

肥大から拡大へと急激な進展を示した閉塞性肥大型心筋症の1例

Evolution of dilated cardiomyopathy from hypertrophic obstructive cardiomyopathy: A case report

川名 明彦
今岡千栄美
兼本 成斌

Akihiko KAWANA
Chiemi IMAOKA
Nariaki KANEMOTO

Summary

A 20-year-old woman whose echocardiograms showed a rare evolution from hypertrophic to dilated cardiomyopathy during a nine year observation period is described.

This patient was initially diagnosed as having hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) at the age of 12 years. Her echocardiogram showed marked thickening of the interventricular septum (IVS) and left ventricular posterior wall (LVPW), asymmetric septal hypertrophy (ASH) and systolic anterior motion of the mitral valve (SAM). Chest radiography revealed a prominent left ventricular border and a cardiothoracic ratio of 0.52. At 18 years of age she experienced onset of palpitation during the 16th week of pregnancy. Her echocardiogram recorded in June 1980 revealed a thickened IVS and LVPW with resolution of the SAM and of the narrow cavity.

At 20 years of age she became pregnant again and was admitted to our hospital for the third time at 24 weeks gestation. On admission her blood pressure was 122/60 and her pulse was 56, and moist rales were audible over both lung fields. Peripheral edema was noted. Chest radiography revealed moderate cardiomegaly, a cardiothoracic ratio of 0.66, and congestion of the pulmonary vasculature. An echocardiogram showed thinning of the IVS and LVPW with hypokinesis and dilatation of the cavity compatible with dilated cardiomyopathy (DCM). She delivered a boy on July 15th 1982 at 32 weeks gestation following which she developed marked congestive heart failure. She expired one month later. A chest radiograph made one day before death revealed marked cardiomegaly, a cardiothoracic ratio of 0.76, prominent pulmonary vasculature and a pleural effusion. Autopsy was refused; therefore the terminal DCM-like features were not clarified pathologically. However, the slow progression from HOCM to HCM during eight years and then rapid progression from HCM to DCM during four months was most impressive.

Key words

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM)
Peripartum cardiomyopathy

Dilated cardiomyopathy (DCM)

Echocardiogram

東海大学医学部 第一内科
神奈川県伊勢原市望星台 (〒259-11)

The first Department of Internal Medicine, Tokai
University School of Medicine, Isehara 251-11

Received for publication September 18, 1986; accepted November 4, 1986 (Ref. No. 32-PS26)

はじめに

特発性心筋症は「原因不明の心筋疾患」と定義され、① 拡張型 (DCM)、② 肥大型 (HCM)、③ 拘束型 (RCM)、および ④ 型不明の心筋症 (UCM) に分類される^{1,2)}。このうち臨床的な診断の容易さ、症例数から、DCM と HCM が 2 大主要病型であり、DCM と HCM は異なる疾患単位と考えられている。

しかしながら最近、HCM の経過中に心拡大を呈し、うっ血性心不全で死亡する症例の存在が知られるようになり、HCM から DCM への移行例として注目されている。我々は、比較的短期間の経過で肥大型心筋症が DCM 類似の病型に推移し、うっ血性心不全で死亡した 1 例を経験したので報告する。

症例報告

20 歳、女性。心疾患の家族歴は養子のため不明。12 歳頃から労作時の動悸、息切れおよび前胸部絞扼感を自覚。13 歳の時、学校検診で心拡大 (心胸郭比 0.53) を指摘され (Fig. 1A)、某病院で心エコー図上僧帽弁収縮期前方運動 (SAM) および非対称性中隔肥大 (ASH) と心血管造影の所見から、肥大閉塞性心筋症 (HOCM) と診断された (Figs. 2, 3)。

18 歳時、妊娠 4 ヶ月目頃から心室性期外収縮、右脚ブロック等の不整脈が出現し (Fig. 4)、当科へ入院した。胸部 X 線上、心胸郭比は 0.54 と軽度の心拡大を認め、心エコー図では左室後壁、心室中隔の著明な肥厚と、左室内腔の狭小化を認め、SAM は消失しており、HCM と診断された (Fig. 5A)。妊娠の継続に伴い、心室性期外収縮の出現頻度が増加傾向を示したため、妊娠 29 週目に帝王切開で第 1 子を出産し、以後は一時的に症状が安定していた。20 歳時、2 回目の妊娠 7 ヶ月目に再び動悸、息切れが増強、当科へ 2 回目の入院となった。

入院時身体所見：身長 161 cm、体重 64 kg、血圧

122/60 mmHg、脈拍 66/分不整、呼吸数 22/分、貧血 および チアノーゼ 無く、頸静脈怒張も認めない。心雑音や過剰心音なし。両側下肺野に湿性ラ音聴取。腹囲 89 cm (妊娠 7 ヶ月)、下肢に浮腫を認めない。

検査所見：

末梢血：WBC 9000/mm³、RBC 447×10⁴/mm³、Hb 13.1 g/dl、Ht 39.0%、血小板 21×10⁴/mm³。

血液生化学：総タンパク 5.3 g/dl、アルブミン 2.9 g/dl、GOT 21 u/l、GPT 24 u/l、LDH 486 u/l、CPK 48 u/l、Na 138 mEq/l、K 4.7 mEq/l。

血清：CRP (-)、RA (-)

赤沈：12 mm/時間

検尿：タンパク (+)、糖 (-)、潜血 (-)、沈渣正常

胸部 X 線写真：心胸郭比 0.62 と中等度の心拡大および肺紋理の増強と少量の胸水貯留を認めた (Fig. 1D)。

心電図：QRS 幅の延長、ペースメーカー移動、多源性心室性期外収縮の頻発、発作性上室性頻拍など、多彩な所見を認めた (Fig. 4)。

心エコー図：左房、左室腔の拡大と心収縮性の著明な低下を認めた。また、左室後壁と心室中隔は前回入院時に比し、菲薄化していた (Fig. 5B)。

入院後経過：入院時すでに NYHA III° の心不全を認めたが、本人の強い希望で妊娠 32 週間目に第 2 子を出産、以後うっ血性心不全が急激に増悪し、心室性不整脈が頻発、胸部 X 線上心胸郭比 0.69、肺うっ血と胸水貯留を認め (Fig. 6)、心エコー図では左房、左室腔の拡大と収縮性の著しい低下を認め、DCM 様所見を呈し (Fig. 3C)、死亡した。

考 按

HCM と DCM とは、その典型例において心の形態、機能、家族歴および予後に著しい差があるため、一般に異なる疾患単位として独立していると考えられている³⁻⁵⁾。しかしながら、DCM の定義は多くの心疾患の終末像に類似しており、

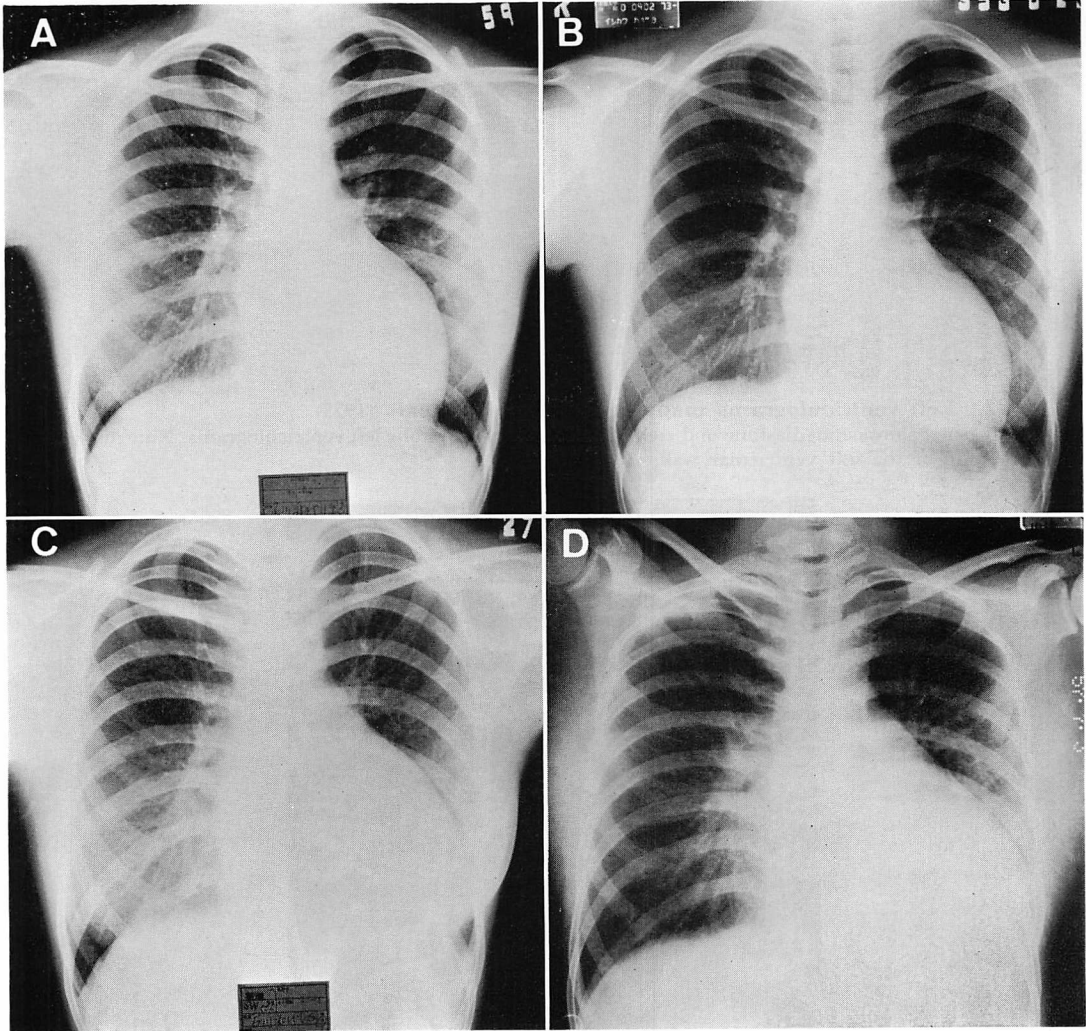


Fig. 1. Chest radiographs made at the age of 13 years (1975) (A), 16 years (1978) (B), 17 years (1978) (C) and 20 years (July, 1982) (D).

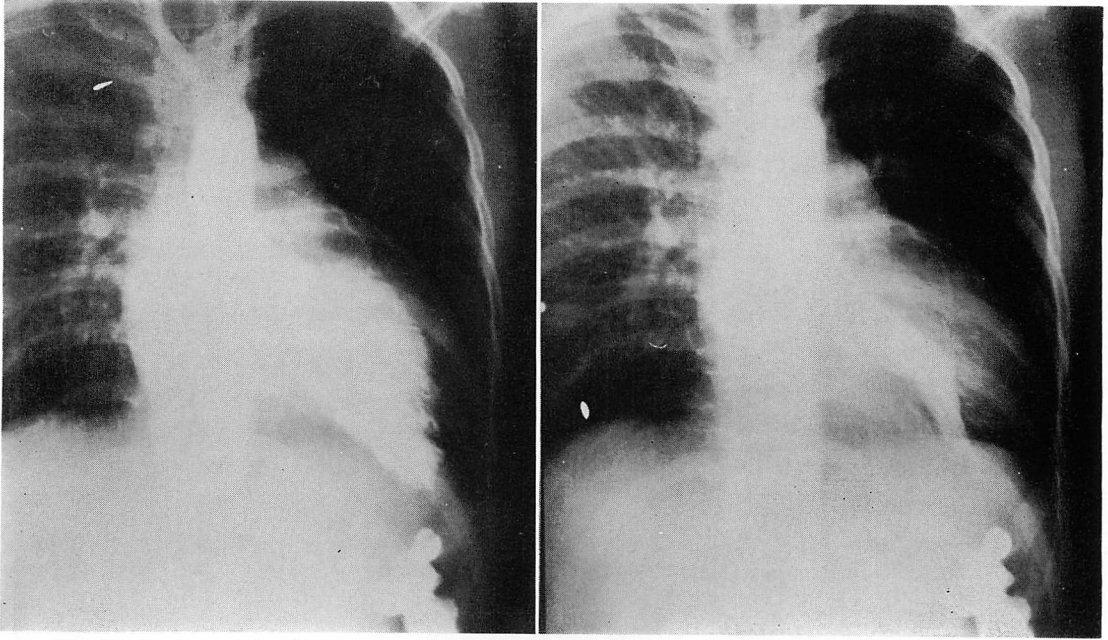


Fig. 2. Left ventriculograms made at the age of 13 years (1975).

Left panel shows end-diastolic and right panel shows end-systolic left ventriculograms. Note marked thickening of the left ventricular wall.

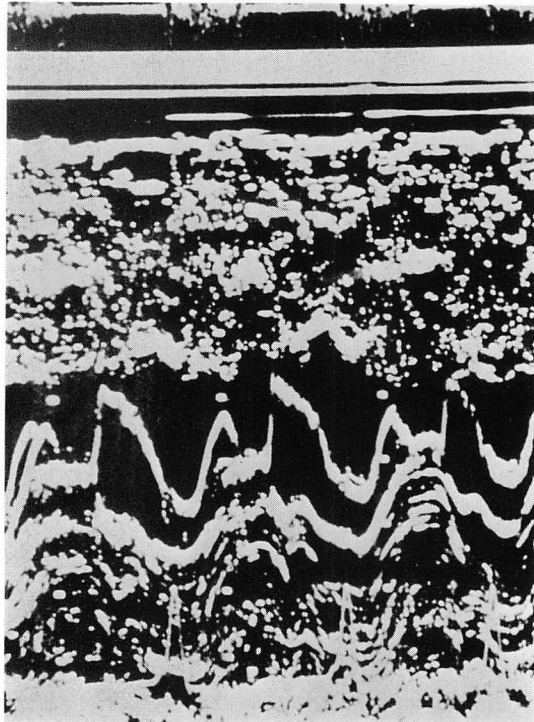


Fig. 3. M-mode echocardiogram taken at the age of 13 years (1975).

Marked thickening of the interventricular septum and left interventricular posterior wall and systolic anterior motion of the mitral leaflet are present.

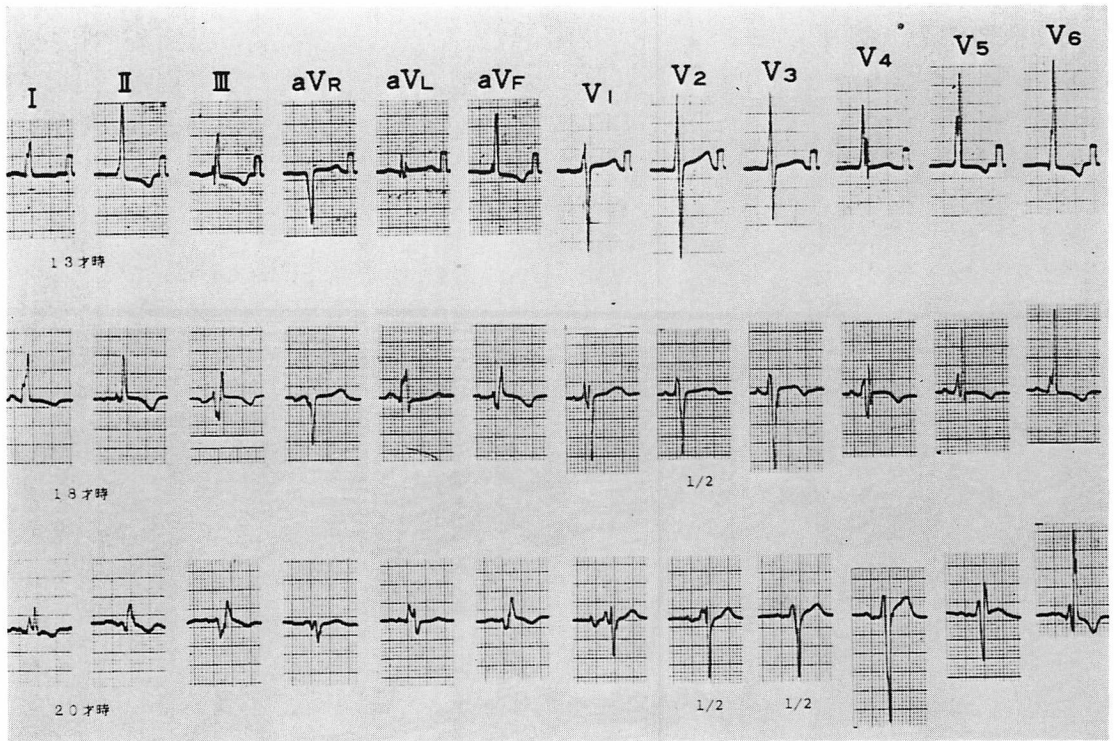


Fig. 4. Electrocardiograms.

Upper panel is recorded at the age of 13 years. Middle panel at the age of 18 years and lower panel at the age of 20 years. Note a tendency of the decreasing voltage of the QRS waves and widening and notching of the QRS complexes.

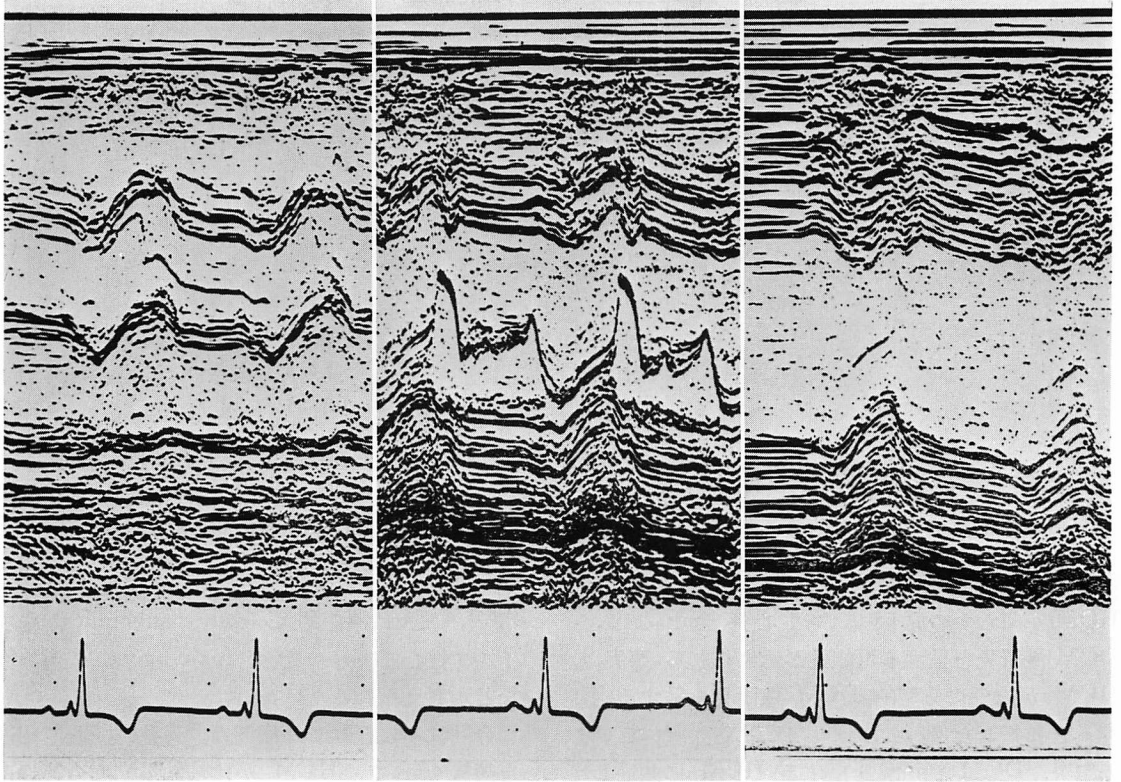
HCM が何らかの原因により心不全となり、DCM 様所見を呈する可能性が考えられる。事実、HCM が末期に典型的 DCM 様所見を呈する病態へと移行した例がしばしば報告されている⁶⁻¹⁰⁾。DCM 様所見を呈する HCM に共通して見られる病理組織学的所見は、心室中隔を中心とした広汎かつ大量の心筋細胞の壊死、脱落と線維化であり、これらは通常の HCM および DCM で見られる散在性の線維化と異なり、特徴的である¹⁰⁾。

このように DCM 様所見を呈するほどに心筋収縮不全をきたすのは、HCM に何らかの心筋変性をもたらす誘因が働いた場合か、もともと心筋異常が心筋全体に及んでいるような場合が想定される。前者の原因として心筋内小血管の器質的狭

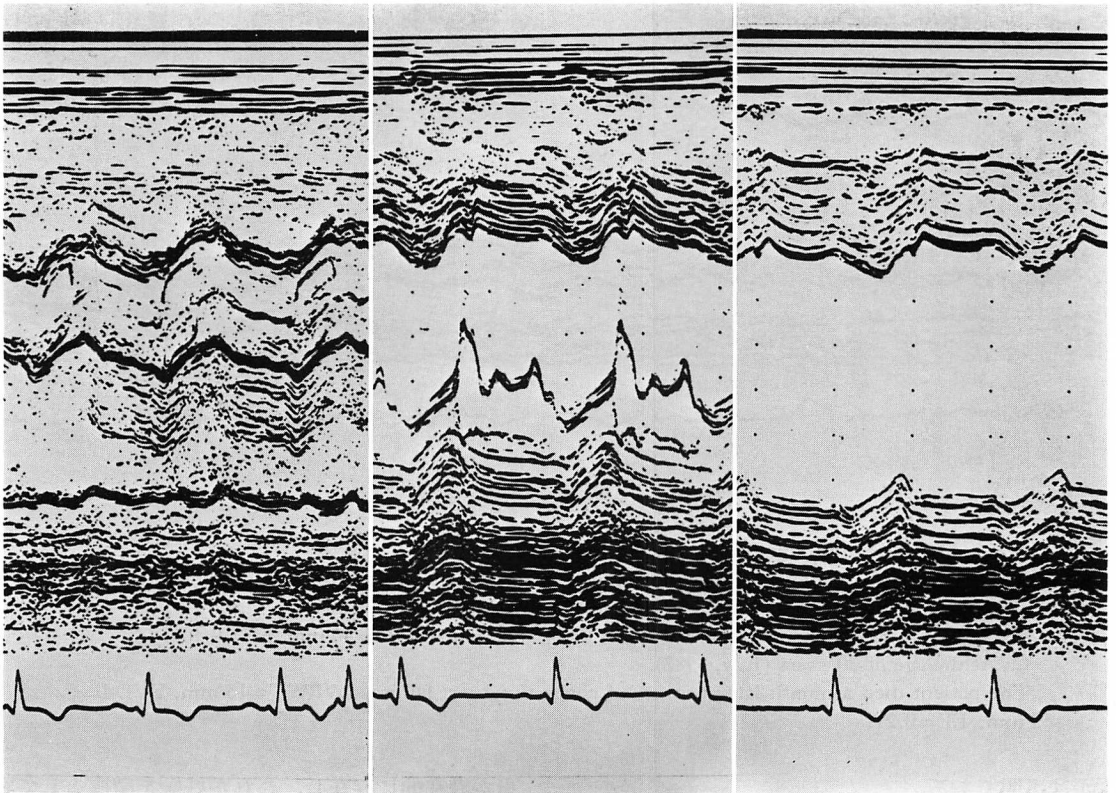
窄^{6,7)}、または機能的スパズム、subclinical なウイルス性心筋炎等の合併、toxic agent、代謝異常などが考えられる。

今回我々の経験した症例は、2度の妊娠、出産を契機として、HCM が比較的短期間の経過で DCM 様所見を呈す病態へと急激に推移しており、HCM から DCM への移行を促進する因子を考える上で示唆に富んだ1例と考えられる。

元来健康であったと思われる妊産婦に、妊娠後半期から分娩後にかけて原因不明の心不全その他の心症状が出現してくる病態は、peripartum cardiomyopathy, postpartal cardiomyopathy (産褥性心筋症、分娩後心筋症)等の名称で呼ばれ、古くから注目されている。しかし産褥性心筋症が特異な発症機序による独立した疾患単位であるか



A



B

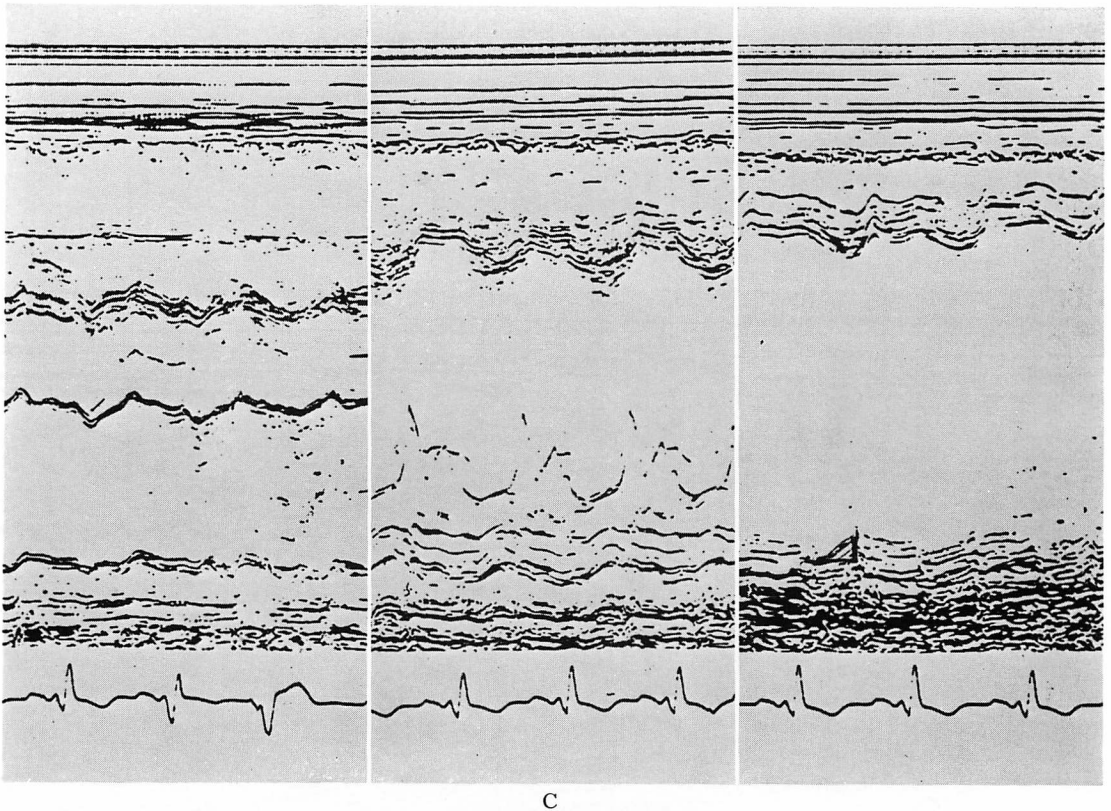


Fig. 5. M-mode echocardiograms.

A: Marked thickening of the interventricular septum and left ventricular wall with the narrow cavity at the age of 18 years (1980). LVPWT=23 mm, LVDd=40 mm, EF=0.66.

B: At the age of 20 years (March, 1982). LVPWT=23 mm, LVDd=40 mm, EF=0.40.

C: At the age of 20 years (July, 1982).

The patient died a month later because of congestive heart failure. LVPWT=15 mm, LVDd=65 mm, EF=0.21.

否かは不明である。

したがって、その定義も確立したものは無いが、Walsh¹²⁾らは本症の定義として、①分娩後2~20週間に心筋症としての症状や所見を呈すること、②十分な検査によっても、妊娠中ないしは産褥期以前には心疾患としての症状や臨床所見を呈していないこと、③心疾患の原因として既知の原因を有していないこと、をあげている。Demakis¹³⁾らによる産褥性心筋症の定義も、ほぼ同様である。妊娠、分娩がなぜ心筋症の発症を促進するのかは不明である。本症には原発性心筋疾

患が潜在的に存在し、これが妊娠を契機として顕在化するのではないかとする説や、妊娠に伴いウイルス性心筋症に罹患しやすくなるとの説、あるいは妊娠中毒症、遷延分娩、ショックや出血の影響が関与するとする説など、多くの推論がなされている。今回提示した症例は、妊娠、分娩を契機として急性増悪したものと考えられるが、もちろん小児期よりHCMを指摘されており、先述の産褥性心筋症の定義には該当しない。

本症例は中毒症、遷延分娩、ウイルス感染などの合併は無かったと思われるが、しかし産褥性心

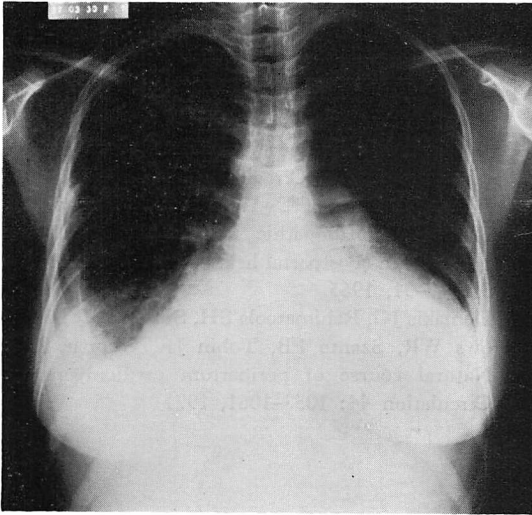


Fig. 6. Chest roentgenogram taken at the age of 20 years (August, 1982).

Marked cardiomegaly with bilateral pleural effusion are present.

筋症を発症させ得る何らかの因子が HCM から DCM への移行を促進させる作用をした可能性は否定できない。

一方、従来産褥性心筋症と診断されてきた群の中に、妊娠、出産を契機として急性増悪した特発性心筋症が含まれている可能性も推察し得る。

一般に再度の妊娠、分娩は、心筋症を悪化させる因子であるといわれ、Walsh ら¹²⁾ の報告によれば、再度の妊娠、分娩を経験した産褥性心筋症の 6 例全例で分娩後に心不全が増悪したという。提示した症例も 2 度目の出産を契機として急性増悪を呈していた。

結 語

HCM と DCM は一般に異なる疾患単位と考えられているが、急激な経過で HOCM が DCM 類似の病態へ推移し、うっ血性心不全で死亡した 1 例を報告した。その過程に妊娠や出産等の関与もあり、HCM から DCM への移行を考える上で示唆に富む症例と考えられ報告した。

要 約

20 歳、女性。12 歳頃から労作時の動悸、息切れ出現。13 歳時、他院で心エコー図と心カテの結果から閉塞性肥大型心筋症 (HOCM) と診断された。18 歳時、妊娠 4 ヶ月頃から不整脈が出現し、当科へ入院した。心エコー図上左室後壁、心室中隔の著明な肥厚と左室腔の狭小化を認めたが、SAM は認めず肥大型心筋症 (HCM) と診断した。第 1 子出産後、一時症状は安定していたが、20 歳時、妊娠 7 ヶ月目に再び動悸、息切れが増強、当科へ 2 回目の入院となった。入院時心不全を認めたが第 2 子を出産、以後うっ血性心不全が急激に増悪し、拡大心筋症 (DCM) 様所見を呈し死亡した。

近年 HCM の経過中心拡大とうっ血性心不全で死亡する症例が報告され、HCM から DCM への移行例として注目されている。本症例も HOCM で発症し、比較的長期経過後に HCM となり、わずか約 4 ヶ月後に DCM 様病態となり、その過程に妊娠出産の関与もあり、示唆に富む症例と考えられ、報告した。

文 献

- 1) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* **44**: 672-673, 1980
- 2) 戸嶋裕徳、河合忠一: 特発性心筋症 Idiopathic Cardiomyopathy 診断の手引. 厚生省特定疾患特発性心筋症調査研究班 昭和 57 年度研究報告集 p 13-15, 1983
- 3) Shah PM, Adelman AG, Douglas Wigle E, Gobel FL, Burchell HB, Hardarson T, Curiel R, Calzada C, Oakley M, Goodwin JF: The Natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circ Res* **34**: 179-195, 1974
- 4) Kawai C, Takatsu T: Clinical and experimental studies on cardiomyopathy. *N Engl J Med* **292**: 592-597, 1975
- 5) Emanuel R, Withers R, O'Brien K: Dominant and recessive modes of inheritance in idiopathic cardiomyopathy. *Lancet* **13**: 1065-1067, 1971
- 6) Fujiwara H, Onodera T, Tanaka M, Shirane H,

- Kato H, Yoshikawa J, Osakada G, Sasayama S, Kawai C: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy-like features in the end stage. *Jpn Circ J* **48**: 1210-1214, 1984
- 7) Maron BJ, Epstein ST, Roberts WC: Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* **43**: 1086-1102, 1979
- 8) ten Cate FJ, Roelandt J: Progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am Heart J* **97**: 762-765, 1979
- 9) Beder SD, Gutgesell HP, Mullins CE, McNamara DG: Progression from hypertrophic obstructive cardiomyopathy to congestive cardiomyopathy in a child. *Am Heart J* **104**: 155-156, 1982
- 10) 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
- 11) Goodwin BJ: Prospects and predictions for the cardiomyopathies. *Circulation* **50**: 210-219, 1974
- 12) Walsh JJ, Burch GE, William CB, Ferrans VJ, Hibbs RG: Idiopathic myocardial pathology of the puerperium (Postpartal heart disease). *Circulation* **32**: 19-31, 1965
- 13) Demakis JG, Rahimatoola SH, Sutton GC, Meadows WR, Szanto PB, Tobin JR, Gunnar RM: Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation* **44**: 1053-1061, 1971