

# 心不全症状がみられ、異常な心筋肥厚を呈した新生児3例

# Unusual cardiac hypertrophy in neonates with congestive heart failure: Report of three cases

一ノ瀬英世  
平田 克彦  
三ヶ島尊利\*  
坂本 博文\*  
豊田 温\*  
吉岡 史夫\*  
横地 一興\*  
加藤 裕久\*  
岡田 了三\*\*

Eisei ICHINOSE  
Katsuhiko HIRATA\*  
Takatoshi MIKASHIMA\*  
Hirofumi SAKAMOTO\*  
On TOYODA\*  
Fumio YOSHIOKA\*  
Kazuoki YOKOCHI\*  
Hirohisa KATO\*  
Ryozo OKADA\*\*

## Summary

We experienced three cases of unusual cardiac hypertrophy of the right ventricle or interventricular septum with severe congestive heart failure in the neonatal period.

One patient had congenital heart disease consisting of membranous tricuspid atresia, absent pulmonary valve, patent ductus arteriosus, left single coronary artery and a hypoplastic pouch-like right ventricle. Very marked cardiac hypertrophy was observed in the right ventricle and interventricular septum. Histologically, there was no appreciable disorganization of the cardiac muscle. The etiology of the unusual hypertrophy of cardiac muscle in this patient is uncertain.

The other two patients had asymmetrical septal hypertrophy of the left ventricle evidenced by two-dimensional echocardiography. Cardiac catheterization was performed for these two patients. There was no evidence of congenital heart disease; however, one patient had a significant pressure gradient in the outflow tracts of the left and right ventricles. These two patients' faces appeared unusual and they had minor anomalies of their fingers and ears.

This unusual cardiac hypertrophy associated with cardiac anomalies and minor anomalies of the face and extremities comprise a specific type of cardiomyopathy in neonates. This should be distinguished from hypertrophic cardiomyopathy of older children and adults.

久留米大学医学部 循環器研究所小児科

\*同 小児科

久留米市旭町 67 (〒830)

\*\*順天堂大学医学部 循環器内科

Department of Pediatrics and Child Health, Institution of Cardiovascular Disease, \*Department of Pediatrics, Kurume University, Asahimachi 67, Kurume 830 \*\*Juntendo University School of Medicine

Received for publication January 7, 1986; accepted March 15, 1986 (Ref. No. 29-45)

**Key words**

Cardiac hypertrophy      Cardiomyopathy      Neonatal period      Minor anomaly

はじめに

先天性心奇形を持つ小児に, その成因として, 心室の圧負荷や容量負荷などの血行力学的な異常を想定し得ない心筋肥厚をみることは, 日常経験される所見であり<sup>1-4)</sup>, 肥大型心筋症との異同が論議されている. 一方, 明らかな心奇形を持たず, また心筋症の明確な遺伝的素因のない新生児例に心筋肥厚をみることがあり<sup>5,6)</sup>, これを成人の肥大型心筋症と同一の範疇に入れてよいか否かには問題がある.

今回我々は, 右室体部心筋の肥厚を呈した先天性心奇形を有する1例と, 心奇形はないが, 心筋の異常肥厚を認めた2例を経験したので, これら3例について報告する.

症 例

症例 1: K. O., 4 生日, 男児

妊娠時は問題なく, 40 週 3,580 g にて出生. 生直後 1° 仮死がみられたが, 酸素投与で回復した. 3 生日に心雑音に気付かれ, 先天性心臓病の疑いで, 4 生日に当科に入院した. 家族歴に特記すべきことはない.

入院時現症および経過

身長 50 cm, 体重 3,440 g. 呼吸数 52/分 でわずかにシーソー様呼吸を呈していた. 脈拍 150/分 で不整なし. 四肢末梢に軽いチアノーゼが認められた. 聴診では第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine 3/6 の連続性雑音を聴取し, 心音は gallop 様であった. 外表奇形は認められなかった.

胸部レ線所見では心拡大がみられ (心胸郭比 0.73), 肺血管陰影は減少傾向を示していた (Fig. 1). 心電図 (Fig. 1) では P 波の尖鋭化がみられ, また V<sub>1</sub> で qR パターンを呈し, 右室肥大の所見がみられた. 断層心エコー図 (Fig. 2) では膜様閉

鎖した三尖弁がみられ, 弁下部に小さな右室腔が存在し, 心尖部方向には塊様エコー (M) がみられ, 三尖弁からの腱索 (矢印) が附着していた. 右室腔から続いて主肺動脈がみられたが, 肺動脈弁エコーは得られなかった. 心室中隔は奇異性運動をしており, 左室長軸断面で左室腔は右室側より圧排された所見を示し, 心室中隔の右室面には塊

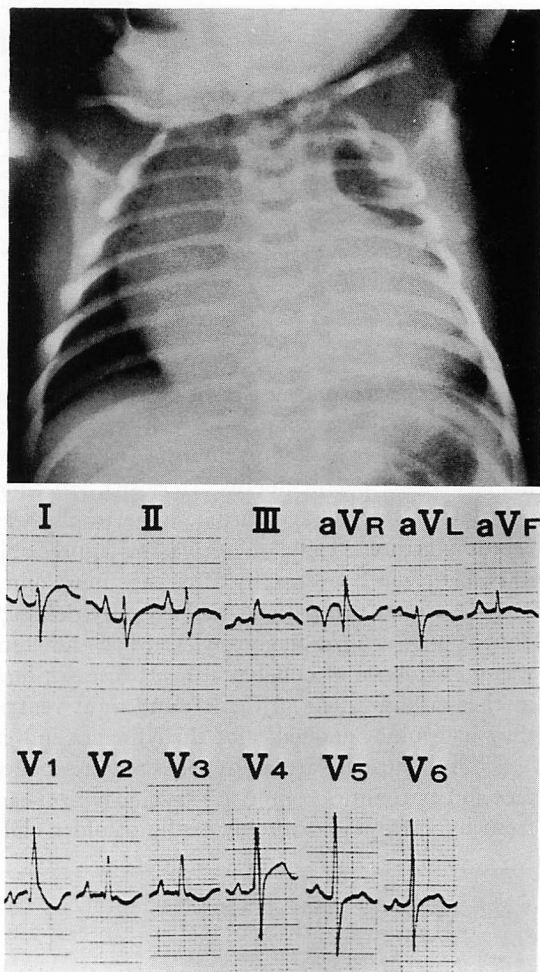
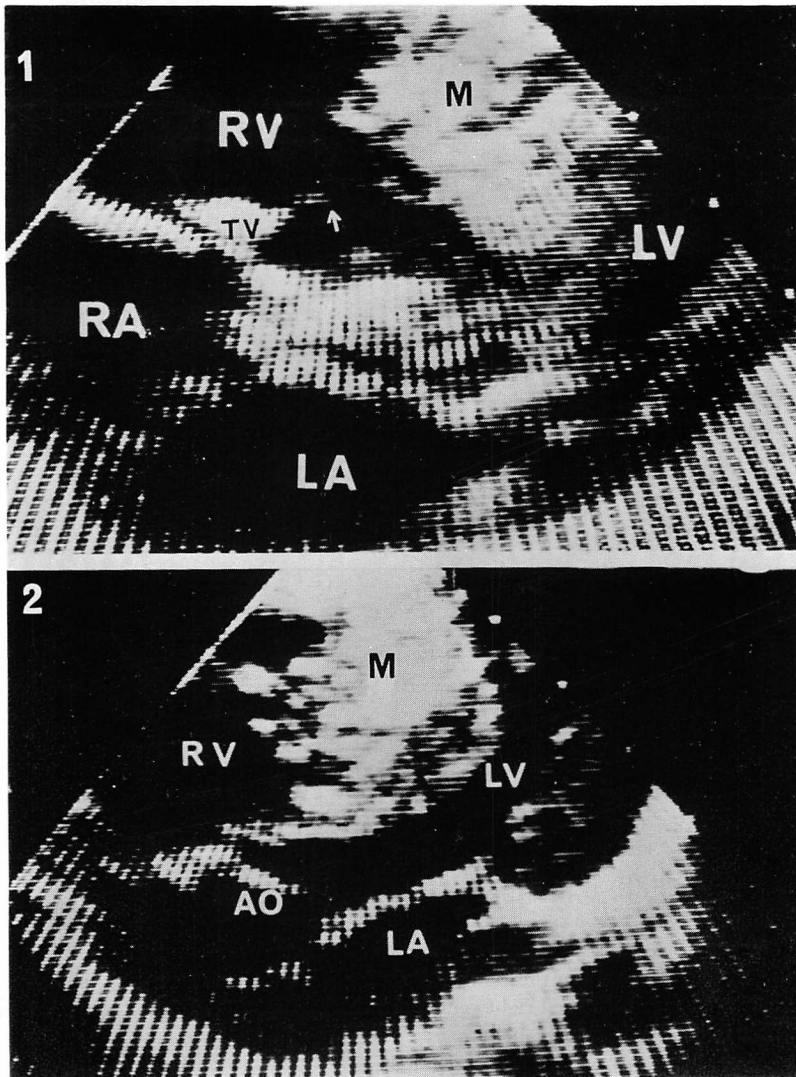


Fig. 1. Chest radiograph and electrocardiogram of Case 1.

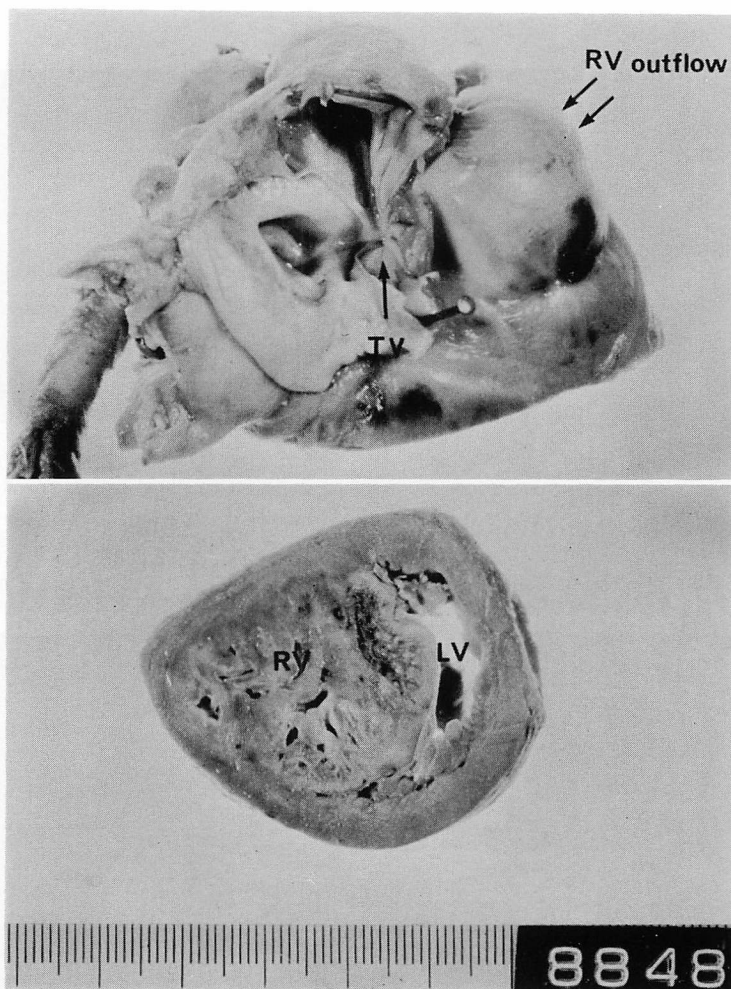


**Fig. 2. Four-chamber view and left ventricular long-axis view of the two-dimensional echocardiograms with membranous tricuspid atresia and abnormal cardiac muscle in the right ventricle.**

Top: Chordal apparatus (arrow) from the atretic tricuspid valve (TV) to the abnormal cardiac muscle is seen in the right ventricle (RV).

Bottom: The subaortic area shows no hypertrophy.

RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle; M=abnormal cardiac muscle.



**Fig. 3. Macroscopic section from the pathological specimen of Case 1.**

A pouch-like structure is seen in the right ventricular outflow (black arrows), and the tricuspid valve is atretic (upper panel). Marked right ventricular thickening of the inferior portion of the pouch-like right ventricle is observed (lower panel).

様エコーがみられた。

8 生日になってチアノーゼが増強し, Prostaglandine E<sub>1</sub> の投与によっても状態の改善が得られなかったので, 11 生日に Blalock-Taussig 手術を行なったが, 死亡した。

病理肉眼所見 (Fig. 3) では右室流出路部に外壁が動脈瘤状に膨隆した小さな右室腔が存在し, 動脈管開存, 三尖弁膜様閉鎖, 肺動脈弁欠損がみら

れ, 左単一冠動脈であった。右室体部心筋は乳頭筋を含め著明に肥厚し, 内腔は蜂の巣状の外観を呈していた。一方, 心室中隔にも軽度の肥厚がみられた。右室体部の組織所見では, 心内膜, 心内膜下筋層, 心室中隔右室側に強い線維弾性症がみられ, 右室心筋細胞は大小不同を伴って肥大しており, 錯綜配列の所見もみられたが, その程度は軽度であった。

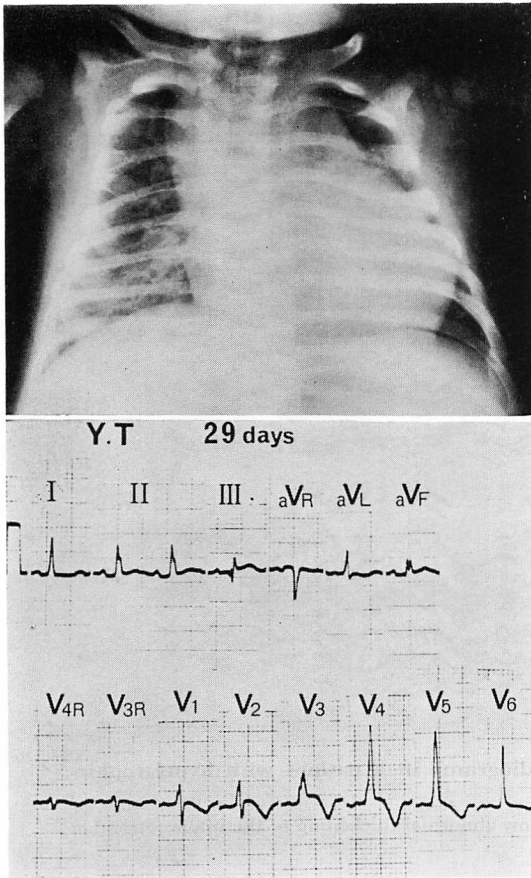


Fig. 4. Chest radiograph and electrocardiogram of Case 2.

症例 2: Y. T., 29 生日, 男児

妊娠分娩時特に問題なく, 38 週, 4,080 g にて出生. 外表奇形として左手の多指症がみられている. 生直後には異常に気付かれてないが, 27 生日になって哺乳力の低下が著明となり, 29 生日に鼻翼呼吸, 四肢冷感が出現. 胸部レ線で心拡大と右下肺野に異常影を指摘され, 肺炎の疑いで某病院へ入院した. 入院時, 軽度のチアノーゼ, 陥凹呼吸, 多呼吸を認め, 全肺野に湿性ラ音が聴取された. その後, 断層心エコー図検査にて心室中隔の肥厚に気付かれ, 当科へ転院した. 家族歴に特記すべき事はなく, 母親の糖尿病もない.

当科入院時所見

身長 55 cm, 体重 4,700 g. 心拍数 142/分, 整. 呼吸数 56/分で, 軽い鼻翼呼吸を認めた. 口唇, 爪は軽度のチアノーゼ色を示した. 胸部レ線 (Fig. 4) で心拡大 (心胸郭比 0.64) があり, 軽度の肺うっ血像がみられた. 肝は鎖骨中線上で 3 cm 触知した. 心電図所見 (Fig. 4) は軸正常, V<sub>1</sub> で不完全右脚ブロック像の所見を呈し, 左側胸部誘導 V<sub>1</sub>~V<sub>6</sub> に陰性 T 波をみた. 断層および M モード心エコー図 (Fig. 5) では, 心室中隔 23 mm, 左室後壁 6 mm と著明な非対称性肥大を認めたが, 僧帽弁の前方運動 (SAM) はみられなかった. 入院時にみられた心不全症状はジゴシンの投与により改善を示した.

3 生月に行なった心臓カテーテル検査では心内奇形はみられず, 右心系では主肺動脈と右心室間に 6 mmHg の収縮期圧較差がみられたが, 左心室内での圧較差は認められなかった.

症例 3: D. T., 15 生日, 男児

妊娠分娩時問題なく, 39 週, 3,322 g にて出生. 生後間もなくから多呼吸, 陥凹呼吸を認め, この症状は哺乳後に増強した. 15 生日に心雑音に気付かれ, 先天性心臓病を疑われて当科に入院した. 家族歴には特記すべきことはない.

入院時現症および所見

身長 53 cm, 体重 3,200 g. 脈拍 140/分, 整で, 呼吸数 68/分. 軽度陥凹呼吸を認めた. 第 3 肋間胸骨左縁に Levine 3/6 の駆出性収縮期雑音, Levine 2/6 の拡張早期雑音を聴取した. 肝は鎖骨中線上で 1 cm 触知した. また漏斗胸を認め, odd looking な顔貌をしており, 耳介の異常や亜猿線といった僅かな奇形がみられたが, 染色体は 46XY の正常核型であった.

胸部レ線 (Fig. 6) では心拡大 (心胸郭比 0.65) があり, 軽い肺うっ血像がみられた. 心電図 (Fig. 6) では軸不定で, 右房負荷の所見がみられ, V<sub>6</sub> で QS パターンと T 波の平低下がみられた. 断層心エコー図および M モード心エコー図 (Fig. 7) では, 心室中隔 0.9 cm, 左室後壁 0.4 cm と非

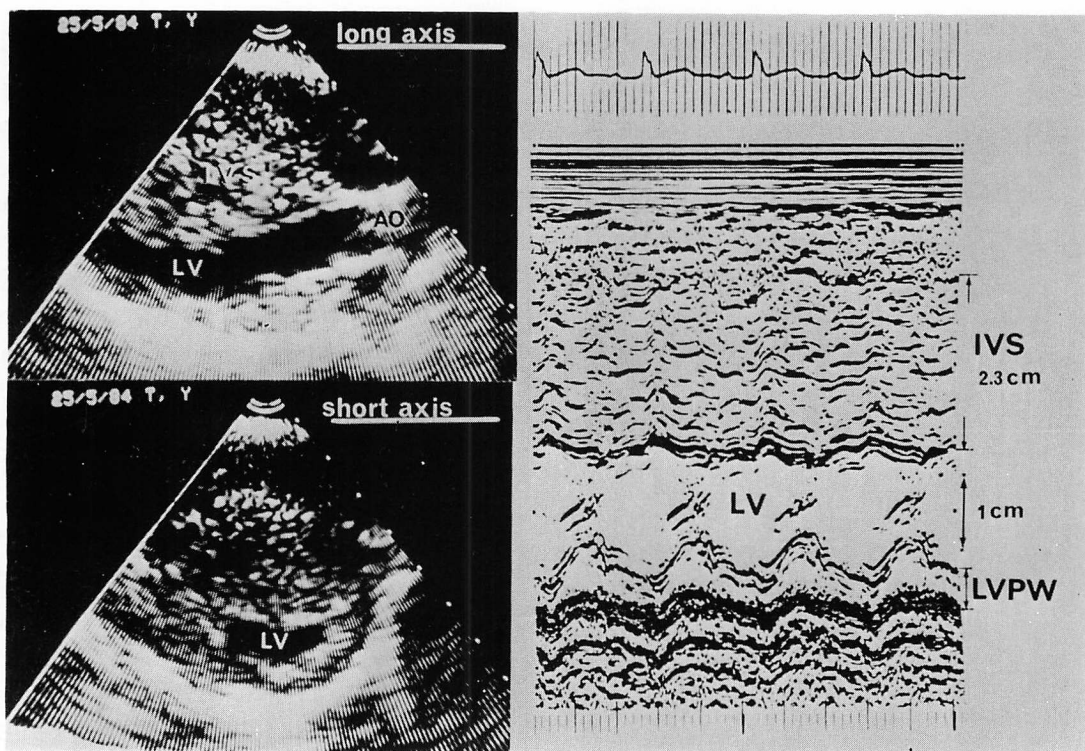


Fig. 5. Two-dimensional and M-mode echocardiograms in a patient with hypertrophic cardiomyopathy (Case 2).

Two-dimensional and M-mode echocardiograms show abnormal thickening of the interventricular septum.  $IVS/LVPW=4.6$

There is no SAM.

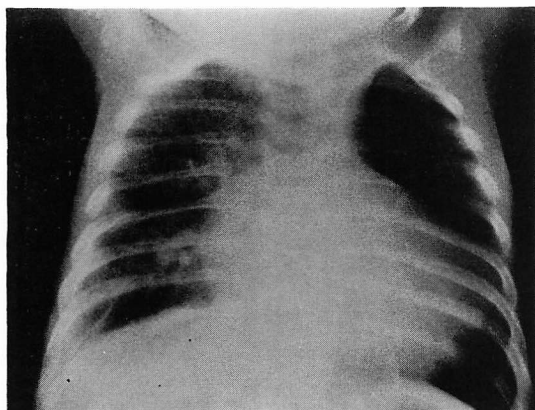
対称性肥厚所見を認めましたが、僧帽弁の前方運動はみられなかった。末梢静脈からおこなったコントラストエコー検査では、心房でのわずかの右-左シャントと、肺動脈弁逆流所見が認められた。

入院3日目より右側胸部に乳び胸水の貯留がみられ、胸水の増加によって呼吸状態の悪化をみたので、胸腔ドレナージによる排液を続けた結果、3ヵ月後に軽快した。112生日におこなった心臓カテーテル検査では、右室圧が  $135/7$  mmHg と上昇しており、また肺動脈へのカテーテル挿入はできなかったが、右室造影で肺動脈狭窄が考えられた。左心系では左室心尖部と流出路との間に収縮期で  $45$  mmHg の圧較差がみられ、閉塞性肥大型心筋症が考えられた。しかし、心臓カテーテル

後2時間を経過して心室細動を生じ、除細動の効果なく、死亡した。剖検は施行されなかった。

#### 考 接

新生児期からみられる心筋症は、心雑音の存在から先天性心疾患と誤って診断されることが多い。しかしそれ以外に、先天性心疾患児に、心室の圧負荷や容量負荷など、血行力学的異常のみでは説明のできない心筋肥大を見ることが報告されている<sup>1-4)</sup>。1973年、Marin-Garcia ら<sup>7)</sup>は、肺動脈弁欠損、膜様三尖弁閉鎖、正常心室中隔の症例を報告し、剖検上、大動脈弁下部に心室中隔の突出がみられ、あたかも閉塞性肥大型心筋症であったと報告している。Freedom ら<sup>8)</sup>は同様の奇形



D. T 5 dary

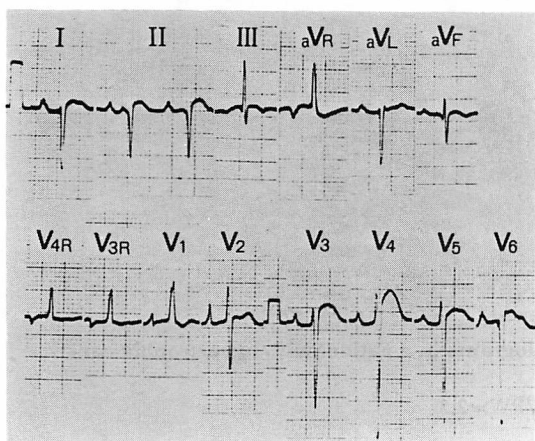


Fig. 6. Chest radiograph and electrocardiogram of Case 3.

を有する3例中2例に、不釣合な心室中隔の肥厚がみられたことを報告しているが、病理学的検討では、肥大型心筋症とは実証できなかつたとしている。症例1では心奇形として膜様三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損、動脈管開存、左単一冠動脈がみられ、右室流出路にあたる部分に主肺動脈と連続する pouch 様の右室腔が存在し、右室自由壁は羊皮紙様であった。一方、断層心エコー図で心室中隔は軽度に肥厚し、左室が右室側から圧排されている所見がみられたが、左室流出路に心室中隔の突出はみられなかつた。右室体部にみられた異常塊状エコーは、剖検上、異常に肥厚した右室心筋

であった。病理所見では、心筋肥大は中隔よりも右室心内膜下心筋細胞に強く、核は小、中、大型があり、大型細胞は部分的に錯綜配列を示していた。また右室内および心室中隔右室側心内膜下には、強い線維弾性症の所見もみられたが、心筋症といえるものではない。

肺動脈弁欠損、膜様三尖弁閉鎖症、正常心室中隔を持つ症例<sup>9)</sup>の報告には、右室体部心筋の記載はほとんど見られず、今回の症例にみられた体部心筋肥大の原因は不明である。この原因として、(1)左単一冠動脈による心筋虚血の影響、(2)三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損のため、肺動脈からの逆流を生じ、そこに強い圧負荷が生じ、二次的に心筋肥大が起つたなどのことが推測される。このほか、本患児が心筋肥大を生じやすい遺伝的因子を持っていたとも考えられた。

症例2,3は断層心エコー図検査、心臓カテーテル検査の結果、明らかな心奇形がみられず、新生児期にみられた肥大型心筋症と診断されていた。従来、成人の肥大型心筋症については多くの報告があり、種々の検討がなされているが、新生児期からみられる肥大型心筋症の報告は少く<sup>10,11)</sup>、新生児例を年長小児例や成人例と同一に考えてよいか否かには問題がある。一般に新生児期からみられる肥大型心筋症は、年長小児例、成人例とは異なり、早期から心不全症状を示すものが多いとされ、また右心系で主肺動脈と右室の間に狭窄所見が存在することも、その特徴の一つである。

心筋症の発生要因に、成人例では遺伝的背景が問題とされるが、新生児例については、Maron<sup>1)</sup>が新生児例の30%に父親の突然死がみられたと報告しているのみで、詳細な検討はない。心筋症に遺伝的背景の存在を仮定すると、その要因の強い者が新生児期から発症しやすいと予想されるが、我々の例では、いずれの例にも家族歴はみられなかつた。また、心筋症の発症要因としては、胎児期の心室中隔の形成に問題があるとする catenoid 説<sup>12)</sup>や、心筋線維束の構築異常<sup>13)</sup>を原因とする胎児期の奇形の一つとする考え方もあり、

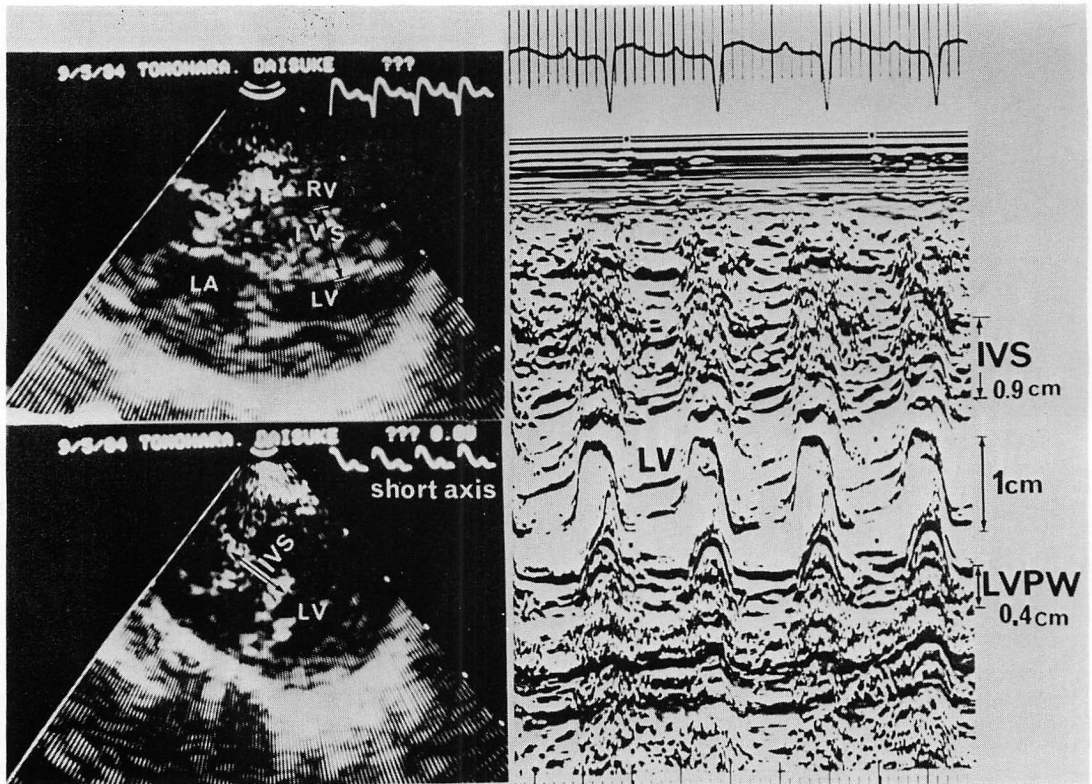


Fig. 7. Two-dimensional and M-mode echocardiograms in a patient with hypertrophic cardiomyopathy (Care 3).

Asymmetric septal hypertrophy is observed.  $IVS/LVPW=2.3$

発生原因に関しては今後の検討にまつところが多い。

このほか、今回の症例で気付かれたことは、症例 2, 3 とともに外表奇形を伴っていたことである。症例 2 では右手の多指症があり、肋骨や母指骨の形成異常がみられ、症例 3 では odd looking な顔貌、耳介形成異常、漏斗胸がみられた。これら外表奇形と心筋症との関連では Noonan 症候群が知られているが、本報告の症例はこれと異っていた。我々はこの 3 症例のほか、新生児期の 2 例で心筋肥大をみた症例を経験しており、1 例には兔唇と低身長、1 例には Ehlers-Danlos 症候群に心筋肥大を伴っていた。今まで外表奇形と肥大型心筋症との関連については十分に検討されておら

ず、外表奇形をもち、新生児早期から心筋肥大がみられる症例は、年長小児例や成人例にみられる一般的な肥大型心筋症とは別の範疇に属する可能性を否定できない。

## 要 約

新生児期に心不全症状を呈し、右室心筋あるいは心室中隔の異常な肥厚を認めた 3 症例を経験した。

症例 1 は先天性心奇形として膜様三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損、動脈管開存、左単一冠動脈がみられた。右室流出路部には pouch 様の小さな右室腔が存在し、右室体部心筋は著明に肥厚しており、肥厚は心室中隔にも及んでいた。病理組織学的検



査では著明な錯綜配列はみられず、肥大型心筋症とは同定できなかった。

症例 2, 症例 3 は断層心エコー図で心室中隔の著明な肥厚を認め、肥大型心筋症と診断した。心臓カテーテル検査では明らかな心奇形は見出されず、症例 3 では右室圧が著明に上昇しており、同時に左室内に圧較差が存在した。またこれら 2 症例は奇妙な顔貌や、手指、耳介の小奇形を伴っていた。

心奇形や外表奇形に伴って心筋の異常な肥厚をみる症例は、新生児の肥大型心筋症でも特殊な可能性があり、年長小児例や成人の肥大型心筋症とは区別すべきものと思われた。

#### 文 献

- 1) Maron BJ, Edwards JE, Ferrans VJ, Clark CE, Lebowitz EA, Henry WL, Epstein SE: Congenital heart malformations associated with disproportionate ventricular septal thickening. *Circulation* **52**: 926-932, 1975
- 2) Tov AS, Deutsch V, Yahini JA, Neufeld HN: Cardiomyopathy associated with congenital heart disease. *Br Heart J* **33**: 782-793, 1971
- 3) Somerville J, Becu L: Congenital heart disease associated with hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* **40**: 1034-1039, 1978
- 4) 吉武克宏, 永沼万寿喜, 小池一行, 秦 順一, 清水興一, 森川征彦, 岡田了三: 不釣合な心室中隔肥厚を伴った先天性心疾患. *心臓* **49**: 1155-1162, 1982
- 5) 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**: 7-17, 1982
- 6) Schaffer NS, Freedom RM, Rowe RD: Hypertrophic cardiomyopathy presenting before 2 years of age in 13 patients. *Ped Cardiol* **4**: 113-119, 1983
- 7) Marin-Garcia J, Roca J, Blieden LC, Lucas RD, Edwards JE: Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum. *Chest* **64**: 658-661, 1973
- 8) Freedom RM, Patel RG, Bloom KR, Duckworth JWA, Silver MM, Dische R, Rowe RD: Congenital absence of the pulmonary valve associated with imperforate membrane type of tricuspid atresia, right ventricular tensor apparatus and intact ventricular septum: A curious developmental complex. *Eur J Cardiol* **10**: 1171-1196, 1979
- 9) Cox JN, DeSeigneux R, Bolens M, Haenni B, Bopp P, Bruins C: Tricuspid atresia, hypoplastic right ventricle, intact ventricular septum and congenital absence of the pulmonary valve. *Helv Paediat Acta* **30**: 389-398, 1975
- 10) 大国真彦, 森 忠三, 高尾篤良, 小佐野 満, 松尾準雄, 関 一郎: 小児の特発性心筋症の全国集計. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班. 昭和 52 年度研究報告書: **52**: 27-29, 1978
- 11) 長谷直樹, 清水 隆, 太田八千雄, 浜田 勇: 小児肥大型心筋症 15 例の検討. *日児誌* **88**: 2732-2737, 1983
- 12) Hutchins GM, Bulkeley BH: Catenoid shape of the interventricular septum: Possible cause of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **58**: 392-397, 1978
- 13) Fujiwara H, Kawai C, Hamashima Y: Myocardial fascicle and fiber disarray in 25  $\mu$ -thick sections. *Circulation* **59**: 1293-1298, 1979