

著明な右室流出路狭窄を呈した小児の肥大型心筋症

Marked right ventricular outflow obstruction in two children with hypertrophic cardiomyopathy

松永 伸二
力武 典子
吉岡 史夫
加藤 裕久

Shinji MATSUNAGA
Noriko RIKITAKE
Fumio YOSHIOKA
Hirohisa KATO

Summary

Two children, aged one year and nine months, and six years, both with hypertrophic cardiomyopathy, presented as severe right ventricular outflow obstruction were presented.

Initially, both of them were suspected of having heart disease because of precordial systolic murmurs. Their tentative diagnosis was pulmonary stenosis. Their apexcardiograms and carotid pulse waves were not diagnostic. Asymmetrical septal hypertrophy with systolic anterior motion of the mitral valve was identified by echocardiography in both cases. Cardiac catheterization revealed left ventricular outflow tract pressure gradients of 5 mmHg and 30 mmHg, respectively. The right ventricular peak systolic gradient was 100 mmHg and 82 mmHg and left ventricular end-diastolic pressure was 26 mmHg and 18 mmHg, respectively. Selective right and left ventricular angiocardiograms demonstrated severe right ventricular outflow obstruction, and hypertrophy of the interventricular septum.

One of them underwent resection of the right ventricular outflow tract muscle, which showed histological findings characteristic of hypertrophic cardiomyopathy. This patient died suddenly at the age of 10 years.

Infants or young children with hypertrophic cardiomyopathy often have associated predominant right ventricular outflow tract obstruction, progressive congestive heart failure, and death. Therefore, correct diagnosis and careful treatment are mandatory for proper management.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy
Echocardiography

Right ventricular outflow tract obstruction

Congestive heart failure

はじめに

閉塞性肥大型心筋症 (以下 HOCM) において、

右室流出路に筋性狭窄を伴うことは稀ではないが¹⁻⁶⁾、右心系にのみ著明な圧較差がある例は比較的稀である⁷⁻⁹⁾。また、成人例と乳幼児例とで

久留米大学医学部 小児科
福岡県久留米市旭町 67 (〒830)

Department of Pediatrics, Kurume University School
of Medicine, Asahimachi 67, Kurume 830

Received for publication September 1, 1984, accepted November 2, 1984 (Ref. No. 23-53)

は臨床像に多少の違いがあることも指摘されている⁹⁾。我々は心臓カテーテル検査にて、左心系には殆んど圧較差を認めず、右心系にのみ著明な圧較差を認めた HOCM 2 例を経験したので報告する。

症 例

症例 1: 1 歳 9 ヶ月, 女児

主 訴: 心雑音

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 在胎 38 週, 生下時体重 3,140 gr. 5 生日に心雑音を指摘され, 肺動脈狭窄の診断を受けた。その後, 哺乳不良, 体重増加不良など, 心不全と思われる症状があったが, 失神発作などはなかった。

現 症: 身長 -2.7 SD, 体重 -1.7 SD, 血圧 100/70 mmHg, 脈拍 115/分, 整。外表奇形なし。肝, 脾触知せず。聴診上, I 音, II 音は正常, クリックなし。第 2 肋間胸骨左縁に Levine III 度の駆出性収縮期雑音を聴取した。心音図ではさらに前収縮期雑音を認めた。

胸部 X 線では, 心胸郭比は 66% であった。

心尖拍動図, 頸動脈波: 著明な a 波や重複波は認められなかった (Fig. 1)。

心電図: 第 1 度房室ブロック, 右軸偏位, 右室肥大の疑いがあるが, ST-T の変化や異常 Q 波は認めなかった (Fig. 2)。

心エコー図: 非対称性心室中隔肥厚 (ASH) を伴う心室中隔の著明な肥厚を認め, 僧帽弁前尖には収縮期前方運動 (SAM) と, 僧帽弁が中隔に接する所見があった (Fig. 3)。

心臓カテーテル検査: 右室造影では右室流出路の著明な筋性狭窄, および心室中隔の肥厚を認め, 左室造影では, 流出路が心室中隔の肥厚のため, 上部より圧排されている像がみられた。また, 2 度の僧帽弁逆流を認めた (Fig. 4)。

右心系に 100 mmHg の流出路圧較差がみられたが, 左心系流出路にはほとんど圧較差はなかつ

Table 1. Cardiac catheterization data

	Case 1		Case 2		SaO ₂	
	Pressure	SaO ₂	Pressure	SaO ₂		
VCS		63			75	
RA	a=18	$\bar{8}$	57	a=26	$\bar{17}$	76
RV	130/10	$\bar{50}$	55	110/15	$\bar{40}$	
PA	30/22	$\bar{22}$	55	28/23	$\bar{24}$	71
PV						95
LA				a=30	$\bar{20}$	93
LV	130/26			145/18		
AO	125/60	$\bar{90}$	93	115/65	$\bar{90}$	95

VCS=vena cava superior; RA=right atrium; RV=right ventricle; PA=pulmonary artery; PV=pulmonary vein; LA=left atrium; LV=left ventricle; Ao=aorta.

た。また左室拡張末期圧の上昇を認めた。心内短絡は認められなかった (Table 1)。

以上の所見から, 右室流出路にのみ著明な圧較差のある閉塞性肥大型心筋症と診断した。その後, Verapamil 2 mg/kg の内服をつづけている¹⁴⁾が, 特に変化なく経過し, 現在 8 歳になっている。

症例 2: 6 歳, 女児

主 訴: 心雑音

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 在胎 39 週, 生下時体重 3,600 gr. 新生児期, 乳児期には特に異常はなかった。2 歳時に心雑音を指摘され, 肺動脈狭窄の診断を受けた。

現 症: 身長 ± 0 SD, 体重 -1 SD, 血圧 110/75 mmHg, 脈拍 128/分, 整, 外表奇形なし。肝, 脾を触知せず。聴診上, I 音, II 音は正常で, click はないが, 第 3 肋間胸骨左縁に Levine IV 度の駆出性収縮期雑音を聴取した。

胸部 X 線では心胸郭比 65% であった。

心尖拍動図, 頸動脈波: 著明な a 波や重複波は認められなかった (Fig. 5)。

心電図: 第 1 度房室ブロック, 尖鋭な P 波, 両室肥大の所見があるが, ST-T の変化はなく, 異

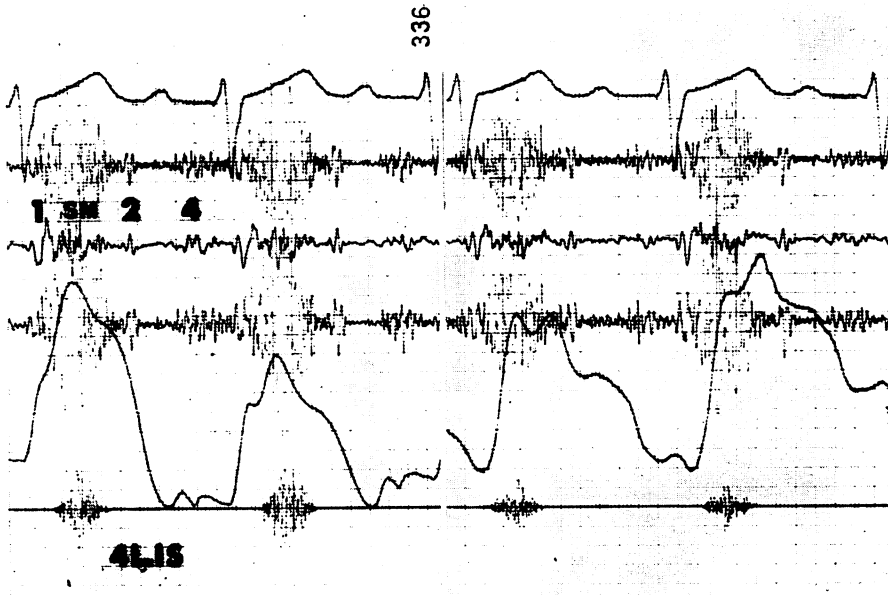


Fig. 1. Phonocardiograms of Case 1.

A diamond-shaped ejection systolic murmur and a presystolic murmur or the fourth heart sound are noted.

Normal "a" wave and normal systolic wave are seen in the apex cardiogram (left) and there is no apparent bifid pulse in the carotid pulse wave (right).

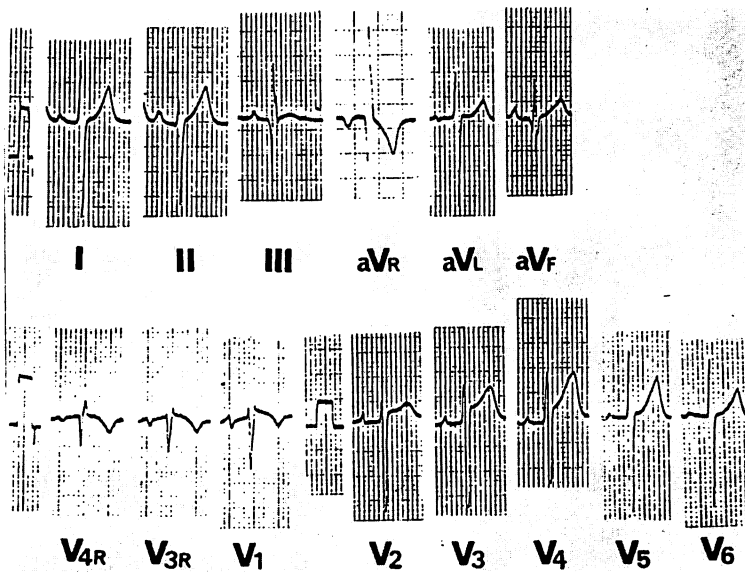


Fig. 2. Electrocardiogram of Case 1.

First degree A-V block, right axis deviation, and right ventricular hypertrophy are seen.

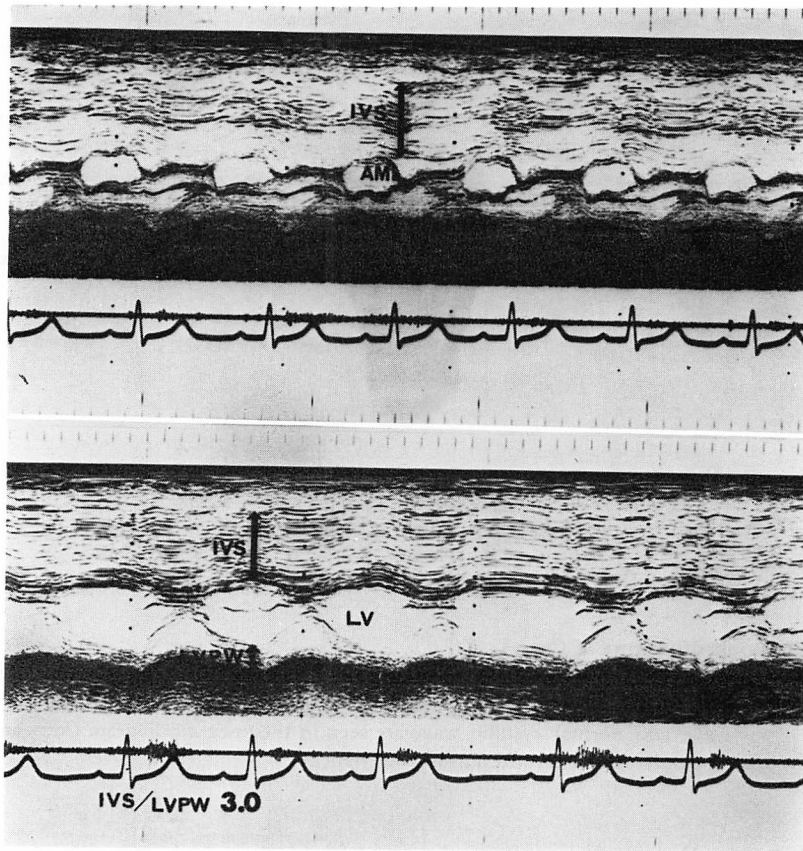


Fig. 3. Echocardiograms of Case 1.

Asymmetric septal hypertrophy (ASH) is seen.

IVS=interventricular septum; AML=anterior mitral leaflet; LV=left ventricle; LVPW=left ventricular posterior wall.

常 Q 波も認めなかった (Fig. 6).

心エコー図: ASH を伴う心室中隔の著明な肥厚があり, 僧帽弁前尖には SAM を認め, 中隔に接する所見がみられた (Fig. 7).

これらの所見より, 症例 1 と同様に, 右室流出路狭窄を伴う閉塞性肥大型心筋症を疑い, 心臓カテーテル検査を行なった.

心臓カテーテル検査: 右室流出路に著明な狭窄を認めた. また左室では, 心室中隔の肥厚によると思われる左室中間部の狭窄があり, 1 度の房室弁逆流を認めた (Fig. 8).

症例 1 と同様, 右心系流出路に著明な圧較差を

認めたが, 左心系にも軽度の圧較差があった. また左室拡張末期圧は高く, 心内短絡は認めなかった (Table 1).

以上の結果から肺動脈狭窄などの先天性心疾患は否定され, 右室流出路に著明な狭窄を認める HOCM と診断した.

この例は, その後, 心不全症状が増強し, propranolol が投与されたが軽快せず¹¹⁾, 右室側心室中隔筋切除術^{12,13)}を行なった. 手術時切除標本では心筋線維に大小不同, 配列の乱れがあり, 核の大小不同, 空胞変性を認め, 部分的に線維化を認めた (Fig. 9). 術後経過は良好であり, 外来で経

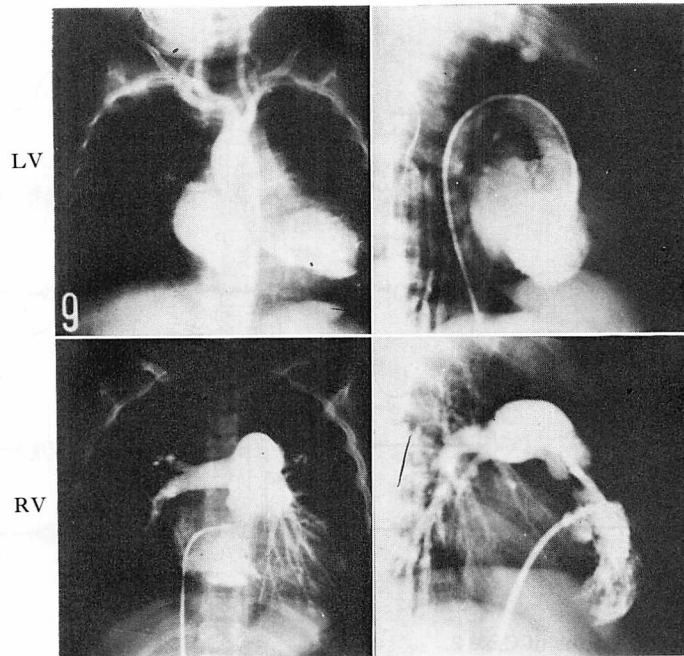


Fig. 4. Left and right ventriculograms of Case 1.

Posteroanterior (left panel) and lateral (right panel) projections are shown. A deformed cavity and mitral regurgitation are seen in the left ventriculograms. Note marked right ventricular outflow obstruction.

LV=left ventricle; RV=right ventricle.

過をみていたが、10歳時に、登校中突然死した。

考 按

肥大型心筋症は、通常、学童期以後にみられることが多いが、この例のように、新生児期や乳児期に発症する例もみられる。そのような例はほとんど心雑音で発見され、肺動脈狭窄、心室中隔欠損などの先天性心疾患としてとり扱われることもしばしばである。この2例も、はじめは肺動脈狭窄と診断されていたが、心エコー図でASHやSAMなどを認めたことからHOCMを疑い、心臓カテーテル、心室造影の所見から、右心系に著明な圧較差のあるHOCMと診断した。

左心系に圧較差がなく、右心系にのみ著明な圧較差を認めるHOCMは、稀ではあるが何例かの報告があり、それらの多くが乳幼児である点は興

味深い。早期に発症するHOCMでは、左心系・右心系ほぼ同比率に圧較差が認められる。このことは、胎児循環では生理的な肺高血圧により、左心系よりもむしろ右心系に負荷がかかっていることによると考えられ、恐らく胎児期から肥厚が発生しているものと考えられる。最近の胎児心エコー図法の発展により、家族歴のある者を検索すれば、胎児期に本症を発見することも可能と思われる。

成人のHOCMに比し、両側、特に右心系の閉塞例が高率であることの理由としては、胎児循環から新生児、乳児と、成人の循環に近づくにつれて右心系のstressは減少し、それに加えて心臓の拡大とともに右室流出路も拡大して、右心系の狭窄が自然寛解する可能性があること、両側の閉塞を有する例は早期に重症な心不全に陥りやすく、

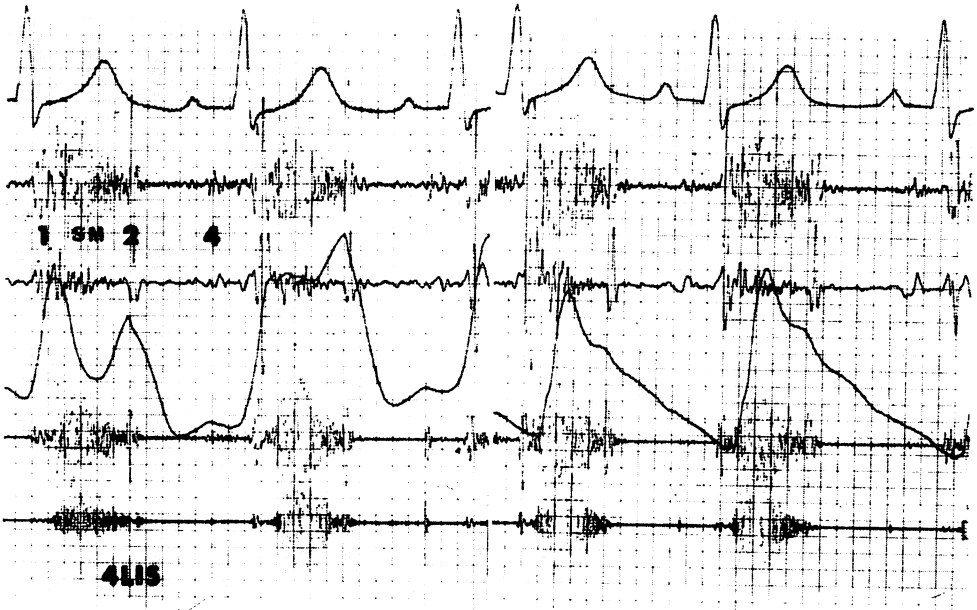


Fig. 5. Phonocardiograms of Case 2.

The apex cardiogram (left) does not suggest cardiomyopathy, because "a" wave is normal and there is no second systolic wave. There is no bifurcated pulse in the carotid pulse wave, though its upstroke is sharp (right).

Cardiac murmurs are nearly the same as in Case 1.

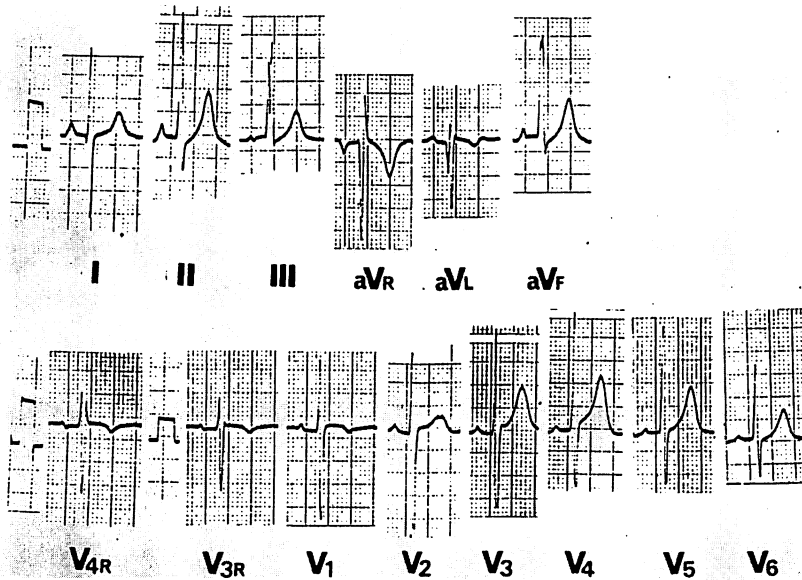


Fig. 6. Electrocardiogram of Case 2.

First degree A-V block, sharp P wave, and bilateral ventricular hypertrophy are seen.

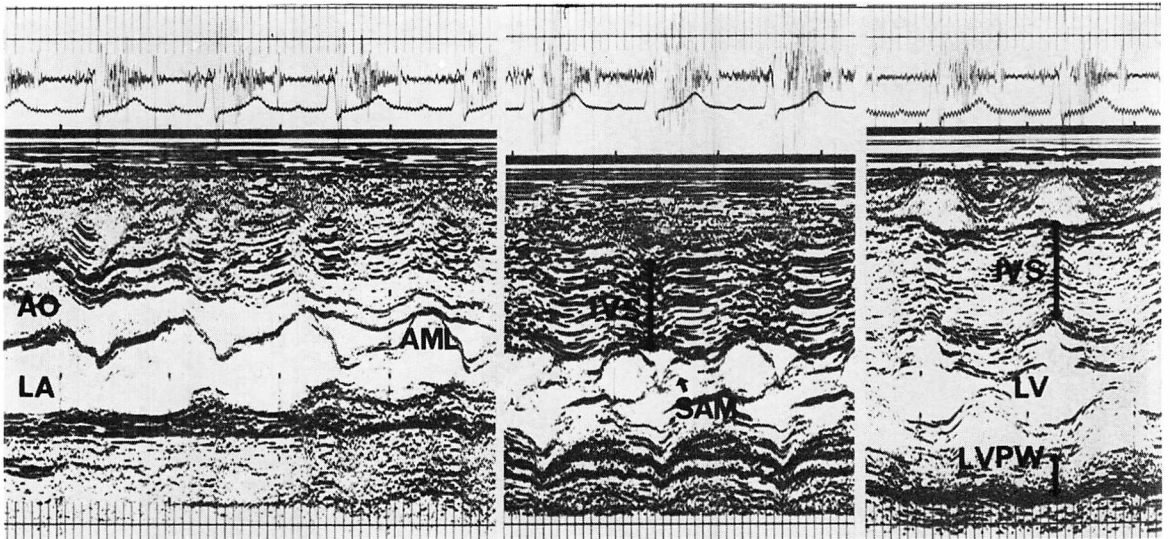


Fig. 7. Echocardiograms of Case 2.

Asymmetric septal hypertrophy ($IVS/LVPW=2.3$) and systolic anterior motion (SAM) are seen.

Ao=aorta; LA=left atrium; AML=anterior mitral leaflet; IVS=interventricular septum; LVPW=left ventricular posterior wall.

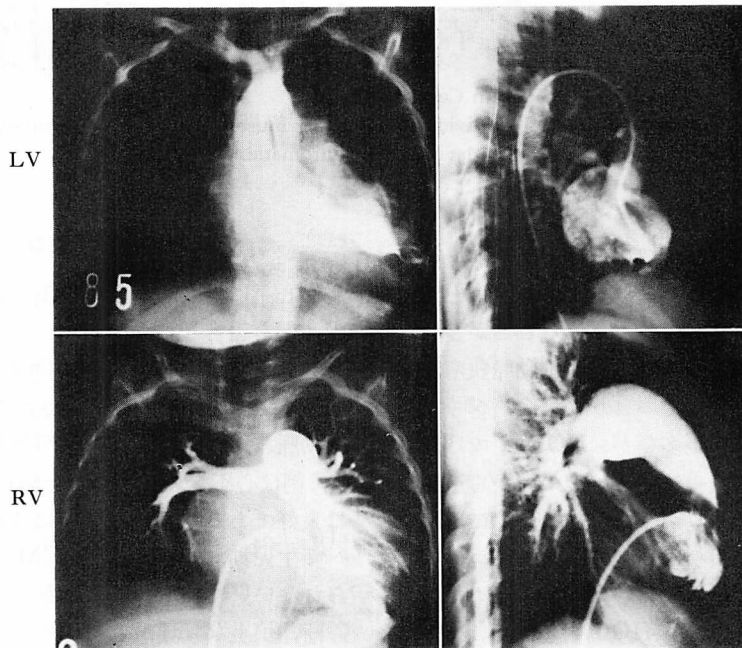


Fig. 8. Left and right ventriculograms of Case 2.

The left ventricular outflow tract is narrowed superiorly and inferiorly, and mild mitral regurgitation is seen. Note marked right ventricular outflow obstruction.

LV=left ventricle; RV=right ventricle.

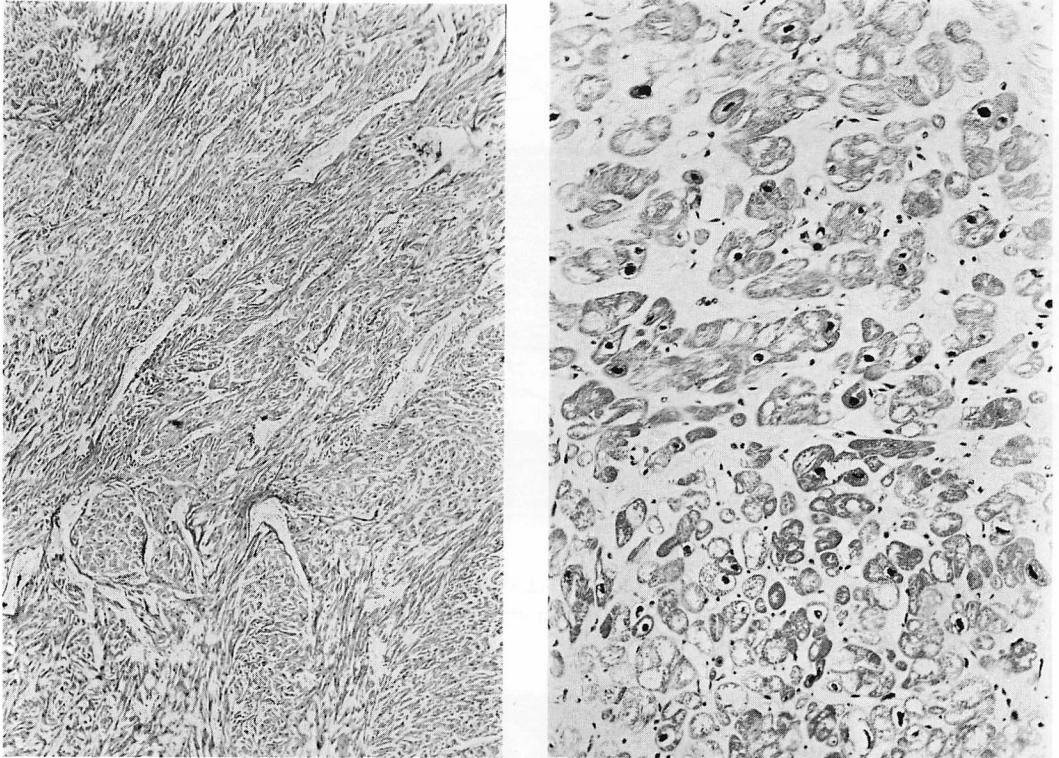


Fig. 9. Photomicroscopic findings in Case 2.

Histological examination shows the individual ventricular muscle fibers varyingly enlarged, and the muscle cell nuclei, which are large, irregular and hyperchromatic.

早期に死亡する例が多いことなどが考えられる⁹⁾.

右心系に圧較差のある例では心雑音があり, 早期に心房内右左短絡によると思われるチアノーゼを認めたり, 心不全を発症したりすることが多いので, チアノーゼ型心臓病や, 特に肺動脈狭窄と誤診されることが多い. そのような場合, ジギタリスが投与されることが多いが, HOCM では禁忌と考えられ¹⁰⁾, 予後や治療, 管理の面から迅速な鑑別診断が重要であるが, 普通 HOCM に診断的とされる心尖拍動図や頸動脈波よりも心エコー図が有力で¹⁵⁾, 著明な ASH や SAM を認めた場合には右心系に閉塞のある HOCM を疑い, 必ず左心系, 右心系の両方を検索する必要がある.

む す び

右心系にのみ著明な圧較差を認めた HOCM 小児 2 例を報告した.

聴診上, 肺動脈領域に駆出性収縮期雑音を認め, 初診時, 肺動脈狭窄と診断された. 心尖拍動図や頸動脈波よりも心エコー図が診断的であった.

1 例は心不全のため手術を施行した. 術後経過は良好であったが, 10 歳時に突然死した.

新生児期, 小児期の HOCM には, 成人例にみられないいくつかの特徴があり, 迅速かつ正確な診断, 慎重な管理が重要である.

要 約

右心系に著明な狭窄を呈した肥大型心筋症の 2

小児例を報告した。

いずれも胸骨上部左縁の収縮期心雑音によって心臓病を疑われ、臨床的には肺動脈狭窄とされていた。

2例とも心エコー図上、非対称性心室中隔肥厚と僧帽弁の収縮期前方運動を認めたが、心尖拍動図や頸動脈波は必ずしも診断的でなかった。心臓カテーテル検査を行い、流出路の圧較差は左心系ではそれぞれ 5 mmHg と 30 mmHg, 右心系では 100 mmHg と 82 mmHg であった。また左室拡張末期圧は 26 mmHg, 18 mmHg であった。シネアングリオでは両例とも右室流出路に著明な筋性狭窄を認め、心室中隔の肥厚を認めた。

1例では右室流出路筋切除術を行い、切除標本の組織像は肥大型心筋症に特徴的な所見が得られた。この例は10歳時に突然死した。

肥大型心筋症の新生児例、小児例では右心系に圧較差のある例が多く、また心不全のために死亡する例も少なくないので、正確な診断と慎重な管理が特に重要である。

文 献

- 1) Barr PA, Celer major JM, Bowdler JD, Cartmill TB: Idiopathic hypertrophic obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow tract obstruction in infancy. *Br Heart J* **35**: 1109, 1973
- 2) 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* **7**: 771, 1971
- 3) 立石一馬, 榎野征一郎, 横山達郎, 安藤史隆, 奥秀喬, 神崎義雄, 河合 淳, 城谷 均: 小児期に発症した HOCM の1手術治験例. *心臓* **7**: 836, 1975
- 4) Taylor RR, Bernstein L, Jose AD: Obstructive phenomena in ventricular hypertrophy. *Br Heart J* **26**: 193, 1964
- 5) Neufeld HN, Ongley PA, Edwards JE: Combined congenital subaortic stenosis and infundibular pulmomary stenosis. *Br Heart J* **22**: 686, 1960
- 6) Lundquist CB, Amplatz K, Palma SP, Raghiv G: Angiocardiographic findings in idiopathic myocardial hypertrophy with right and left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Radiol* **93**: 315, 1965
- 7) Morrow AG, Fisher RD, Fogarty TJ: Isolated hypertrophic obstruction to right ventricular outflow. *Am Heart J* **77**: 814, 1969
- 8) Sommerville J, Bonham-Carter RE: The heart in lentiginosis. *Br Heart J* **34**: 58, 1972
- 9) Maron BJ, Tajik AJ, Ruttenberg HD, Graham TP, Atwood GF, Victorica BE, Lie JT, Roberts WC: Hypertrophic Cardiomyopathy in infants: Clinical features and natural history. *Circulation* **65**: 7, 1982
- 10) 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**: 3, 1964
- 11) Shand DG, Sell CG, Chir B, Oates JA: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in an infant: Propranolol therapy for three years. *New Engl J Med* **285**: 844, 1971
- 12) Harken DE: Discussion. *J Thorac Cardiovasc Surg*, **47**: 33, 1964
- 13) Cooley DA, Bloodwell RD, Hallman GL, LaSorte AF, Leachman RD, Chapman DW: Surgical treatment of muscular subaortic stenosis: Results from septectomy in 26 patients. *Circulation* **35** (Suppl I): 124, 1967
- 14) Rosing DR, Kent KM, Borer JS, Seides SF, Maron BJ, Epstein SE: Verapamil therapy: A new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* **60**: 1201, 1979
- 15) Cardiel EA, Alonso M, Delcan JL, Menarguez L: Echocardiographic sign of right-sided hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* **40**: 1321, 1978