

## S 字状中隔による左室流出路狭窄の出現に関する一考察

## Noninvasive studies of dynamic left ventricular outflow obstruction in patients with sigmoid septum

福田 信夫  
浅井 幹夫  
富永 俊彦  
苛原 恵子  
三河 哲也  
山本 光昭  
大島千寿子  
日下 芳子  
大木 崇  
仁木 敏晴  
森 博愛

Nobuo FUKUDA  
Mikio ASAI  
Toshihiko TOMINAGA  
Keiko IRAHARA  
Tetsuya MIKAWA  
Mitsuaki YAMAMOTO  
Chizuko OHSHIMA  
Yoshiko KUSAKA  
Takashi OKI  
Toshiharu NIKI  
Hiroyoshi MORI

### Summary

In order to evaluate the clinical significance of the markedly protruding interventricular septum into the left ventricular (LV) cavity (sigmoid septum), we performed non-invasive studies including amyl nitrite (AN) inhalation in 21 patients (pts) with two-dimensional echocardiographic (2DE) documentations. LV outflow tract (LVOT) obstruction was determined by the presence at least three of the following findings at rest or during AN inhalation: 1) a loud apical ejection systolic murmur (ESM), 2) a mid-systolic dip in the carotid pulse, 3) systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve (MV) or chordae tendineae, and 4) systolic semiclosure of the aortic valve (AV). The 21 pts were subdivided into six pts (group I) with resting (two pts) or provocative (four) obstruction, and 15 pts (group II) without obstruction. Their ages ranged from 40 to 85 years with an average of 65. No pt had evidence of hypertrophic cardiomyopathy.

Results were as follows:

1. In five pts of group I a long ESM with a mid-systolic peak was recorded near the apex. After AN inhalation, this murmur was markedly intensified. On the contrary, all pts of group II had a short and early systolic murmur, which was not markedly intensified by AN.

2. In contrast to group II, group I pts had a significantly smaller LV end-diastolic dimension, a

徳島大学医学部 第二内科  
徳島市蔵本町 2-50 (〒770)

The Second Department of Internal Medicine, Faculty  
of Medicine, University of Tokushima, Kuramoto-cho  
2-50, Tokushima 770

Received for publication December 24, 1983 (Ref. No. 27-34)

smaller LVOT dimension, higher percent thickening of the LV posterior wall, higher fractional shortening and decreased aorto septal angle (the angle between the anterior aortic wall and the interventricular septum by 2DE).

3. On 2DE, each pt of group I showed significant narrowing between the protruded septum and the hypercontractile LV posterior wall with the papillary muscle. Anteriorly shifted chordae tendineae noted as the SAM on the M-mode echocardiogram might also play an important role on the genesis of obstruction.

4. The signs of LVOT obstruction at rest disappeared following oral administration of propranolol in two pts of group I.

These observations suggested that LVOT obstruction might occur in some pts with sigmoid septum and the hypercontractile state, and that a systolic murmur observed in this condition should be differentiated from a functional murmur in the aged or a systolic murmur in hypertrophic obstructive cardiomyopathy.

### Key words

Sigmoid septum      Dynamic obstruction of the left ventricular outflow      Amyl nitrite inhalation      Pharmacodynamic phonoechocardiography      Two-dimensional echocardiography

## はじめに

S 字状中隔 (sigmoid septum) とは心室中隔上部が左室腔内に突出した状態をいい、1969 年、Edwards ら<sup>1)</sup>によって提唱された。その成因としては、加齢に伴う生理的心拍出量減少、それに基づく左室腔の狭小化、大動脈硬化、心室中隔の線維化などが考えられている<sup>1,2)</sup>。

S 字状中隔の臨床的意義としては、機能性心雑音の原因となり得る<sup>1)</sup>ことや、M モード心エコー図による計測上、心室中隔厚や心室中隔運動を過大評価する可能性がある<sup>3)</sup>ことなどが指摘されている。しかし、従来の報告によると、S 字状中隔の存在だけでは左室流出路狭窄の原因とはなり得ないと考えられてきた<sup>1,4)</sup>。

本研究では、断層心エコー図上、S 字状中隔を有する例に亜硝酸アミル負荷を行い、この状態に伴う左室流出路狭窄の出現、およびその臨床的意義について検討した。

## 対象と方法

対象は断層心エコー図上 S 字状中隔を示し、肥大型心筋症が否定された 21 例で、下記の左室流出路狭窄所見の有無により 2 群に分類した (Table 1)。すなわち、左室流出路狭窄所見を有す

る狭窄群 (I 群) 6 例、と有しない非狭窄群 (II 群) 15 例で、両群の年齢は狭窄群が 40~85 (平均 64) 歳、非狭窄群が 55~82 (平均 67) 歳である。

左室流出路狭窄の判定は、安静時あるいは亜硝酸アミル負荷時、下記の 4 所見の中で、3 所見以上を有する場合は狭窄ありと判定した。すなわち、1) 強大な心尖部駆出性収縮期雑音、2) 頸動脈波の mid-systolic dip、3) 僧帽弁の収縮期前方運動 (systolic anterior motion, SAM)、4) 大動脈弁の収縮期半閉鎖。

僧帽弁前尖エコーおよび大動脈弁エコーを、心尖部心音図および頸動脈波と同時記録しながら亜硝酸アミルを 4 回吸入させ、最大効果発現時に左室流出路狭窄所見の有無を判定した。大動脈弁エコーを記録できなかった例では、僧帽弁前尖エコーのみを心尖部心音図および頸動脈波と同時記録した。また心音図、心機図、M モード心エコー図および断層心エコー図の各所見を両群間で比較した。

心音図の記録には、心音計としてフクダ電子製 MCM 8000, MA 250 心音マイク、TY 303 脈波用ピックアップを用いた。記録器には Elema 製 8 素子ミンゴグラフを用い、100 mm/sec の速度で記録した。M モード心エコー図の記録には Aloka 製 SSD-110B または東芝製超音波心断層

**Table 1. Number, age and subclassification of the subjects**

	No. of cases	LVOTO signs	Age (yrs)
			Range (mean)
Group I	6	(+)	40-85 (64)
Group II	15	(-)	55-82 (67)

Left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO) signs are composed of the following 3 or more findings at rest or during amyl nitrite inhalation: 1. a loud apical ejection systolic murmur, 2. a mid-systolic dip in the carotid pulse, 3. systolic anterior motion (SAM) of the mitral valve or chordae tendinae, 4. systolic semiclosure of the aortic valve.

装置 SSH-11A を用い、strip chart recorder またはポラロイドカメラにて記録した。断層心エコー図の記録には東芝製超音波心断層装置 SSH-11A を用い、胸骨傍からの長軸像または心尖部からの長軸像により、左室流出路を最大限に描出し得る方向で記録した。

## 成 績

### 1. 狭窄群 6 例の臨床所見

**Table 2** に狭窄群 6 例の各種臨床検査所見を示す。高血圧の合併を 4 例に認めた。また 3 例に中等度の貧血をみた。心電図は正常 2 例、左室肥大 2 例、他の 2 例では左側胸部誘導の ST-T 変化を認めた。心音図では全例に、心尖部に最強点を有する駆出性収縮期雑音を認めた。心雑音は 1 例では収縮早期性で、持続の短いものであったが、他の 5 例では収縮中期にピークを有し、持続の長い雑音であった。

頸動脈波は、安静時に左室流出路狭窄所見を示した 2 例 (Case 2, 5) では spike and dome 型を示した。一方、安静時に狭窄所見を認めなかった 4 例中 3 例は anacrotic pulse を示し、1 例 (Case 1) は jerky pulse を示した。

Weissler の方法による心拍数で補正した左室駆出時間 (corrected left ventricular ejection time, LVETc) を亜硝酸アミル吸入前後で比べると、全

例で亜硝酸アミル吸入後に 10~36 msec の延長を認めた。

心尖拍動図の A 波率は、3 例では正常範囲の値を示したが、他の 3 例では 15% 以上の異常高値を示した。√RR で補正した II<sub>A</sub>-O 時間 (II<sub>A</sub>-O/√RR) は 1 例 (Case 1) では延長していたが、他の 5 例は正常範囲の値を示した。

M モード心エコー図所見では、左室径は 3.5~4.5 cm、左室流出路径も 1.7~2.4 cm で、両者とも狭小化の傾向を示した。左室壁厚 (心室中隔厚および左室後壁厚) は、高血圧を有する 2 例 (Case 2, 6) で軽度の肥厚を認めた以外、ほぼ正常範囲の値を示した。左室の % fractional shortening は 0.43~0.63 で、全例高値を示した。僧帽弁の SAM は安静時 2 例に認め、他の 4 例では亜硝酸アミル吸入後に出現した。断層心エコー図上、大動脈と心室中隔のなす角度 (aortoseptal angle: A-S angle) は 60~96° と狭小化を示し (著者らが計測した健常者 10 例の平均値は 128±6° である)、とくに Case 2 と Case 3 は著明な狭小化を示した。

### 2. 狭窄群と非狭窄群の心音、心機図、心エコー図所見の比較

**Table 3** に両群における心音、心機図所見の比較を示す。IV 音の頻度および心尖拍動図の A 波率は、両群間で差を認めなかった。駆出性収縮期雑音は、非狭窄群が全例収縮早期性であったのに対して、狭窄群では 1 例を除き収縮中期性で、音量も Levine 2 度以上の例を多く認めた。また、ΔLVETc は非狭窄群ではほぼ不変であったが、狭窄群は全例、有意の延長を示した。

**Table 4** は両群での心エコー図所見の比較である。狭窄群は非狭窄群に比べて、左室拡張末期径および左室流出路径はいずれも有意に狭く、また左室後壁の percent thickening および左室の fractional shortening はいずれも有意な高値を示した。左室壁厚 (心室中隔厚と左室後壁厚の和) は両群間で差を認めなかった。A-S angle は狭窄群で非狭窄群よりも有意に狭小であった。

**Table 2. Clinical data in 6 patients of sigmoid septum with obstruction signs on the left**

Case	Age/ Sex	CTR (%)	ECG	HT	PCG			MCG			
					ESM			CAP		ACG	
					Grade	Peak	PMI	Contour	$\Delta$ LVETc (msec)	A/H (%)	$\frac{\text{IIA-O}}{\sqrt{\text{RR}}}$ (msec)
1	50 M	52	Mild T wave inversion in V4-6	(+)	1/6	Mid- syst	Apex	Jerky	+33	12	232
2	78 F	54	WNL	(+)	4/6	Mid- syst	Apex	Spike and dome	+33	22	147
3	85 F	53	LVH	(+)	3/6	Early syst	Apex	Anacrotic	+14	9	149
4	63 F	47	ST depression and T wave inversion in V3-6	(+)	3/6	Mid- syst	Apex	Anacrotic	+36	16	133
5	70 M	48	WNL	(-)	3/6	Mid- syst	Apex	Spike and dome	+10	15	169
6	40 F	50	LVH	(+)	1/6	Mid- syst	Apex	Anacrotic	+14	8	167

CTR=cardiothoracic ratio; ECG=electrocardiogram; HT=hypertension; PCG=phonocardiogram; ESM=ejection systolic murmur; PMI=point of maximum intensity; MCG=mechanocardiogram; CAP=carotid arterial pulse;  $\Delta$ LVETc=change in the rate corrected left ventricular ejection time during amyl nitrite inhalation from resting values; ACG=apexcardiogram; A/H=A wave ratio of ACG; IIA-O/ $\sqrt{\text{RR}}$ =interval from the aortic second heart sound to the O point of ACG corrected for heart rate; Echo=echocardiogram; LVDd=left ventricular end-

**Table 3. Phono- and mechanocardiographic data in two groups of sigmoid septum**

	IVs	ESM			ACG	CAP	
		Intensity		Peak		A/H (%)	$\Delta$ LVETc (msec)
		$\geq$ Levine 2/6	Mid-syst	Early syst			
Group I n=6	3/6 (50%)	4/6 (67%)	5/6 (83%)	1/6 (17%)	14.0 $\pm$ 5.4	22.7 $\pm$ 11.5	
Group II n=15	8/15 (53%)	3/15 (20%)	0/15 (0%)	15/15 (100%)	13.2 $\pm$ 6.0	-2.9 $\pm$ 12.8	
p value	NS	NS	<0.001	<0.001	NS	<0.01	

IVs=fourth heart sound; n=number of cases; NS=not significant. Other abbreviations are the same as in Table 2.

**Table 4. Echocardiographic data in two groups of sigmoid septum**

	LVDd (cm)	LVOTD (cm)	LVPW % thick (%)	FS	Aorto-septal angle (°)	LVWTh (cm)
Group I n=6	4.1 $\pm$ 0.4	1.9 $\pm$ 0.3	68.0 $\pm$ 16.7	0.50 $\pm$ 0.08	87.2 $\pm$ 14.7	2.2 $\pm$ 0.5
Group II n=15	4.7 $\pm$ 0.5	2.3 $\pm$ 0.4	42.1 $\pm$ 5.3	0.35 $\pm$ 0.05	99.9 $\pm$ 8.8	1.9 $\pm$ 0.2
p value	<0.05	<0.05	<0.05	<0.01	<0.05	NS

LVPW % thick=percent thickening of the left ventricular posterior wall; LVWTh=end-diastolic thickness of the left ventricular wall; n=number of cases; NS=not significant. Other abbreviations are the same as in Table 2.

## ventricular outflow tract

Echo						SAM		A-S angle (°)
LVDd (cm)	LVDs (cm)	LVOTD (cm)	IVST (cm)	PWT (cm)	FS	Basal	Provocation	
4.0	2.3	2.2	1.0	1.2	0.43	(-)	(+)	94
4.3	2.3	1.8	1.4	1.2	0.46	(+)	—	60
4.5	2.4	2.3	0.8	0.8	0.49	(±)	(+)	78
3.8	2.0	1.7	0.8	0.8	0.47	(-)	(+)	95
3.5	1.3	1.7	1.0	0.9	0.63	(+)	—	96
4.4	2.2	2.4	1.2	1.1	0.50	(-)	(+)	90

↗ diastolic dimension; LVDs=left ventricular end-systolic dimension; LVOTD=left ventricular outflow tract dimension; IVST=end-diastolic thickness of the ventricular septum; PWT=end-diastolic thickness of the left ventricular posterior wall; FS=fractional shortening; SAM=systolic anterior motion of the mitral valve or chordae tendineae; A-S angle=aorto-septal angle; M=male; F=female; WNL=within normal limits; LVH=left ventricular hypertrophy.

## 3. 代表例の呈示

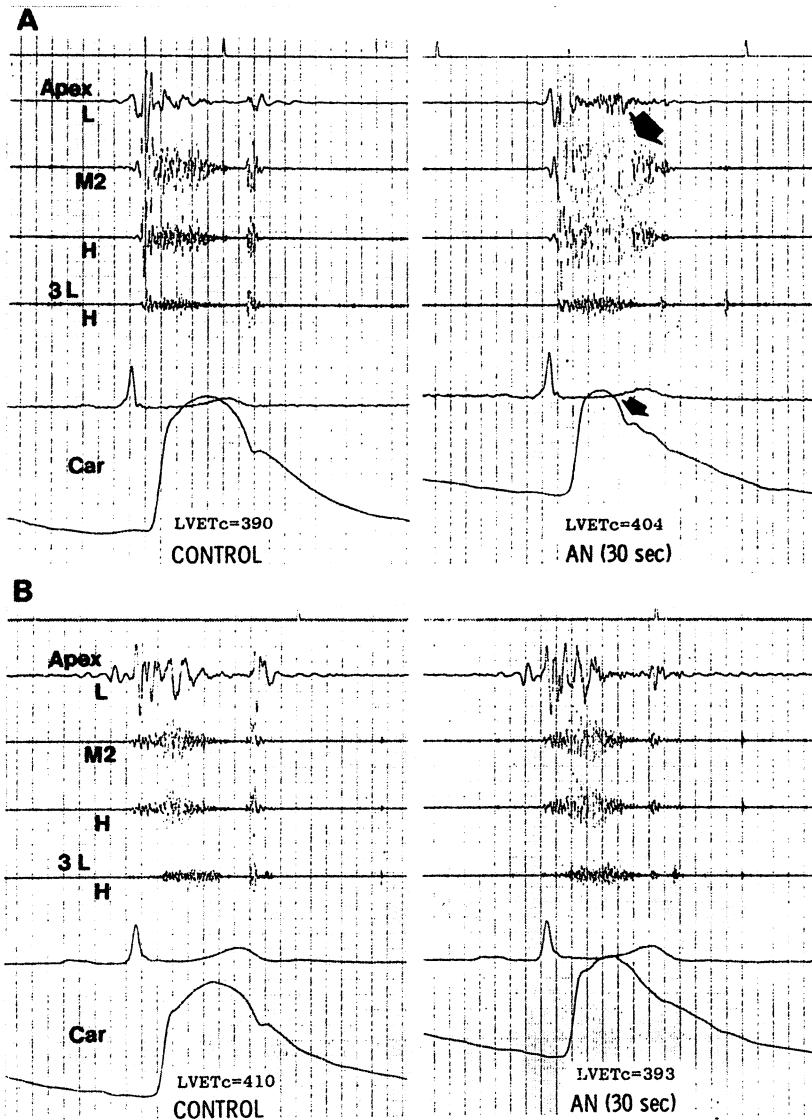
**Fig. 1** に両群の代表的な亜硝酸アミル負荷心音図を示す。B に示す非狭窄群の 1 例 (65 歳男性) では、心尖部の収縮早期性雑音は負荷後そのままの形で増強し、頸動脈波に mid-systolic dip の形成を認めず、また、LVEtc も 17 msec の短縮化を認めた。一方、A に示す狭窄群の 1 例 (Case 3, 85 歳女性) では、心尖部の駆出性雑音は収縮早期性から収縮中期性へと変化し、著明な増強を認めた (大矢印)。また頸動脈波に systolic dip の出現を認め (小矢印)、LVEtc にも 14 msec の延長を認めた。

**Fig. 2** に **Fig. 1A** と同一例の断層心エコー図 (A) と亜硝酸アミル負荷心エコー図 (B) を示す。心尖長軸断層像では上部心室中隔の左室内への著明な突出を認め (大白矢印)、収縮期には左室流出路の狭小化を認めた (小白矢印)。亜硝酸アミル負荷心エコー図では、SAM は負荷後増大し、心室中隔に近接した (黒矢印)。

**Fig. 3** は中等度の S 字状中隔を有する狭窄群

の 1 例 (Case 1, 50 歳男性) の断層心エコー図 (A) および亜硝酸アミル負荷前後の心エコー図と心音図 (B) である。胸骨傍長軸断層図で、収縮期に乳頭筋および腱索が上部心室中隔に近接し、流出路狭窄を生じている (白矢印)。亜硝酸アミル負荷心エコー図では、負荷後僧帽弁の SAM および大動脈弁の収縮期半閉鎖が出現し (黒矢印)、同時に心音図上、心尖部の収縮中期雑音の著明な増強、頸動脈波の mid-systolic dip の増強、および LVEtc の延長 ( $\Delta$ LVEtc=33 msec) を認めた。

**Fig. 4** は著明な S 字状中隔を有する狭窄群の 1 例 (Case 2, 78 歳女性) の断層心エコー図 (A) および propranolol 投与前後の心音図 (B) を示す。胸骨傍長軸断層図で上部心室中隔の左室内への著明な突出を認め、収縮期には左室後基部、乳頭筋および腱索が上部心室中隔に近接し、流出路狭窄を生じている (矢印)。断層心エコー図と同時に記録した M モード心エコー図で、僧帽弁の SAM と大動脈弁の収縮期半閉鎖を認めたが、心音図においても心尖部に最強点のある Levine 4

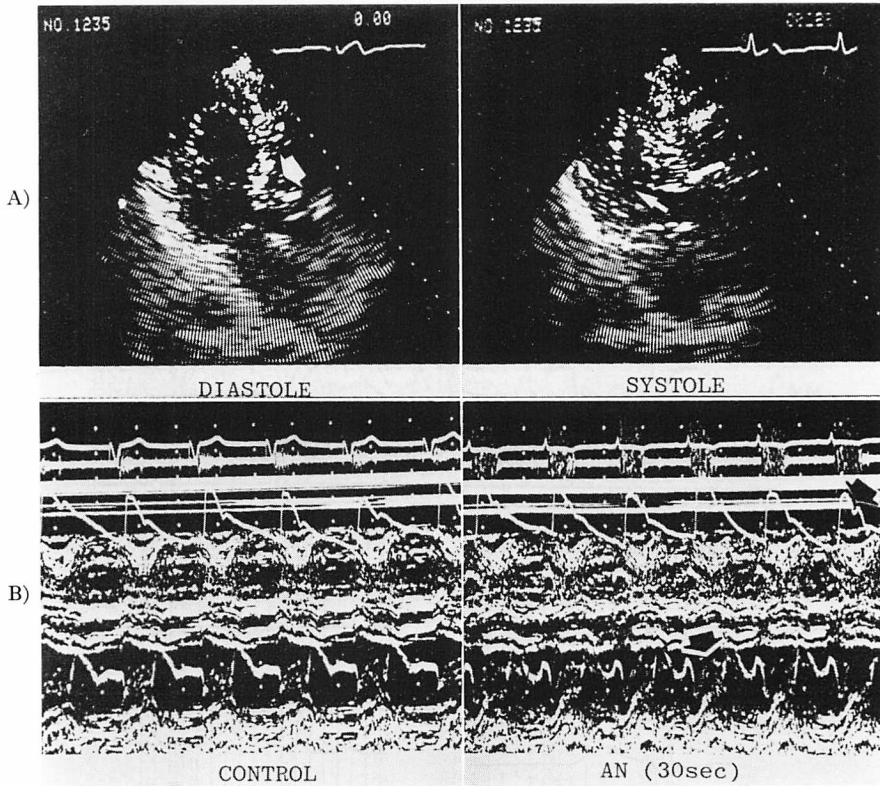


**Fig. 1. Pharmacodynamic phono- and mechanocardiograms using amyl nitrite in patients of sigmoid septum with LVOTO (A, 85-year-old female, Case 3) and without LVOTO (B, 65-year-old male).**

A: Control tracing shows an apical ejection systolic murmur (ESM) with an early systolic peak intensity and an anacrotic carotid pulse. Following the test (30 sec after the beginning of inhalation), the apical ESM shows a marked intensification with a mid-systolic peak intensity (large black arrow). Concomitantly, a mid-systolic dip in the carotid pulse appears (small black arrow) and LVETc is prolonged from 390 msec to 404 msec.

B: An apical ESM and carotid pulse contour in the control tracing are similar to those in panel A. Following the test, the apical ESM is slightly accentuated without a change in the original contour. A systolic dip is not provoked in the carotid pulse. LVETc is shortened from 410 msec to 393 msec.

LVOTO=left ventricular outflow tract obstruction; LVETc=corrected left ventricular ejection time; AN=amyl nitrite.

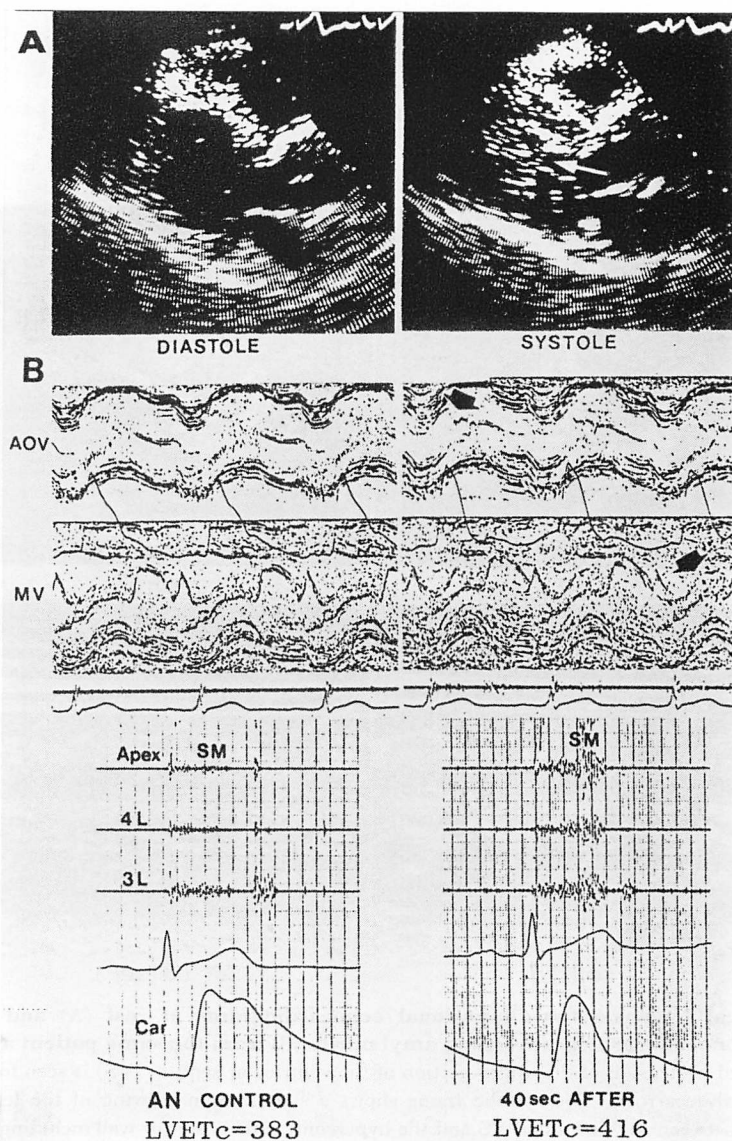


**Fig. 2. Apical long-axis two-dimensional echocardiograms at rest (A) and pharmacodynamic phonoechocardiograms using amyl nitrite (B) from the same patient as in Fig. 1A.**

A: A marked protrusion of the upper portion of the ventricular septum (VS) is seen in the diastolic frame (large white arrow). The systolic frame shows a significant narrowing of the left ventricular outflow tract between the protruded VS and the hypercontractile posterior wall including the papillary muscle (small white arrow).

B: 30 sec after the beginning of AN inhalation, systolic anterior motion of the mitral valve or chordae tendineae significantly increases in amplitude with concomitant appearance of a mid-systolic dip in the carotid pulse (black arrows).

AN=amyl nitrite.



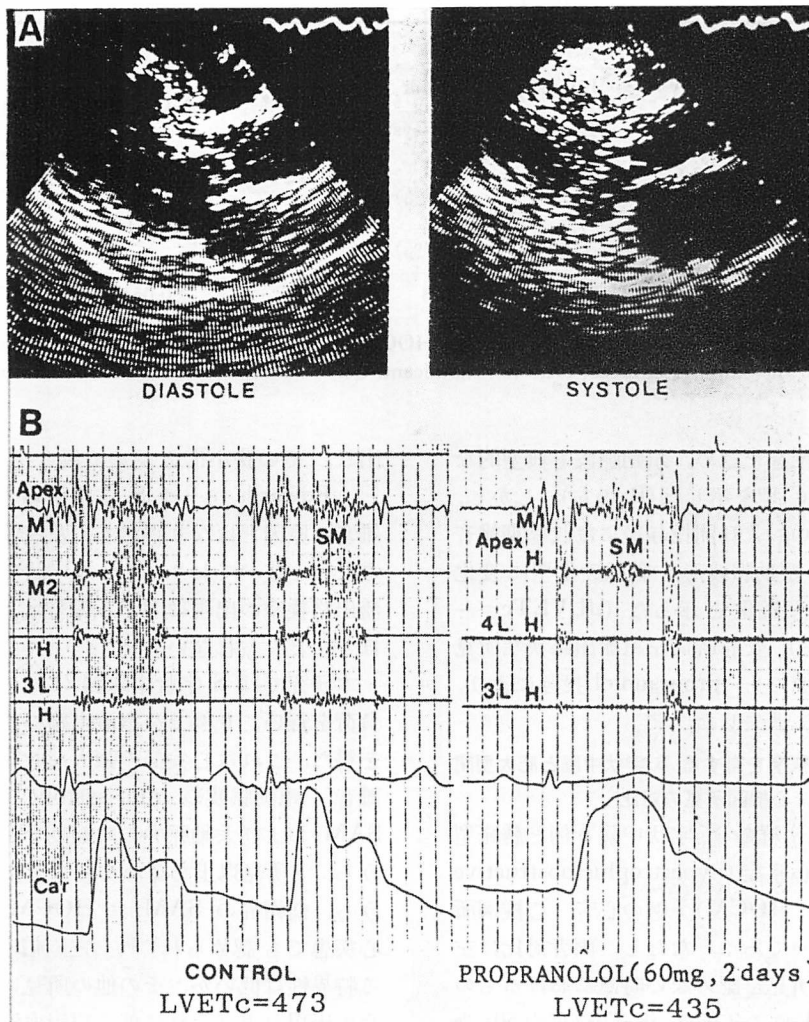
**Fig. 3.** Parasternal long-axis two-dimensional echocardiograms at rest (A) and pharmacodynamic phonoecardiograms using amyl nitrite (B) in a patient with sigmoid septum (50-year-old man, Case 1).

A: A moderate sigmoid septum is observed in the diastolic frame. The systolic frame shows a significant narrowing of the left ventricular outflow tract between the protruded ventricular septum and the hypercontractile papillary muscle (white arrow). Anteriorly shifted chordae tendineae near the ventricular septum may also play an important role in the outflow obstruction.

B: 40 sec after the beginning of AN inhalation, a systolic anterior motion of the mitral valve (MV) or chordae tendineae and a systolic semiclosure of the aortic valve (AOV) newly develop (black arrows). An apical ejection systolic murmur (SM) similar to the basal SM also markedly increases with a mid-systolic peak intensity. A concomitant augmentation of the mid-systolic dip is seen in the carotid pulse.

AN=amyl nitrite; LVETc=corrected left ventricular ejection time.





**Fig. 4. Parasternal long-axis two-dimensional echocardiograms at rest (A) and phonocardiographic effect of propranolol (B) in a patient with sigmoid septum (78-year-old woman, Case 2).**

A: A severe sigmoid change of the ventricular septum (VS) is observed in the diastolic frame. The systolic frame shows obstruction of the left ventricular outflow tract by the protruded VS, the hypercontractile posterior wall including the papillary muscle and anteriorly shifted chordae tendineae (arrow).

B: Control tracing shows an apical ejection systolic murmur (SM) with a mid-systolic peak intensity and a "spike and dome" contour of the carotid pulse. Two days after oral propranolol administration of 60 mg, the carotid pulse returns to a sclerotic pattern with a concomitant decrease of the apical SM.

Abbreviations are the same as in Fig. 3.

**Table 5. Comparison of phono- and mechanocardiographic findings between sigmoid septum with LVOTO and provocative HOCM**

	IVs	ESM		ACG		CAP	
		Intensity	Peak	A/H (%)	IIA-O/ $\sqrt{RR}$	Jerky	Anacrotic
		$\geq$ Levine 2/6	Mid-syst.				
Sigmoid septum with LVOTO (n=6)	3/6 (50%)	4/6 (67%)	5/6 (83%)	14.0 $\pm$ 5.4	166 $\pm$ 35	1/6 (17%)	5/6 (83%)
Provocative HOCM (n=7)	6/7 (86%)	7/7 (100%)	4/7 (57%)	20.4 $\pm$ 5.1	217 $\pm$ 44	6/7 (86%)	1/7 (14%)
p value	NS	NS	NS	<0.05	<0.05	<0.05	<0.05

LVOTO=left ventricular outflow tract obstruction; HOCM=hypertrophic obstructive cardiomyopathy; IVs=fourth heart sound; n=number of cases; NS=not significant. Other abbreviations are the same as in Table 2.

度の収縮中期性雑音を認め、頸動脈波も典型的な spike and dome 型を示した(B の左). しかし, propranolol 60 mg 2 日間投与後には収縮期雑音の減弱とともに頸動脈波形も動脈硬化型に変化し, LVETc も短縮化を示した ( $\Delta$ LVETc = -38 msec) (B の右). 安静時に左室流出路狭窄所見を有した他の 1 例でも, propranolol 投与により, 狭窄所見は容易に消失した.

4. 左室流出路狭窄を有する S 字状中隔と肥大型閉塞性心筋症の心音・心機図所見の対比

Table 5 は狭窄群の S 字状中隔 6 例と誘発型の肥大型閉塞性心筋症 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy, HOCM) 7 例の心音・心機図所見を比較したものである. ただし, 両者対比は左室流出路の狭窄所見を認めない時点におけるものである. HOCM 群の年齢は 38~70 (平均 50) 歳である. IV 音の頻度, 駆出性収縮期雑音の音量およびピーク時相には両群間に差を認めなかった. しかし, 心尖拍動図の A 波率および IIA-O/ $\sqrt{RR}$  はいずれも HOCM 群の方が有意に高値を示した. また頸動脈波形では, jerky pulse は HOCM 群に, anacrotic pulse は S 字状中隔群において有意差をもって高率に認められた.

考 察

S 字状中隔では上部心室中隔が左室流出路へ突

出し, その狭小化を認める場合がある<sup>1,4)</sup>. しかし, Edwards ら<sup>1)</sup>は S 字状中隔のみでは機能的雑音の原因とはなり得ても, 左室流出路狭窄は来さないと述べており, また S 字状中隔に伴う左室流出路狭窄の出現に関する報告は, 現在のところほとんどみられない.

本研究では S 字状中隔例 21 例に亜硝酸アミル負荷を行い, 6 例で左室流出路の狭窄を示す所見を得た. これは心尖部の強大な収縮中期性駆出性雑音, 頸動脈波の mid-systolic dip, 僧帽弁の SAM および大動脈弁の収縮期半閉鎖の 4 所見のうち, 3 所見以上を認める場合を指す. これらのうち, 僧帽弁の SAM は HOCM 以外の諸種の心疾患でも認められ<sup>5-7)</sup>, 左室流出路狭窄に対する特異性は低いが, その他の所見は左室流出路狭窄の出現およびそれに伴う駆出血流の一時的途絶を示すものと考えられる<sup>8-10)</sup>. したがって, SAM とこれらの所見が同時に認められれば, 心臓カテーター検査により左室内圧較差を証明しなくても, 左室流出路狭窄があるとみなし得る.

狭窄群では非狭窄群に比べて, 心エコー図により計測した左室腔は有意に狭小で, かつ左室壁は hyperkinetic motion を示し, さらに A-S angle は有意に狭小であった. すなわち, 狭小化した左室に上部心室中隔の左室腔内への著明な突出と左室壁の hyperkinetic な状態が合併すれば, 左室流

出路狭窄を生じ得ることが示唆された。狭窄群に hyperkinetic state を認めた原因として、3例では軽度ないし中等度の貧血がみられたが、他の3例では明らかな原因は見出せなかった。

断層心エコー図では、狭窄群は非狭窄群に比べて左室流出路が狭小で、収縮期には過大に収縮する乳頭筋および左室後基部が、左室腔内に突出した上部心室中隔に近接するように動き、腱索も乳頭筋の動きに伴って上部心室中隔方向に移動し、3者が一体となって左室流出路狭窄の形成に関与する様子が観察された。しかし、非狭窄群の中には、A-S angle が 80~90° の中等度以上の S 字状中隔を示す例が認められ、また狭窄群中4例は A-S angle が 90~100° の中等度の S 字状中隔例であった。したがって、左室流出路狭窄の出現には心室中隔の sigmoid 化は必要であるが、それに加えて狭小な左室腔、および過大な左室壁運動の存在が、より重要であると考えられた。

最近、非対称性中隔肥大を認めない(すなわち対称性肥大)かあるいは左室壁の非肥大例においても、著明な過収縮状態を伴えば、HOCM 類似の所見を示し得るという報告があるが<sup>11,12)</sup>、これらのうち、高年者の例では S 字状中隔による左室流出路の狭小化がその一因となり得る可能性が十分考えられる。

HOCM における僧帽弁の SAM の成因に関しては以前から種々の議論がなされ、僧帽弁由来とする説<sup>13,14)</sup>と腱索由来とする説<sup>15,16)</sup>の2説がある。しかし、いずれの構造物が SAM を形成するとしても、その基本となる要因は肥大した乳頭筋の位置異常および収縮異常にあると考えられている<sup>17)</sup>。本研究において認めた SAM は、1) 断層心エコー図上、僧帽弁は収縮期を通じて閉鎖位置に留まっていたこと、2) M モード心エコー図にて僧帽弁前尖運動が明瞭に記録される方向よりも、ビームをやや下方に向けると、SAM が明瞭に記録し得たこと、3) M モード心エコー図上、SAM のエコーが僧帽弁エコーよりも明らかに輝度が弱く、かつ数条のエコーからなる例がみられたこと

などから、腱索がそのエコー源であると考えられた。本症における SAM の発生機序としては、心室中隔の sigmoid 化による左室の形態異常に左室壁の hyperkinetic motion が加わったために、腱索のたわみを生じ、さらに流出路狭窄状態が Venturi 効果を招来して、著明な SAM を形成するものと考えられた。

高齢者に聴取される機能性心雑音の原因として、主に大動脈の硬化や大動脈弁の粗糙化などが考えられており<sup>18)</sup>、S 字状中隔もその一因として挙げられている<sup>1)</sup>。左心性の機能性雑音は元來収縮早期性で、聴取領域は通常心尖部から大動脈領域に及ぶ範囲である。本研究における狭窄群の収縮期雑音は、左室流出路狭窄所見を認めない時点においても6例中5例は収縮中期性で、その最強点は6例とも心尖部付近にあり、いずれも心基部への伝達性に乏しかった。

第2の特徴は亜硝酸アミル吸入に対する反応の特異性にある。すなわち、通常機能性雑音と考えられる非狭窄群の収縮期雑音は、吸入後収縮早期性の形のままで増強するのに対し、狭窄群の収縮期雑音は、収縮早期性のものは収縮中期性に変化し、収縮中期性のものはそのままの形で、非狭窄群よりも著しく増強した。したがって、高齢者で心尖部付近に限局した駆出性収縮期雑音、とくに収縮中期性の雑音を聴取したさいには、常に S 字状中隔による左室流出路狭窄の存在を考慮し、亜硝酸アミル負荷を行うことによって、機能性心雑音と鑑別する必要がある。

本症における収縮期雑音の亜硝酸アミルに対する反応は、基本的には HOCM のそれと同様で、両者の鑑別が問題となる。本研究においては、本症と誘発型の HOCM との比較を行ったが、心音図所見では IV 音が HOCM 群でやや高率に認められた以外には著しい差を認めなかった。しかし、心機図所見では頸動脈波の形状および心尖拍動図の A 波率、II<sub>A</sub>-O 時間に明らかな相違を認めた。すなわち、誘発型の HOCM では、左室流出路狭窄所見を認めない時点においても、頸

動脈波は jerky pulse (立ち上がり急峻で力強く, percussion wave が tidal wave よりも高い形状)を示す例が多いのに対し, 本症では anacrotic pulse を示す例が多かった.

また心尖拍動図では, A 波率, II<sub>A</sub>-O 時間ともに HOCM 群の方が有意に高値を示した. これらの所見は左室の収縮および拡張動態が両者で明らかに異なることを示唆し, 心筋肥大を認めない本症と心筋肥大が主病像の HOCM との重要な鑑別点になると考えられた. しかし, 動脈硬化性心疾患や高血圧症により左室拡張期コンプライアンスの低下が著明であれば, Case 1, 2, 5 のように, 心機図所見でも HOCM と鑑別困難な例もあり, このような場合には断層心エコー図により, 左室壁肥厚の有無, および A-S angle の程度を評価する必要がある.

狭窄群のうち, 安静時において左室流出路狭窄所見を有した2例では, propranolol の経口投与により狭窄所見は容易に消失した. これは HOCM では容易に改善しないのと対照的で, 本症の特徴の一つであり, さらに hyperkinetic な状態が S 字状中隔における左室流出路狭窄の出現に大きく関与していることを示唆する所見の一つとも考えられた.

## 要 約

断層心エコー図上, aorto-septal angle (大動脈と心室中隔のなす角度)の狭小化を認め, 肥大型心筋症が否定された S 字状中隔 (sigmoid septum) 21 例 (平均年齢 65 歳)に亜硝酸アミル (AN) 負荷を行い, 本症に伴う左室流出路狭窄の出現, およびその臨床的意義につき, 非観血的方法を用いて検討した. 対象は左室流出路狭窄所見の有無により次の2群に分類した. I 群(狭窄群)は安静時(2例)あるいは AN 負荷時(4例)に左室流出路狭窄所見を認めた6例で, II 群(非狭窄群)はいずれの場合にも, 左室流出路狭窄所見を認めなかった15例である.

左室流出路狭窄の判定は, 心尖部の強大な駆出

性収縮期雑音, 頸動脈波の mid-systolic dip, 僧帽弁の収縮期前方運動 (SAM), および大動脈弁の収縮期半閉鎖の4所見のうち, 3所見以上を有する場合に狭窄が存在すると判定した.

1. I 群の駆出性雑音は心尖部付近に限局し, 収縮中期性で持続が長く, AN 負荷により著明な増強を示した. 一方, II 群の駆出性雑音は収縮早期性で持続が短く, AN 負荷によっても I 群ほどの増強を示さなかった.

2. I 群では II 群に比べて, 左室径および左室流出路が狭小で, かつ心収縮が過大であり, aorto-septal angle は有意な狭小を示した.

3. I 群では, いずれの例も断層心エコー図上, 左室流出路に突出した上部心室中隔と過大に収縮する乳頭筋, および左室後基部との間に狭窄を認め, 同時に SAM を形成する余剰な腱索が観察された.

4. I 群の内2例の安静時狭窄所見は propranolol の投与により容易に消失した.

以上の成績から, S 字状中隔では aorto-septal angle の狭小化に hyperkinetic な状態を伴えば左室流出路狭窄を生じ得ることが明らかとなった. 本症と老年者の機能性心雑音, あるいは肥大型閉塞性心筋症との鑑別はきわめて重要で, 新しい疾患概念として考慮する必要がある.

## 文 献

- 1) Goor D, Lillehei CW, Edwards JE: The "sigmoid septum". Variation in the contour of the left ventricular outlet. Am J Roentgenol **107**: 366, 1969
- 2) Nishida K, Saito T, Kamijima G, Honda M, Yanagisawa N, Higuchi Y, Wada T: Echocardiographic findings of the "sigmoid septum" and its clinical implication. J Cardiography **10**: 873, 1980 (in Japanese)
- 3) Fowles RE, Martin RP, Popp RL: Erroneous diagnosis of asymmetric septal hypertrophy due to angled interventricular septum. Am J Cardiol **43**: 438, 1979 (abstr)
- 4) 坂本二哉: 特発性肥大型大動脈弁下狭窄 (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, 1972

- 5) Maron BJ, Gottdiener JS, Perry LW: Specificity of systolic anterior motion of anterior mitral leaflet for hypertrophic cardiomyopathy. Prevalence in large population of patients with other cardiac diseases. *Br Heart J* **45**: 206, 1981
- 6) Gardin JM, Talano JV, Stephanides L, Fizzano J, Lesch M: Systolic anterior motion in the absence of asymmetric septal hypertrophy. A buckling phenomenon of the chordae tendineae. *Circulation* **63**: 181, 1981
- 7) 川合清毅, 石原享介, 岩崎博信, 竹内一秀, 加藤洋, 佐野千賀子, 瓦谷仁志, 大脇嶺, 古川宏太郎, 田中忠治郎, 葦島恒徳, 吉川純一, 田中久米夫: IHSS 類似 UCG 所見を呈した動脈硬化性心疾患. *日超医講演論文集* **24**: 97, 1973
- 8) Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff D, 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, 1964
- 9) Doi YL, McKenna WJ, Gehrke J, Oakley CM, Goodwin JF: M-mode echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnostic criteria and prediction of obstruction. *Am J Cardiol* **45**: 6, 1980
- 10) Chahine RA, Raizner AE, Nelson J, Winters WL, Miller RR, Luchi RJ: Mid-systolic closure of aortic valve in hypertrophic cardiomyopathy: Echocardiographic and angiographic correlation. *Am J Cardiol* **43**: 17, 1979
- 11) Come PC, Bulkley BH, Goodman ZD, Hutchins GM, Pitt B, Fortuin NJ: Hypercontractile cardiac state simulating hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* **55**: 901, 1977
- 12) Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR: Systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetric septal hypertrophy. *Circulation* **57**: 256, 1978
- 13) Henry WL, Clark CE, Griffith JM, Epstein SE: Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). *Am J Cardiol* **35**: 337, 1975
- 14) Jinnouchi J, Koga Y, Yoshioka H, Sugi K, Toshima H: Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Real time cross-sectional echocardiographic study. *Shinzo* **10**: 498, 1978 (in Japanese)
- 15) Nimura Y, Sakakibara H, Matsuo H, Matsumoto M, Miyatake K, Nagata S, Beppu S, Tamai M, Senda S, Sato K, Abe H: Studies on left ventricular anatomy and events in hypertrophic cardiomyopathy with ultrasonocardiography in special reference to obstructive signs. *Shinzo* **7**: 1461, 1975 (in Japanese)
- 16) Gehrke J, Goodwin JK: The significance of systolic anterior motion (SAM) on the mitral valve echo pattern in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol* **1**: 152, 1978
- 17) Nagata S, Nimura Y, Beppu S, Park YD, Sakakibara H: Mechanism of systolic anterior motion of mitral valve and site of intraventricular pressure gradient in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* **49**: 234, 1983
- 18) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学 (復刻版). *メディカルエレクトロタイムス社*, 1978, p 585