

心尖部肥大型心筋症の臨床像の検討：非対称性中隔肥大例との対比

Apical hypertrophy as a part of the morphologic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy

盛 英三
小川 聡
中沢 博江
野間 重孝
藤井 効
永田 雅良
秋山 英明
山崎 元
半田俊之介
中村 芳郎

Hidezo MORI
Satoshi OGAWA
Hiroe NAKAZAWA
Shigetaka NOMA
Isao FUJII
Masayoshi NAGATA
Hideaki AKIYAMA
Hajime YAMAZAKI
Shunnosuke HANDA
Yoshiro NAKAMURA

Summary

Clinical and morphological features in 10 cases of "apical hypertrophic cardiomyopathy" (apical type) were analyzed and compared with those in classic hypertrophic cardiomyopathy with asymmetric septal hypertrophy (ASH).

The hypertrophic pattern of the interventricular septum (IVS) was evaluated on the two-dimensional echocardiographic (2-D) left ventricular (LV) long-axis view. Thirty-one of 70 patients with ASH were characterized by predominant hypertrophy of the basal IVS (Type I). Seventeen patients had predominant hypertrophy of the apical IVS (Type III). Diffuse IVS hypertrophy was noted in 22 patients (Type II).

Electrocardiographic similarity was documented between cases with Type III and apical type; that is, a low incidence of abnormal Q waves, a high incidence of giant negative T waves, and frequent absence of Q waves. In Type I and II, abnormal Q waves were frequently observed, while giant negative T waves were rare.

On the 2-D LV short-axis view at the papillary muscle level, three groups with ASH revealed similar distributions of myocardial hypertrophy characterized by extension of hypertrophy to the LV anterior free wall and papillary muscles. Most cases with apical type had a similar distribution of hypertrophy, but its degree was significantly less severe than that of ASH. Comparison of diastolic LV configurations on left ventriculograms and/or the 2-D apical two-chamber views indicated the morphologic continuity among the three types with ASH and the apical type.

Clinical features in cases of the apical type were obviously less severe than those of three groups

慶応義塾大学医学部 内科呼吸循環科
東京都新宿区信濃町 35 (〒156)

Cardiopulmonary Division, Department of Medicine,
Keio University, Shinanomachi 35, Shinjuku-ku,
Tokyo 156

Received for publication October 15, 1983 (Ref. No. 27-30)

with ASH, as indicated by a significantly larger proportion of asymptomatic patients (90%), absence of sudden death and rare documentation of malignant ventricular arrhythmias on 24-hours ambulatory electrocardiography.

In conclusion, apical type can be categorized as a part of hypertrophic cardiomyopathy with a wide morphologic spectrum rather than the separate disease entity, and it is characterized by giant negative T waves with minimum clinical manifestations.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy Electrocardiogram Echocardiography Cardiac catheterization

はじめに

心電図上, 巨大陰性 T 波と左室側高電位を特徴とするいわゆる心尖部肥大型心筋症は, 坂本ら¹⁾ および山口ら²⁾ により, 特発性肥大型心筋症 (HCM) の一亜型としての基本的な概念が提唱された。しかしこれらの症例は, 予後が良好で, 比較的高齢者に多く, 高血圧を合併する例が少ない³⁾。また, スポーツ選手に類似の心電図異常がみられること⁴⁾ などから, 本病型と従来の HCM との関連が問題となっている。

本研究では, 心尖部肥大型心筋症の臨床像を非対称性中隔肥大 (ASH) を呈する HCM 例のそれと対比検討することにより, HCM における本病型の位置付けを試みた。

方 法

対 象

80 例の HCM を対象とした。診断は厚生省特発性心筋症調査研究班の診断の手引き⁵⁾ に基づき, かつ, 以下の形態学的基準のいずれかを満たすものとした。すなわち

1) M モード心エコー図の腱索レベルにおいて, 中隔・後壁厚比 ≥ 1.3 , かつ中隔厚 ≥ 15 mm で定義される ASH を有するもの (ASH 群: 70 例),

2) ASH の基準を満たさず, スペード型拡張期左室内腔像が左室造影または断層心エコー図上で認められ, 心電図にて左室肥大 ($RV_5 \geq 2.6$ mV または $SV_{1.2} + RV_{5.6} \geq 3.5$ mV) と, 顕著な胸部誘導の陰性 T 波を有するもの (心尖部肥大型: 10 例)。

本研究では陰性 T 波の電位がそれぞれ -0.5 mV, -0.6 mV で, いわゆる巨大陰性 T 波の基準 (-1 mV 以上) を満たさなかった 2 例も, 他の所見が心尖部肥大型に適合しているため, 本病型の中に含めた。

初診時の年齢は, ASH 群では 46.6 ± 13.5 歳, 心尖部肥大型では 46.3 ± 15.5 歳であった。ASH 群には 9 例 (13%) の女性例が含まれたが, 心尖部肥大型では全例が男性であった。降圧剤の投与を受けていない状態で, 収縮期血圧 160 mmHg, 拡張期血圧 100 mmHg を超える例は対象から除外した。

心電図検査

対象全例において, 心エコー図検査の前後 2 週間以内に記録された 12 誘導心電図について, 以下の検討を行った。改訂ミネソタコード⁶⁾ に基づき, ST-T 変化の有無を検討し (code IV および V), 胸部誘導 V_2 から V_6 における最大陰性 T 波の深さを計測した。異常 Q 波の有無については, 厳密な基準 (code I-I) を満たすものと, 比較的あまい基準 (I-II または I-III) によるものを分類して検討した。また, 肢誘導および左側胸部誘導において, 正常 Q 波の消失⁷⁾ を示す例の頻度を検討した。左室側高電位 (V_1 または V_2 の S 波と V_5 または V_6 の R 波の和が 3.5 mV 以上) の頻度を検討した。

心エコー図検査

東芝製 SSH-11 A を用いて断層および M モード心エコー図検査を施行した。左室長軸断面上の中隔肥大様式により, Fig. 1 に示すごとく, ASH

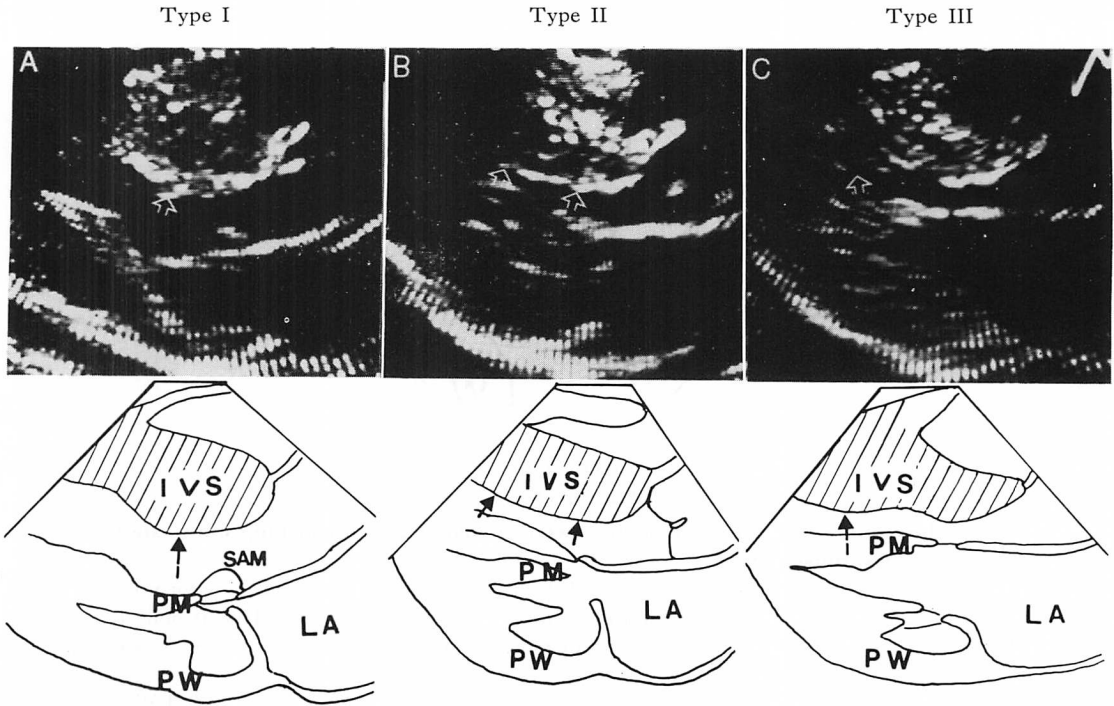


Fig. 1. Three patterns of septal hypertrophy in patients with asymmetric septal hypertrophy.

Along the left ventricular long axis, the interventricular septum is arbitrarily divided into two segments; the basal and apical septums with reference to the level of the root of the papillary muscle. Thirtyone cases had the maximum hypertrophy in the basal septum (Type I) and 17 cases in the apical septum (Type III), and 22 cases were characterized by diffuse septal hypertrophy from the base to the apex (Type II).

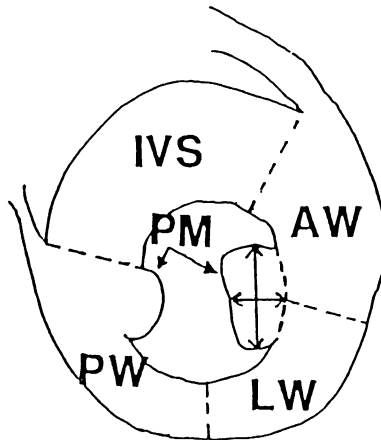
Abbreviations: IVS=interventricular septum; PW=left ventricular posterior wall, LA=left atrium; SAM=systolic anterior motion of chordae.

70 例を 3 型に分類した⁸⁾。乳頭筋付着部の高さより心基部側の中隔に最大肥大部位が認められる 31 例を Type I, 心尖部側に認められる 17 例を Type III, 心基部から心尖部までほぼ均等なびまん性中隔肥大を呈する 22 例を Type II とした。Type III の一部の症例と, 心尖部肥大型の断層心エコー図所見は, 時に区別が困難であったが, 両者は前述のごとく M モード心エコー図上の ASH の有無により分類した。

乳頭筋付着部および僧帽弁レベルの左室短軸断面において, 左室自由壁および乳頭筋への肥大の進展を検討した。右室自由壁の付着部をもって心

室中隔と左室自由壁の境界とし, 自由壁を 3 等分して, それぞれ前壁, 側壁, 後壁とした (Fig. 2)。各区画の壁厚を計測し, 13 mm 以上を肥大の基準とした。前および後乳頭筋の径を図に示すごとく計測し, いずれかが 5 mm を越えるものを乳頭筋肥大とした。側方解像能の限界を考慮して, 前壁の計測は, 前乳頭筋と右室前壁付着部との間で, 側壁の計測は, 前乳頭筋後縁と側壁-後壁境界部の間で行ったが, 4 例ではこれらの計測が困難であった。また他の 4 例では乳頭筋肥大の判定が困難であった。

39 例では, 心尖部 2 腔断面像により, 拡張期左



- Criteria: 1. Wall thickness ≥ 13 mm
2. PM diameter > 5 mm

Fig. 2. Schematic representation of the two-dimensional echocardiographic short-axis view at papillary muscle level.

The left ventricular free wall is equally divided into the anterior, lateral and posterior walls. Segmental wall thickness is measured at the papillary muscle level and mitral level. Hypertrophy of each segment is defined as wall thickness of 13 mm or more and papillary muscle hypertrophy is defined as 5 mm or more in diameter.

Abbreviations: IVS=interventricular septum; AW=left ventricular anterior free wall; LW=lateral free wall; PW=posterior free wall; PM=papillary muscle.

室内腔形態を検討した。

心臓カテーテル検査

38例に心臓カテーテル検査を行った。血行動態諸標では、病型による左室拡張終末期圧の差異を検討した。断層心エコー図心尖部2腔断面と同様に、右前斜位左室造影検査を施行した31例の拡張左室内腔像を検討した。

臨床的重症度の検討

本症診断の契機が、自覚症状の発現、あるいは他覚的異常の指摘のいずれによるものが多いかに関して、病型による差異を検討した。労作時呼吸困難または息切れ、狭心症様発作については、NYHA機能分類を用いて、その重症度についても検討を加えた。

24時間ホルター心電図検査を49例に施行した。重症心室性不整脈(頻拍、連続性期外収縮、または時間あたり30個以上の多発性期外収縮)の出現頻度の病型による差異を、臨床的重症度の指標

の一つとして検討した。ホルター心電図においては、体動その他によりQRS波形が著しく変化し、そのために、多型性不整脈の判定がしばしば困難であった。それゆえに、本研究では、多型性不整脈は、重症不整脈の範疇から除外した。

家族内発症に関する検討: 3親等以内の家族の病歴に関して、比較的詳細な問診が行われた44例を対象として、病型による家族内発症の差異を検討した。

成 績

1. 心電図所見

HCMに高頻度に出現する異常所見について、各病型におけるそれぞれの頻度をTable 1に示した。ST-T変化は、左室側高電位とともに各病型の大部分にみられた。しかし、巨大陰性T波は病型による差異が明らかで、Type IおよびIIでは低頻度で、一方心尖部肥大型とType IIIで

Table 1. Electrocardiographic findings

	Type I n=31	Type II n=22	Type III n=17	Apical type n=10
QRS high voltage (SV _{1,2} +RV _{5,6} ≥3.5 mV)	27 (90%)	18 (90%)	15 (88%)	10 (100%)
ST-T change	27 (90%)	16 (80%)	17 (100%)	10 (100%)
GNT≥1.0 mV	3 (10%)	4 (20%)	14 (82%)	8 (80%)
		**	**	
Abnormal Q wave	18 (58%)	12 (55%)	3 (18%)	1 (10%)
Code I-I	14 (45%)	4 (18%)	3 (18%)	0 (0%)
	*	**	*	
Absence of Q wave	1 (3%)	2 (9%)	8 (47%)	6 (60%)
Conduction disturbance	1 (3%)	2 (9%)	0 (0%)	0 (0%)

* p<0.05, ** p<0.005

The electrocardiographic findings in Type III cases are similar to those in apical type cases, as characterized by a high incidence of giant negative T waves and of absence of Q waves, and a low incidence of abnormal Q waves.

Abbreviations: GNT=giant negative T waves≥1.0 mV in depth; Code I-I=abnormal Q wave defined by the revised Minnesota Code I-I.

Table 2. Distribution of myocardial hypertrophy at the papillary muscle level

	Type I	Type II	Type III	Apical type
IVS	31/31 (100%)	22/22 (100%)	17/17 (100%)	7/10 (70%)
AW	26/28 (93%)	21/22 (95%)	15/16 (94%)	7/10 (70%)
LW	2/28 (7%)	2/22 (9%)	3/16 (19%)	0/10 (0%)
PW	0/31 (0%)	2/22 (9%)	1/17 (6%)	0/10 (0%)
PM	19/29 (66%)	12/21 (57%)	9/16 (56%)	6/10 (60%)

Incidence of each segmental hypertrophy defined by the criteria shown in Fig. 2 is summarized in the table.

Abbreviations: IVS=interventricular septum; AW=anterior free wall; LW=lateral free wall; PW=posterior free wall; PM=papillary muscle.

は、それぞれ 80% および 82% と他の 2 型と比し有意に高頻度であった。これとは逆に異常 Q 波は、Type I および II において有意に高頻度であった。Type I における code I-I を満たす異常 Q 波の頻度は、Type II と比し有意に高頻度であり、異常 Q 波は最大肥大部位が心尖部に移動するにつれて、減少する傾向を示した。正常 Q 波の消失は巨大陰性 T 波と同様に Type III および心尖部肥大型において、他の 2 群と比して有意に

高頻度であった。

2. 心エコー図所見

M モード心エコー図上の僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) の出現頻度も、心電図所見と同様に中隔肥大様式による明らかな差異がみられた。Type I では 13 例 (42%)、Type II では 7 例 (32%)、Type III では 3 例 (18%) と順に低頻度となり、心尖部肥大型では SAM を呈した例はなかった。

乳頭筋付着部左室短軸断面での、各区画の肥大

Table 3. Wall thickness of the interventricular septum and anterior free wall

	Type I	Type II	Type III	Apical type
IVS	18.2±2.3 mm	18.8±4.7	19.3±3.3	15.0±3.0
AW	16.3±3.0	17.0±3.3	17.8±3.7	14.3±3.4

* p<0.05, ** p<0.005

Comparison of wall thickness in the interventricular septum and left ventricular anterior free wall at the papillary muscle level indicates that the degree of myocardial hypertrophy in the apical type cases is significantly less severe than the cases with asymmetric septal hypertrophy.

Abbreviations: IVS=interventricular septum; AW=anterior free wall.

頻度を **Table 2** に示した. 左室長軸面での中隔肥大様式は異なるものの, ASH の 3 型はこのレベルでは, 極めて類似した短軸面肥大様式を呈した. すなわち, 全例が 13 mm 以上の中隔厚を有し, 90% 以上の例に左室前壁への肥大の進展, また約 60% の例に乳頭筋への肥大の進展が認められた. 一方, 側壁および後壁の肥大は極めて低頻度であった. 心尖部肥大型においても, 70% の例で中隔および前壁肥大, 60% に乳頭筋肥大が認められ, このレベルの短軸面肥大様式は ASH の 3 型と類似することが示された. しかしながら, 壁厚の絶対値の比較では (**Table 3**), 心尖部肥大型の中隔厚は, ASH のいずれの病型と比較しても有意に低値で, 左室前壁厚も, Type II および III と比して有意に低値であった. 一方, ASH の 3 病型間では, これらの壁厚に有意差は認められなかった.

僧帽弁レベルの左室短軸面における肥大様式の検討でも, Type I および II の例は, 乳頭筋レベルのそれらとほぼ同様の肥大分布を示した. Type III では, 中隔肥大頻度は 11 例 (69%), 前壁肥大は 12 例 (75%) と, 乳頭筋レベルの頻度に比し低値であったが, 心尖部肥大型の肥大頻度と比較すると (中隔肥大 10%, 前壁肥大 1 例 10%) 有意に高頻度であった.

3. 心臓カテーテル検査

血行動態諸標の測定が行われた Type III の 7

例では, 左室拡張終期圧は平均 17.0±3.0 mm Hg と上昇し, Type I の 14 例 (15.4±7.0 mmHg), および Type II の 11 例 (15.5±5.8 mmHg) と同様に, 左室伸展性の低下が示された. 一方, 心尖部肥大型の 6 例では, 10.0±7.0 mmHg と, Type III に比して有意に低値であった (p<0.05).

Fig. 3 に右前斜位左室造影像での, 拡張期左室内腔形態の諸型を示した. 左上に示すような典型的バナナ型内腔像は, Type I の 10 例中 6 例 (60%), Type II の 10 例中 4 例 (40%) に認められた. Type III の 7 例中 3 例でみられたバナナ型類似の内腔像 (図中左下) は, 心基部内腔が心尖部内腔と比し広く保たれている点で, 典型的バナナ型と異なっていた. 右上に示されるスペード型内腔像は心尖部肥大型の 4 例全例と, Type III の 1 例にみられたが Type I および II では全く認められなかった. Type III の残りの 3 例は右下に示すような内腔像を呈した. これはスペード型に類似するものの, 内腔の狭細化は心尖部にとどまらずに左室中部付近にまでおよんでいる. 断層心エコー図心尖部 2 腔断面像の記録された Type III の 13 例でも, これらに対応する所見が得られた.

臨床的重症度

各病型の診断の契機の差異を **Table 4** に示した. ASH の 3 病型では, いずれも約半数の例が何らかの自覚症状の出現が診断の契機となった.

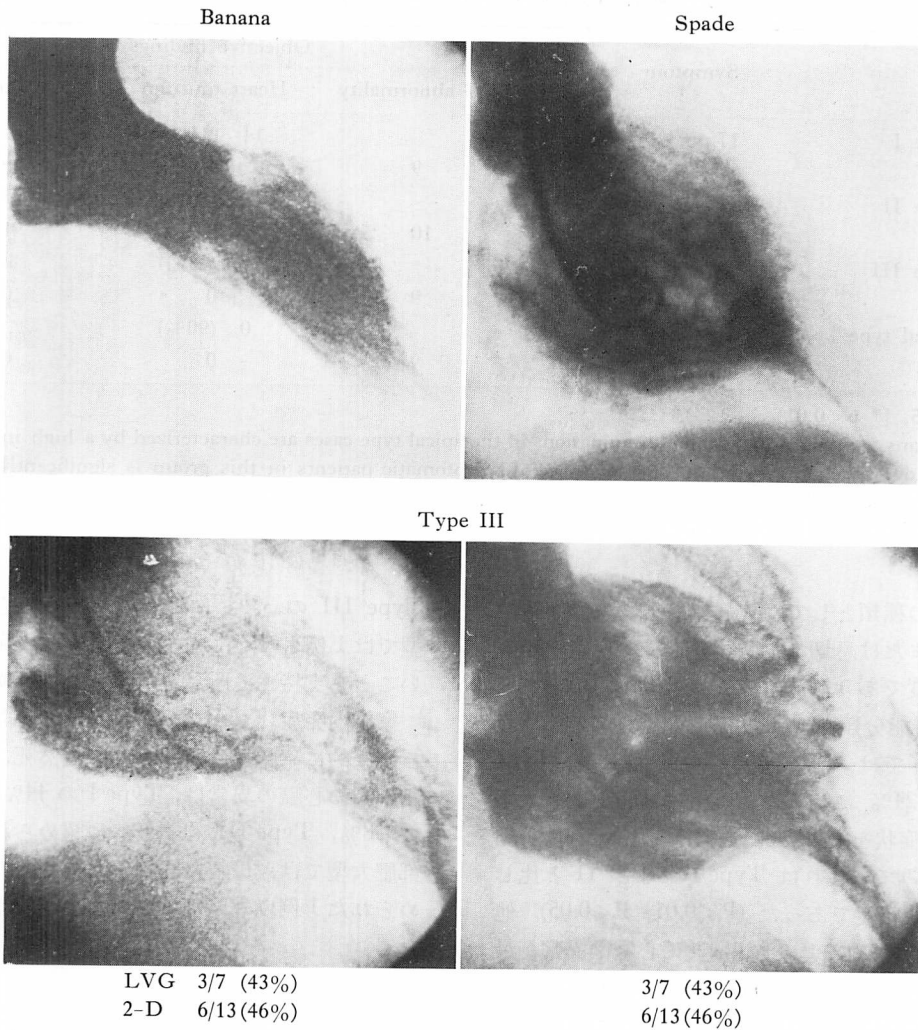


Fig. 3. Representative left ventriculograms in the right anterior oblique projection during diastole.

Top: Illustration of the angiograms of typical banana shape (left) and spade shape (right) configurations.

Bottom: Illustration of the angiograms in two cases of Type III.

Three of seven cases of Type III had a diastolic left ventricular configuration as shown in the left lower panel. This pattern resembles so-called banana shape (left upper panel), common in cases of Type I and II. However, it is different in respect to the relatively wide basal space of the ventricle as compared with that in typical banana shape. The remaining 3 cases of Type III showed a pattern in the right lower panel, which is characterized by more severe obliteration of the apical space as compared with that of typical spade shape (right upper panel).

These observations appear to indicate the wide morphologic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy.

Abbreviations: LVG=left ventriculogram; 2-D: two-dimensional echocardiogram.

Table 4. Reasons for visiting cardiologists

	Symptom		Objective findings		
			ECG abnormality	Heart murmur	Others
Type I	17 pts.	(55%)	9	14 (45%) 5	0
Type II	11	(50%)	10	11 (50%) 0	1
Type III	8	(47%)*	9	9 (53%) 0	0
Apical type	1	(10%)	9	0 (90%) 0	0

* p<0.05, ** p<0.01

The reasons for echocardiographic examinations in the apical type cases are characterized by a high incidence of electrocardiographic abnormalities. The incidence of symptomatic patients in this group is significantly less than that in Type I and II cases.

Abbreviations: ECG=electrocardiogram.

自覚症状の種類としては3病型ともに、労作時の呼吸困難または息切れ、胸痛、失神発作、動悸の順に高頻度であり、病型による差はなかった。NYHA 機能分類上 III 度以上の重症例もそれぞれ Type I では 26%、Type II では 18%、Type III では 24% に認められた。一方心尖部肥大型では自覚症状を契機として診断された例は1例(10%)のみで、これは Type I および II と比して有意に低頻度であった (P<0.01, P<0.05)。他覚的異常の内訳では、4病型共に心電図異常が最も高頻度で、特に Type III と心尖部肥大型では、無症状例の全例で心電図異常が診断の契機となっていた。Type I では、無症状例の 36% (14 例中 5 例) が心雑音の指摘を契機としていた。

2 カ月から 12.1 年(平均 4.6±2.5 年)の経過観察期間中に、80 例中 3 例が突然死した。これらの 3 例は、NYHA 機能分類上 II から III 度の労作時息切れと失神発作を主訴とした Type I の女性、心房細動による動悸を主訴とした Type II の男性、無自覚症状の Type III の男性であった。心尖部肥大型の突然死はいまだに認められていない。ホルター心電図検査においても、重症心室性不整脈が、Type I の 37%、Type II の 42%、

Type III の 33% に認められたが、心尖部肥大型では 1 例もなく、本病型が臨床的重症度に乏しいことを支持する所見が得られた (Table 5)。

家族内発症 (Table 6): 3 親等以内の血族における臨床的に確認された HCM, 突然死, または詳細不明の心臓の異常は、Type I の 44%、Type II の 58%、Type III の 45% に認められた。心尖部肥大型では、母親に詳細不明の心臓の異常が認められた 1 例以外には、明らかな家族歴はなかった。

考 按

Teare ら⁹⁾により、突然死と剖検心の非対称性肥大を特徴とする疾患として報告されて以来、HCM の疾患概念は、それぞれの時代の新たな診断法の導入と関連して、修正が繰り返されてきた。心臓カテーテル検査の普及をみた 1960 年代には、大動脈弁狭窄症と対比させて機能的流出路狭窄が強調された¹⁰⁻¹²⁾。1970 年代の前半には M モード心エコー図による左室壁厚の計測、および流出路狭窄の非侵襲的な推測が可能となり^{13,14)}、また、Goodwin ら¹⁵⁾により、肥大に基づく左室伸展性の低下が本症の主要な病態であることが主張

Table 5. Findings in ambulatory ECG monitoring

	VT	Malignant VA	
		Couplet	Multiple VA $\geq 30/hr$
Type I N=19	3	7 pts. (37%) 1	3
Type II N=12	1	5 (42%) 2	2
Type III N=12	2	4 (33%) 1	1
Apical type N=6	0	0 (0%) 0	0

The incidence of malignant ventricular arrhythmia including tachycardia, couplet of premature complexes or multiple premature complexes $>30/hr$ in each group is shown in the table. Malignant arrhythmias were not noted in any of the apical type cases in contrary with a relatively high incidence in the 3 types with asymmetric septal hypertrophy.

Abbreviations: VA=ventricular arrhythmia; Couplet=couplet of premature complexes; pts.=patients.

Table 6. Findings in family members

	Definite HCM	Sudden death	Unidentified cardiac disorders
Type I N=16	3 pts.	2	2
Type II N=12	4	3	0
Type III N=11	1	1	3
Apical type N=5	0	0	1

Genetic transmission is strongly suggested in the 3 types with asymmetric septal hypertrophy by frequent documentation of definite cardiomyopathy, sudden death or unidentified cardiac disorders in family members. In contrast, in the apical type cases, only one patient has a possible familial disease.

Abbreviation: HCM=hypertrophic cardiomyopathy.

された。これらにより、非対称性中隔肥大が本症の本質的異常であり、この中に閉塞型と非閉塞型の2病型が含まれるという考え方が主流となっ

た。その後、断層心エコー図法により、本症の心筋肥大は、心室中隔に限局するものではなく、短軸および長軸方向に多彩な肥大分布を呈することが示されてきた¹⁶⁻²¹⁾。この時期に一致して、心尖部肥大型心筋症の基本的概念が提唱された^{1,2)}。

現在、本病型に関する論点は、国内では従来のHCMと同じ疾患としてとり扱うべきかどうかという点に³⁾、国外では日本人に特異的な疾患かどうか^{2,21)}、という点に要約されるであろう。

我々⁸⁾は、左室長軸面での中隔肥大様式により、異常Q波および正常Q波の消失の頻度が異なることをすでに報告した。本研究ではさらに、巨大陰性T波、拡張期左室内腔形態およびSAMの出現頻度も、中隔肥大様式により明らかに異なることが示された。すなわち、心基部中隔の肥大が顕著なType IおよびIIでは、異常Q波を高頻度に伴い、バナナ型の拡張期内腔像を特徴とし、SAMをしばしば認めるなど、いわゆる特発性肥大型大動脈弁下部狭窄症(IHSS)の特徴と一致した。一方心尖部中隔の肥大が優位なType IIIでは、心電図の特徴は心尖部肥大型に酷似し、SAMもまれで、スピード型類似の内腔像が約半数の例で認められた。心エコー図所見でも、Type IIIの一部と心尖部肥大型の鑑別は時に困難であった。試みに、Mモード心エコー図上の中隔および後壁厚の計測部位を、腱索レベルから僧帽弁レベルに変更すると、Type IIIの一部はASHの基準を満たさなくなり、心尖部肥大型に分類される。これらの所見は、Type IIIと心尖部肥大型は、肥大程度に関して幅広いスペクトラムを有する単一の疾患として包含されることを示していると思われる。

一方Type IIIは、以下の理由により、Type IおよびIIと同様に、典型的HCMとして取り扱われるべきであると思われた。すなわち、これら3群は、いずれも諸家の報告¹⁶⁻¹⁸⁾に示されたHCMに特徴的な短軸面心筋肥大分布を有しており、その肥大程度も3群間で明らかな差異を示さなかった。臨床的重症度、家族内発症の頻度も3

群間で明らかな差異はなかった。さらに、低頻度ながら Type III にも SAM が認められること、Type III の一部の例は、Type I, II のそれと類似した左室内腔形態を有すること、異常 Q 波を呈する Type III の症例、巨大陰性 T 波を有する Type I, あるいは Type II の症例も少数ながらみられたことは、これら 3 病型間の連続性を示すものと考えられた。以上の結果から、坂本ら¹⁾の報告でもすでにその可能性が示唆されたように、心尖部肥大型心筋症は HCM の連続スペクトラム上の病型と考えるのが妥当と結論するにいたった。

Maron ら¹⁹⁾および Shapiro ら²⁰⁾は、M モード心エコー図で検出できない部位に肥大を有する HCM の亜型の一つとして、心尖部中隔に限局した肥大を有する病型をあげた。これらの例では、濃厚な遺伝的素因と、組織学的に心筋線維の錯綜配列がみられることから、HCM の形態学上のスペクトラムの一部であると述べている²¹⁾。しかしこれらの例は全例重症例で、陰性 T 波がそれほど深くないという点で、本邦でいう心尖部肥大型心筋症とは異なっている。それらの左室造影所見、M モード心エコー図の中隔厚計測部位が僧帽弁レベルであったことを考え併せると、むしろ本研究の Type III に相当する病型と考えられた。最近山口らは、心尖部肥大型心筋症にも、心筋線維の錯綜配列が認められることを報告した²²⁾。これは Maron ら²¹⁾の成績と併せて、本研究の主張を組織学的見地より支持するものと考えられた。

心尖部肥大型は、比較的若年者に多いとされる従来の HCM とは異なり、中高年の男性に多いといわれる³⁾。しかしながら、本病型の大部分は、心電図異常を契機として発見される無症状例であること、および本邦における成人病検診の普及により、無症状の中老年男子が心電図検査を受ける機会が多いという社会的環境を考え併せると、この年齢的・性的偏りは、ある程度の説明が可能である。また、欧米諸国において本病型に相当するものの報告がないこととも、このような社会環境

の差異と関連があるのかもしれない。

家族内発症については、本病型は、ASH の 3 病型と比して、明らかに低頻度であった。これは、本病型が遺伝的素因に乏しいことによるものとも解釈できるが、本研究での検討が主として問診によったこととの関連も否定できないと考えられた。言い換えれば、無症状例の多い本病型の家族内発症の検討は、心電図および心エコー図検査を含めた詳細な検索によって行われる必要があるものと思われた。

結 論

心尖部肥大型心筋症は、他の病型と比し臨床的重症度に乏しいが、HCM の形態学的スペクトラムの一部と考えられた。

要 約

特発性肥大型心筋症 (HCM) におけるいわゆる心尖部肥大型心筋症の位置付けを検討するために、M モード心エコー図 (M-E) 上、心室中隔・後壁厚比 ≥ 1.3 、かつ中隔厚 ≥ 15 mm で定義される非対称性中隔肥大 (ASH) を有する HCM 70 例と、心尖部肥大型心筋症 10 例の臨床像を比較した。

断層心エコー図 (2-DE) 左室長軸面上の中隔肥大様式により、ASH 例を 3 型に分類した。中隔の最大肥大部位が基部に認められる 31 例を Type I、心尖部に認められる 17 例を Type III、びまん性中隔肥大を呈する 22 例を Type II とした。

Type I および II では、巨大陰性 T 波 (GNT) はまれで (10 および 20%)、約半数の例に異常 Q 波を認めた。Type III では心尖部肥大型と同様、高頻度に GNT がみられ (82%)、一方異常 Q 波はまれで、むしろ 47% の例で正常 Q 波が消失していた。M-E 上、僧帽弁収縮期前方運動の出現頻度は、Type I (42%)、Type II (32%)、Type III (18%) と次第に低下し、心尖部肥大型心筋症では全く認められなかった。乳頭筋レベル左室短軸面

2-DE 上, 心尖部肥大型心筋症は, Type I, II および III と同様の心筋肥大分布を呈したが, その肥大程度は ASH の 3 病型と比して明らかに軽微であった。

2-DE 心尖部 2 腔断面および左室造影右前斜位において, 拡張期左室内腔像を検討した。Type III の約半数では, Type I および II にしばしばみられたバナナ型類似の内腔像が, 他の半数ではスベード型類似の像がみられ, Type III が基底部中隔の肥大が顕著な例と, 心尖部肥大型心筋症との中間に位置する病型であることが示された。

ASH 例は, いずれの病型においても約半数が有症状例で, 重症例も少なくなく, ホルター心電図上, しばしば重症心室性不整脈が認められた。一方, 心尖部肥大型は大部分が無症状例で, 重症不整脈を認めた例はなく, 経過観察中, いまだに突然死はない。

以上より, 心尖部肥大型心筋症は, 臨床的重症度に乏しいが, 形態学のおよび心電図所見からは, HCM の連続スペクトラム上の病型と考えられた。

文 献

- 1) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant negative T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: Echocardiographic and ultrasono-cardiographic study. *Jpn Heart J* 17: 611, 1976
- 2) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishijo T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 44: 401, 1979
- 3) Koga Y, Itaya K, Toshima H: Secondary atypical hypertrophy: Hypertrophic cardiomyopathy with acquired risk factors. *J Cardiography* 11: 1063, 1981 (in Japanese)
- 4) Nishimura T, Yamada Y, Kanbara H, Chen CH, Kawashita K, Yoshida A, Miwa K, Kawai C, Kadota K: Noninvasive assessment of T-wave abnormalities in trained athletes. *J Cardiography* 10: 383, 1980 (in Japanese)
- 5) 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 51 年度研究報告集. 1977, p 253
- 6) Rose GA, Blackburn H: Cardiovascular survey methods. Geneva WHO, 1968, p 137
- 7) Burch GE, Depasquale N: A study at autopsy of the relation of absence of the Q wave in leads I, aVL, V₅ and V₆ to septal fibrosis. *Am Heart J* 60: 336, 1960
- 8) Mori H, Ogawa S, Noma S, Fujii I, Hayashi J, Yamazaki H, Nakazawa H, Handa S, Nakamura Y: Pattern of myocardial hypertrophy as a possible determinant of abnormal Q waves in hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Circ J* 47: 513, 1983
- 9) Teare D: Asymmetrical septal hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 20: 1, 1958
- 10) Brock R: Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis). *Guy's Hosp Rep* 106: 221, 1957
- 11) 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): IV-3-217, 1964
- 12) Wigle ED, Heimbecker RO, Guntom RW: Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation* 26: 325, 1962
- 13) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy (ASH): Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* 47: 225, 1973
- 14) Shah PM, Gramiak, Kramer DH: Ultrasound location of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40: 3, 1969
- 15) Goodwin JF: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies: A decade of study. *Lancet* 1: 731, 1970
- 16) Martin RP, Rakowski H, French J, Popp RL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle phased array echocardiography. *Circulation* 59: 1206, 1979
- 17) Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ: Detailed analysis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy by wide-angle two-dimensional sector echocardiography. *Am J Cardiol* 43: 348, 1979
- 18) Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE: Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: A wide angle, two-dimensional echocardiographic

盛, 小川, 中沢, ほか

- study of 125 patients. *Am J Cardiol* **48**: 418, 1981
- 19) Maron BJ, Gottdiener JS, Bonow RO, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophy undetectable by M-mode echocardiography: Identification by wide-angle, two-dimensional echocardiography. *Circulation* **63**: 409, 1981
- 20) Shapiro LM, McKenna WJ: Distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: A two dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* **2**: 437, 1983
- 21) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TN, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* **49**: 1838, 1982
- 22) 中西成元, 西山信一郎, 山口 洋: 心尖部肥大型心筋症の診断的考察: 臨床的特徴と組織学的所見. 第27回臨床心臓図学会 1983年, *J Cardiology* **15** (Suppl VI), 1985 (in press)