なく, 神経学的にも異常は認めなかった. 入院時所見では, 肝, 腎機能, 一般血液検

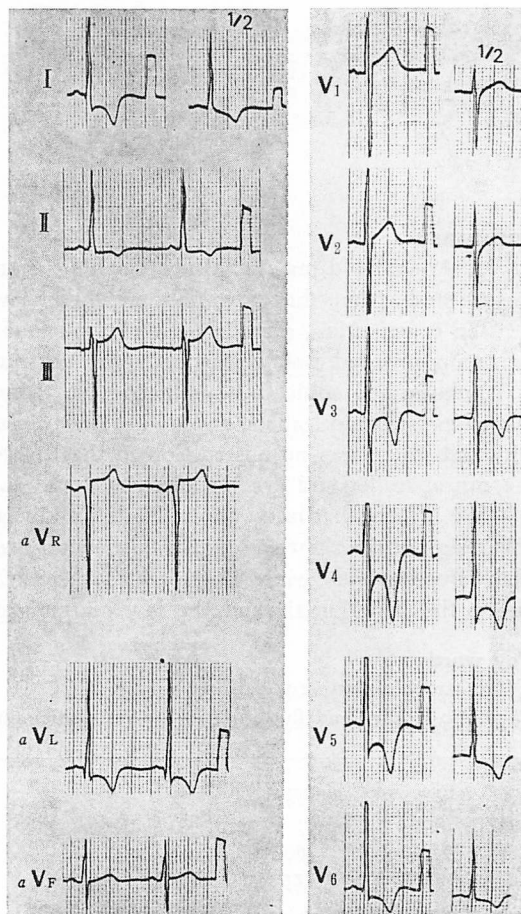


Fig. 2. Electrocardiogram.
So-called giant negative T waves are seen.

査は正常であった。

胸部 X 線像：心胸郭比 56% で軽度の心拡大を認めたが、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 波を伴う左室肥大像であった (Fig. 2).

心エコー図：著明に肥厚した左室後壁および心室中隔を認め、僧帽弁に B-B' step および SAM (systolic anterior motion), 大動脈弁に systolic closure and fluttering を認めた (Figs. 3, 4). 心

室中隔径は、右室側中隔エコーの同定困難のため明確ではないが、約 22 mm と推定された. 右心側エコーでは、三尖弁に明らかな B-B' step と肺動脈弁に mid-systolic closure and fluttering が認められた (Figs. 5, 6).

心カテーテル検査：左室-大動脈間は、安静時および isoproterenol 負荷時ともに有意の圧較差を生じなかった (Fig. 7). 右心側では、安静的に約 10 mmHg であった右室心尖部と流出路間の

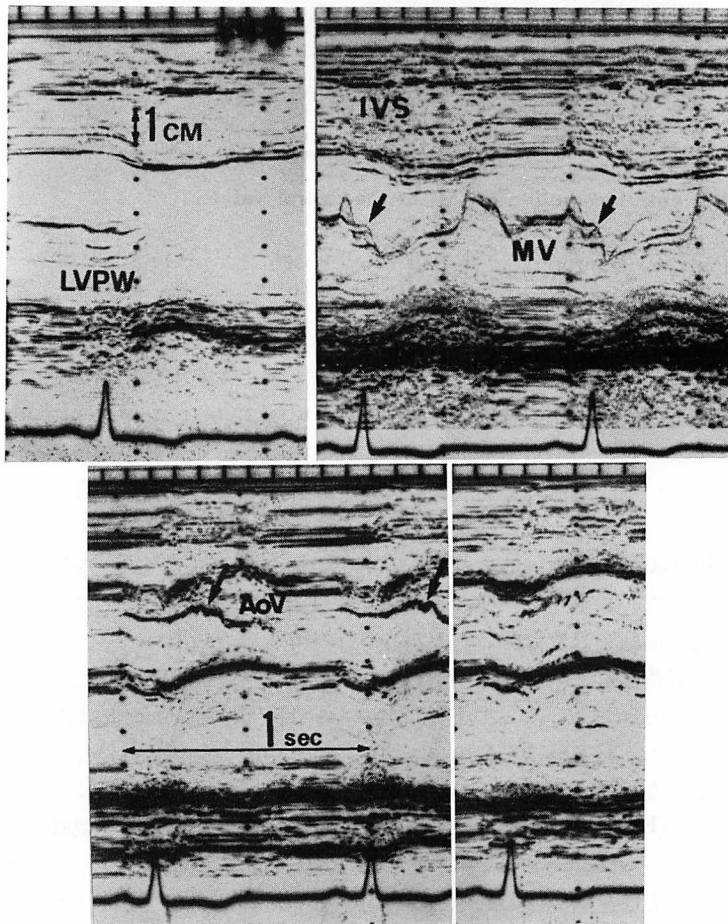


Fig. 3. Echocardiograms.

Upper panel: Asymmetric septal hypertrophy (ASH) and shoulder formation of the mitral valve (small arrows) are seen.

Lower panel: Systolic closure and fluttering of the aortic valve (large arrows) are seen.

MV=mitral valve; IVS=interventricular septum; LVPW=left ventricular posterior wall; AoV= aortic valve.

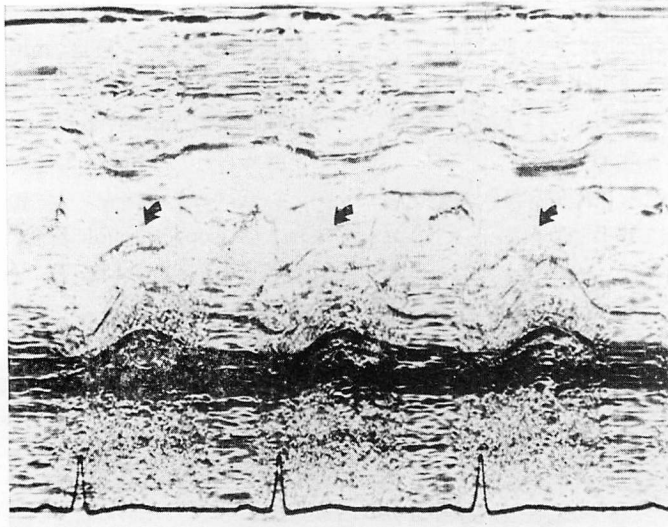


Fig. 4. Systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve.

peak systolic gradient は, isoproterenol 負荷時には約 40 mmHg となった (Fig. 8).

右室, 左室造影および両室造影: 右室造影では, 異常に肥厚した中隔の張り出し (protrusion) に基づく, 右室心尖部ならびに流出路の狭小化を認めた (Fig. 9). 右室圧較差発生に関しては, 流出路における 3rd chamber 型圧波形および収縮期の内腔の残存などより, いわゆる catheter entrapment (cavity obliteration) でないことは明らかであった. 左室造影では, 左室壁は一様な肥厚を示し, いわゆる不均一な肥厚部位は認めがたかった (Fig. 10). また両室造影にて, 前述の両室の形態ならびに中隔肥厚を明らかにした. すなわち, 異常な中隔の張り出しにより右室腔は完全に obliterated されているが, 左室腔, とくにその流出路はよく保たれていた⁵⁾ (Fig. 11). なお, 冠動脈造影は正常であった.

超音波断層図: 中隔および左室後壁の肥厚と中隔運動の減少など, M-mode 法で得られた成績を裏づけるのみでなく, 同法では多重エコーを呈し同定困難であった中隔の右室側が明確にされた (Fig. 12).

考 案

本症例は心電図, 心エコー図, 心カテーテル法などにより右室流出路単独閉塞型心筋症 (isolated obstruction to right ventricular outflow) と診断されたが, 右室流出路単独閉塞型心筋症の報告は小児領域を含めても現在までまれである^{3,4)}. この事実は HOCM においてほぼ完成された左心側の様々なエコーパターン^{6,7)}に比し, 右心側のそれは未解決であったことに少なからず帰因するといつてよいだろう.

ところで, HOCM に導入された Henry らの ASH (asymmetric septal hypertrophy) の概念⁸⁾は, 中隔の非対称性肥厚に重点をおき, M-mode 法では $IVS/LVPWDT$ (心室中隔厚 / 左室後壁拡張期厚) ≥ 1.3 として具体化されている. しかしながら本症例の場合は, M-mode 法操作時にしばしば経験することなのであるが, 右室側中隔エコーの同定が困難であった点と, その肺動脈弁エコーパターンが注目された.

右室側中隔エコーの同定困難は一因に, 異常すぎる中隔肥厚もまた加えうるだろう. 本症例は Wigle らによって指摘された肺動脈領域に局限す

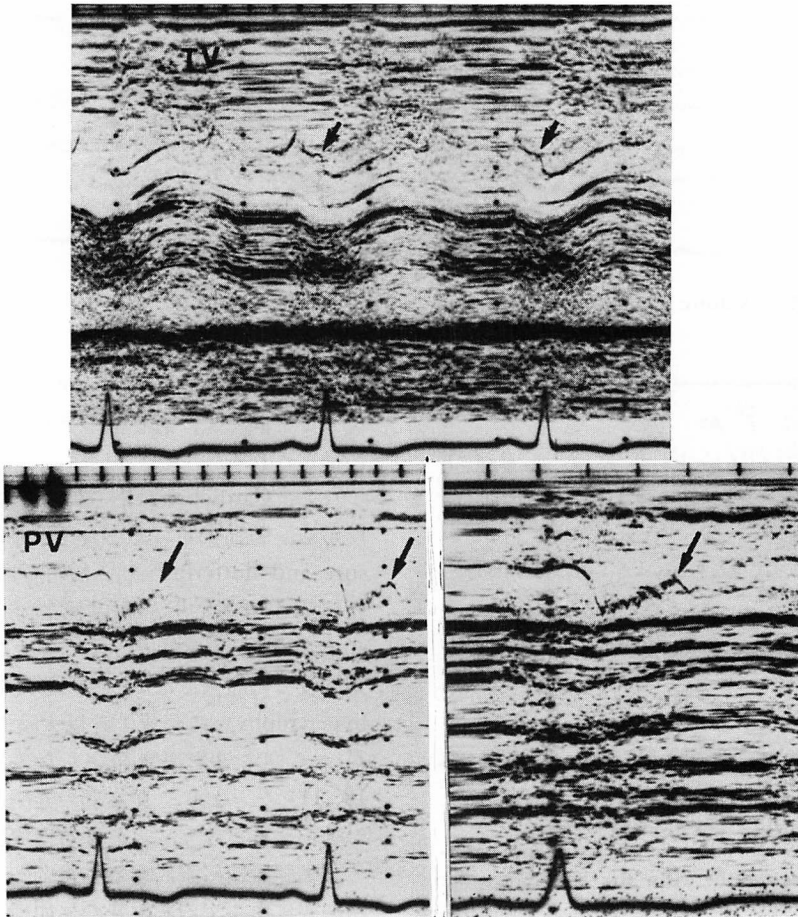


Fig. 5. Echocardiograms.

Upper panel: Shoulder formation of the tricuspid valve (small arrows) are seen.

Lower panel: Mid-systolic closure and fluttering of the pulmonic valve (large arrows) is seen.

TV=tricuspid valve; PV=pulmonic valve.

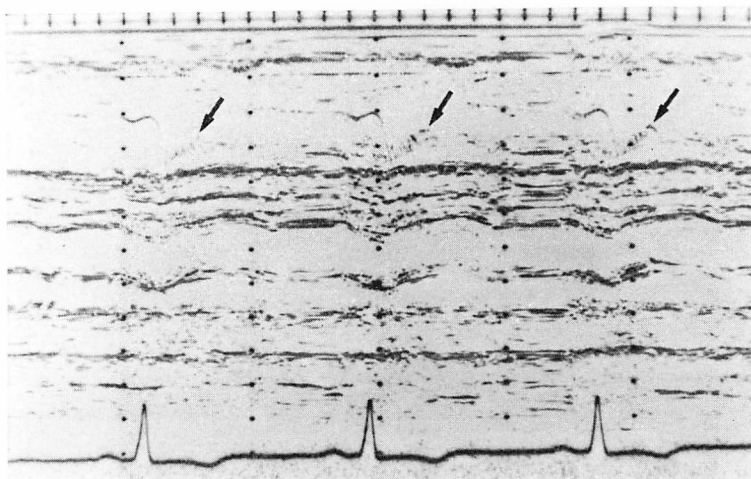


Fig. 6. Mid-systolic closure and coarse fluttering of the pulmonic valve.

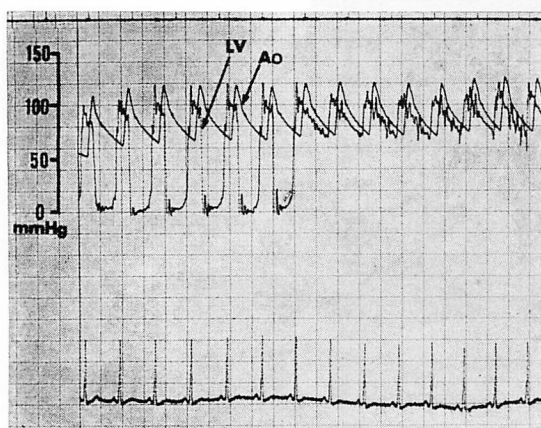


Fig. 7. Left cardiac catheterization.

During isoproterenol administration pressure gradient is not provoked between the left ventricular cavity and the aorta.

る駆出性収縮期雑音⁹⁾と、我々¹⁰⁾ならびに坂本ら¹¹⁾の指摘する肺動脈弁の mid-systolic closure and fluttering を有していたことより (Fig. 6), 右心側閉塞は非観血的にも診断可能であった。したがって、今後 HOCM における右室流出路閉塞の非侵襲的目安として、肺動脈弁の mid-systolic closure and fluttering は臨床上有用であると思われる。本エコーパターンの発現に関しては、左

心側での大動脈弁の systolic closure and fluttering と同じく、右心室の異常な収縮様式の関与が推定される。

なお、Cardiel らは右心側だけに圧較差を有しながら、肺動脈弁および大動脈弁に systolic closure and fluttering を、僧帽弁に SAM を示した症例を報告し¹²⁾、左室側の非閉塞 (non-obstruction) を恒常的とみなしていない。しかしながら我々の症例では、心尖部肥大型心筋症 (apical hypertrophy) に合致する巨大陰性 T 波⁵⁾ (Fig. 2) ならびに造影法で確認した左室形態⁵⁾ (Figs. 10, 11) などより、左室側の非閉塞は恒常性を持つといえるだろう。さらに右室流出路閉塞に基づく肺動脈領域に局限する心雑音⁹⁾、かつ左室流出路閉塞に由来する心雑音の欠如は、左室側非閉塞を裏づけることになるであろう。

非閉塞にもかかわらずみられた僧帽弁の SAM (Fig. 4) と大動脈弁の mid-systolic closure and fluttering (Fig. 3) については、それぞれ肥大型心筋症の特徴である hyperkinetic state^{13,14)} と、とりわけ右室側閉塞に基づく low output state¹⁵⁾ の関与が推定される。ちなみに、山口ら⁵⁾ は apical hypertrophy での僧帽弁の SAM の出現を否定していない。なお、hyperkinetic あるいは

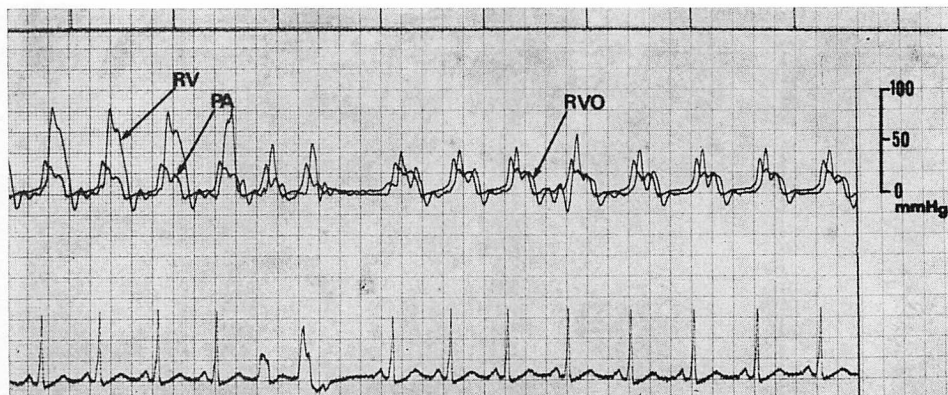


Fig. 8. Right cardiac catheterization.

At rest, there is small pressure gradient between the right ventricular cavity and the main pulmonary artery, but during isoproterenol administration peak systolic pressure gradient of 40 mmHg is recorded.

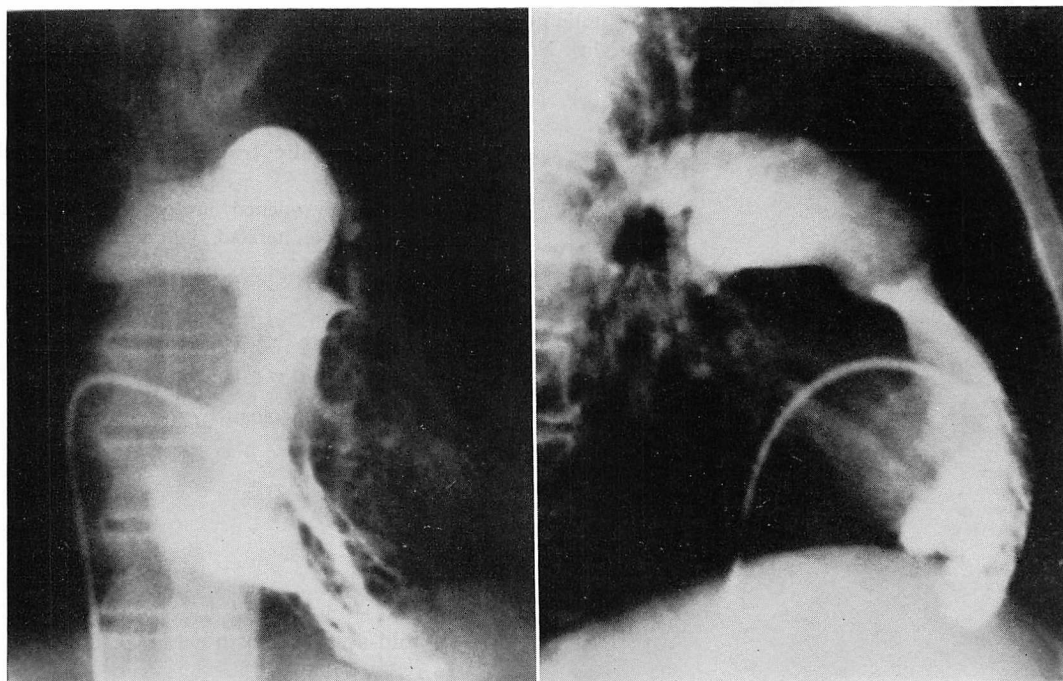


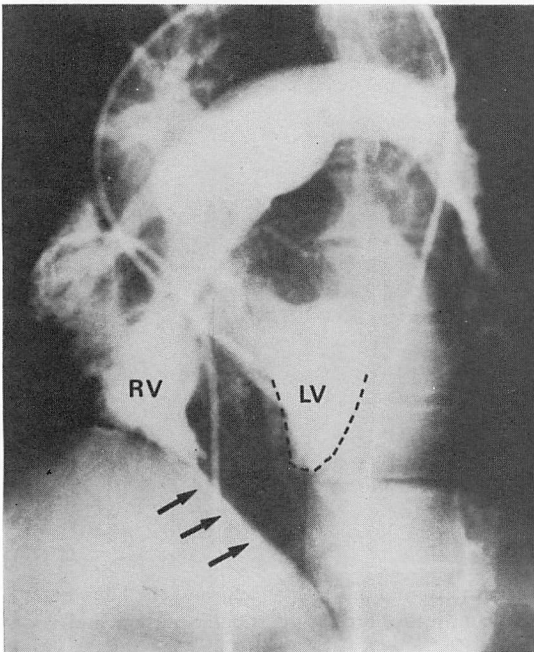
Fig. 9. Right ventriculograms.

Right ventriculograms obtained at end-systolic phase in the frontal projection (left) and the lateral projection (right). Note the marked protrusion of the septum into the right ventricular outflow and the apex.



Fig. 10. Left ventriculograms.

Left ventriculograms obtained at end-systolic phase in the right anterior oblique projection (left) and the left anterior oblique projection (right). Note the marked increase in the free wall thickness toward the apex.



←Fig. 11. End-systolic frame of a biventriculogram.

Note the widely opened outflow tract of the left ventricle and the obliterated right ventricular cavity (arrows).

hypovolemic state での左室内圧較差発生 の報告^{14,15)}, また同状態での僧帽弁の SAM ならびに大動脈弁の systolic closure and fluttering の報告¹⁶⁻¹⁸⁾ は現在まで多くを数えるが, この事柄は今後さらに検討を要する課題であろう。

要 約

45 歳, 男性の HOCM にみられた肺動脈弁エコーの mid-systolic closure および fluttering につき報告した。

聴診では, 肺動脈領域に 2 度の収縮期雑音がきかれ, また心カテーテル法では右室流出路狭窄のみが明らかにされた。

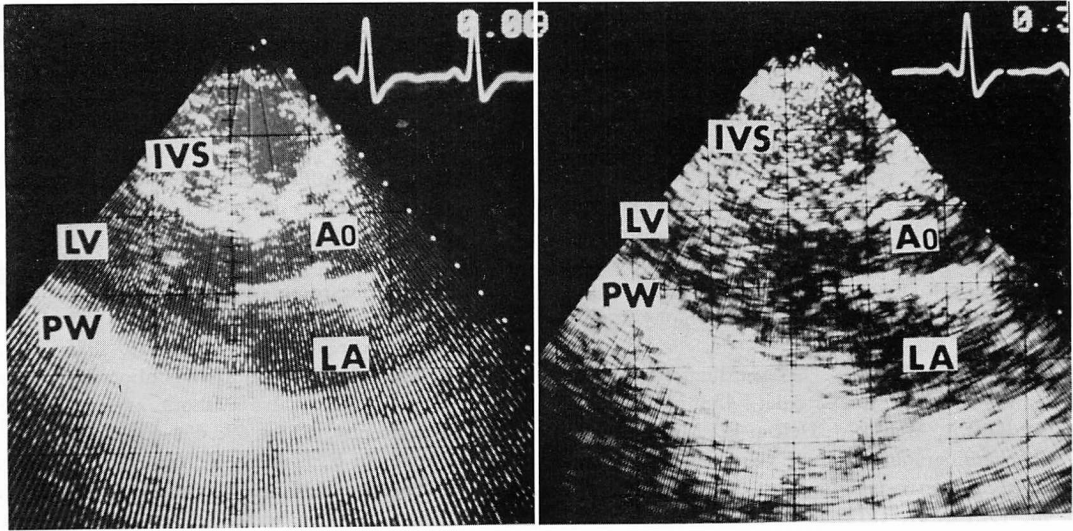


Fig. 12. Two-dimensional echocardiograms (long axis).

IVS=interventricular septum; LV=left ventricle; LA=left atrium; Ao=aortic root; PW=left ventricular posterior wall.

心エコー図上は非対称性中隔肥厚、僧帽弁と三尖弁の B-B' step, また肺動脈弁に mid-systolic closure および fluttering がみられた。左室流出路閉塞は存在しなかったが、僧帽弁の SAM と大動脈弁の systolic closure がはっきりとみられた。

我々は、肺動脈弁の mid-systolic closure および fluttering は、HOCM における右室流出路閉塞の診断学的サインと考え、また左心側非閉塞にもかかわらずみられた僧帽弁の SAM と大動脈弁の systolic closure は、HOCM の hyperkintic ならびに low output state に基づくものと推定した。

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 (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) Morand P, Casenave C, Garnery P, Combe P: La cardiomyopathie obstructive predominant sur le ventricule droit. Deux observations dans une mère famille. *Pédiatrie* **32**: 323-334, 1977
- 4) Morrow AG, Fisher RD, Fogarty TJ: Isolated hypertrophic obstruction to right ventricular outflow. *Amer Heart J* **77**: 814-817, 1969
- 5) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (Apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Amer J Cardiol* **44**: 401-412, 1979
- 6) 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
- 7) 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
- 8) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy. Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality.

- mality of IHSS. *Circulation* **47**: 225-233, 1973
- 9) 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
 - 10) Kishimoto C, Kaburagi T, Hanyu I, Takayama S, Yokoyama S: A case of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with biventricular outflow tract obstructions, demonstrating paradoxical interventricular septal motion. *J Cardiography* **9**: 601-613, 1979 (in Japanese)
 - 11) Sakamoto T, Hada Y: Echocardiography of the semilunar valves. *Jpn Circulat J* **43**: 313-332, 1979
 - 12) Cardiel EA, Alonso M, Delcan JL, Menarguez L: Echocardiographic sign of right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Brit Heart J* **40**: 1321-1324, 1978
 - 13) Shah RM, Sylvester LJ: Echocardiography in the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Amer J Med* **62**: 830-835, 1977
 - 14) Minz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR: Systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetric septal hypertrophy. *Circulation* **57**: 256-263, 1978
 - 15) Morrow AG, Vasko JS, Henney RP, Brawley RK: Can outflow obstruction be induced within the normal left ventricle? *Amer J Cardiol* **16**: 540-546, 1965
 - 16) Nanda NC, Gramiak RG, Manning JA, Lipchik EO: Echocardiographic features of subpulmonic obstruction in dextrotransposition of the great vessels. *Circulation* **51**: 515-521, 1975
 - 17) Bulkley BH, Fortuin NJ: Systolic anterior motion of the mitral valve without asymmetric septal hypertrophy. *Chest* **69**: 694-696, 1976
 - 18) Okumachi F, Komine Y, Yamaoka S, Takagi Y, Yanagihara K, Kato H, Owaki T, Yoshikawa J: Diagnostic significance of aortic valve motion. *J Cardiography* **8**: 367-380, 1978 (in Japanese)