

# 右室側肥大型閉塞性心筋症 の心エコー図および心内膜 心筋生検所見

# Echocardiographic and endomyocardial biopsy findings of right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy

福原 正博  
小山 治  
日並 史成  
種本基一郎

Masahiro FUKUHARA  
Osamu KOYAMA  
Fumishige HINAMI  
Kiichiro TANEMOTO

## Summary

Echocardiographic and histological studies were performed for four patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) with right-sided obstruction (group A) and for five HCM patients without right-sided obstruction (group B).

The clinical diagnosis of HCM was established by cardiac catheterization and right and left ventriculography for all nine patients, and confirmed by necropsy in one patient in group A. M-mode and cross-sectional echocardiography were performed in all. Endomyocardial biopsy of the right ventricular septum was performed for all four patients in group A and for three patients in group B.

M-mode echocardiography demonstrated no characteristic features suggesting right intraventricular obstruction, but cross-sectional echocardiograms, especially with short-axis views, reliably indicated conspicuous rightward septal protrusions in right-sided obstructive HCM. Histological changes in the right ventricular septum consisting of fibrosis of the interstitium and disarray of myocardial fibers were more striking in patients with HCM with right-sided obstruction than those without such obstruction.

## Key words

Hypertrophic cardiomyopathy  
Myocardial biopsy

Right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy

Echocardiography

## はじめに

これまでに肥大型心筋症あるいは肥大型閉塞性心筋症に関する心エコー図所見には多くの報告がみられるが<sup>1-4)</sup>、右室側肥大型閉塞性心筋症の報告はまれである<sup>5,6)</sup>。今回我々は、右室側肥大型閉

塞性心筋症の4例を経験したので、その超音波所見および心筋生検所見を、右室側に狭窄を伴わない肥大型心筋症と比較検討した。

## 対象および方法

対象は理学的所見、心エコー図、心カテーテル、

神戸労災病院 内科  
神戸市中央区籠池通 4-1-23 (〒651)

Department of Internal Medicine, Kobe Rosai Hospital, Kagoikedori 4-1-23, Chuo-ku, Kobe 651

Received for publication August 28, 1984, accepted October 3, 1984 (Ref. No. 22-2)

**Table 1. Clinical profiles of patients studied**

Case No.	Age	Sex	Diagnosis
<b>Group A</b>			
1	35	M	Right- & left-sided HOCM
2	23	F	Isolated right-sided HOCM
3	52	M	Isolated right-sided HOCM
4	43	M	Isolated right-sided HOCM
<b>Group B</b>			
5	51	F	HOCM
6	48	M	HOCM
7	50	F	HCM (provocable HOCM)
8	58	M	Apical hypertrophy
9	67	M	HCM

HOCM=hypertrophic obstructive cardiomyopathy;  
HCM=hypertrophic cardiomyopathy.

右室および左室造影にて診断した肥大型心筋症9例で, 男6例, 女3例, 年齢は23歳から67歳で, 平均47.4歳である. そのうち1例は剖検により確診されていた. これらの9例につき, 右心カテーター検査および右室造影にて, 右室内圧較差および心室中隔の右室側への突出を認める群(Group A)と, 右室内圧較差および心室中隔の右室側への突出を伴わない群(Group B)とに二

分し, それらの超音波所見および心筋生検所見を比較検討した (Table 1).

超音波装置は Aloka 製 SSD-800 で, M モード心エコー図には直径 10 mm, 焦点距離 7.5 cm の凹面探触子を使用し, Honeywell 連続記録器にて記録した. 断層心エコー図には 2.3 MHz 電子セクター探触子を使用し, VTR に記録した.

心筋生検組織は心室中隔右室側中央部から心尖部寄りの部位より得た.

成 績

心カテーター所見

Group A の4例では, 右室心尖部と右室流出路間に 12 mmHg から 44 mmHg の収縮期圧較差を認め, そのうちの1例は, 左室内圧較差を伴っていた. Group B では, 全例, 右室内圧較差を認めず, また左室内圧較差を呈するものを5例中2例に認めた (Table 2).

右室造影所見

Group A の4例では, 右室造影にて心室中隔の右室側への著明な突出が認められた (Fig. 1).

M モード心エコー図所見

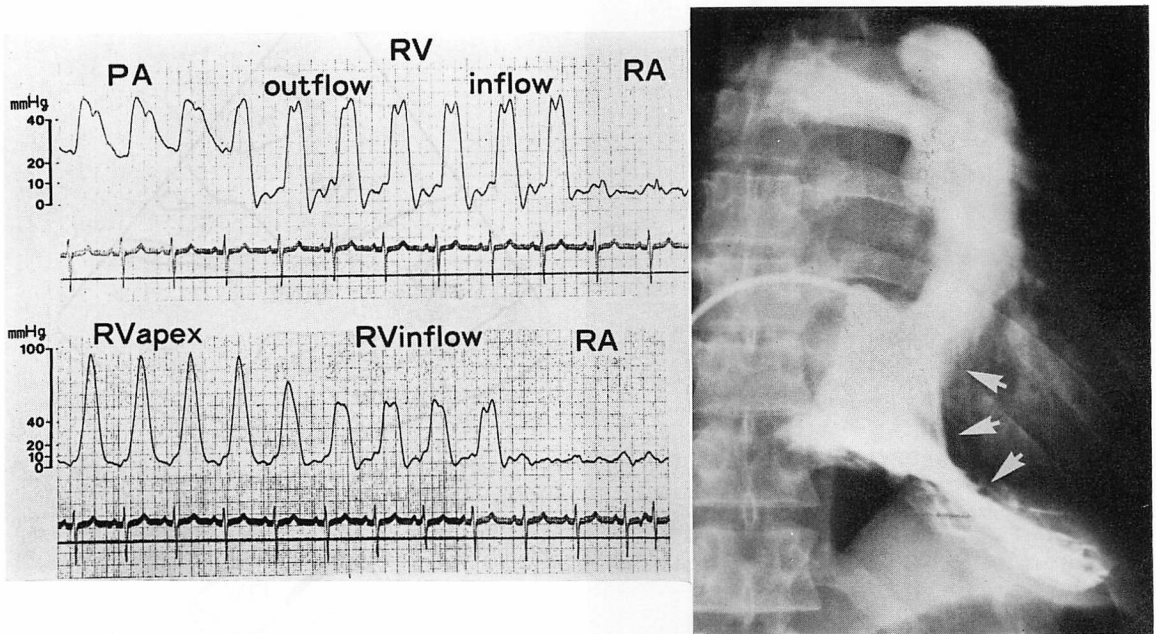
Group A および Group B の全例で 15 mm か

**Table 2. Catheterization data**

(mmHg)

Case No.	PA	RV				Ao	LV		
		Outflow	Inflow	Apex	Pressure gradient		Outflow	Apex	Pressure gradient
<b>Group A</b>									
1	48/18	48/-3	48/-3	92/0	44	114/60	114/0	154/-3	40
2	20/7	20/-5	20/-5	33/0	13	110/70	105/-10	105/-10	0
3	38/16	38/0	40/0	60/0	22	120/76	120/-2	120/-2	0
4	18/5	18/-2	20/-2	30/-1	12	112/68	112/-4	112/-4	0
<b>Group B</b>									
5	36/18	36/-2	36/-2	36/-2	0	92/54	94/0	130/0	36
6	18/4	20/-3	20/-3	22/-3	2	98/52	100/-2	150/-1	50
7	30/12	30/0	30/0	32/-2	2	150/86	150/-2	150/-2	0
8	17/5	19/0	19/0	19/0	0	140/70	140/-2	140/-2	0
9	26/12	26/2	26/2	26/0	0	102/50	104/-1	104/-1	0

PA=pulmonary artery; RV=right ventricle; Ao=aorta; LV=left ventricle.



**Fig. 1. Withdrawal pressure pulse tracings and right ventriculogram in Case 1.**

There is no pressure difference between the outflow and inflow tracts of the right ventricle, but a significant systolic pressure difference between the apex and inflow tract of the right ventricle is demonstrated (left panel). The right ventriculogram shows conspicuous right-sided septal protrusion into the right ventricle (right panel).

**Table 3. M-mode echocardiographic data**

Case No.	Wall thickness (mm)		IVS/LVPW	Mitral valve	Aortic valve
	IVS	LVPW		Systolic hump	Midsystolic collapse
Group A					
1	27	18	1.5	+	+
2	15	9	1.7	-	-
3	26	18	1.4	-	-
4	20	14	1.4	-	-
Group B					
5	27	15	1.8	+	+
6	25	15	1.7	+	+
7	21	15	1.4	-(+)	-(+)
8	35	14	2.5	-	-
9	24	15	1.5	-	-

IVS=interventricular septum; LVPW=left ventricular posterior wall; (+)=provocation.

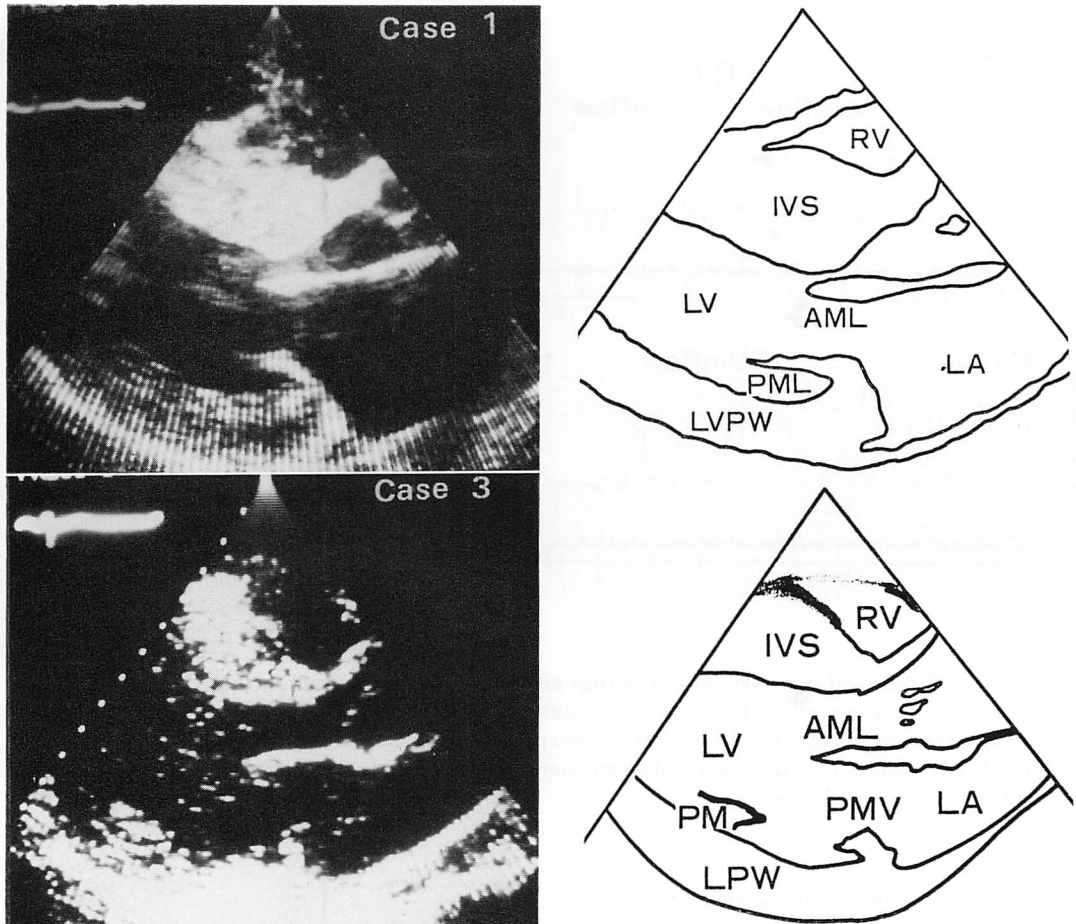


Fig. 2. Long-axis cross-sectional echocardiograms of four patients in group A. The ventricular septum is more protrusive into the right ventricle in group A.

ら 35 mm の心室中隔肥厚および非対称性心室中隔肥大を認めた。

心室中隔および左室後壁の壁厚は、両群間に有意の差はなかった。左室流出路狭窄を伴った症例 1, 5, 6 では、僧帽弁収縮期前方運動および大動脈弁収縮中期半閉鎖の所見が認められた。また症例 7 では isoproterenol 投与時に同様の所見がみられたが、その他の症例では認められなかった。肺動脈弁の収縮中期半閉鎖および収縮期粗動などの所見は、どの症例にも検出されなかった (Table 3)。

#### 断層心エコー図所見

左室長軸断層像では、心室中隔は Group A の全例で Group B に比し、より強く右室側へ突出していた (Fig. 2)。

左室短軸断層像では、心室中隔の右室側への突出は、長軸断層像でみられるよりもいっそう明瞭に認められた (Fig. 3)。また症例 1 では、左室短軸断層像および、右室心尖部から右室流入路を通過する断層像にて、右室前壁の限局性肥厚がみられた (Fig. 4)。さらに症例 3 では断層心エコー図所見と剖検所見を比較し得たが、短軸断層像でみ

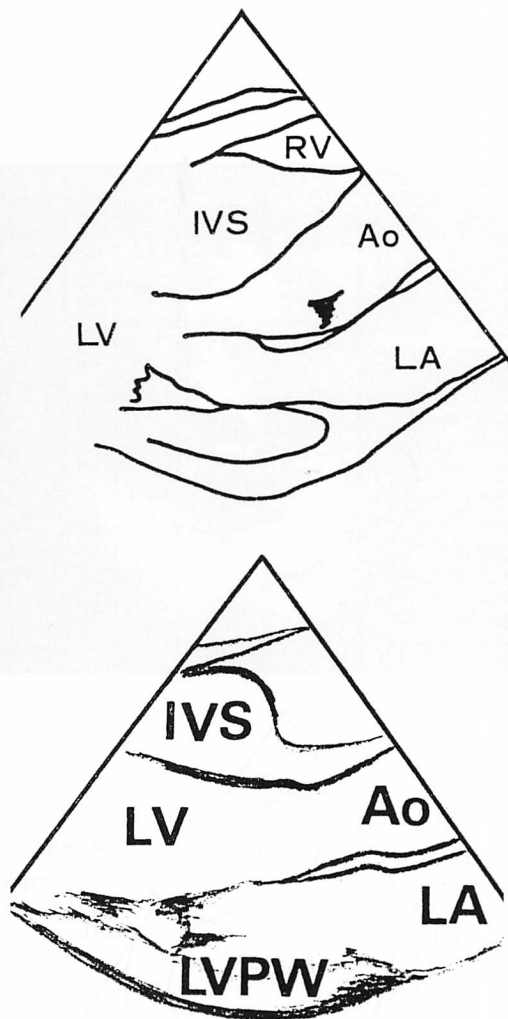
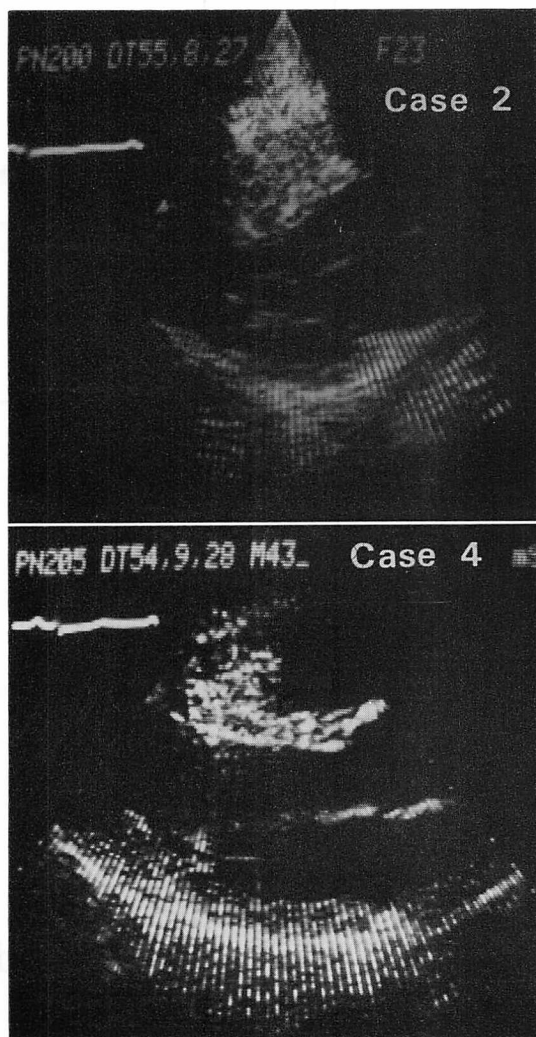


Fig. 2. (cont'd).

られた心室中隔の右室側への突出は、剖検心の肉眼的所見とよく一致していた (Fig. 5).

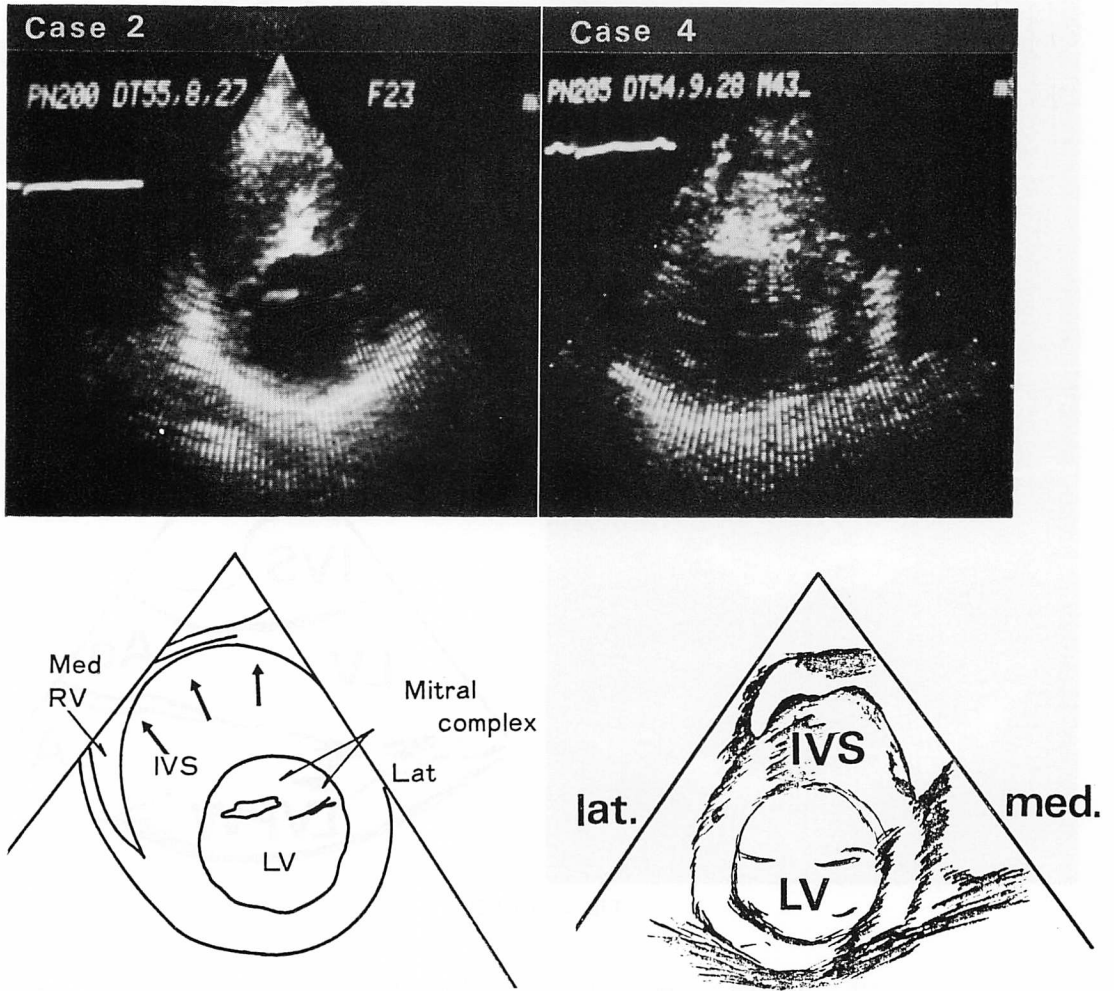
#### 心筋組織所見

右室側心室中隔の生検心筋組織所見では、心筋細胞には +~卅 の肥大がみられたが、両群間では有意差はなかった。心内膜肥厚、心筋細胞変性、心筋細胞錯綜配列、間質線維など (Fig. 6) の所見は、Group A の症例では Group B の症例に比してより強く認められた (Table 4).

剖検心 (症例 3) の心室中隔の組織所見では心筋細胞錯綜配列が著明で、中隔中央部にもっとも強く、さらに間質線維症も著明に認められ、この所見は殊に心室中隔左室側よりも右室側により強く認められた (Fig. 5).

#### 考 察

肥大型閉塞性心筋症または肥大型心筋症の心エコー図所見の報告は数多くみられ、その診断は比



**Fig. 3. Short-axis cross-sectional echocardiograms of Case 2 and Case 4.**  
Conspicuous right-sided septal protrusion is demonstrated.  
Med=medial; Lat=lateral.

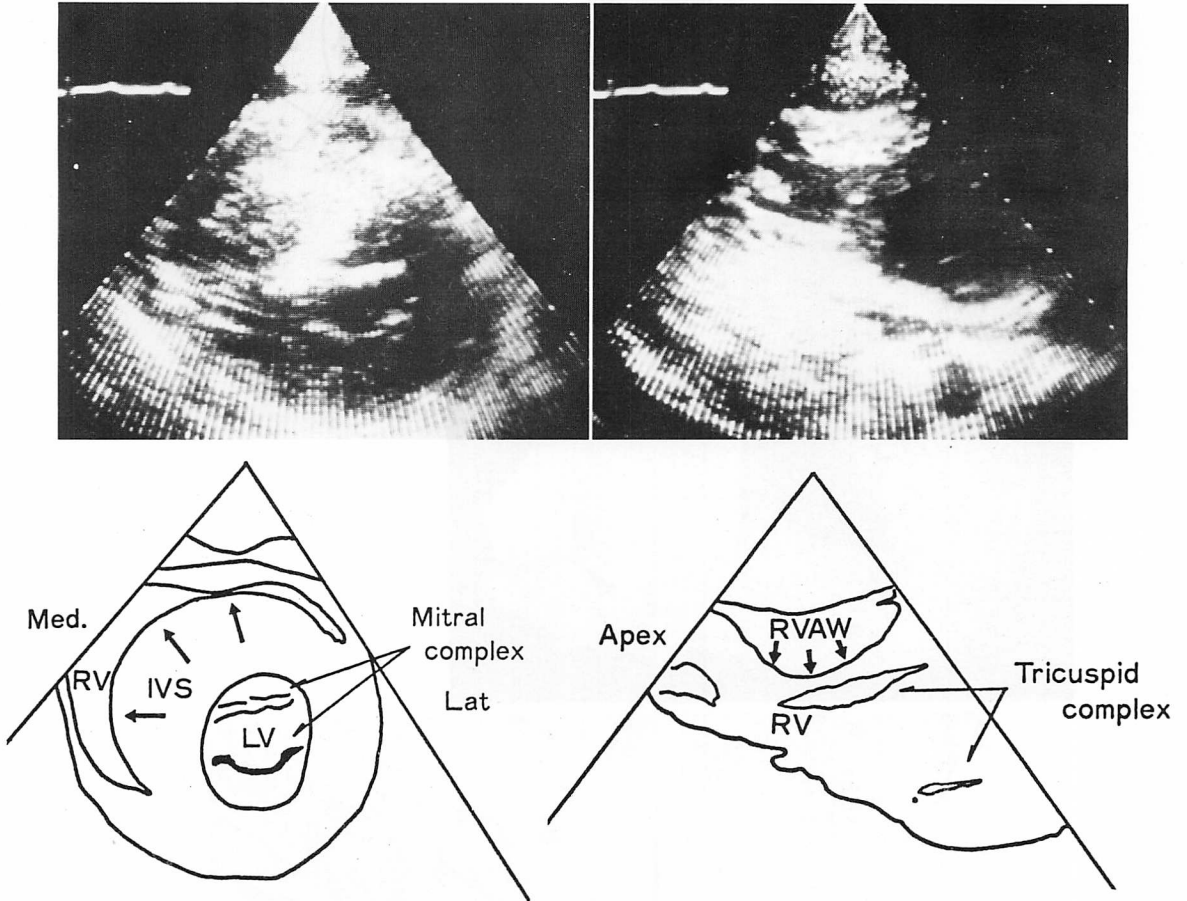


Fig. 4. Cross sectional echocardiograms of Case 1.

The short-axis echocardiogram at the level of the margin of the mitral leaflet demonstrates conspicuous right-sided septal protrusion (left panel), and the cross-sectional echocardiogram through the apex and inflow tract of the right ventricle shows regional hypertrophy of the anterior right ventricular wall (right panel).

RVAW=right ventricular anterior wall.

福原, 小山, 日並, ほか

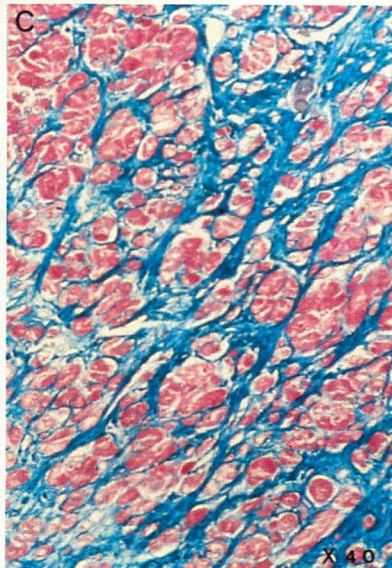
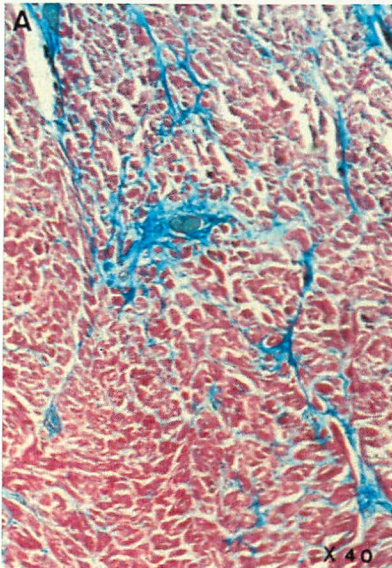
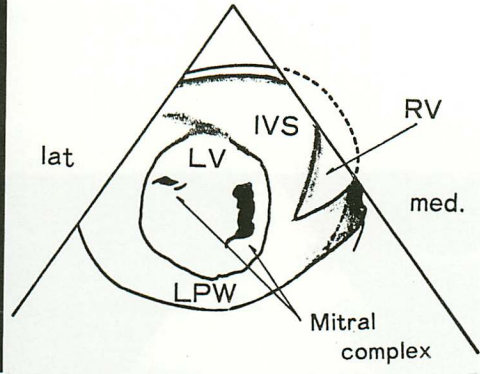
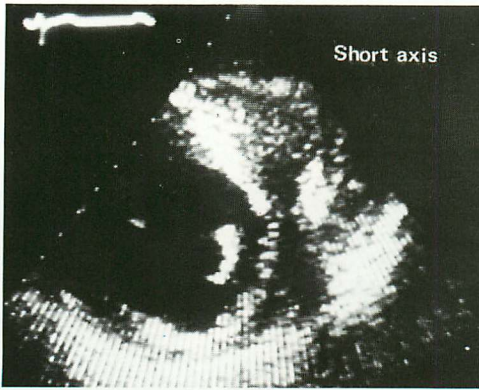


Fig. 5



**Table 4. Microscopic findings of right ventricular endomyocardial biopsy** (\* = mean ± SD)

Case No.	Myocardial cell			Interstitial tissue		Endocardial thickening
	Hypertrophy ( $\mu$ )*	Disarray	Degeneration	Fibrosis	Cell infiltration	
<b>Group A</b>						
1	+(16.9±4.6)	++	+	++	-	+
2	++(23.0±4.6)	++	+	+	-	-
3	+(18.9±4.6)	++	+	+++	-	+
4	+(16.5±3.5)	++	+	+	-	-
<b>Group B</b>						
5		not obtained				
6	+(17.6±3.4)	-	-	-	-	-
7	-(15.8±2.4)	+	+	+	-	-
8		not obtained				
9	+(16.3±4.3)	+	+	-	-	-

較的容易となってきた。しかし、右室側肥大型閉塞性心筋症の心エコー図所見に関する報告は比較的まれである。Cardiel ら<sup>5)</sup>は M モード心エコー図にて、肺動脈弁の収縮中期半閉鎖が右室側肥大型閉塞性心筋症の右室流出路狭窄を示唆すると報告している。また岸本ら<sup>6)</sup>も、両室流出路狭窄を有する肥大型閉塞性心筋症の isoproterenol 負荷時に同様の所見を認めている。しかし、今回、我々の経験した4例の M モード心エコー図では、右室内圧較差を示唆する所見は検出し得ず、これは、Cardiel らや岸本らの症例に比べ、我々の症例では右室内狭窄部がより低位に見られたという狭窄部位の違いによるためと思われたが、いずれにせよ、M モード法のみで右室側肥大型閉塞性心筋症を診断するのは困難であると思われた。

右室内圧較差発生機序の本態はまだ解明されてはいず、心室中隔肥厚、異常心筋群の張り出し、

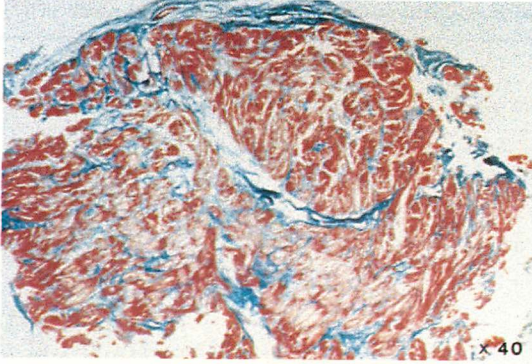
収縮様式異常などが関与すると言われているが<sup>8-9)</sup>、狭窄部位により、それらが種々の役割を果たすと思われる。我々の症例では、右室側に心室内圧較差を伴わない群に比べ、中隔の肥大様式が明らかに異なり、右室側への突出がより著明であることが、断層心エコー図法でよく観察され、また、そのうちの1例では、右室自由壁の限局性肥大を伴っており、中隔のみならず、右室内心筋の異常な張り出しが圧較差発生に関与しているものと思われた。このように断層心エコー図法は、心室中隔の右室側への突出や、右室前壁の限局性肥厚など、右室側肥大型閉塞性心筋症の直接的所見の観察を可能とするため、その診断にきわめて有用と思われた。ただし、左室長軸断層像では、心室中隔前方に右室内各種構造物を同時に検出した場合、疑陽性所見を得る恐れがあり、注意を要する。その点、短軸断層像では、心室中隔の右室側

← Fig. 5. Short-axis cross-sectional echocardiogram and schema, transverse section of the necropsied heart, and histological sections from the ventricular septum in Case 3.

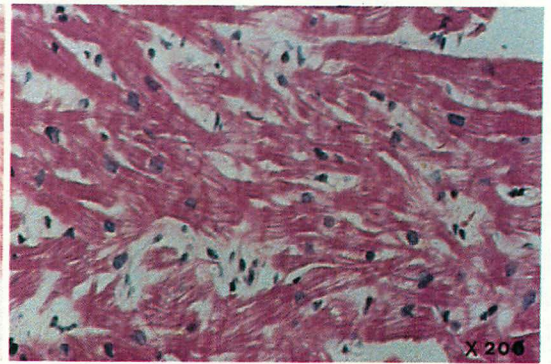
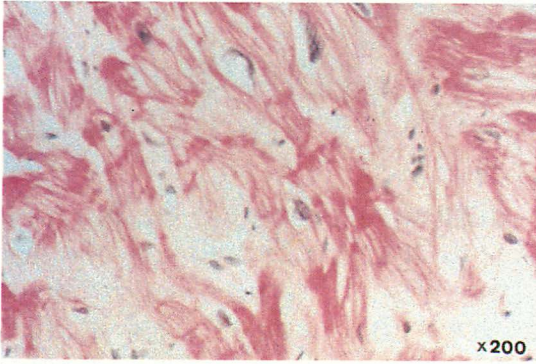
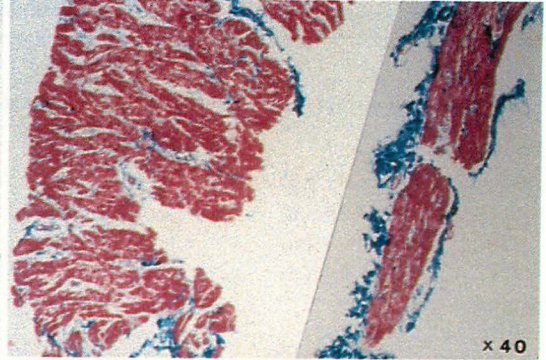
The left microphotograph is from the left ventricular septum and the right microphotograph from the right ventricular septum. The short-axis echocardiogram demonstrates predominantly right-sided septal protrusion corresponding to the configuration of the transverse section of the necropsied heart. Histological changes are more striking in the right ventricular septum than in the left ventricular septum.

Hematoxylin-Eosin stain (×40×0.7).

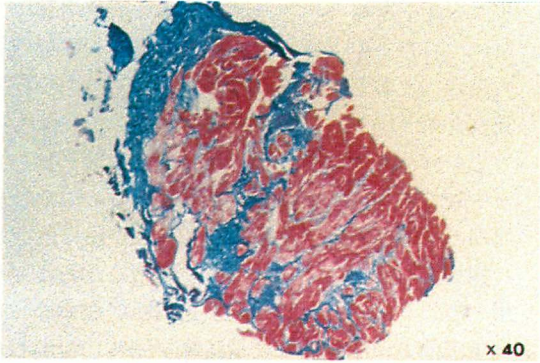
CASE 1



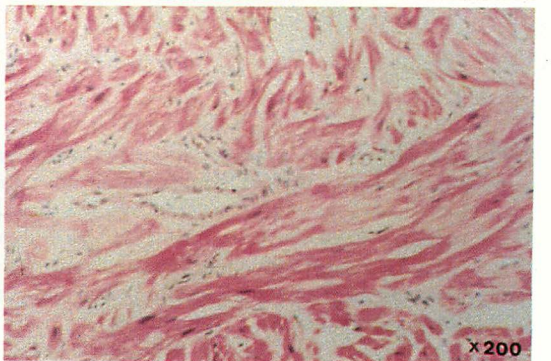
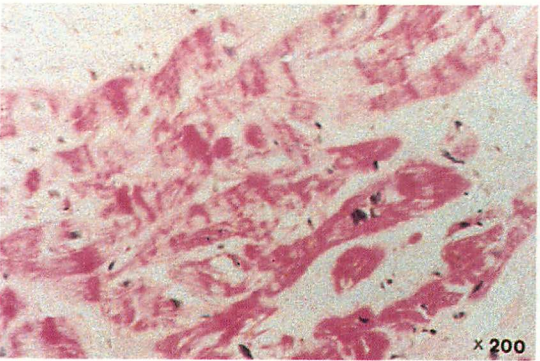
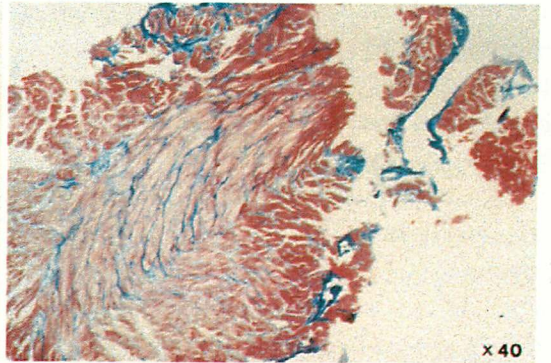
CASE 2



CASE 3



CASE 4



## 文 献

- 1) Abbasi AS, MacAlpin RN, Eber LM, Pearce ML: Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction. *Circulation* **46**: 897-904, 1972
- 2) Henry WL, Clark CF, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225-233, 1973
- 3) Martin RP, Rakowski H, French J, Popp RL: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle phased-array echocardiography. *Circulation* **59**: 1206-1217, 1979
- 4) Maron BJ, Gottdiener JS, Bonow FO, 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**: 409-418, 1981
- 5) Cardiel EA, Alonso M, Delcan JL, Menarguez L: Echocardiographic sign of right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* **40**: 1321-1324, 1978
- 6) 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)
- 7) Taylor RR, Bernstein L, Jose AD: Obstructive phenomena in ventricular hypertrophy. *Br Heart J* **26**: 193-198, 1964
- 8) Lockhart A, Charpentier A, Bourdarias JP, Ismail MB, Ourbark P, Scebat L: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies: Haemodynamic studies in 13 cases. *Br Heart J* **28**: 122-133, 1966
- 9) 吉川純一, 大脇 嶺, 加藤 洋, 草島恒徳, 田中忠治郎, 古川宏太郎, 川合清毅, 竹内一秀, 田中久米夫: 特発性肥大型大動脈弁下狭窄の右心動態. *臨床心音図* **4**: 159-172, 1974
- 10) 安西信行, 日野千佳子, 関口守衛: 右室内圧較差を示した閉塞性心筋症の1例. *心臓* **3**: 771-777, 1971

への突出が明瞭に描出され、また右室流入路方向の断面では右室前壁の限局性肥厚も検出し得、各種断面の観察を行うことが重要であると思われた。さらに右室側肥大型閉塞性心筋症の組織所見に関し、安西ら<sup>10)</sup>は、両室からの生検所見で、特発性大動脈弁下狭窄に特有な肥大所見ではないが、筋線維の肥大、間質の線維化が認められたと報告している。岸本ら<sup>6)</sup>は典型的な心筋細胞配列異常がみられたと述べている。我々の症例中、剖検および生検により得られた組織所見の検討では、単に肥厚した中隔のそれよりも、右室側へ著明に突出した心室中隔の右室側における組織変化がより強い。これは病変の主座がより右室側に存在するためか、あるいは右室側の血行動態異常による二次的なものであるのかは不明であるが、右室側肥大型閉塞性心筋症の注目すべき所見であると思われた。

## 要 約

1. 右室側肥大型閉塞性心筋症4例と、右室側に閉塞を伴わない肥大型心筋症5例の心エコー図所見および生検所見を検討した。
2. Mモード法では、右室側の閉塞を示唆する所見は検出し得なかった。
3. 断面心エコー図法では、右室側に閉塞を伴わない肥大型心筋症例に比べ、右室側肥大型閉塞性心筋症例では中隔の肥大様式が明らかに異なり、右室側への突出が著明で、これは殊に短軸断面でより明瞭に観察された。
4. 右室側心室中隔より得られた心筋生検所見では、単に肥厚した中隔よりも、右室側へ著明に突出した心室中隔の右室側から得られた組織に変化がより強く認められた。

← Fig. 6. Microphotographs of endomyocardial biopsy specimens of the right ventricular septa of four patients in group A.

Disarray of the myocardial fibers, fibrosis of the interstitium, hypertrophy of cardiomyocytes and scarcity of myofibrils are demonstrated.

Hematoxylin-Eosin and Azan stain ( $\times 40 \times 0.7$ ).