

肥大型心筋症における心尖部分離現象：その臨床像と病態

Apical sequestration in hypertrophic cardiomyopathy: Its clinical features and pathophysiology

中村 隆志
松原 欣也
古川 啓三
北村 浩一
東 秋弘
杉原 洋樹
勝目 紘
中川 雅夫
宮尾 賢爾*
国重 宏**

Takashi NAKAMURA
Kin-ya MATSUBARA
Keizo FURUKAWA
Hirokazu KITAMURA
Akihiro AZUMA
Hiroki SUGIHARA
Hiroshi KATSUME
Masao NAKAGAWA
Kenji MIYAO*
Hiroshi KUNISHIGE**

Summary

The clinical and pathophysiological significance of apical sequestration, in which an apical cavity was sequestered from the remainder of the left ventricle by cavity obliteration was investigated in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM). Among 196 consecutive patients, 24 with apical sequestration and 70 control subjects proven to have no sequestration with left ventriculography were selected for this study using echocardiography combined with Doppler color flow imaging. Various cardiac disorders occurred significantly more frequently in patients with apical sequestration than in the 70 controls: NYHA \geq II, 83% vs 51%; thromboembolism, 17% vs 3%; ventricular tachycardia, 47% vs 11%; and apical asynergy, 75% vs 4%.

Continuous Doppler ultrasound revealed that all 24 patients with sequestration had a high systolic blood flow velocity across the obliterated cavity (2.7 ± 0.9 m/s). During isovolumic relaxation or early diastolic filling or both, 21 of them had paradoxical jet flow directed toward the basal cavity away from the apex, with the peak flow velocity ranging from 1.0 m/s to 3.5 m/s (mean 1.9 ± 0.7). The

京都府立医科大学 第二内科
京都市上京区河原町通広小路梶井町 465 (〒602)
*京都第二赤十字病院 内科
京都市上京区釜座通丸太町上ル (〒602)
**松下記念病院 第三内科
守口市外島町 2-35 (〒570)

The Second Department of Internal Medicine, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kawaramachi-Hirokoji 465, Kamigyo-ku, Kyoto 602
*Department of Medicine, Kyoto Second Red Cross Hospital, Kyoto 602
**The Third Department of Internal Medicine, Matsushita Memorial Hospital, Moriguchi 570

Received for publication January 22, 1990; accepted July 23, 1990 (Ref. No. 37-PS99)

maximal diastolic pressure gradient across the obliterated cavity ranged between 4 mmHg and 49 mmHg using the simple Bernoulli's equation, which suggested a significantly higher pressure in the sequestered apical chamber during early diastole.

Patients with sequestration were classified into 2 groups; 17 with (group A) and 7 without (group B) apical hypertrophy. The time interval from the closing of the aortic valve to the onset of filling into the sequestered cavity was longer in group A than in group B (401 ± 191 vs 131 ± 145 ms, $p < 0.01$) as assessed by the pulsed Doppler technique. Angiographic asynergy of the apex was more frequent in group A than in group B (100 vs 29%, $p < 0.01$). In group B, the midventricular cavity was incompletely obliterated throughout the cardiac cycle; whereas, in group A, it was obliterated completely in systole and partially in diastole.

Apical sequestration is not uncommon in HCM; it is accompanied by abnormal segmental wall motion, which may be related to ventricular arrhythmias and thromboembolism. Prolonged cavity obliteration with a higher systolic apical pressure and a persistent diastolic intraventricular gradient may play a pathogenic role in apical aneurysmal formation in the absence of fixed coronary artery disease, particularly in patients with apical hypertrophy.

Key words

Hypertrophic cardiomyopathy
graph

Cavity obliteration

Apical hypertrophy

Doppler echocardiography

はじめに

心室中部肥大や心尖部肥大を有する肥大型心筋症では、左室内腔の著しい狭小化により収縮期に心尖部腔が分離され、左室腔二分所見を呈することがある¹⁻⁵⁾。この現象は心尖部壁運動異常あるいは左室内の圧較差に関係を有するとされているが、肥大型心筋症における頻度は不明であり、肥大様式との関連や臨床的意義について検討した報告もない。

近年、超音波ドップラー法を用いて、左室流出路のみならず、乳頭筋レベルや心尖部においても、収縮期圧較差の発生とその正確な部位を高流速血流の検出により診断できるようになった⁶⁻⁸⁾。さらに左室腔の二分所見と関連して、拡張期にも心尖部-心基部間の圧較差発生が観察されており^{9,10)}、血流パターンから逆に心室中部閉塞の存在が推測可能¹¹⁾、ドップラー法は心尖部肥大型心筋症に合併した心尖部瘤の検出にも有用である¹²⁾。特に心尖部肥大型心筋症に合併する心尖部の小瘤様病変は断層心エコー図法では見逃されていた病変であり、心室中部閉塞と同様、左室内腔

閉塞による心尖部腔の分離を伴っている¹²⁾。

本検討では、収縮期の左室内腔消失により心尖部腔と心基部腔が二分される所見を心尖部分離現象 (apical sequestration) と定義し、連続 196 例の肥大型心筋症を対象に、断層心エコー図と超音波ドップラー法を併用して、この現象の非観血的検出を試みた。さらに本現象と心尖部病変および肥厚様式との関係を検討し、この現象に関連する臨床所見を明らかにしようと試みた。

対象と方法

1. 症例の選択

心尖部分離現象の検索は、1986年から1989年までに京都府立医科大学第二内科、松下記念病院、京都第二赤十字病院を受診した肥大型心筋症 196 例を対象に、心臓超音波検査を用いて行なった。性別は男 138 名、女 58 名、年齢は 17 歳から 80 歳、平均 51 ± 11 歳であった。診断は WHO/ICFS taskforce¹³⁾ に従い、また心尖部を中心とした肥厚を有し、非対称性中隔肥大 (asymmetric septal hypertrophy: ASH) を欠く、心尖部肥大型心筋症 48 例も対象に含めた。

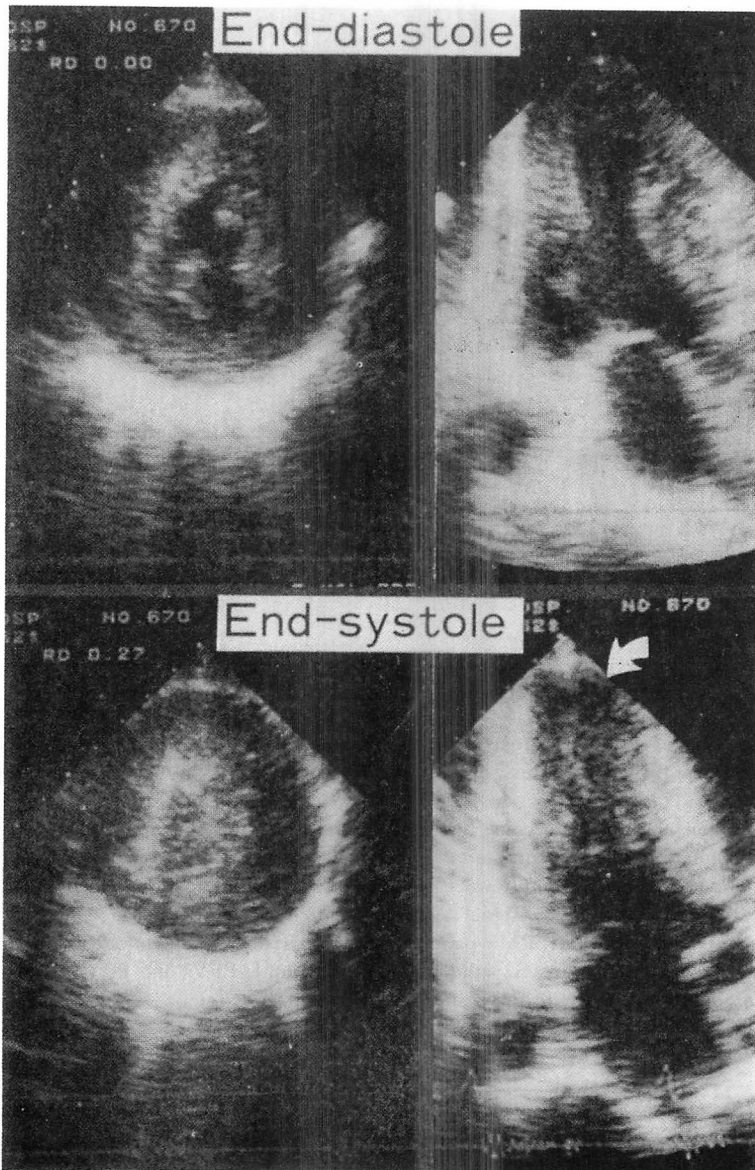


Fig. 1. Detection of cavity obliteration and apical sequestration using two-dimensional echocardiography.

Cavity obliteration is shown by left ventricular short-axis views at the papillary muscle level (left). A sequestered apical cavity (arrow) is shown by apical long-axis views (right).

2. 心臓超音波検査

東芝製 SSH-65A または Hewlett Packard 製 77020AC を使用し、全例に二次元および M モ

ード心エコー図法さらにドップラー法を行なった。画像はすべてビデオに記録し、以下の判定は 3 名の検者により行なった。

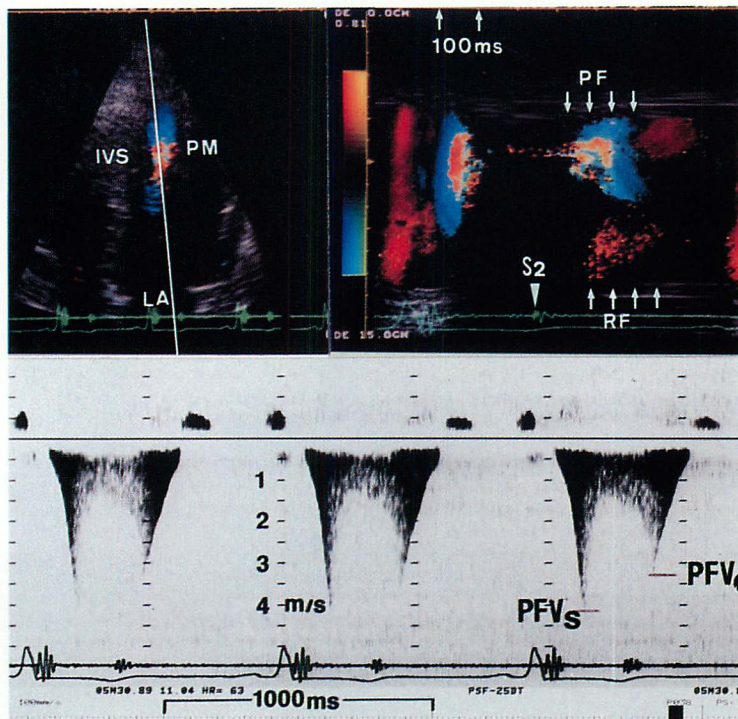


Fig. 2. Detection of apical sequestration using color Doppler echocardiography and measurements of peak flow velocities across the obliterated cavity by continuous Doppler echocardiography.

Two-dimensional and M-mode color flow images (upper) from the apical window reveal paradoxical flow originating from a sequestered apical cavity during the early diastolic filling phase. By continuous Doppler echocardiogram (lower), systolic and early diastolic high-velocity jets are recorded. Late systolic attenuation of the flow signal occurred due to cavity obliteration.

IVS=interventricular septum; PM=papillary muscle; LA=left atrium; PF=paradoxical flow; RF=transmitral rapid filling flow; S2=the second heart sound; PFVs and PFVd=peak flow velocities across the obliterated cavity during systole and diastole.

断層心エコー図では ASH を左室後壁厚との比が 1.5 以上の例とし、傍胸骨アプローチにより左室基部から乳頭筋レベルにかけて ASH の有無を調べた。また心尖部アプローチにより乳頭筋部よりさらに心尖部側の肥大の有無を調べた。左室内血流状況の分析は心尖部アプローチにより行ない、まずカラードップラー法を用いて狭窄部位を検索した後、狭窄部最高流速を連続波ドップラー法により計測した^{8,14)}。左室流出路狭窄は安静時の流出路最高流速が 2.5 m/sec 以上の症例とした。

心尖部分離現象は収縮末期の断層心エコー図

上、乳頭筋レベルで内腔消失 (cavity obliteration) を認め、さらに心尖部側には内腔が残存するとき陽性とした (Fig. 1)。また心尖部内腔が検出できない場合でも、ドップラー法により以下に述べる奇異性血流 (paradoxical flow)^{10,11)} が左室流入期にも検出されれば分離現象陽性とした。すなわち心尖部または左室中部の狭窄部において、拡張期に心基部方向に向かう高流速血流信号 (最高流速 1.0 m/s 以上) を奇異性血流とし、カラードップラー法により検出し、その最高流速は連続波ドップラー法を用いて決定した (Fig. 2)。また

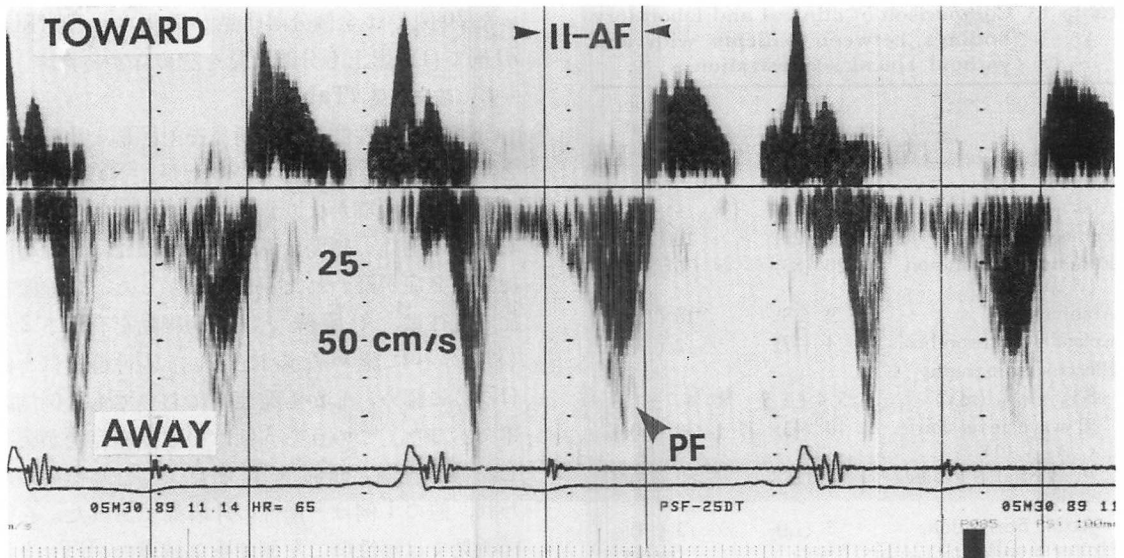


Fig. 3. Measurement of the time interval from the aortic closing component of the second heart sound to the onset of diastolic filling into the sequestered apical cavity (IIa-apical filling time) using pulsed Doppler echocardiography.

Sampling was performed on the apical side of obliteration under the guidance of color flow imaging. Note the delayed onset of the diastolic filling flow toward the apex occurring after paradoxical flow (PF) away from the apex. II-AF=IIa-apical filling time.

奇異性血流検出例では心尖部への流入開始が著明に遅延しているため¹⁰⁾, 狭窄部のパルス・ドップラー波形より心音図第 II 音大動脈弁成分開始から心尖部分離腔への流入開始までの時間 (IIa-apical filling time) を計測した (Fig. 3). さらに僧帽弁位の左室流入波形より, 全例で左室等容拡張時間 (IRT) を計測した¹⁵⁾. 各血流波形はストリップチャートレコーダーを用いて 100 mm/sec で記録し, 計測値は 5 心拍の平均値を用いた.

3. 心臓カテーテル検査および左室造影法

右前斜位 30 度より撮像した左室造影図より, area-length 法を用いて駆出率を算出した. さらに心尖部-心基部間の造影上の狭窄度を, 収縮末期に心尖部腔との交通が消失する完全閉塞と, わずかに連続性を認める不完全閉塞に分類した. 期外収縮およびその直後の心拍は検討から除外した. 左室内圧較差は Schoonmaker カテーテルにより引き抜き法で評価した. さらに冠動脈造影に

より, 有意な器質的冠狭窄病変を有する症例は対象より除外した.

4. データ解析および統計学的検定法

分離現象陽性例の臨床像を検討するため, 対象とした 196 例中から, 超音波検査により分離現象陰性と診断され, 同時期に心臓カテーテル検査を含む諸検査を行なった肥大型心筋症連続 70 例を対照群とした. さらに陽性例を心尖部肥大を有する A 群と心尖部肥大のない B 群に分別し, 両群の臨床所見を比較した. 検定は unpaired t-test または Fisher の直接確率法により行ない, 危険率 5% 未満を有意とした.

結 果

肥大型心筋症 196 例中 24 例 (12%) を心尖部分離現象陽性と診断した. このうち断層心エコー図で心尖部腔を認めず, 奇異性血流により診断した例が 13 例あった. 24 例中, 左室造影法を行な

Table 1. Comparison of clinical and laboratory findings between patients with and without apical sequestration

	With apical sequestration	Without apical sequestration
Patients (No)	24	70
Age (yrs)	58±14	51±11
Female (%)	7 (29)	16 (23)
Functional limitation (NYHA≥II)	20 (83)	36 (51)**
Angina	9 (38)	16 (23)
Episodes of thrombosis	4 (17)	2 (3)*
Electrocardiography		
SV ₁ +RV ₅ (mV)	5.4±1.5	4.7±1.8
T wave inversion ≥1.0 mV	10 (42)	30 (43)
Precordial ST elevation	6 (25)	2 (3)**
Atrial fibrillation	3 (13)	3 (4)
Holter monitoring (24 hrs)		
Non-sustained VT	8/17 (47)	8 (11)**
Two-dimensional echocardiography		
Asymmetric septal hypertrophy	14 (58)	44 (63)
Apical hypertrophy without ASH	10 (42)	19 (27)
Midcavitary obliteration	24 (100)	10 (14)**
M-mode measurements (chordal level)		
Septal thickness (mm)	15±5	18±5
Posterior wall thickness (mm)	11±1	11±2
Diastolic dimension (mm)	46±5	46±6
Fractional shortening (%)	44±6	40±9
Doppler echocardiography		
Outflow obstruction	1 (4)	8 (11)
Systolic PFV ≥2.5 m/s	16 (67)	11 (16)**
Diastolic paradoxical flow	21 (88)	0 (0)**
IRT (ms)	121±22	112±18*
Left ventriculography		
Asynergy of the apical segment	15/20 (75)	3 (4)**
Ejection fraction (%)	76±8	71±13
LV end-diastolic pressure (mmHg)	19±5	17±5

*, ** p<0.05 and p<0.01 vs patients without sequestration. ()= %.

ASH=asymmetric septal hypertrophy; LV=left ventricle; HCM=hypertrophic cardiomyopathy; IRT=isovolumic relaxation time; NYHA=New York Heart Association; PFVs=intracavitary systolic peak flow velocity; VT=ventricular tachycardia.

った20例では全例分離所見が確認され, 対照群70例では造影上も分離所見を認めなかった.

1. 臨床所見 (Table 1)

分離現象陽性群の臨床所見を対照群と比較すると, 年齢, 性別に差はなかったが, NYHA 心機能分類は陽性群がより重症であった. 労作または安静時の胸痛の頻度は両群に差がなく, 急性心筋梗塞の発症が疑われた症例はなかった. 血栓塞栓症の既往は, 対照群では心房細動を有する2例(3%)のみに認めたのに対し, 陽性群では4例(17%)に認め, しかも発症時においても全例洞調律であった. このうち3例は中枢神経症状が突発し, 臨床経過と頭部 CT 所見より脳塞栓症が疑われ, 他の1例は一過性の片麻痺であった. 心電図所見では陽性群で左側前胸部誘導の ST 上昇(2誘導以上), 24時間 Holter 心電図による3連発以上の心室頻拍検出率が有意に高かった.

2. 断層心エコー図, ドップラー心エコー図, 左室造影所見 (Table 1)

断層心エコー図所見では ASH, あるいは ASH を認めない心尖部側肥大例の頻度には両群間で差がなかったが, 陽性群では左室乳頭筋レベルの肥厚が強く, 全例で収縮期に内腔消失を認めたのに対し, 陰性群では14%に止まった. Mモード心エコー図法による腱索レベルの壁厚, 内径および内径短縮率には差がなかった. さらにドップラー法では最高流速 2.5 m/s 以上の左室内高流速シグナルが67%に検出され, 陰性群に比し多かった. またその部位は両群で異なり, 陰性群では左室流出路が主であったのに対し, 陽性群では乳頭筋部以下の心尖部側であった. また等容拡張期は陽性群でより延長していた. 左室造影所見では駆出率には差がなかったが, 陽性群では心尖部壁運動異常を高率に認めた.

3. 壁肥厚様式, 左室壁運動, 左室内血流動態の関連 (Table 2)

分離現象陽性群24例において断層心エコー図所見, 左室造影所見, 狭窄部血流波形の3所見の関連を調べると, 心尖部肥大の有無により左室内

Table 2. Distribution of hypertrophy, left ventricular wall motion and intraventricular flow conditions in patients with apical sequestration

Case	Age & sex	Hypertrophy on 2D echo		Left ventriculography		Doppler echocardiography				
		AH	ASH	MCO	Apical asynergy	PFVs (m/s)	PFVd (m/s)	II-AF (ms)	IRT (ms)	R-R (ms)
Group A										
1	54 F	+	+	Incomplete	Aki	3.3*	2.3	292	180	1082
2	44 M	+	+	Complete	Dys	4.5*	3.5	243	113	934
3	37 F	+	+	Complete	Anr	3.1*	2.0	338	109	770
4	70 M	+	+	Complete	Anr	2.8*	1.0	172	113	834
5	51 M	+	+	Complete	Anr	1.8*	1.1	253	112	950
6	30 F	+	+	NA	NA	2.0*	1.8	364	84	831
7	75 F	+	+	NA	NA	2.5*	1.6	298	122	912
8	54 M	+	-	Complete	Dys	2.5*	1.7	227	116	804
9	56 M	+	-	Complete	Dys	2.3*	2.2	260	118	1051
10	46 M	+	-	Complete	Anr	2.3*	1.5	806	125	1148
11	58 F	+	-	Incomplete	Anr	2.2*	1.8	545	132	954
12	54 M	+	-	Complete	Anr	2.8*	1.4	416	108	1166
13	67 M	+	-	Complete	Anr	2.5*	1.8	344	115	808
14	67 M	+	-	Complete	Anr	3.0*	3.2	280	106	845
15	68 M	+	-	Complete	Anr	3.0*	2.1	613	126	917
16	80 F	+	-	NA	NA	1.6*	1.5	697	120	1055
17	67 M	+	-	NA	NA	1.6*	1.0	670	133	1240
Group B										
18	44 F	-	+	Incomplete	-	3.0	-	0	96	964
19	51 M	-	+	Incomplete	-	2.8	-	0	114	969
20	63 M	-	+	Incomplete	-	4.2	-	0	82	867
21	33 M	-	+	Incomplete	-	4.2	1.5	80	160	1022
22	71 M	-	+	Incomplete	-	3.8	2.7	121	110	1080
23	75 M	-	+	Incomplete	Dys	4.0	3.3	382	158	876
24	70 M	-	+	Incomplete	Anr	1.2	1.4	204	142	957
Mean	58					2.7	1.9	304	121	960
±SD	14					0.9	0.7	211	22	125

* with late systolic attenuation of the flow signal (See Fig. 2).

AH=apical hypertrophy; Aki=akinesis; Anr=aneurysmal formation; Dys=dyskinesis; MCO=midventricular cavity obliteration; NA=data unavailable; 2D echo=two-dimensional echocardiography; ASH=asymmetric septal hypertrophy. Other abbreviations as in Figs. 2, 3 & Table 1.

腔閉塞の程度、心尖部壁運動異常の頻度および血流波形パターンが異なった。

心尖部肥大を認めた A 群 17 例中、ASH は 7 例のみに認めたが、肥厚は左室中部から心尖部側で高度であった。ASH のない他の 10 例では乳頭

筋部から心尖部にかけて全周性の肥厚を呈し、腱索レベルでは高度の肥厚は認めず、心室中隔壁厚は 6~14 mm であった。また A 群では左室造影上 (Fig. 4A, B)、乳頭筋レベルの完全閉塞を伴い、全例に壁運動異常を認めた。心尖部腔の大きさは

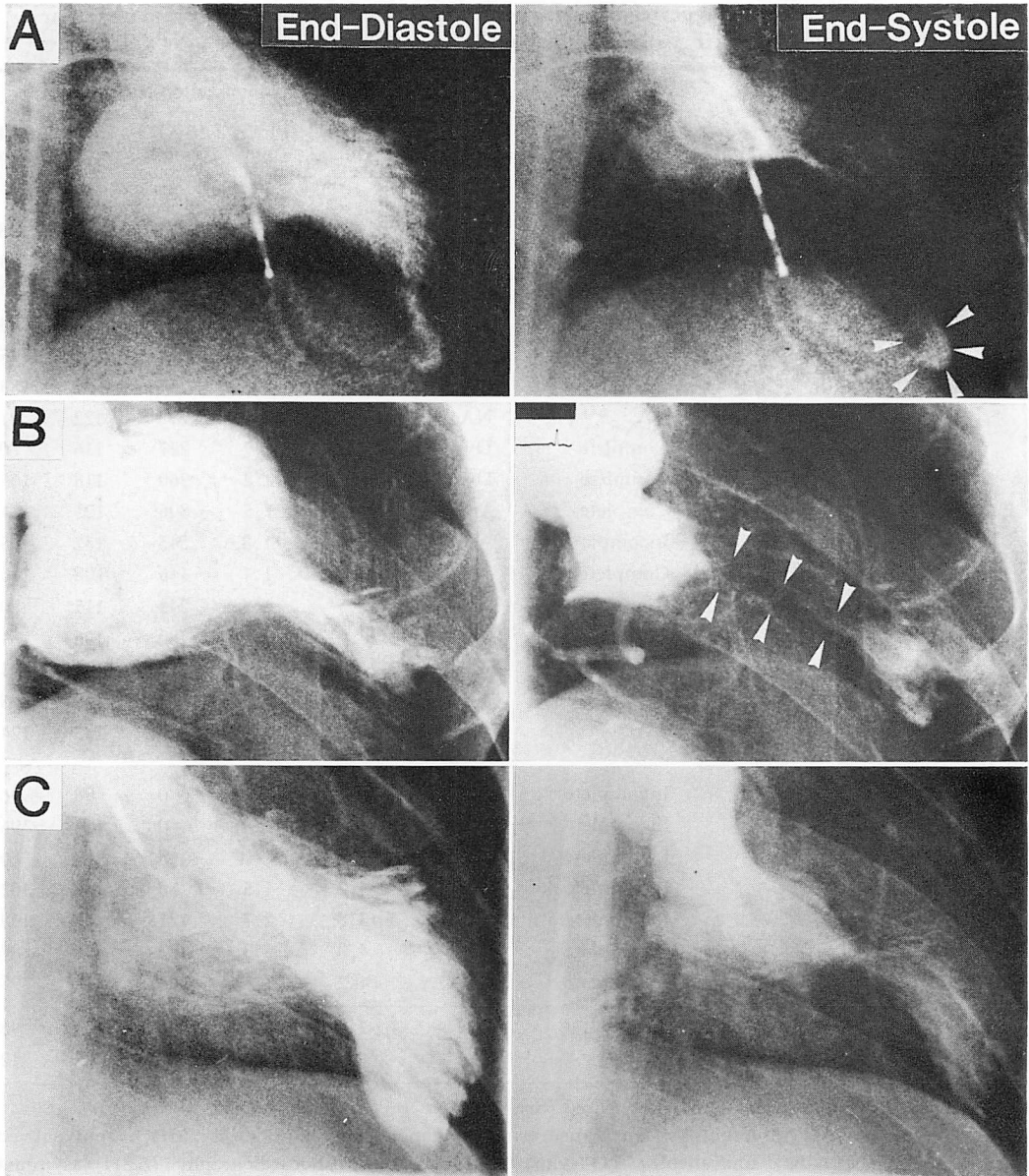


Fig. 4. Left ventriculograms in patients with apical sequestration with or without apical hypertrophy.

Aneurysmal outpouching of the apex was sequestered by complete obliteration in patients with apical hypertrophy (A: Case 3, B: Case 14). In a patient without apical hypertrophy (C: Case 21), hourglass-like appearance with incomplete midventricular cavity obliteration and a hyperkinetic apical segment are revealed. Echocardiography proved that there was asymmetric septal hypertrophy at the apical side in A, or the midventricle in C, but not in B.

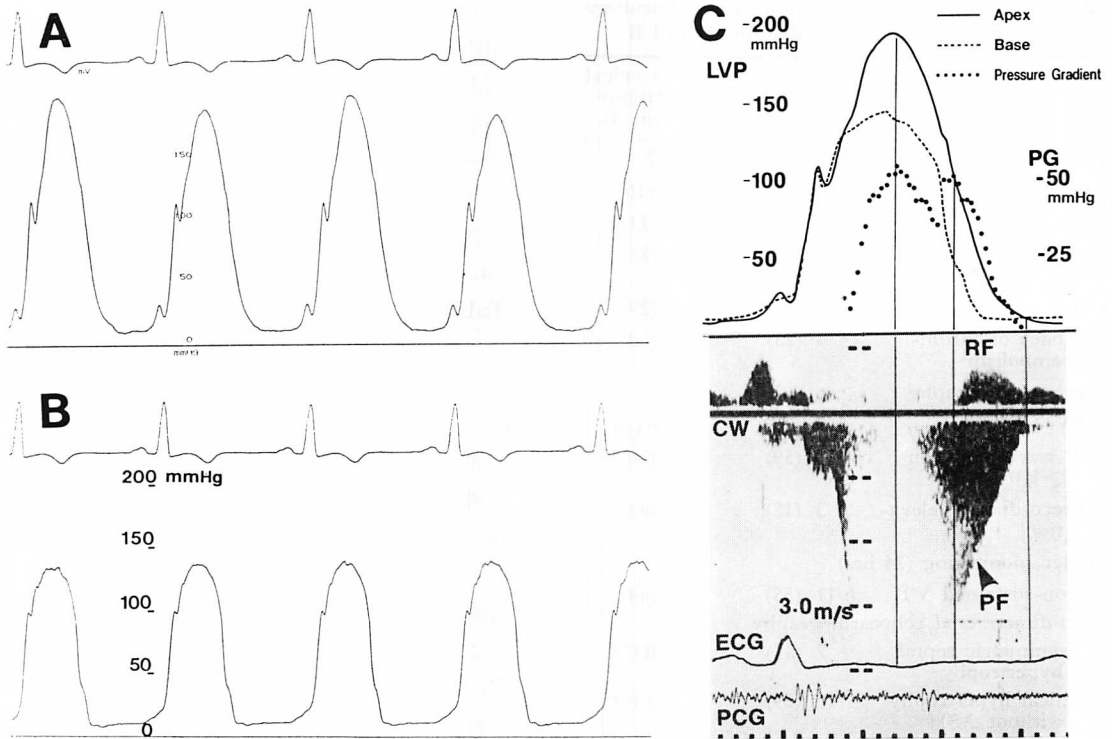


Fig. 5. Demonstration of a higher systolic apical pressure and a persistent diastolic intra-cavitary gradient by catheter and continuous Doppler echocardiography in Case 14.

Pressure tracings obtained in the apical (A) and the basal (B) chambers, and the summation of both tracings (C) are shown. The timing of early diastolic pressure gradient between the 2 chambers corresponds to the flow velocity across the obliterated cavity (PF) obtained using continuous Doppler echocardiography before catheter study (C). All these wave-forms are observed during the cardiac cycle of the same length.

PF=paradoxical flow; RF=rapid filling flow.

直径約 1 cm から 4 cm で、心基部腔に比べて極端に小さい症例では砂時計様とはならず、島状に心基部から遠く分離された心尖部の小瘤様腔がみられた (Fig. 4A). 狭窄部ドップラー波形では内腔閉塞の開始に伴って収縮中期から血流シグナルが著しく減弱し、血流速のピークは収縮早期または中期に得られた (Fig. 2). 2例 (Cases 9, 14) では心尖部にカテーテルが挿入でき、それぞれ 80 mmHg, 60 mmHg の収縮期圧較差が記録され、圧波形の重ね合わせにより、拡張期中期まで圧較差の持続を認めた (Fig. 5).

一方、心尖部肥大を認めなかった B 群 7 例では、全例、左室中部を中心とする ASH を呈した。左室造影所見 (Fig. 4C) では乳頭筋部内腔閉塞は不完全で、7 例中 5 例では壁運動異常を認めず、収縮末期に左室腔はほぼ均等に 2 分され、いわゆる砂時計様を呈した。狭窄部ドップラー波形では収縮後期にピークを認め、壁運動低下のない 5 例中 3 例では奇異性血流を認めず、等容拡張期に心尖部方向の血流が開始した。心臓カテーテル法では 5 例で心尖部圧を記録でき、20~50 mmHg の収縮期圧較差を認めた。

Table 3. Comparison of clinical and laboratory findings between groups A and B

	With apical hypertrophy (Group A)	Without apical hypertrophy (Group B)
Patients (No)	17	7
Age (yrs)	58±14	58±16
Sex (% female)	7 (41)	1 (14)
Functional limitation (NYHA ≥II)	14 (82)	6 (86)
Chest pain	7 (41)	2 (29)
Episodes of thromboembolism	4 (23)	0 (0)
Electrocardiography		
SV ₁ +RV ₅ (mV)	5.9±2.2	4.1±1.6
T wave inversion ≥1.0 mV	10 (59)	0 (0)*
Precordial ST elevation	3 (18)	3 (43)
Holter monitoring (24 hrs)		
Non-sustained VT	6/11 (55)	4/9 (44)
Two-dimensional echocardiography		
Asymmetric septal hypertrophy	7 (41)	7(100)*
Apical hypertrophy without ASH	10 (59)	0 (0)*
M-mode measurements (chordal level)		
Septal thickness (mm)	14±4	17±6
Posterior wall thickness (mm)	11±2	10±2
Diastolic dimension (mm)	46±5	42±3*
Fractional shortening (%)	46±5	45±8
Doppler echocardiography		
PFVs (m/s)	2.5±0.8	3.1±1.0*
Paradoxical flow	17(100)	4 (57)
PFVd (m/s)	1.8±0.79	2.2±0.9
Ila-apical filling time (ms)	401±191	151±145**
IRT (ms)	120±19	123±31
Left ventriculography		
Asynergy of the apical segment	13/13 (100)	2/7 (29)**
Complete midcavity obliteration	12/13 (92)	0 (0)**
LV end-diastolic pressure (mmHg)	19±5	19±6

*, ** p<0.05 and p<0.01 vs patients with asymmetric septal hypertrophy or with apical hypertrophy. PFVs and PFVd=see Figs. 2 and 3. Other abbreviations as in Table 1. ()=%.

なお, 心尖部肥大の有無にかかわらず, 壁運動異常例では心尖部壁が収縮早期に外方運動を, 拡張早期に内方運動を示し, 全例で奇異性血流は左室流入期にも残存した. 奇異性血流の最高流速は1.0~3.5 (平均 1.9) m/sec に達し, 簡易ベルヌーイ式¹⁴⁾を用いて圧較差に換算すると 4~49 mmHg に相当した.

4. 心尖部肥大の有無による臨床所見の差異 (Table 3)

心尖部肥大を有する A 群とこれを認めない B 群の臨床所見および各検査所見を比較した. 年齢, 臨床症状に差はなかったが, 心電図所見では A 群にのみ巨大陰性 T 波を認めた. 断層心エコー図所見でも ASH を伴わない心尖部肥大は A 群にのみ認められ, 逆に ASH は B 群に多かった. ドップラー法では収縮期最高流速は B 群が高値であったが, 心尖部腔への流入開始は A 群でより遅延した. 左室造影法では心尖部壁運動異常, 左室中部の完全内腔消失は A 群に多く認められた. 心尖部壁在血栓は各群とも 1 例に認め, 幸いこの 2 例 (Cases 14, 23) では塞栓症はいまだ発症していない.

考 按

1. 心尖部分離現象の頻度とその臨床像

Fighali ら³⁾は肥大型心筋症 62 例中 8 例 (8%) に心室中部閉塞を認めており, また Barbaresi ら¹⁶⁾は 160 例中 3 例に分離現象を伴った心尖部瘤を見出している. 我々は心尖部分離現象を 12% に認め, これらの頻度を上回ったが, その理由として心尖部肥大型心筋症^{17,18)}が我国に多発することや, 左室造影所見が砂時計様を示さず, 心尖部瘤の初期病変とも考えられる小瘤様病変例を検出し得たことがあげられる. 方法論的には, 一回の左室造影法では, 造影剤の心尖部充満不良や期外収縮の発生により, 小瘤様病変が見逃される可能性もある. 今回の検討では, 断層心エコー図法で描出できない心尖部病変を血流シグナルにより検出し得たこと, 非観血的手法の利点を生かし高齡

者をも対象に含め得たことにより、検出率が向上したと考えられ、心尖部分離現象が稀な病態ではないことが示された。

臨床像の分析では、心室性頻拍、心尖部壁在血栓、塞栓症が重大な合併症であると考えられ、同様の形態を呈した症例報告^{5,16,19,20}もみられている。特に心尖部壁在血栓の形成には、壁運動低下と左室中部の閉塞による血液 turnover の低下が関与すると推測され、塞栓症発症に留意し、左心カテーテル検査時にも十分な配慮が必要と考えられた。また肥大型心筋症の心機能低下の成因は複雑であるが、分離現象陽性例では心尖部の高度な asynchrony が示され、本現象と左室流入障害²¹の関連が注目される。以上より、肥大型心筋症患者では非観血的に心尖部分離腔を検出し、積極的に治療や管理にあたる必要が示された。

2. 左室内圧較差と心尖部壁運動異常との関連

内腔消失 (cavity obliteration) による左室内圧較差については従来より議論され^{22~25}、病的意義に乏しいとする意見もある²⁵。しかし、分離現象陽性例が高度の内腔消失のほか心尖部壁運動異常を合併していたことから、肥大に伴う obliteration は心尖部病変の発生に関与する可能性が大きく、さらに検討すべきである。分離現象陽性例における心尖部病変の発生機序としては、1) 肥大に伴う線維化や虚血、2) 心尖部に対する慢性的圧負荷、3) 拡張早期の心尖部高圧の解消遅延に基づく心筋灌流障害などが推定され、これらが助長し合いながら病変が進展してゆく可能性がある。このうち、拡張期の心尖部高圧腔^{9,10}の存在は cavity obliteration と関連する注目すべき病態である。壁運動異常を合併した心尖部分離腔からは、全例で拡張期に高流速の血流が流出し、拡張期の最大圧較差は計算上 4~49 mmHg (平均 17 mmHg) に達した。我々は左室造影上の壁運動異常様式から、この高流速血流のエネルギーの由来として、心尖部-心基部間の著しい asynchrony と、収縮期の高圧により伸展された壁運動障害部の restore force あるいは Windkessel 様効果を

考え¹⁰、さらに拡張早期の左室中部の狭窄程度と狭窄の延長により、圧較差の増強および解消遅延の程度が決定されると推測した。この高圧解消遅延が肥大に伴う obliteration の普遍的現象なのか、壁運動異常の合併により生じるのかは不明であるが、拡張期の高圧は心尖部の冠灌流を障害して壁運動異常を増強させ、逆に壁運動異常が生じると asynchrony や restore force により拡張期圧較差が増強し、悪循環に陥る可能性がある。

3. 肥大様式と心尖部壁運動異常との関連

Fighali ら³は心室中部閉塞例の長期経過を観察し、8例中4例で心尖部壁運動低下の出現を認めたと報告している。彼らは、閉塞が圧負荷となって反応性に心尖部肥大が進行し、さらに閉塞が増強するとともに、高度の肥大により、虚血さらには線維化が生じることを壁運動異常発生機序としてあげているが、心尖部肥大が実際進行したかどうかは示されていない。今回の検討では、心尖部肥大例でより閉塞が高度で、壁運動異常も高率であり、彼らの説を支持する結果とも解釈される。しかし、元来心尖部中心に肥大を有する病型では自然経過中に肥大部位が変性し、壁運動異常や線維化による壁菲薄化をきたした結果、分離現象を生じた可能性も否定できない。今回の心尖部肥大例では全例に壁運動異常を認め、多くは心尖部先端に限局する小瘤様病変を呈した。また経過中に心尖部瘤の発生により二分所見を呈した心尖部肥大型心筋症は楠川ら⁵により報告されているが、今回の ASH を認めない症例も、本病型として長期経過観察中の症例であり、左室形態や心電図所見は、従来から我国に多発するとされてきた心尖部肥大型心筋症^{17,18}に酷似していた。したがって、心尖部肥大のない ASH 例が壁運動異常出現以前から心尖部分離現象を有するのに対して、心尖部中心に肥厚を認める病型では、二次的に分離腔が形成される可能性が大きい。このように肥大様式が異なる両群では、壁運動異常出現過程も異なると考えられるが、二分所見と左室中部の圧較差¹を心室中部閉塞性肥大型心筋症の診断根拠

とすると, 本病型には心尖部肥大の終末像とも呼ぶべき病態が含まれる可能性がある.

4. 断層心エコー図法とドプラー法の有用性と限界
断層心エコー図による形態評価のみでは13例で分離腔を検出できず, このうち12例は心尖部肥大例であった. この原因は心尖部肥大に合併した分離腔はより心尖部先端に限局し, その周辺の内腔狭窄も高度であることによると思われる. 今後, 心エコー画像が向上しても, 被検者側の要因によってその検出は制限されると考えられ, したがってドプラー法による奇異性血流の検出は有用な情報と思われる. また心室中部や心尖部の壁厚の定量評価が, 描出範囲の制限や症例間での計測部位の不一致のため十分行えないので, 壁厚と心尖部病変の発生との関連については, 今後, 磁気共鳴映像法²⁶⁾などを用いた評価も必要である. 一方, 心内圧較差の計測に際しては, 心カテーテル法では心尖部の小腔内の圧記録は困難であるが, ドプラー法でも完全内腔閉塞例では血流シグナルが消失するため, 心尖部側の圧較差は評価できない. また流出路閉塞では簡易ベルヌーイ式を適用して圧較差を正確に定量できるとされているが¹⁴⁾, 狭窄部が長く, 高度の場合には, 実験的には血液の粘性抵抗による圧力損失が無視できないとされ²⁷⁾, 本式では予測した分離現象陽性例の拡張期圧較差を過少評価する可能性がある.

要 約

収縮期の左室内腔消失により心尖部腔が心基部から分離される心尖部分離現象 (apical sequestration) の病態と, その臨床的意義を解明するため, 断層心エコー図, 超音波ドプラー法を用いて, 肥大型心筋症連続196例を検索した.

分離現象は24例 (12%) に認められ, 陽性群では陰性群に比し, 心尖部壁運動異常, 重症心室性不整脈, 血栓塞栓症を高頻度に認めた. 連続波ドプラー法では, 陽性群の全例で, 心室中部にて心尖部からの収縮期高流速 (2.7 ± 0.9 m/s) が検出された. 21例では拡張期にも心尖部から心基部

に向かう最高 $1.0 \sim 3.5$ m/s (平均 1.9 ± 0.7 m/s) の高流速奇異性血流がみられ, 拡張期最大圧較差は簡易ベルヌーイ式により $4 \sim 49$ mmHg と推定され, 心尖部の高圧解消の遅延が示唆された.

陽性例を心尖部肥大を伴うA群17例と, これを認めないB群7例に分類して両者を比較すると, パルス・ドプラー法では拡張期の奇異性血流の持続はA群でより延長しており, 大動脈弁閉鎖から分離腔への流入開始までの時間が, B群に比しA群でより遅延していた (401 ± 191 vs 131 ± 145 ms, $p < 0.05$). 左室造影上は, A群では全例, 心尖部壁運動異常を認め, 心尖部腔と心基部間の完全閉塞が拡張早期まで持続した. 一方, B群では5例で壁運動異常を認めず, 全例で左室中部の閉塞は不完全であった.

以上より, 心尖部分離現象は稀な病態ではなく, 心尖部壁運動異常を高率に認め, 心室性不整脈や血栓塞栓症との関連が示唆された. 特に心尖部肥大例では拡張期に及ぶ高度の内腔閉塞により, 拡張期の心尖部高圧解消の遅延が生じ, これらが互いに関連して, 壁運動異常の発生や心室瘤の形成に関与している可能性が推察された.

文 献

- 1) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Midventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 37: 432-437, 1976
- 2) Gordon EP, Henderson MA, Rakowski H, Wigle ED: Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysmal formation. *Circulation* 70 (Suppl II): II-145, 1984
- 3) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman R: Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: Higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 9: 288-294, 1987
- 4) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TN, Roberts WC, Epstein SE: Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* 49: 1838-1848, 1982
- 5) Kusakawa J, Suwa M, Nakayama Y, Hirota Y, Kawamura K, Adachi I, Akagi H: Advanced se-

- quela of apical hypertrophic cardiomyopathy: Report of two cases with wall motion abnormalities. *J Cardiol* **18**: 259-269, 1988 (in Japanese)
- 6) Tei C, Yutsudo T, Minagoe S, Kawazoe Y, Abe S, Otuji Y, Kisanuki A, Shibata K, Natsugoe K, Tanaka H: Increased flow velocity during systole and isovolumic relaxation time in mid-ventricular obstruction. *Circulation* **74** (Suppl II): II-298, 1986
 - 7) Blazer D, Kotler MN, Parry WR, Wertheimer J, Nakhjavan FK: Noninvasive evaluation of mid left ventricular obstruction by two-dimensional and Doppler echocardiography and color flow Doppler echocardiography. *Am Heart J* **114**: 1162-1168, 1987
 - 8) Nakamura T, Kitamura H, Furukawa K, Matsubara K, Katahira T, Okamuro S, Tsuji Y, Takahashi T, Kunishige H, Katsume H, Nakagawa M: Intraventricular flow dynamics in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction investigated by Doppler echocardiography. *J Cardiol* **19**: 455-471, 1989 (in Japanese)
 - 9) Zoghbi WA, Haichin RN, Quinones MA: Mid-cavity obstruction in apical hypertrophy: Doppler evidence of diastolic intraventricular gradient with higher apical pressure. *Am Heart J* **116**: 1469-1474, 1988
 - 10) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Kitamura K, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M, Miyao K: Relationship between intracavitary flow conditions and left ventricular wall dynamics in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Jpn J Med Ultrasonics* **16**: 525-536, 1989 (in Japanese)
 - 11) 中村隆志, 松原欣也, 北村浩一, 古川啓三, 立川弘孝, 東 秋弘, 勝目 紘, 中川雅夫, 宮尾賢爾, 国重 宏: 心室中部閉塞性肥大型心筋症の診断における超音波検査の有用性と問題点. *日超医講演論文集* **53**: 437-438, 1988
 - 12) 中村隆志, 北村浩一, 松原欣也, 古川啓三, 辻 康裕, 国重 宏, 高橋 徹, 宮尾賢爾, 勝目 紘, 中川雅夫: Apical hypertrophic cardiomyopathy における心尖部異常血流検出の意義: ^{201}Tl 心筋 SPECT, 左室造影所見との対比. *日超医講演論文集* **52**: 41-42, 1988
 - 13) Report of the WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* **44**: 672-673, 1980
 - 14) Sasson Z, Yock PG, Hatle LK, Alderman EL, Popp RL: Doppler echocardiographic determination of the pressure gradient in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* **11**: 752-756, 1988
 - 15) Spirito P, Maron BJ, Bellotti P, Chiarella F, Vecchio C: Noninvasive assessment of left ventricular diastolic function: Comparative analysis of pulsed Doppler ultrasounds and digitized M-mode echocardiography. *Am J Cardiol* **58**: 837-843, 1986
 - 16) Barbaresi F, Longhini C, Brunazzi C, Caneva M, Cotogni A, Musacci GF, Rigatelli G, Volta G: Idiopathic apical left ventricular aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy: Report of 3 cases and review of the literature. *Jpn Heart J* **26**: 481-494, 1985
 - 17) Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y, Hayashi T, Amano K: Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical septal hypertrophy (AAH) of the left ventricle: Echocardiographic study and ultrasonocardiographic study. *Jpn Heart J* **17**: 611-629, 1976
 - 18) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, Nishio T, Umeda T, Machii K: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* **44**: 401-412, 1979
 - 19) Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA: Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis* **28**: 1-83, 1985
 - 20) Macina G, Singh A, Drew TM, Moran JM, Most AS: Asymmetric myocardial hypertrophy, left ventricular aneurysm, mural thrombus, and sudden death. *Am Heart J* **111**: 175-178, 1986
 - 21) Bonow RO, Vitale DF, Maron BJ, Bacharach SL, Frederick TM, Green MS: Regional left ventricular asynchrony and impaired global left ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy: Effect of verapamil. *J Am Coll Cardiol* **9**: 1108-1116, 1987
 - 22) Criley JM, Lewis KB, White RI Jr, Ross RS: Pressure gradients without obstruction: A new concept of "hypertrophic subaortic stenosis". *Circulation* **32**: 881-887, 1965
 - 23) Ross J Jr, Braunwald E, Gault JH, Mason DT, Morrow AG: The mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* **34**: 558-578, 1966
 - 24) Grose R, Maskin C, Spindola-Franco H, Yipintsoi T: Production of left ventricular cavity ob-

- literation in normal man. *Circulation* **64**: 448-455, 1981
- 25) Wigle ED, Henderson M, Rakowski H, Wilansky S: Muscular (hypertrophic) subaortic stenosis (hypertrophic obstructive cardiomyopathy): The evidence for true obstruction of left ventricular outflow. *Postgrad Med J* **62**: 531-536, 1986
- 26) Suzuki J, Sakamoto T, Takenaka K, Amano K, Hasegawa I, Shiota T, Amano W, Kawakubo K, Sugimoto T, Nishikawa J: Distribution patterns of hypertrophy at the apical level in patients with giant negative T waves: Identification by magnetic resonance imaging. *J Cardiol* **18**: 673-682, 1988 (in Japanese)
- 27) Teirstein PS, Yock PG, Popp RL: The accuracy of Doppler ultrasound measurement of pressure gradients across irregular, dual, and tunnel-like obstructions to blood flow. *Circulation* **72**: 577-584, 1985