

肥大型心筋症における左室
拡張期流入様式の様式性:
超音波パルス・ドップラー
法と心プール・スキャン法
による検討

Mode of left ventricular
diastolic filling in hy-
pertrophic cardiomyo-
pathy as studied by
pulsed Doppler echo-
cardiography and multi-
gated blood pool scan

大櫛日出郷
大木 崇
富永 俊彦
石本 武男
内田 知行
福田 信夫
三河 哲也
苛原 恵子
浅井 幹夫
森 博愛

Hidesato OKUSHI
Takashi OKI
Toshihiko TOMINAGA
Takeo ISHIMOTO
Tomoyuki UCHIDA
Nobuo FUKUDA
Tetsuya MIKAWA
Keiko IRAHARA
Mikio ASAI
Hiroyoshi MORI

Summary

The clinical significance of the mode of left ventricular (LV) diastolic filling in hypertrophic cardiomyopathy was studied by the LV inflow velocity patterns (LVIF) of pulsed Doppler echocardiography and LV early diastolic filling rates (V_2) of radionuclide (RI) angiography. The relationship between the deceleration time (DT) obtained from LVIF and the V_2 was evaluated in 34 patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy (HCM) and in nine with obstructive hypertrophic cardiomyopathy (HOCM), and the results were compared with those of 10 patients with dilated cardiomyopathy (DCM), of two with restrictive cardiomyopathy (RCM), and of 19 normal subjects.

HCM was subdivided into the following groups according to V_1 -DT relationships: Group 1 with prolonged DT and decreased V_1 , Group 2 with normal or short DT and normal V_1 , and Group 3 with normal or short DT and decreased V_1 .

There were significant negative correlations between V_2 and DT in Groups 1 and 2 of HCM, normal and HOCM. However, there were significant positive correlations in Group 3 of HCM, DCM

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, Kuramotocho 2-50, Tokushima 770

Received for publication January 16, 1986; accepted March 13, 1986 (Ref. No. 30-26)

and RCM. Nearly all patients in Group 3 had decreased LV ejection fraction and % fractional shortening, distinct B-B' step formation of the mitral valve echogram, and huge A wave of the apexcardiogram.

These findings suggested that the LV rapid filling interval gradually became shorter because the LV contraction is decreased as myocardial fibrosis develops in HCM, and that we must pay attention to the diagnosis of such abnormalities, similar to those of DCM or RCM.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy Left ventricular diastolic filling Pulsed Doppler echocardiography
RI angiography Myocardial fibrosis

はじめに

最近, 超音波パルス・ドップラー法から得られる左室流入血流パターンを用いて, 各種病態における左室拡張動態評価が数多く行われ¹⁻³⁾, その臨床的有用性が確認されている。一方, 左室流入血流パターンを RI angiography (RI 法) により得られる左室拡張性指標と対比し, この血流パターンのみを用いて左室拡張動態を評価することの危険性も指摘されている⁴⁾。

通常, 肥大型心筋症における左室流入血流パターンでは, 急速流入時間が延長すると考えられている^{1,2)}。しかし, この時間が正常に留まり, あるいは更に短縮する肥大型心筋症を経験することがある。本研究の目的は, このような非典型的肥大型心筋症の臨床的意義を明らかにするため, RI 法による左室拡張性指標と, パルス・ドップラー法の左室流入血流パターンから求めたそれとを比較検討することである。

対 象

研究対象は, 肥大型心筋症群 43 例, 拡張型心筋症 (dilated cardiomyopathy; DCM) 群 10 例, 拘束型心筋症 (restrictive cardiomyopathy; RCM) 群 2 例の 55 例であり, 比較対照として正常 (normal controls; N) 群 19 例を用いた (Table 1)。

特発性心筋症の診断は, 厚生省特定疾患「特発性心筋症」調査研究班の診断手引き⁵⁾に従って行った。肥大型心筋症はさらに非閉塞性肥大型心筋症 (non-obstructive cardiomyopathy; HCM) 群

34 例, 閉塞性肥大型心筋症 (obstructive cardiomyopathy; HOCM) 群 9 例の 2 群に分類した。RCM 群は 2 例とも基礎疾患として心アミロイドーシスを有していた。なお, 本研究に用いた各疾患群はすべて洞調律例であった。

方 法

1. 左室流入血流パターン (Fig. 1 左)

被検者を左側臥位とし, 心尖部アプローチにより左室流入血流パターンを記録した^{1,4)}。パルス・ドップラー装置は ATL 製超音波パルス・ドップラー血流計 500A と東芝製超音波断層装置 SSH-11A の複合システムを用い, サンプル部位は左室流入路中央部付近で, 左室流入血流波形が良好かつ安定して得られる部位に設定した。

左室流入血流パターンから求めた指標は, 拡張早期波 (D 波) の開始点からピークまでの時間 (acceleration time; AT), ピークから基線あるいは変曲点まで減衰する時間 (deceleration time; DT), 拡張末期の心房収縮波 (A 波) と D 波の振幅比 (A/D) であり, 各指標は連続する 3~5 心拍について測定し, その平均値を求めた。

2. RI angiography (Fig. 1 右)

^{99m}Tc-HSA 20 mCi 静注後, 左右両心室および左房を明確に分離しうる左前斜位約 40 度の体位を用い, 40 msec/frame の multigate 法を 10 分間施行した。データはシンチカメラ (LFOV) に接続したミニコンピューター (Scintipac 1200) で処理した。この際, 一定の R-R 間隔を予め設定し, 特定の R-R 間隔を示す心時相データのみを記録した。

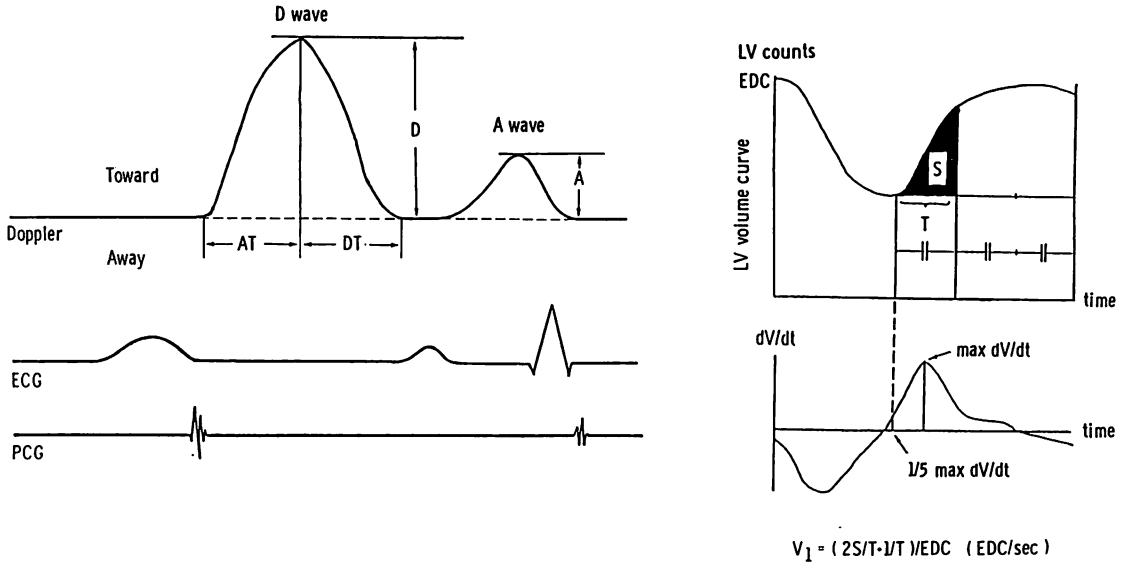


Fig. 1. Methods for measurement of the various parameters in diastole obtained by left ventricular inflow velocity pattern of pulsed Doppler echocardiogram (left panel) and by multigated blood pool scan (right panel).

D=amplitude of a diastolic rapid filling wave, A=amplitude of an atrial contraction wave, AT=acceleration time from zero to the peak in velocity of a diastolic rapid filling wave, DT=deceleration time from the peak to zero in velocity of the diastolic rapid filling wave, A/D=ratio of the amplitude of the atrial contraction wave (A) to the diastolic rapid filling wave (D), EDC=end-diastolic counts, S=filling volume area during the first third of diastolic phase, T=time interval of early first third of diastolic phase, V_1 =mean filling rate during the first third of diastolic phase.

上記の方法で得たデータから background を除去した後、左室容積曲線を描かせ、下記のごとく左室の収縮期および拡張期における諸指標を算出した。

1) 左室駆出率：下式に従って求めた。

$$EF = (EDC - ESC) / (EDC - BGC) (\%)$$

EF：左室駆出率， EDC：拡張末期のカウント数， ESC：収縮末期のカウント数， BGC：backgroundのカウント数

2) peak filling rate (PFR)：最大流入速度を左室拡張末期カウント数で除して求めた。

$$PFR = \max dV/dt / EDC \quad (EDC/sec)$$

max dV/dt：左室最大流入速度

3) 拡張早期平均流入速度 (V_1)：本指標は左室急速流入期における左室容積変化をできる限り忠

実に表現するために考案した指標である⁴⁾。左室急速流入開始点を、左室容積曲線における max dV/dt の 1/5 に一致する時点と仮定し⁶⁾、この時

Table 1. Subjects

Subjects	No. of cases	Age
		Mean ± SD (range)
Normal controls (N)	19	41 ± 15 (16-64)
Hypertrophic cardiomyopathy		
non-obstructive (HCM)	34	47 ± 14 (16-70)
obstructive (HOCM)	9	50 ± 12 (36-70)
Dilated cardiomyopathy (DCM)	10	49 ± 11 (31-66)
Restrictive cardiomyopathy (RCM)	2	(54, 58)

SD=standard deviation.

Table 2. Pulsed Doppler echocardiographic and radionuclide (RI) angiographic data in normal subjects and various types of cardiomyopathy

	HR (beats/min)	AT (msec)	DT (msec)	A/D	V ₁ (EDC/sec)	PFR (EDC/sec)
N	66±8	87±13	103±15	0.73±0.23	1.50±0.26	2.59±0.45
HCM	64±11	111±20***	134±19***	0.91±0.34*	1.11±0.38***	2.14±0.60**
HOCM	59±9	145±37**	160±30***	1.22±0.52**	1.04±0.39***	2.45±1.04
DCM	76±11**	96±13	104±20	0.87±0.43	0.64±0.25***	0.95±0.48***
RCM	85±2**	85±21	88±6	0.61±0.56	0.64±0.08***	0.48±0.02***

Mean±SD, *p<0.05, **p<0.01, ***p<0.001 vs N

AT, DT and A/D are obtained by pulsed Doppler echocardiogram. V₁ and PFR are obtained by RI angiogram. HR=heart rate. Other abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 1.

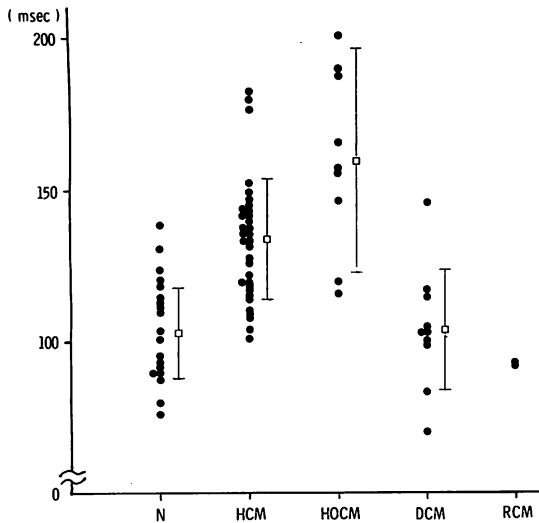


Fig. 2. Deceleration times in normal subjects and various types of cardiomyopathy.

Although deceleration times of most cases of HCM are prolonged, some cases show normal or short deceleration times (<130msec).

Abbreviations are the same as shown in Table 1.

点にも近いフレームから拡張末期に一致する最終フレームまでを全拡張期とし、その初期 1/3 を拡張早期流入時間 (T) とした。さらに、その時相 (T) と左室容積曲線によって囲まれる領域の面積 (S) を求め、拡張早期の平均流入速度を下式に従い算出した。

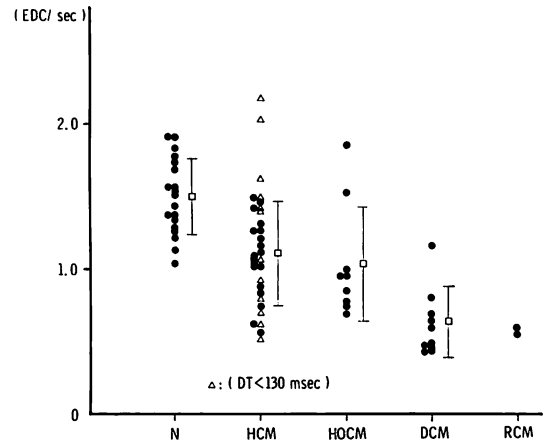


Fig. 3. Mean LV early diastolic filling rates (V₁) in normal subjects and various types of cardiomyopathy.

HCM with normal or short DT (open triangle) have a very wide range of V₁ values.

Abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 1.

$$V_1 = (2S/T \cdot 1/T) / \text{EDC} \quad (\text{EDC/sec})$$

S: 拡張早期面積, T: 拡張早期流入時間

3. M モード心エコー図

心室中隔・左室後壁エコーグラムより、以下の各指標を求めた。

1) 左室拡張末期径 (LVDd): 心電図の R 波の頂点の時点で測定した。

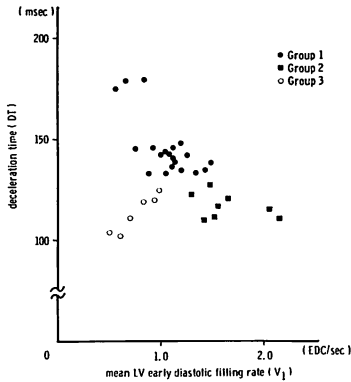


Fig. 4. Relationship between V_1 and DT in HCM.

HCM is subdivided into the following three groups from relationship between V_1 and DT; 1) Group 1 (closed circle) with prolonged DT and decreased V_1 , 2) Group 2 (closed square) with normal or short DT and normal V_1 , and 3) Group 3 (open circle) with normal or short DT and decreased V_1 .

Abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 1.

2) 左室収縮末期径 (LVDs): 心音図第 II 音の時点で測定した。

3) 心室中隔および左室後壁厚: 心音図 P 波の開始点における心室中隔および左室後壁の厚さを測定した。

4) fractional shortening (FS): 下式に従い算出した。

$$FS = (LVDd - LVDs) / LVDd$$

なお、上記の各指標における推計学的検討は t 検定を用いた。

結 果

1. 左室流入血流パターン

パルス・ドップラー法の左室流入血流パターンから得た拡張性指標の結果を Table 2 に示す。

非閉塞性肥大型心筋症 (HCM) 群および閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) 群における acceleration time (AT), deceleration time (DT) は正常 (N) 群のそれらに比べて有意な延長を示し、両群にお

Table 3. Systolic phase indices in normal subjects and various types of cardiomyopathy

	EF (%)	%FS (%)
N	55 ± 8	36 ± 5
HCM		
Group 1	59 ± 9	46 ± 6***
Group 2	55 ± 5	43 ± 4***
Group 3	36 ± 10***	24 ± 7***
HOCM	67 ± 9**	45 ± 8**
DCM	24 ± 6***	10 ± 5***
RCM	23 ± 1***	17 ± 6***

Mean ± SD, *p < 0.05, **p < 0.01, ***p < 0.001 vs N. EF and %FS are obtained from RI angiogram and M-mode echocardiogram, respectively.

EF = ejection fraction, %FS = % fractional shortening. Other abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 4.

ける急速流入時間の延長が考えられた。しかしながら、HCM 群の中にも、DT 値が N 群の平均値 + 2 SD 内に存在する例 (DT < 130 msec) を 13 例に認めた (Fig. 2)。一方、拡張型心筋症 (DCM) 群および拘束型心筋症 (RCM) 群の AT, DT はいずれも N 群と差を認めなかった。

HCM 群および HOCM 群の A/D は、N 群に比べて有意な増高を示したが、DCM 群および RCM 群の A/D は N 群と差を認めなかった。

2. RI angiography より求めた拡張性指標

RI 法から得た拡張性指標の結果を Table 2 に示す。

Peak filling rate (PFR) は、HOCM 群を除く HCM 群、DCM 群、RCM 群において N 群よりも有意な減少を認め、とくに DCM 群および RCM 群の減少が著明であった。

拡張早期平均流入速度 (V_1) は、HOCM 群を含むすべての疾患群において N 群よりも有意な減少を示した。しかしながら、HCM 群の DT が 130 msec 未満の値を示した例は、 V_1 が N 群の平均値の -2 SD である 1.0 を境界として、 V_1 が

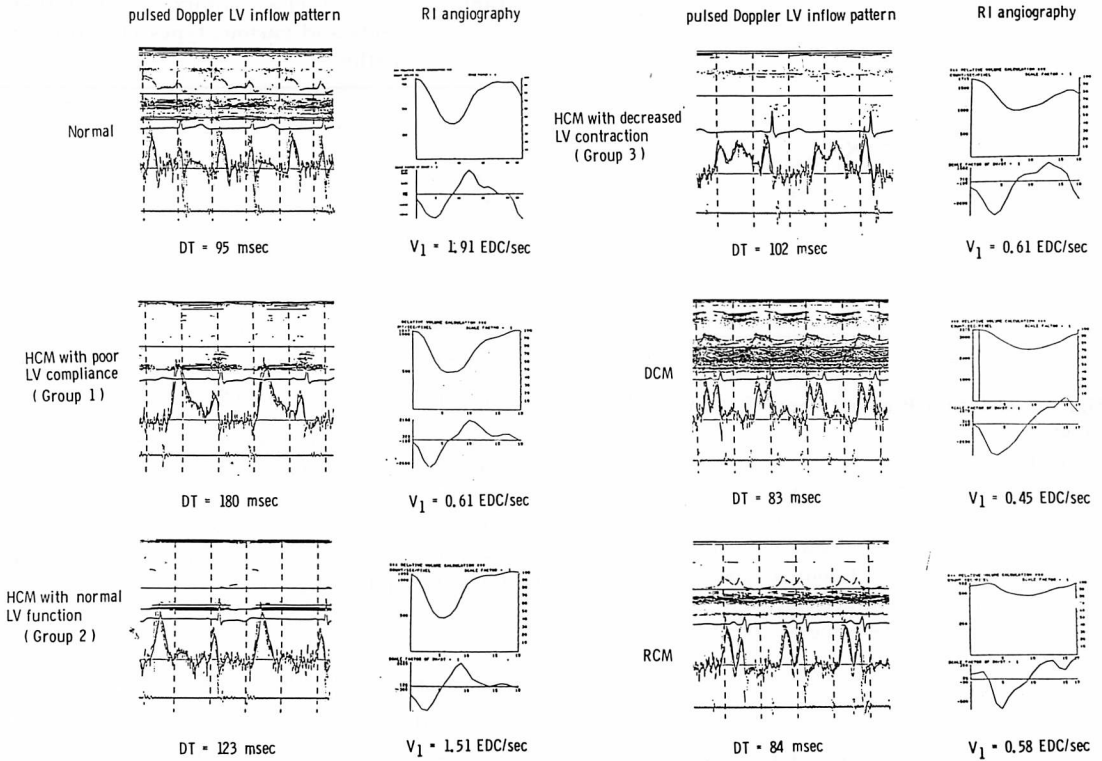


Fig. 5. Left ventricular inflow velocity patterns of pulsed Doppler echocardiogram, left ventricular volume curves and filling rate curves of RI angiogram in 7 cases including a normal subject and patients with various types of cardiomyopathy.

Abbreviations are the same as shown in Table 1, Figs. 1 and 4.

高値を示す例と低値を示す例に分布し、本群にみられる DT の正常が必ずしも V_1 の正常ないし増加を反映しなかった (Fig. 3).

3. HCM 群における V_1 -DT 関係

HCM 群における左室流入血流パターンの拡張早期波から得た指標 DT と RI 法による指標 V_1 との関係を図 4 に示す。HCM 群は、DT 延長群 (130 msec 以上, Group 1) と DT 正常あるいは短縮群 (130 msec 未満) に大別できたが、後者はさらに V_1 の正常あるいは増加群 (1.0 以上, Group 2) と V_1 減少群 (1.0 未満, Group 3) に分類できた。

これら HCM 群の各 Group と DCM 群および RCM 群の代表例における左室流入血流パ

ーン、RI 法による左室容積曲線を Fig. 5 に示す。Group 3 の左室流入障害パターンは DCM 群および RCM 群に類似し、心尖拍動図の A 波高の著明な増高、僧帽弁前尖エコーの B-B' step formation を高率に認め (Fig. 6)、家族性遺伝も 6 例中 3 例にみられた。

4. 正常および各疾患群における収縮性指標 (Table 3)

左室駆出率 (EF) は、HCM 群では N 群よりも有意な増大、DCM 群および RCM 群では有意な低下を認めた。HCM 群においては、DT の延長および V_1 の減少を示す Group 1 と DT および V_1 が正常値を示す Group 2 における EF は、N 群と差を認めなかったが、DT の短縮および

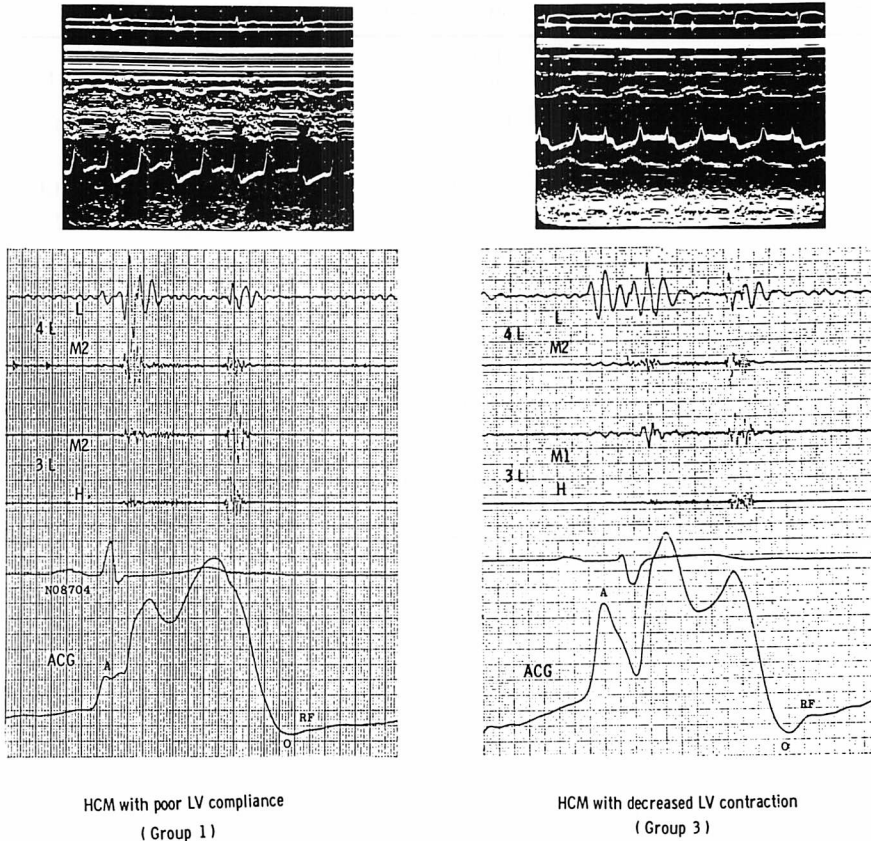


Fig. 6. Mitral valve echograms using M-mode method and apexcardiograms in 2 types of HCM.

Left panel (Group 1): Although mitral valve echogram is a nearly normal pattern, apexcardiogram shows a large A wave.

Right panel (Group 3): Distinct B-B' step formation of mitral valve echogram and huge A wave of apexcardiogram are observed.

ACG=apexcardiogram, RF=rapid filling wave. Other abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 4.

V_1 の減少を示す Group 3 の EF は、DCM 群および RCM 群と同様に低値であった。一方、Mモード心エコー図から求めた fractional shortening の結果も EF と同様であった。

5. HCM 群の 3 Group 間における拡張性指標 (Table 4)

Group 1 は N 群に比べて、AT, DT の延長、A/D の増高を認めたが、Group 3 における左室流入血流パターン of 諸指標は、N 群と差がみられ

なかった。

6. 正常および各疾患群の左室径および左室壁厚 (Table 5)

HOCM 群における左室拡張末期径 (LVDd) と収縮末期径 (LVDs) は N 群に比べて有意な減少を示したが、DCM 群のそれらは有意な拡大を認めた。HCM 群においては、Group 1, 2 の LVDs は N 群に比べて有意な減少を示したが、Group 3 の LVDs は N 群よりも有意な拡大を認めた。

Table 4. Diastolic phase indices in normal subjects and subgroups of HCM

	AT (msec)	DT (msec)	A/D	V ₁ (EDC/sec)
N	87±13	103±15	0.73±0.23	1.05±0.26
HCM				
Group 1	116±19***	144±16***	1.00±0.36*	1.05±0.24***
Group 2	100±18'	114±4'''	0.75±0.20	1.70±0.31'
Group 3	96±22	113±10'''	0.72±0.30	0.77±0.21''' *** ''' +++

Mean±SD, *p<0.05, *** p<0.001 vs N

'p<0.05, ''' p<0.001 vs Group 1

+++ p<0.001 vs Group 2

Abbreviations are the same as shown in Table 1, Figs. 1 and 4.

Table 5. M-mode echocardiographic data in normal subjects and various types of cardiomyopathy

	LVDd (cm)	LVDs (cm)	IVSth (mm)	PWth (mm)
N	4.6±0.4	3.0±0.4	8.0±1.6	9.7±0.9
HCM				
Group 1	4.3±0.6	2.5±0.5**	19.6±6.8***	12.6±2.8***
Group 2	4.2±0.4	2.4±0.4*	18.0±2.9***	11.1±2.1*
Group 3	4.7±0.4	3.5±0.8*	16.3±2.9***	11.0±1.6**
HOcm	4.0±0.4**	2.2±0.5***	22.9±3.0***	15.1±3.8***
DCM	6.7±0.8***	6.0±0.9***	8.6±1.9	10.6±1.5
RCM	3.9±1.6	3.3±1.5	12.6±3.4**	12.7±3.8**

Mean±SD, *p<0.05, **p<0.01, ***p<0.001 vs N

LVDd=left ventricular dimension at end-diastole, LVDs=left ventricular dimension at end-systole, IVSth=thickness of the interventricular septum at end-diastole, PWth=thickness of the left ventricular posterior wall at end-diastole.

Other abbreviations are the same as shown in Table 1 and Fig. 4.

左室壁厚(中隔および後壁厚)は, DCM 群を除く各疾患群で N 群よりも有意な増加を示した.

7. 正常および各疾患群における V₁-DT 関係 (Fig. 7)

N 群の V₁-DT 関係は, 有意な負相関分布 (r = -0.75, p<0.001) を示した.

HCM 群のうち, DT の延長および V₁ の減少を認めた Group 1 と DT および V₁ が正常を示す Group 2 の V₁-DT 関係は N 群と同様の負相関分布 (r = -0.85, p<0.001) を示した. 一方,

収縮能の低下を認めた Group 3 の分布は, 他の HCM 2 群とは異なる V₁-DT 関係, すなわち, DCM 群および RCM 群と同様の正相関分布 (r=0.88, p<0.01) を示した.

HOcm 群の V₁-DT 関係は, HCM 群の Group 1, 2 と同様の負相関分布 (r = -0.77, p<0.05) を示したが, 本群の中には DT 短縮例が 3 例みられた.

DCM 群および RCM 群の V₁-DT 関係は, 有意ではないが正相関分布の傾向 (r=0.60) を示

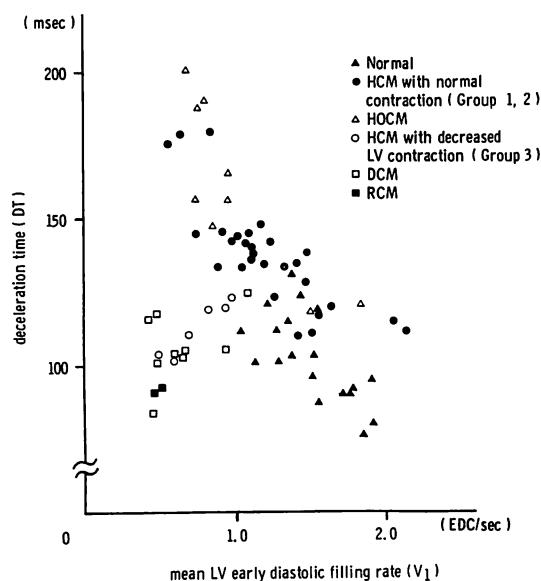


Fig. 7. Relationships between V_1 and DT in normal subjects and various types of cardiomyopathy.

Significant negative correlation is found between V_1 and DT in normal subjects (closed triangles), HOCM (open triangles) and Groups 1 and 2 (closed circles) of HCM. However, significant positive correlation is found in Group 3 (open circles) of HCM and DCM (open squares).

Abbreviations are the same as shown in Table 1 and Figs. 1 and 4.

した。

考 察

最近の超音波パルス・ドップラー法の普及はめざましく、特に左室流入血流パターンを用いることにより、諸種心疾患における左室拡張動態の評価が可能となった。本検査法は、左室の形態異常や壁運動異常に影響をうけることなく、心拍ごとの血行動態変化を非観血的に観察できる利点を有し、心筋梗塞や肥大型心筋症などの病態評価に有用である²⁾。

左室流入血流パターンの拡張早期波から得られる減速時間 (deceleration time: DT) は、急速流入期後半から拡張中期における左室充満圧による

受動的拡張と関連があり、左室の拡張期コンプライアンス低下をきたす肥大型心筋症では DT の延長を認めることが報告されている^{1,2)}。

事実、今回の検討結果においても、肥大型心筋症群の DT の平均値は正常群に比べて有意な延長を示した。しかしながら、DT の正常あるいは短縮が拡張早期における良好な左室内血液流入を反映するとは考えるには問題があり、我々はすでに心筋梗塞や拡張型心筋症の一部においては正常と類似の左室流入血流パターンを示すことを報告した⁴⁾。

近年、肥大型心筋症に関する研究が集積されるにつれて、本症の中に、肥大が目立たないもの⁷⁾、restrictive 様所見を示すもの⁸⁾、拡張型心筋症類似の病態を示すもの⁹⁾、など atypical type と考えられる病態の存在することが確認されている。

このような観点から、左室流入血流パターンの減速時間 (DT) と RI angiography から求めた拡張早期平均流入速度 (V_1) を用い、肥大型心筋症における拡張動態異常の多様性について検討した。

非閉塞性肥大型心筋症 (HCM) 群における V_1 の平均値は正常群のそれに比べて有意な低値を示し、本群の拡張早期における左室流入障害を示唆する所見と考えられる。しかしながら、正常 DT 値 (<130 msec) を示す HCM 群の V_1 分布は、 V_1 が正常に保たれているもの、拡張型心筋症 (DCM) や拘束型心筋症 (RCM) のように V_1 の低値を示すもの、と多彩であり、この事実が本研究における重要な論点でもある。

そこで、本研究の HCM 群を V_1 -DT 関係の分布から、DT (≥ 130 msec) の延長を示す群 (Group 1)、DT (<130 msec) および V_1 (≥ 1.0) が正常である群 (Group 2)、DT (<130 msec) は正常であるが、 V_1 (<1.0) の減少を認める群 (Group 3)、の 3 群に分類した。

Group 1 における DT 延長は、拡張早期における左室内流入量の減少を流入時間の延長により代償している所見と考えられる。また、本群の

A/D は高値を示すことから, 心房収縮による代償機転も働いている。つまり, 肥大型心筋症が一般に心筋肥大を主徴とした心筋壁伸展性の減少, すなわち拡張期コンプライアンスの低下を病態生理学的特徴としている点を考慮すれば, 本群の左室流入様式は肥大型心筋症において最も典型的なパターンと考えられる。

V_1 が高値, DT が正常である Group 2 の分布は正常群と同様であり, 本群は Sanderson ら¹⁰⁾ のいう良好な左室流入を認める HCM 例に該当すると考えられる。非対称性中隔肥厚を示す肥大型心筋症の心室中隔は一般に hypokinetic あるいは akinetic であり, 左心機能に関与するのは主として左室後壁であるといわれている¹¹⁾。つまり, 本群の良好な左室流入は, あまり心筋病変の及んでいない左室後壁の hyperkinetic な動態を反映した結果とも考えられる。

一方, V_1 が低値, DT が正常である Group 3 の分布は, DCM 群および RCM 群と同様の正相関を示し, 他の HCM 群とは明らかに異なる分布である。この原因について以下の考察を行った。

DCM は原因不明の心筋の変性・線維化により心収縮力が低下し, その結果, 心拡大を余儀なくされる病態である。一方, RCM は心筋内にびまん性線維化がおこり, 内腔の拡張制限をきたす病態であり, 心収縮力の低下をみることが多い。心アミロイドーシスはこの典型例と考えられており, 進行例においては収縮性心膜炎に類似の病態¹²⁾となる。

すなわち, Group 3, DCM 群および RCM 群の V_1 -DT 関係は, 我々がすでに報告した重症心筋梗塞症の V_1 -DT 関係⁴⁾と同様の正相関分布である。HCM 群の他の群に比べて特異な分布を示す Group 3 の左室流入様式は, 心筋肥大による拡張障害だけでなく, 左室心筋細胞レベルの広範な変性, 線維化の進展により, 左室の収縮性および進展性が著明に低下し, 拡張早期から左房-左室間の圧較差が逆転するために急速流入が早期に

終了¹³⁾する結果を反映したものと考えられる。

肥大型心筋症において線維化をきたす機序については定説はないが, 現在では, 1) subclinical な心筋炎の合併, 2) 長年にわたる β -blocker 製剤の使用, 3) 心筋内小血管の器質的狭窄または機能的スパズム, 4) 主冠状動脈への thromboembolism, 5) 主冠状動脈のスパズム, 6) 心肥大に伴う相対的虚血, 7) 流出路閉塞または不整脈に伴う一過性心筋虚血, 8) 心筋細胞の disarray, など^{9,14)}の可能性が考えられている。

以上のことから, 肥大型心筋症において何らかの機転により線維化が増強し, 収縮成分を失い壁運動低下を招来する場合, 心拡大が合併すれば DCM 類似病態となり, また, 拡大が少ない状態で壁が固くなり, 拡張期弛緩が不十分になると, RCM 類似病態になる¹⁵⁾ことが考えられる。事実, 心室圧波形が拡張期に dip and plateau 型を示す HOCM 例⁸⁾や, HCM から DCM へ移行したと考えられる症例⁹⁾の報告が散見される。

今回の HCM 群の Group 3 において, 家族性遺伝が6例中3例と高率であることは, DCM 様所見を示す HCM が家族性に出現しやすいこと¹⁴⁾とも一致する。さらに, Group 3 では心尖拍動図 A 波の特異な増高, 僧帽弁エコーの B-B' step formation を高率に認め, 左室拡張末期圧が他の2群に比べて極めて高い¹⁶⁾ことから考え, 本群の今後の経過観察が重要と思われる。

閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) 群の V_1 -DT 関係は, 収縮能の正常な HCM 群と同様の負相関分布を示したが, この所見は HCM と HOCM が全く別の疾患単位でなく, 単に肥厚部位の差による名称の違いであることを考慮すれば当然の結果であろう。

以上より, 超音波パルス・ドップラー法の左室流入血流パターンを用いて肥大型心筋症の左室拡張特性を検討する際には, その肥厚の程度および局在性のみでなく, 心筋線維化に伴う収縮性低下例の存在に注意する必要があり, このような例では DCM および RCM との鑑別が臨床上, 重要

と考えられる。

要 約

超音波パルス・ドップラー法の左室流入血流パターン(LVIF)から得られる拡張早期波の減速時間(DT)とRI angiographyより求めた拡張早期平均流入速度(V_1)を用いて、肥大型心筋症における左室拡張流入様式の多様性について検討した。対象は非閉塞性肥大型心筋症(HCM)34名、閉塞性肥大型心筋症(HOCM)9名であり、拡張型心筋症(DCM)10名、拘束型心筋症(RCM)2名および正常19名との比較対比を試みた。

HCMは V_1 -DT関係により、1)DTの延長と V_1 の減少を認める群(Group 1)、2)DTと V_1 がいずれも正常である群(Group 2)、3)DTは正常であるが V_1 の減少を認める群(Group 3)の3群に分類できた。Group 1,2の V_1 -DT関係は、正常およびHOCMと同様の有意な負相関を示したのに比べ、Group 3ではDCMおよびRCMと同様の有意な正相関を示した。Group 3の左室駆出率および% fractional shorteningは低下し、僧帽弁のB-B' step formationと心尖拍動図A波の特異な増高を高率に認めた。

以上のことから、肥大型心筋症におけるLVIFの急速流入時間の正常ないし短縮は、心筋線維化の進展に伴う左室収縮力の低下を反映することがあり、このような例は拡張型心筋症および拘束型心筋症との鑑別が重要である。

文 献

- 1) Oki T, Asai M, Takemura H, Fukuda N, Sakai H, Tominaga T, Murao A, Ohshima C, Kusaka Y, Niki T, Mori H: Pulsed Doppler echocardiographic assessment of diastolic left ventricular hemodynamics in hypertrophic cardiomyopathy: Relationship between the mode of left ventricular filling and the distribution of left ventricular hypertrophy. *J Cardiogr* **13**: 523-535, 1983 (in Japanese)
- 2) Matsuo H, Kitabatake A, Asao M, Terao Y, Mishima M, Senda S, Shimazu T, Tanouchi J, Abe H: Noninvasive evaluation of diastolic properties of the left ventricle by pulsed Doppler flowmetry combined with real-time two-dimensional echocardiogr. *J Cardiogr* **10**: 697-708, 1980 (in Japanese)
- 3) Asai M, Oki T, Okushi H, Ishimoto T, Tominaga T, Taoka M, Niki T, Mori H: Effects of nifedipine in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Pharmacol Ther* **12** (Suppl 7): 1413-1420, 1984 (in Japanese)
- 4) Ohkushi H, Asai M, Ishimoto T, Tominaga T, Fukuda N, Taoka M, Kusaka Y, Irahara K, Oki T, Niki T, Mori H: Left ventricular diastolic filling patterns in hypertrophic cardiomyopathy and myocardial infarction: Studies by pulsed Doppler echocardiography and multi-gated blood pool scans. *J Cardiogr* **14**: 95-104, 1984 (in Japanese)
- 5) 戸嶋裕徳: 特発性心筋症 Idiopathic Cardiomyopathy 診断の手引き. 厚生省特定疾患「特発性心筋症」調査研究班 昭和58年度研究報告集. 1983, p 13-15
- 6) Sutton MGJ, Traill TA, Ghafour AS, Brown DJ, Gibson DG: Echocardiographic assessment of left ventricular filling after mitral valve surgery. *Br Heart J* **39**: 1283-1291, 1977
- 7) Koide T, Narita T, Sumino S: Hypertrophic cardiomyopathy without asymmetric hypertrophy. *Br Heart J* **47**: 507-510, 1982
- 8) Waller BF, Maron BJ, Morrow AG, Roberts WC: Hypertrophic cardiomyopathy mimicking pericardial constriction or myocardial restriction. *Am Heart J* **104**: 790-792, 1981
- 9) Yutani C, Imakita M, Ishibashi-Ueda H, Hatanaka K, Nagata S, Sakakibara H, Nimura Y: Three autopsy cases of progression to left ventricular dilation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* **109**: 545-553, 1985
- 10) Sanderson JE, Traill TA, Sutton MGJ, Brown DJ, Gibson DG, Goodwin JF: Left ventricular relaxation and filling in hypertrophic cardiomyopathy. An echocardiographic study. *Br Heart J* **40**: 596-601, 1978
- 11) Sutton MGJ, Tajik AJ, Gibson DG, Brown DJ, Seward JB, Giuliani ER: Echocardiographic assessment of left ventricular filling and septal and posterior wall dynamics in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **57**: 512-520, 1978
- 12) Gunnar RM, Dillon RF, Wallyn RJ, Elisberg EI: The physiologic and clinical similarity between primary amyloid of the heart and constrictive pericarditis. *Circulation* **12**: 827-832, 1955

大櫛, 大木, 富永, ほか

- 13) Sharma B, Behrens TW, Erlein D, Hodges M, Asinger RW, Francis GS: Left ventricular diastolic properties and filling characteristics during spontaneous angina pectoris at rest. *Am J Cardiol* **52**: 704-709, 1983
- 14) 藤原久義, 河合忠一: 肥大型心筋症から拡張型心筋症への移行. *内科* **54**: 57-63, 1984
- 15) 河合忠一: 心筋症. 朝倉書店, 東京, 1985, p 43
- 16) Voigt GC, Friesinger GC: The use of apexcardiography in the assessment of left ventricular diastolic pressure. *Circulation* **41**: 1015-1024, 1970