

左室拡大, うっ血性心不全
を呈した肥大型心筋症: 心
筋炎後心肥大および高血圧
性心不全との比較

Hypertrophic cardiomy-
opathy with dilatation of
the left ventricle and
congestive heart failure:
Comparison with post-
myocarditis cardiomega-
ly and hypertensive heart
failure

川西 秀夫
横田 慶之*
早川 正徳*
郭 鴻図*
熊木 知行*
松本 幸平*
藤谷 和大*
伊藤 芳久*
猪尾 力
福崎 恒*

Hideo KAWANISHI
Yoshiyuki YOKOTA*
Masanori HAYAKAWA*
Kozu KAKU*
Tomoyuki KUMAKI*
Kohei MATSUMOTO*
Kazuhiro FUJITANI*
Yoshihisa ITO*
Tutomu INOH
Hisashi FUKUZAKI*

Summary

In a total of 114 cases of hypertrophic cardiomyopathy (HCM), four cases were regarded to have dilated left ventricle and congestive heart failure. History of myocardial infarction was not present, and significant narrowing of coronary arteries was not detected in each case. The clinical manifestations were analyzed in the light of the differentiation from postmyocarditis cardiomyopathy (PMC: three cases) and hypertensive heart disease (HHD: five cases).

1. Representative case was a 47-year-old man with HCM, who showed congestive heart failure developed gradually over the last 20 years. The cardiothoracic ratio increased from 57% to 64% and high voltage of the precordial leads noted initially decreased gradually with normalization of ST-T

三木市民病院
三木市加佐 58-1 (〒673-04)
*神戸大学医学部 第一内科
神戸市中央区楠町 7-5-1 (〒650)

Cardiovascular Division, Miki City Hospital, Kasa
58-1, Miki
*The First Department of Internal Medicine, Kobe
University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-5-1,
Chuo-ku, Kobe 650

Presented at the 25th Meeting of the Cardiography Society held in Tokushima, October 9-11, 1982
Received for publication February 14, 1983

changes. Meanwhile, a new abnormal Q wave appeared in aVL. The echocardiographic findings at the age of 47 were asymmetric septal hypertrophy and left ventricular enlargement. Myocardial biopsy of the right ventricle done at the same period revealed the marked progression of interstitial fibrosis as compared with that of 15 years ago.

2. Clinical pictures demonstrated that PMC patients were younger than HCM or HHD patients. Abnormal Q waves were observed in three cases of HCM. In the remaining one, the Q wave was not discernible due to superimposed complete left bundle branch block. No abnormal Q waves were observed in cases of PMC and HHD. A high voltage of the left precordial leads with marked ST-T changes suggesting left ventricular hypertrophy was not seen in HCM with dilated left ventricle and HHD.

3. Echocardiographically, the systolic anterior motion was absent in all cases. The left ventricular posterior wall in PMC and HHD was equally hypertrophied both at the apex and base, whereas in three of four cases of HCM, the apical region of the posterior wall was disproportionately hypertrophied. All cases of HCM and PMC showed asymmetric septal hypertrophy, while all the HHD cases except one showed concentric hypertrophy. In HCM, left ventricular end-diastolic dimension and left atrial dimension were increased to 60.0 ± 6.1 mm and 45.3 ± 9.4 mm, respectively, which were not different from those of PMC and HHD. Isometric relaxation time was prolonged to 100 msec or more in all cases of HCM, while in only one case of PMC it was prolonged and no prolongation was observed in HHD.

4. Left ventricular wall motion revealed asynergy mainly at the hypertrophic apical area in HCM and PMC, whereas asynergy was found at the hypertrophic area, which was mostly apical, and also in the area without hypertrophy in HHD.

In conclusion, left ventricular and left atrial dilatation, asymmetric septal hypertrophy and abnormal left ventricular wall motion are not specific for HCM with dilated left ventricle. Thus, the general consideration of family history, clinical course and myocardial biopsy is mandatory for differentiating from PMC and HHD.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy

Asymmetric septal hypertrophy

Echocardiography

はじめに

肥大型心筋症 (HCM) の基本病態は左室心筋の異常な肥大に伴う左室拡張期コンプライアンスの低下であり、通常、収縮障害、左室拡大は認められない¹⁾。しかし他方、本症における自然歴の観察から、うっ血性心不全の病態を呈する症例があるとの報告¹⁻³⁾も散見される。我々も自験の肥大型心筋症 114 例中、左室拡大とうっ血性心不全の病態を呈し、心筋梗塞の既往もなく、冠動脈造影でも有意な狭窄が認められなかった 4 例を経験したので、心エコー図を中心にその臨床像を報告する。また同時にこれらの症例と鑑別上問題となる心筋炎後心肥大 (PMC)、および高血圧性心疾患

(HHD) との異同を検討したので報告する。

対象ならびに方法

対象は厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班の診断の手引⁴⁾に従い、肥大型心筋症と診断した 114 例中、左室拡大とうっ血性心不全の病態を呈した 4 例、およびこれらの症例と類似する臨床像を呈した心筋炎後心肥大 3 例、高血圧性心疾患 5 例である。なお各症例とも心筋梗塞の既往はなく、肥大型心筋症では全例、心筋炎後心肥大では 1 例、高血圧性心疾患では 2 例に冠動脈造影を施行したが、有意な狭窄は認めなかった。

心エコー検査には東芝製超音波断層装置 SSH-11A を用い、断層図はビデオテープおよびポラ

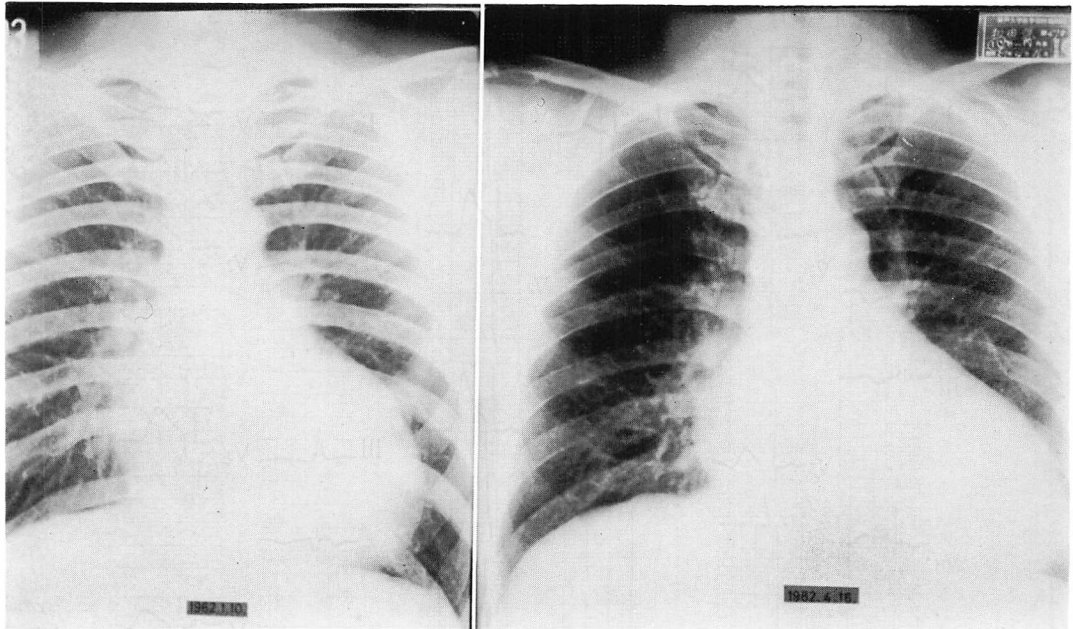


Fig. 1. Chest roentgenograms illustrating the changes during the follow-up observation in a patient with hypertrophic cardiomyopathy.

Left: at the age of 27 years (1962); right: at the age of 47 years (1982).

ロイドフィルムに記録, 局所収縮動態を Heger ら⁵⁾の方法に従い左室を9分画に分けて観察した. 左室局所壁運動は normokinesis, hypokinesis, akinesis, dyskinesis の4段階に評価した. M モード心エコー図は Honeywell 製ライン・スキャンレコーダーにて記録し, 心基部および心尖部近くでの拡張末期心室中隔厚 (IVST), 拡張末期左室後壁厚 (PWT), ならびに心室中隔・左室後壁厚比 (IVST/PWT) を計測, また慣用部位での拡張末期左室短径 (LVDd), 収縮末期左室短径 (LVDs), 左房径 (LAD) を計測した. 収縮機能の比較のためには左室内径短縮率 [% FS = (LVDd - LVDs) / LVDd × 100], 拡張機能の比較のためには僧帽弁 (MV) の EF slope, II 音大動脈成分 (IIA) から僧帽弁開放までの左室等容弛緩時間 (IRT) を算出した. 諸計測値は mean ± standard deviation で表わした.

結 果

1. 症例の例示

はじめに20年の経過観察中, 次第にうっ血性心不全の病態を呈した47歳男性の肥大型心筋症例を呈示する (Table 1, Case A).

胸部 X 線写真では, 1962年, 27歳時の正面像 (Fig. 1 左) で心胸郭比 (CTR) が57% であり, すでに心陰影の拡大が認められるが, 1982年, 47歳時の正面像 (Fig. 1 右) では心胸郭比が64% に増大していた.

心電図経過は Fig. 2 に示すごとくで, 1962年, 27歳時には ST・T の変化を伴う左室肥大所見が認められたが, 異常 Q 波は認められなかった. 1967年, 32歳時には左型より右型に変じ, SV₁ + RV₅ 電位は 4.5 mV と高電位であり, aVL 誘導にノッチを有する QS パターンがみられていた. 1982年, 47歳時の心電図では, SV₁ + RV₅ 電位

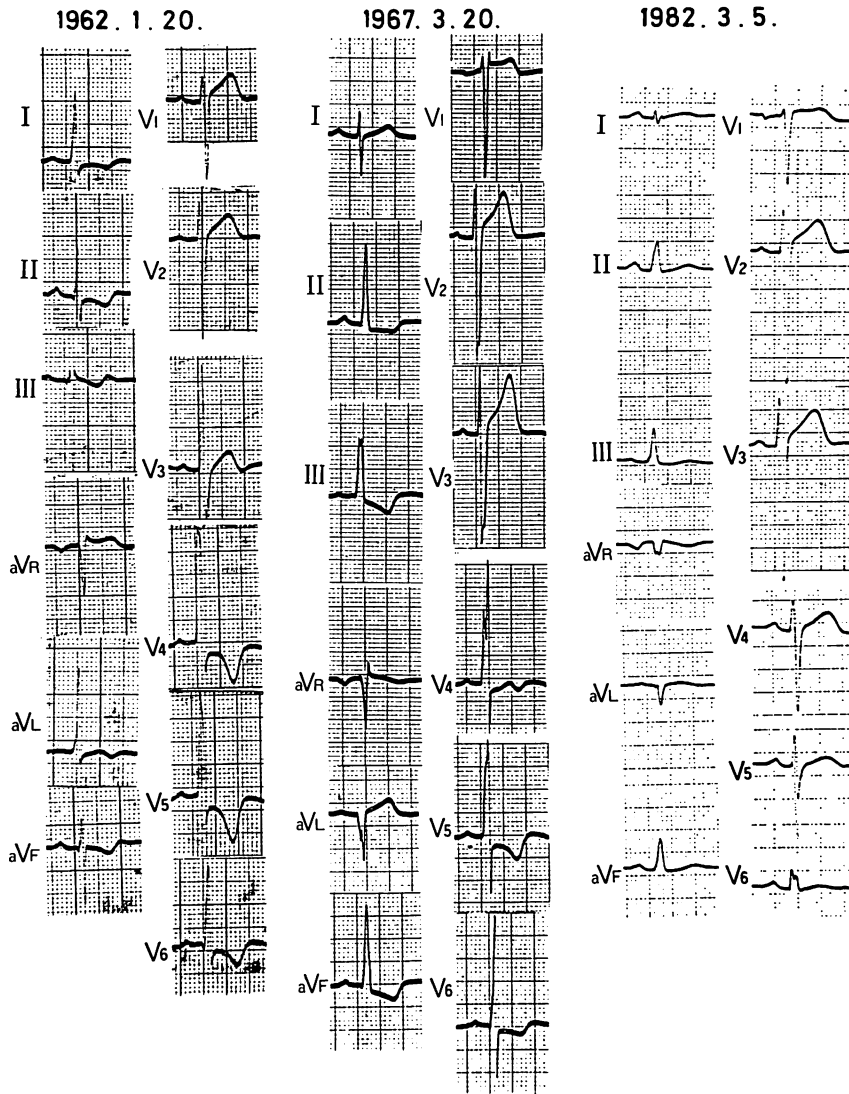


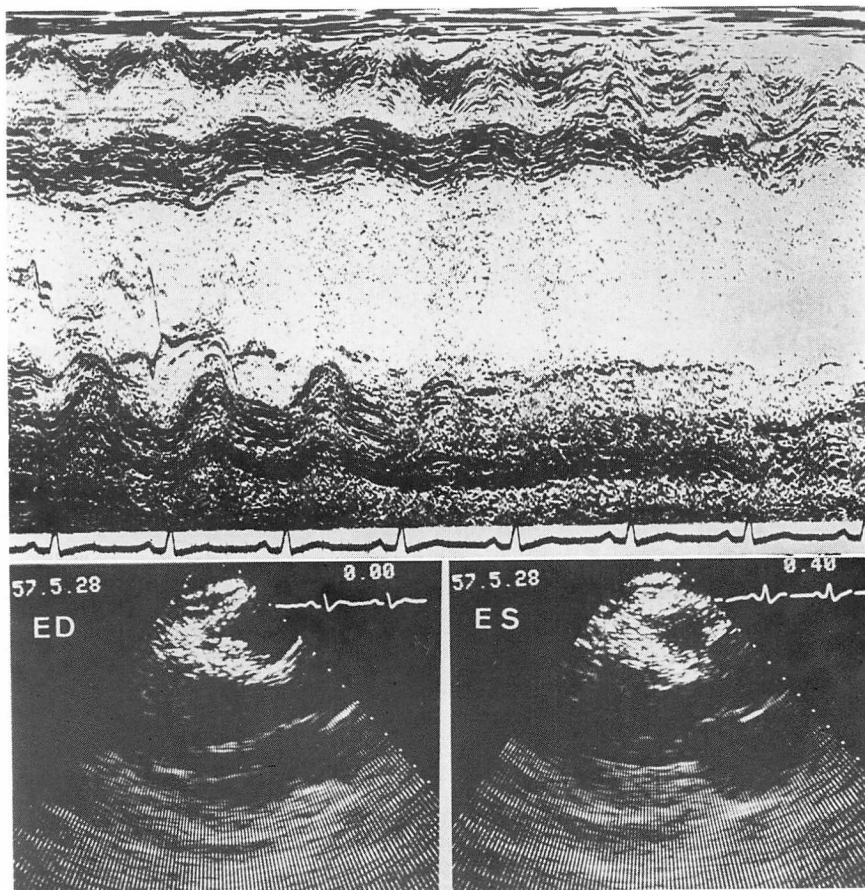
Fig. 2. Serial electrocardiograms recorded during the follow-up study in the same patient as in Fig. 2.

Note the changes in QRS voltage, ST-T and a newly appeared Q wave in aVL.

は 2.2 mV と低電位化し, II・III・aVF 誘導の陰性 T 波は陽性となり, 左室肥大所見は消失した。

1982年, 47歳時の心エコー図(**Fig. 3**)では, 収縮期僧帽弁前方運動(SAM)は認められず, 心室中隔厚は 15 mm, 左室後壁厚は 10 mm で, 両

壁厚比 (IVST/PWT) 1.5 の非対称性中隔肥大 (ASH) がみられるとともに, 著明な左室拡大 (LVDd 69 mm, LVDs 44 mm) が認められた。また, 心室中隔のエコー輝度は増強し, 広汎な心室中隔, および心基部を除く左室後壁の asynergy が認められた。右室前壁前方と左室後壁背方に



(1982: 47-year-old)

Fig. 3. Echocardiograms of the same patient as in Fig. 2.

Asymmetric septal hypertrophy (IVST=15 mm, PWT=10 mm) and dilatation of the left ventricle (LVDd=69 mm, LVDs=44 mm) are observed.

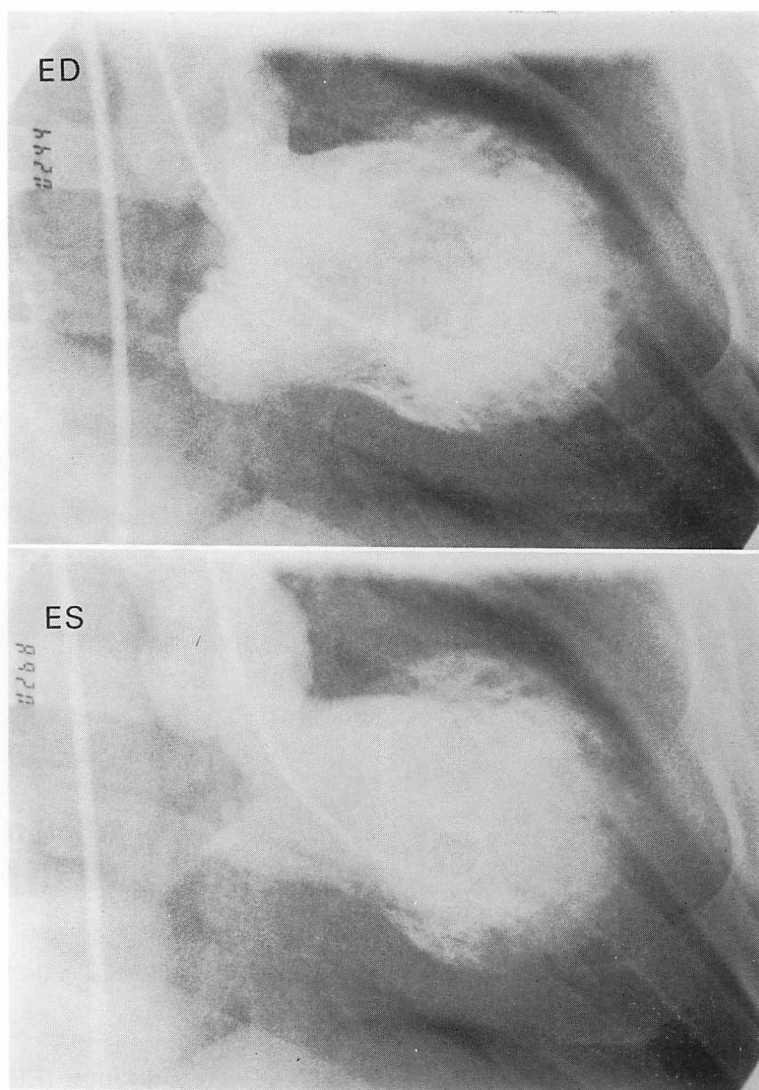
は、心膜液貯留を示唆する透亮像が観察された。

1962年に施行した心臓カテーテル検査では、平均肺動脈楔入圧は 10 mmHg、心係数 (CI) は Fick 法で 2.5 l/min/M^2 であり、1982年に施行した同検査では、左室拡張末期圧 (LVEDP) は 15 mmHg、心係数は熱希釈法で 2.6 l/min/M^2 であった。

1982年に施行した左室造影 (Fig. 4) では、AHA Committee Report による segment 2 および 4 の hypokinesis と segment 3 の akinesis が認められ、左室拡張末期容積 (LVEDVI) は 143 ml/

M^2 と拡大し、左室駆出率 (EF) は 31% と低下していた。同時に施行した冠動脈造影 (Fig. 5) では左冠動脈優位で、右冠動脈の低形成がみられたが、有意な狭窄部位は認められなかった。

1967年、32歳時に施行した右室心内膜心筋生検像 (Fig. 6 上) では、心筋線維の錯綜配列、大小不同は著明でなく、間質の浮腫、線維化も目立たなかったが、15年の経過をおいた1982年の同生検像 (Fig. 6 下) では、間質は広く、一部の心筋は融解し、線維化の程度は顕著で、心筋と核の大小不同もみられた。



(1982: 47-year-old)

Fig. 4. Left ventriculograms of the same patients as in Fig. 2.

Top: end-diastole; bottom: end-systole.

Hypokinesia in segment 2 and 4, and akinesia in segment 3 are noted. Left ventricular end-diastolic volume index is 143 ml/M² and ejection fraction is 31%.

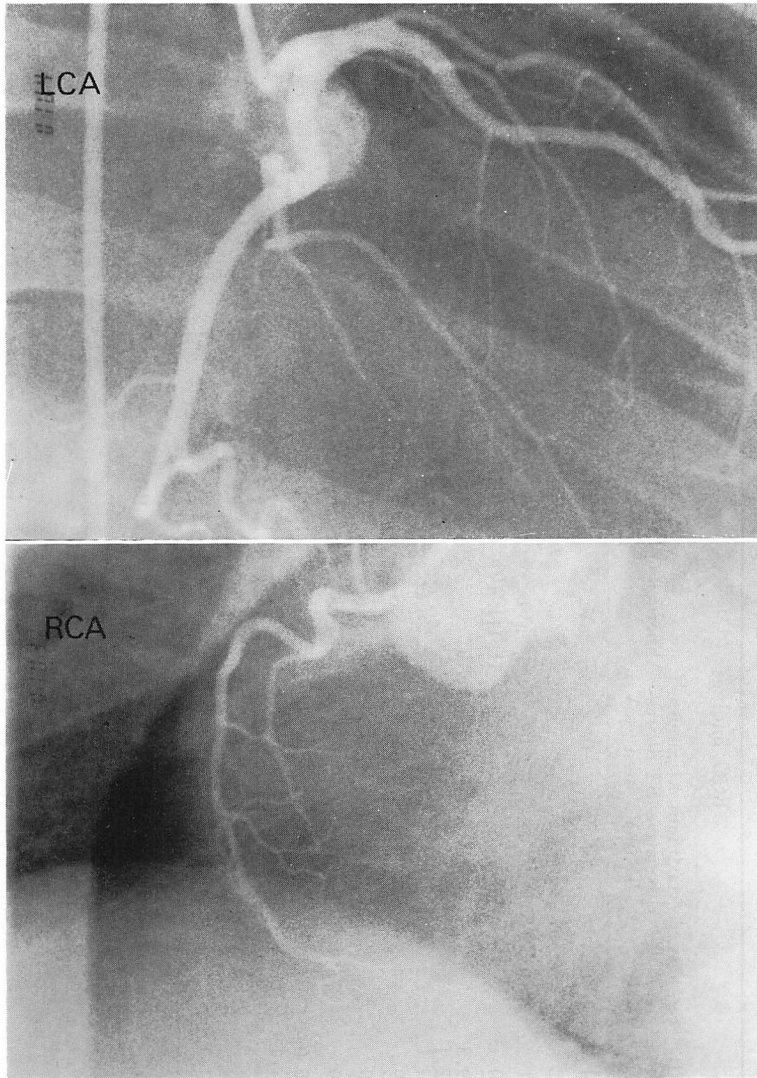
なお, 本症例は母と姉に, 心電図上, II・III・aVf 誘導で深い Q 波が認められ, 家族発生が疑われている。

2. 臨床像

Table 1 に各症例の年齢, 性, 心胸郭比, 心

電図所見, 心臓カテーテル所見を示した。

対象とした肥大型心筋症例の年齢は 47~63 歳 (平均 54 歳) で, 若年者はなく, 全例男性であった。これに対し, 心筋炎後心肥大例の年齢は 31~44 歳 (平均 37 歳) であり, 前者に比し比較的若年



(1982: 47-year-old)

Fig. 5. Coronary angiograms of the same patient as in Fig. 2.

Top: left coronary artery, bottom; right coronary artery.

No significant stenosis is observed, though the hypoplastic right coronary artery is present.

者が多かった。高血圧性心疾患例の年齢は 52~69 歳(平均 64 歳)で、高齢者が多かった。

胸部 X 線写真で心胸郭比は、上記 3 群でそれぞれ平均 59%, 56% および 59% で、各疾患群間に差異はなかった。

心電図所見では、左室側高電位や著明な ST・T の変化を伴う左室肥大所見は肥大型心筋症および高血圧性心疾患例では認められなかったが、心筋炎後心肥大例では全例に認められた。異常 Q 波は、肥大型心筋症例では完全左脚ブロックがある

Table 1. Summary of clinical, electrocardiographic and catheterization findings in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), postmyocarditis cardiomegaly (PMC) and hypertensive heart disease (HHD)

		ECG findings						Catheterization data				
	Age	Sex	CTR %	Sv ₁ +Rv _{5,6} mV	Maximum negative T mV	Maximum ST depression mV	Abnormal Q	Others	LVEDVI ml/M ²	EF %	LVEDP mmHg	CI l/min/M ²
A. HCM	1	M	64	2.3	0	0	aVL		143	31	15	2.6
	2	M	62					CLBBB	118	40	7	2.2
	3	M	61	3.5	-0.15	0	aVL		137	63	20	3.0
	4	M	50				II, III, aVF	CRBBB	189	12	19	2.9
	Mean ±1 S.D.	54.3 ±6.7		59.3 ±12.1					146.8 ±30.1	36.5 ±21.2	15.3 ±5.9	2.68 ±0.36
B. PMC	1	M	49	4.5	-0.1	-0.05	No					
	2	M	70	3.7	-0.3	-0.2	No	Af				
	3	M	49	5.1	-0.6	-0.15	No					
	Mean	37.3		4.43	-0.33	-0.13						
	±1 S.D.	±6.5		±0.70	±0.25	±0.08						
C. HHD	1	M	66	3.4	-0.5	-0.1	No		270	44	26	2.8
	2	M	53	3.1	-0.35	-0.05	No	Af	98	54	11	1.9
	3	M	63	2.1	0	0	No	Af				
	4	F	52					CLBBB				
	5	M	63	3.5	-0.1	0	No					
Mean	63.8		59.4	3.03	-0.24	-0.04						
±1 S.D.	±7.2		±6.4	±0.64	±0.23	±0.05						

CTR=cardiothoracic ratio; ECG=electrocardiogram; LVEDVI=left ventricular end-diastolic volume index; EF=ejection fraction; LVEDP=left ventricular end-diastolic pressure; CI=cardiac index; CLBBB & CRBBB=complete left & right bundle branch blocks; Af=atrial fibrillation.

Table 2. Summary of echocardiographic findings in patients with HCM, PMC and HHD

		Echocardiographic findings											
SAM	No	IVST mm		PWT mm		IVST/PWT		LVDd	LVDs	LAD	%FS	MV	IRT
		Base	Apex	Base	Apex	Base	Base	mm	mm	mm	% Base	EF slope mm/sec	msec
A. HCM	1	No	15	10	10	14	1.5	69	44	49	36	70	110
	2	No	16	10	10	15	1.6	56	42	42	25	45	100
	3	No	22	11	14	14	2.0	57	44	56	23	90	100
	4	No	20	14	14	15	1.4	58	40	34	31	80	120
		Mean±1 S.D.	18.8±3.3	11.3±1.9	15.8±2.9	1.63±0.26	60.0±6.1	42.5±1.9	45.3±9.4	28.8±5.9	71.3±19.3	108±10	
B. PMC	1	No	21	13	13	13	1.6	60	50	38	20	63	60
	2	No	16	10	10	10	1.6	50	38	45	24	100	44
	3	No	15	10	10	10	1.5	51	32	32	37	83	100
		Mean±1 S.D.	17.3±3.2	11.0±1.7	11.0±1.7	1.57±0.58	53.7±5.5	40.0±9.2	38.3±6.5	27.0±8.9	82.0±18.5	68±29	
C. HHD	1	No	17	14	14	16	1.2	77	56	41	27	63	40
	2	No	16	14	14	15	1.1	57	47	38	18	92	70
	3	No	15	14	14	14	1.1	58	39	45	33	91	60
	4	No	15	11	11	11	1.4	63	49	46	32	66	72
	5	No	14	14	14	14	1.0	58	42	40	28	96	80
		Mean±1 S.D.	15.4±1.1	13.4±1.3	14.0±1.9	1.16±0.15	62.6±8.4	46.6±6.6	42.0±3.4	25.6±5.8	81.6±15.8	64±15	

SAM = systolic anterior motion of the mitral valve; IVST = interventricular septum thickness; PWT = posterior wall thickness; LVDd & LVDs = left ventricular end-diastolic & end-systolic dimensions; LAD = left atrial dimension; %FS = left ventricular fractional shortening; MV EF slope = diastolic descent rate of the anterior mitral valve; IRT = left ventricular isovolumic relaxation time.

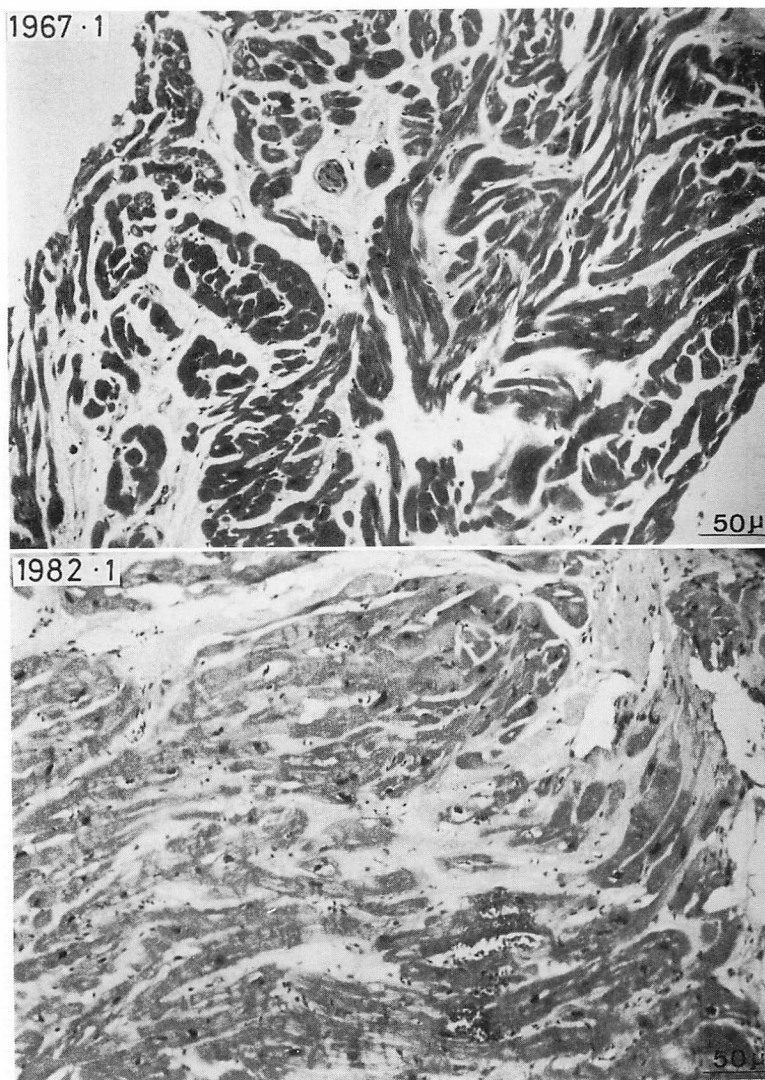


Fig. 6. Photomicrograms of the myocardial biopsy specimen taken from the right ventricular wall of the same patient as in Fig. 2.

Note fibrotic changes in the interstitial tissue.

ため判読不能であった1例を除き、全例に認められ、その内訳は aVL 誘導に2例、II・III・aVF 誘導に1例であった。一方、他の2群では異常 Q を認めなかった。その他の心電図所見としては、肥大型心筋症に完全左脚ブロックと完全右脚ブロックが各1例認められた。

心臓カテーテル検査では、肥大型心筋症の全4

例に左室容量の増大を認め、左室駆出率は1例を除き低下を示した。左室拡張終期圧も1例を除き上昇していたが、心係数は保たれていた。

3. 心エコー図所見

1) M モード心エコー図所見

Table 2 に各症例の M モード心エコー図所見を示す。

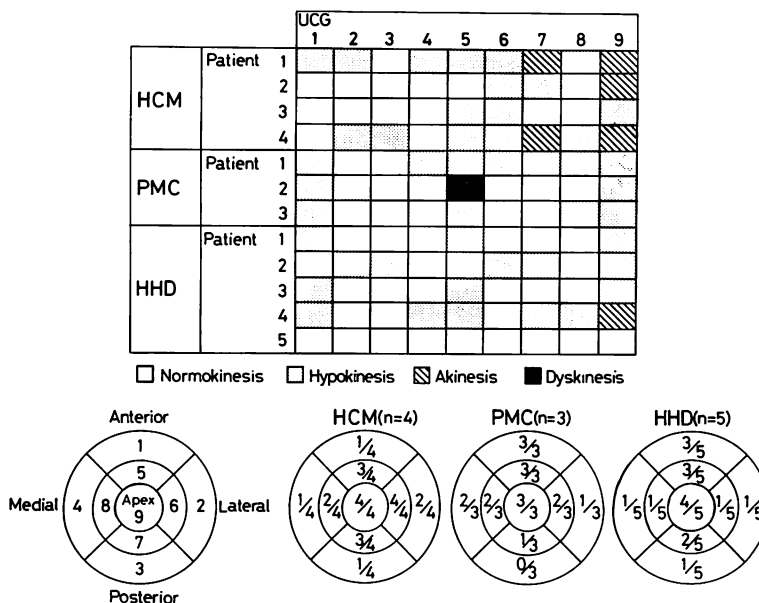


Fig. 7. Summary of regional wall motion observed by two-dimensional echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), postmyocarditis cardiomegaly (PMC) and hypertensive heart disease (HHD).

Upper panel shows a segmental analysis of left ventricular wall motion in each patient. Lower panel shows the incidence of asynergy in each region in patients with HCM, PMC and HHD according to the AHA Committee Report⁵⁾.

僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) は全症例を通じて皆無であった。心室中隔は全例において心基部より心尖部までほぼ均等の厚さを示し、中隔厚 (IVST) には各疾患による差異は認められなかった。左室後壁は肥大型心筋症の 4 例中 3 例で心基部よりも心尖部で増厚していたが、他の 2 群では心基部から心尖部にかけて、ほぼ均等な厚さを有していた。心室中隔厚 / 左室後壁厚 (IVST/PWT) は肥大型心筋症および心筋炎後心肥大では全例 1.3 以上の非対称性肥大 (ASH) を呈していたが、高血圧性心疾患では 1 例を除き 1.3 以下の対称性肥大であった。左室拡張終期径 (LVDd) は肥大型心筋症および高血圧性心疾患では全例 55 mm 以上の拡大がみられた。左房径 (LAD) は全症例を通じて 34 mm 以上の拡大がみられた。左室内径短縮率 (% FS) 25% 以下の例は各群にみられたが、著しい低下例はなかった。僧帽弁前尖の拡

張期後退速度 (EF slope) は、肥大型心筋症の 1 例で低下しているのみであった。心エコー図による左室等容弛緩時間 (IRT) は肥大型心筋症の全例で 100 msec 以上延長していたが、他の 2 群では 1 例のみが延長を示すに留った。

2) 超音波心断層法による左室局所壁運動の評価

Fig. 7 は超音波心断層法による左室局所壁運動の評価を症例別と疾患別にまとめたものである。

肥大型心筋症では 4 例全例に心尖部 (segment 9) で akinesis あるいは hypokinesis が認められたが、4 例とも同部では壁肥大があった。心基部左室後壁 (segment 3) は、症例 4 のみで肥大していたが、この症例のみが同部で hypokinesis を示し、壁肥大のなかった症例 1 の segment 3, 症例 2 および 3 の segment 2 および 3 には asy-

nergy は認められなかった. このように肥大型心筋症例では心尖部を中心に asynergy が認められ, 壁肥大がない部位では asynergy は認められなかった.

心筋炎後心肥大例でも心尖部 (segment 9) と肥大した心室中隔 (segment 1 および 5) に asynergy が認められ, 症例 2 および 3 の左室後壁 (segment 3 および 7) のごとく, 肥大のない部位では asynergy は認められなかった.

高血圧性心疾患例でも asynergy は心尖部で最も高頻度に認められたが, 症例 4 の心尖部近くの左室後壁 (segment 7) のごとく, 肥大のない部位でも asynergy が認められた.

考 按

1. 肥大型心筋症の自然歴

肥大型心筋症の自然歴に関しては種々の報告⁸⁻¹⁰⁾があるが, 急死の占める頻度が高く, 心不全死は極めてまれである. しかし, Goodwin¹⁾ は肥大型閉塞性心筋症で経過中, 次第にうっ血性心不全に陥り, 左室流出路狭窄が消失した例を報告している. また Maron¹¹⁾ は肥大型心筋症の剖検例中に有意な冠狭窄がなく, 心筋梗塞様の病変を示す症例があることを報じている. 我々の検討¹²⁾でも, 2年以上(平均 2.7年)にわたり心エコー図の経過を観察し得た 19例で, 5例(26%)に 10%以上の左室拡張終期径の拡大を認めている. このように, 肥大型心筋症では経過に伴いうっ血性心不全に陥る症例があり, 今回の我々の報告例も, Goodwin, Maron らの症例と同様の機序により, その経過中にうっ血性心不全に陥ったものと考えられる. すなわち, 左室壁内小冠動脈の内・中膜肥厚による心筋虚血, ならびに肥大のための心筋酸素消費の増大等が推察されるのである¹¹⁾, 詳細は明らかではない.

2. 肥大型心筋症例の心エコー図像 および他の 2群との鑑別

肥大型心筋症では心室中隔の著明な肥大により非対称性中隔肥大を呈することは良く知られてお

り¹³⁻¹⁷⁾, 我々の検討¹⁸⁾でも心尖部肥大型を除く 114例中 95例(83%)にそれを認めている. 本報告におけるうっ血性心不全の病態を呈した肥大型心筋症 4例でも, 全例に非対称性中隔肥大が認められ, この点は肥大型心筋症診断上, 有用な所見になると考えられた. しかし同様なことは他の 2群についてもみられたので, これのみでは鑑別診断上の特徴とはなり得ない. 左室後壁は, 肥大型心筋症では心基部に比し心尖部近くで著明な肥大を認めることが多かったが, 他の 2群では全例心基部と心尖部近くで同等の肥大がみられ, 若干の鑑別点になりうるものと思われる. また他の心エコー図上の指標では, 肥大型心筋症例での等容拡張期の著明な延長がやや特徴的であった.

上記のように, 心エコー図上, 肥大型心筋症と心筋炎後心肥大や高血圧性心疾患とは若干の差異が認められたが, それは必ずしもこれらの鑑別点とはなり得ぬと考えられた.

左室局所壁運動に関して, 肥大型心筋症では心尖部を中心に肥大した左室壁に asynergy が認められたが, その程度は部位により一様ではなかった. 他の 2群でも心尖部を中心に asynergy が認められたが, 高血圧性心疾患例では肥大のない部位でも asynergy が認められる症例があった. またいずれの群でも心不全の改善により hypokinesis の部位が正常化する例があり, asynergy を呈した部位が必ずしも不可逆的な変化に陥っているわけではなかった. このように左室局所壁運動の面からも, 肥大型心筋症と他の 2群との鑑別は困難と考えられた.

心電図所見では, 心尖部および乳頭筋レベルまで肥大が及んでいるにもかかわらず, 左室側高電位や ST・T の変化を伴う左室肥大所見のみられない肥大型心筋症が 2例認められている. この点については冒頭の呈示症例におけるごとく, 若年時の著明な左室側高電位と ST・T 変化が, 経過に伴う心筋の変性・線維化のために次第に起電力が低下することにより, 見かけ上, 正常化したものと考えられる.

心筋炎後心肥大でも左室側高電位が認められたが, これは二次性肥大のためと考えられる。一方, 高血圧性心疾患で, 左室壁肥大があるにもかかわらず左室側高電位が認められなかったのは, その一因としてやはり心筋の障害による起電力の低下が関与しているためと推察される。

肥大型心筋症での異常 Q 波と左室壁の asynergy 部位との対応は明確ではなかったが, この存在は鑑別診断上有用な所見であると考えられた。

以上のように, 心筋炎後心肥大および高血圧性心疾患でも左室や左房の拡大, 非対称性中隔肥大, 左室壁の asynergy を認める例があり, 一時点での心エコー図のみでは本研究の対象である肥大型心筋症との鑑別は容易ではなく, 既往歴の詳細な検討, 臨床像の経過観察, 家族調査や心筋生検による総合診断が肥大型心筋症の診断には不可欠であると考えられた。実際, 今回報告した4症例の診断は, 通常の方法のほか, 長期経過観察と家族の調査を加えてなされたものであり, 症例1は若年時の心エコー図所見, 家族発生の疑いなどにより診断されたものである。症例2は姉に成因不明の非対称性中隔肥大を認めたことより, また症例3と4は心筋生検の結果と心エコー経過から最終診断を下したものである。

要 約

肥大型心筋症 (HCM) 114 例中, 左室拡大とうっ血性心不全の病態を呈し, 心筋梗塞の既往もなく, 冠動脈造影でも有意な狭窄が認められなかった4例を経験したので, その臨床像を報告するとともに, これらの症例と鑑別上問題となる, 心筋炎後心肥大 (PMC) および高血圧性心疾患 (HHD) の2群との異同を検討した。

1. 症例の例示; 20年の経過観察中, 27歳の観察開始から次第にうっ血性心不全に陥った47歳男性の HCM 例では, 心胸郭比は57%から64%に増大, 心エコーは初診時 ST・T の変化と左室側高電位が認められたが, 後に ST・T は正常

化, 左胸部誘導は低電位化し, aVL 誘導に異常 Q 波が出現した。47歳時の心エコー図では SAM は認められず, 心室中隔は15 mm, 左室後壁は10 mm, 左室径は拡張終期69 mm, 収縮収縮44 mmであった。47歳時の右室心内膜心筋生検像では, 32歳時と比べ, 間質の線維化が著明であった。

2. HCM と PMC および HHD 例との臨床像の比較

PMC では他と比べ若年者が多かった。心エコー図所見は, 左脚ブロックの1例を除き, 他3例の HCM では異常 Q 波が認められたが, PMC および HHD ではみられなかった。通常 HCM, HHD でみられるような左室側高電位, 著明な ST・T の変化を伴う左室肥大所見は, 心拡大を来したこれらの HCM 例および HHD 例では認められなかった。

3. M モード心エコー図所見: 僧帽弁の収縮期前方運動 (SAM) は HCM, PMC, HHD ともみられず, 左室後壁は HCM の4例中3例が心尖部方向で増厚していたが, PMC および HHD では心基部から心尖部まで壁厚はほぼ均等であった。中隔・後壁壁厚比 (IVST/PWT) は HCM および PMC では全例1.3以上であったが (非対称性中隔肥大), HHD では1例を除き1.3以下の対称性肥大であった。HCM では左室径, 左房径とも増大していたが, 増大程度は PMC, HHD と比べ差異はなかった。左室の等容拡張期 (IRT) は HCM では全例100 msec以上に延長していたが, PMC では1例のみ延長, HHD 例では延長例はなかった。

4. 超音波断層心エコー法による左室壁運動の観察: HCM および PMC では心尖部を中心に, 左室壁の肥大部で asynergy が認められた。HHD でも心尖部で最も高頻度に asynergy が認められたが, 肥大のない部位でも asynergy を示す症例があった。

以上のごとく PMC および HHD でも左室・左房の拡大, ASH, 左室壁の asynergy を認める

例があり, 今回のごとき左室拡大を伴う HCM 例との鑑別は容易ではなかった. この点, 臨床像の経過観察, 家族調査および心筋生検等の各所見を加え, 検討することが重要であると考えられた.

文 献

- 1) Goodwin JE: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. A decade of study. *Lancet* **i**: 731, 1970
- 2) Oakley CM: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Patterns of progression. *in* Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, ed by Wolsternholme GEM & O'Connor M. J & A Churchill, London, 1971, p 9
- 3) Braunwald E: The natural history of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *in* Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, ed by Wolsternholme GEW & O'Connor M. J & A Churchill, London, 1971, p 30
- 4) 河合忠一: 特発性心筋症診断の手引. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和 54 年度研究報告集, 1980, 234
- 5) Heger JJ, Weyman AE, Wann LS, Dillon JS, Feigenbaum H: Cross-sectional echocardiography in acute myocardial infarction: Detection and localization of regional left ventricular asynergy. *Circulation* **60**: 531, 1979
- 6) Frank S and Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* **37**: 759, 1968
- 7) Adelman AG, Wigle ED, Ranganathan, N Webb GD, Kidd BSL, Bigelow WG and Silver MD: The clinical course in muscular subaortic stenosis. A retrospective and prospective study of 60 hemodynamically proved cases. *Ann Intern Med* **77**: 515, 1972
- 8) Maron BJ and Epstein SE: Clinical course of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiovasc Clin* **10**: 253, 1979
- 9) Shah PM, Adelman AG, Wigle ED, Cobel FL, Burchell HB, Hardarson T, Curiel R, Calzada C, Oakley CM, Goodwin JF: The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulat Res* **34, 35** (Suppl II): 179, 1974
- 10) Mckenna W, Deanfield J, Faruqui A, England D, Oakley C, Goodwin JF: Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: Role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* **47**: 532, 1981
- 11) Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC: Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* **43**: 1086, 1979
- 12) 川西秀夫, 猪尾 力, 横田慶之, 早川正徳, 熊木知行, 郭 鴻図, 福崎 恒: 心エコー法による特発性心筋症(肥大型)の経過観察. 日超医講演論文集 **38**: 281, 1981
- 13) Teare D: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* **20**: 1, 1958
- 14) Goodwin JF, Oakley CM: The cardiomyopathies. *Br Heart J* **34**: 545, 1972
- 15) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225, 1973
- 16) Abassi AS, MacAlpin RN, Eber LM: Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography. *New Engl J Med* **289**: 118, 1973
- 17) Toshima H, Koga Y, Uemura S, Zinnouchi J, Kimura N, Nakamura S: Echocardiographic study on hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* **17**: 275, 1976
- 18) 川西秀夫, 横田慶之, 松本幸平, 早川正徳, 郭 鴻図, 熊木知行, 鄧 尚昇, 福崎 恒, 猪尾 力: ASH を呈する高血圧症例と HCM 例との比較. 日超医講演論文集 **41**: 163, 1982