

急性発症の治療抵抗性鬱血性心不全を呈した高齢者閉塞性肥大型心筋症の1例

Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy in an Elderly Patient Manifesting as Refractory Congestive Heart Failure of Acute Onset: A Case Report

泉 知里
伊賀 幹二
近藤 博和
田村 俊寛
猪子 森明
北口 勝司
日村 好宏
玄 博允
小西 孝

Chisato IZUMI, MD
Kanji IGA, MD
Hirokazu KONDO, MD
Toshihiro TAMURA, MD
Moriaki INOKO, MD
Shoji KITAGUCHI, MD
Yoshihiro HIMURA, MD
Hiromitsu GEN, MD
Takashi KONISHI, MD

Abstract

An 84-year-old woman was admitted to our hospital because of left heart failure of acute onset. Transthoracic echocardiography showed diffuse hypertrophy of the normal sized hyperkinetic left ventricle and chordae-like fluttering echoes attached to the mitral valve with severe mitral regurgitation signals. Mosaic flow signals were seen at the left ventricular outflow tract, but the velocity could not be measured. Emergent transesophageal echocardiography detected no obvious mitral valve prolapse. Cardiac catheterization showed greater than 100 mmHg pressure gradient between the left ventricle and femoral artery. Pressures in the femoral artery and pulmonary capillary wedge changed reciprocally in the intensive care unit; a bisferient narrow pulse pressure of the femoral artery was associated with increased v wave of the pulmonary capillary wedge pressure, and a wide pulse pressure of the femoral artery with absent v wave of the pulmonary capillary wedge pressure. Pressure monitoring in the intensive care unit, catheterization laboratory and transesophageal echocardiography were useful to understand the pathophysiology of the patient.

J Cardiol 1998; 31 (5): 305-312

Key Words

Cardiomyopathies (hypertrophic), Heart failure, Mitral regurgitation, Pacing

はじめに

従来、肥大型心筋症は、不整脈によると思われる突然死や¹⁻³⁾、拡張相へ移行し難治性心不全を繰り返す症例があり^{4,5)}、予後不良の疾患とされてきた。しかし近年、バイアスのかからない集団を対象にした自然歴の

調査では⁶⁻⁸⁾、比較的良好な経過を呈することが多く、特に家族歴がなく高齢で発見された肥大型心筋症例では、同年代と比較して予後は悪くないと報告されている⁹⁾。今回我々は、生来健康であった高齢女性で、急性発症の治療抵抗性心不全を呈し死亡した、閉塞性肥大型心筋症例を経験したので報告する。

天理よろづ相談所病院 循環器内科：〒632-0015 奈良県天理市三島町200

Department of Cardiology, Tenri Hospital, Nara

Address for reprints: IZUMI C, MD, Department of Cardiology, Tenri Hospital, Mishima-cho, Tenri, Nara 632-0015

Manuscript received February 9, 1998; accepted February 16, 1998

症 例

症 例 84歳, 女性

主 訴: 呼吸困難

既往歴: 80歳時, 脳梗塞

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 40歳時より, 軽度の高血圧を指摘され近医で降圧薬服用中, 血圧のコントロールは良好であった。当日, 午前10時より突然左胸部痛と呼吸困難が出現し, 救急車で午前11時に来院した。

入院時現症: 苦悶様顔貌で, 起坐呼吸の状態であった。血圧110/60 mmHg, 脈拍120/min, 不整。呼吸数35/min。心音はギャロップリズムでLevine II/VI度の収縮期雑音を聴取した。呼吸音は両下肺野で減弱し, 四肢冷感がみられた。

検査所見: 血液ガスは room air で pH 7.452, PaO₂ 44.9 Torr, PaCO₂ 34.1 Torr, base excess (BE) 1.0 mmol/l と著明な低酸素血症を認めた。その他, 軽度貧血がみられたが, 炎症所見, 心筋逸脱酵素の上昇は認められなかった。

心電図では心房細動で, 左室肥大を認めた。

胸部 X 線写真では心胸郭比 50% で肺鬱血, 両側胸水が認められた。

救急外来で行った経胸壁心エコー図検査 (Fig. 1) では左室腔の拡大はみられず (左室拡張末期径 45

mm), 左室壁の瀰漫性肥厚 (中隔壁厚 12 mm, 後壁壁厚 12 mm) と左室壁の過収縮を示した。僧帽弁に腱索の断端様エコーがみられ, wall jet のため重症度は不明確だが, 高度の僧帽弁逆流が認められた。また, 流出路にモザイク血流がみられたが患者が起坐呼吸の状態であったため, 流出路モザイク血流の最高流速を測定することは出来なかった。僧帽弁に腱索断端様のエコーがみられ, また急性発症であったことから, 高血圧による肥大心に腱索断裂による急性僧帽弁逆流が合併したと考えられた。流出路狭窄は急性僧帽弁逆流による左室の過収縮が原因と考えられた。利尿薬のみで血行動態は安定し, 入院当日の夜には, 洞調律に復した。しかし, 洞調律に維持出来たにもかかわらず, 徐々に心拍出量低下, 肺動脈圧上昇がみられたため, 血管拡張剤を投与した。しかし, 血行動態は更に悪化し, 第2病日早朝には再び心房細動となり, 血液ガス悪化のため挿管, 人工呼吸器による呼吸管理を余儀なくされた。血管拡張剤により血行動態の悪化がみられたことから, 病態を把握するため, 経食道心エコー図検査を行った (Fig. 2)。流出路狭窄はみられたが, 僧帽弁の腱索断端様エコーは小さく, 僧帽弁の逸脱も明確ではなかった。左室流出路狭窄とそれによる僧帽弁逆流が主病態でないかと考え, 血行動態を明確にするため, 緊急心臓カテーテル検査を施行した (Fig. 3)。心臓カテーテル検査時のリズムは心房細動で, 100 mmHg 以上の

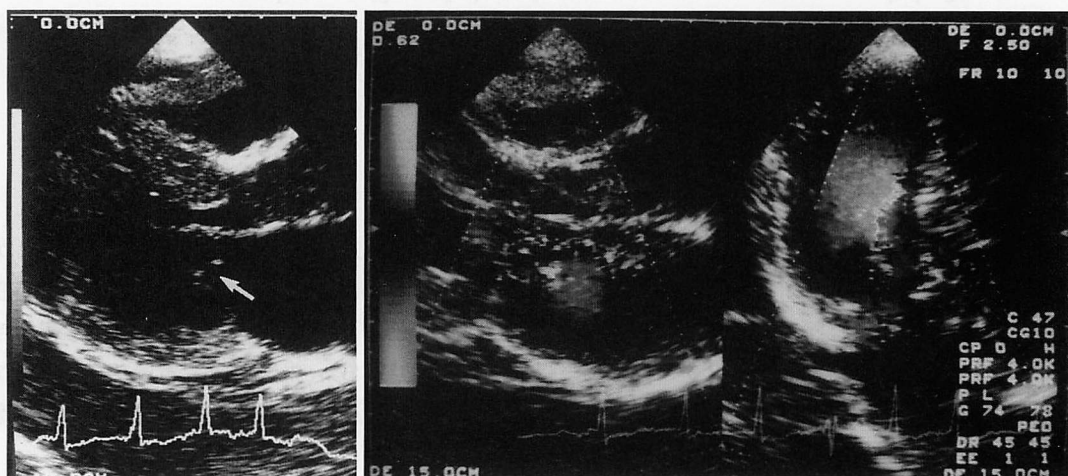


Fig. 1 Transthoracic echocardiographic findings

Left: Two-dimensional echocardiogram shows diffuse hypertrophy of the normal sized left ventricle with hyperkinesis, and chorda-like fluttering echo attached to the mitral valve (arrow).

Right: Color Doppler echocardiograms show mitral regurgitation signal with mosaic flow signal at the left ventricular outflow tract.

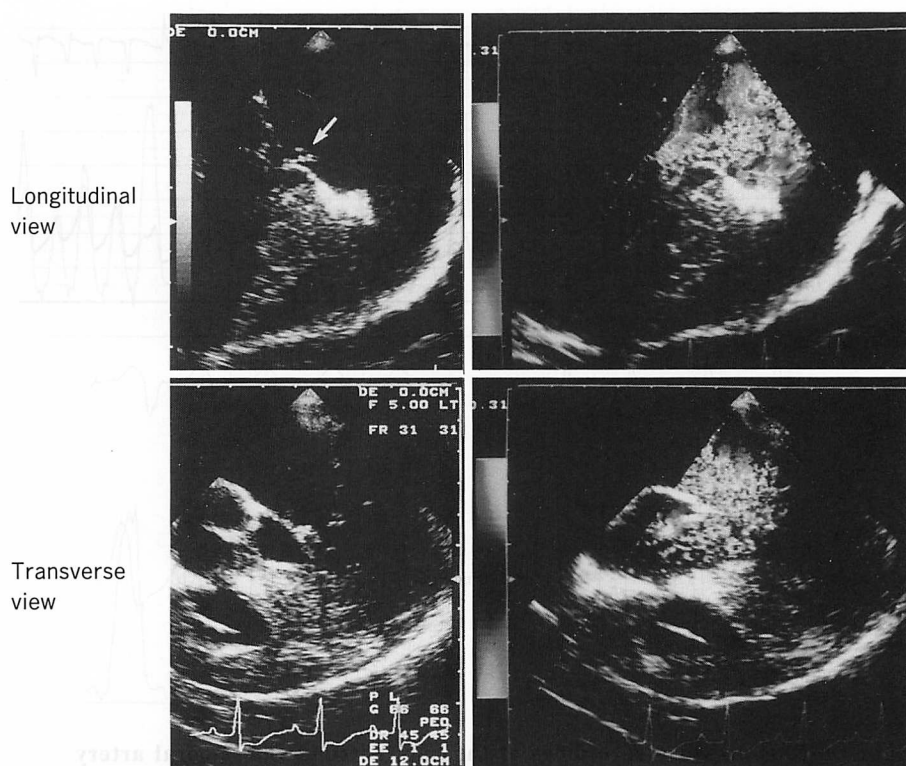
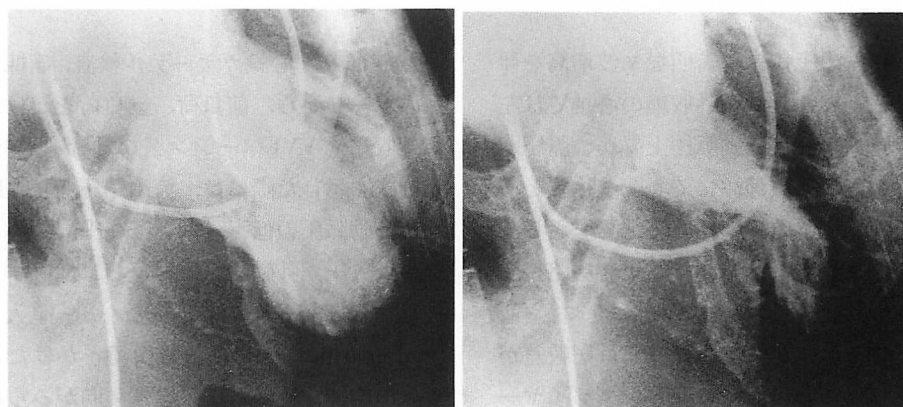


Fig. 2 Transesophageal two-dimensional (left) and color Doppler (right) echocardiograms. No obvious mitral valve prolapse is present and the chorda-like echo on the mitral valve (arrow) is small.



Enddiastole		Endsystole	
Pulmonary artery pressure	71/27 mmHg	Cardiac output	2.94 l/min
Pulmonary capillary wedge pressure	42 (v=74) mmHg	Stroke volume	32.7 ml/beat
Femoral artery pressure	91/50 mmHg		
Left ventricular pressure	244/5/23 mmHg		

Fig. 3 Cardiac catheterization examination on the second hospital day. Pressure data (bottom) shows a pressure gradient between the left ventricle and femoral artery and markedly elevated pulmonary capillary wedge pressure with prominent v wave. Left ventriculograms (top) show outflow obstruction and severe mitral regurgitation.

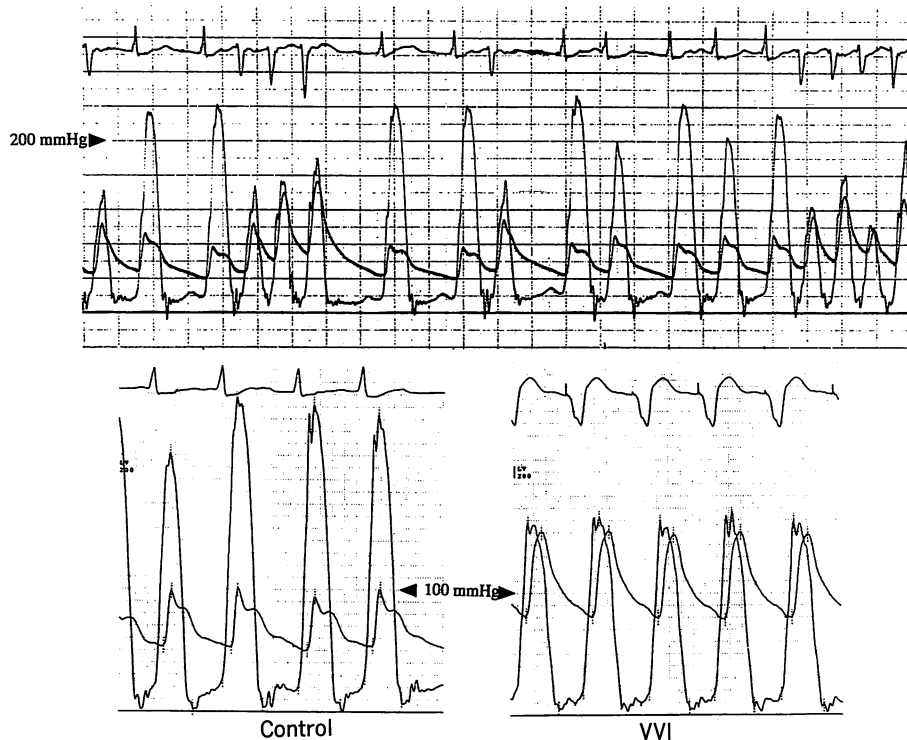


Fig. 4 Simultaneous pressure recordings of the left ventricle and femoral artery
Pressure gradient between the left ventricle and femoral artery is decreased by premature ventricular contraction and ventricular pacing.

左室心尖部と大腿動脈の圧較差，著明なv波増高を伴う肺楔入圧の上昇がみられた。期外収縮の心拍では左室流出路圧較差が減少し，大腿動脈圧上昇かつ脈圧が増大した(Fig. 4)。β遮断薬の静注にて著明な徐脈と心拍出量低下，大腿動脈圧低下，肺楔入圧上昇を示し，急激な血行動態悪化を認めた(Fig. 5)。左室流出路狭窄に対しVVI一時ペースメーカーを挿入した。右室心尖部にペースングワイヤーが位置した時には圧較差がほぼ消失した(Fig. 4)が，心尖部にペースングワイヤーを保持することは困難であった。Noradrenalineの静注により圧較差は減少し，中止により悪化した。左室造影では左室の過収縮と流出路狭窄，Sellers分類Ⅲ度の僧帽弁逆流がみられた(Fig. 3)。病棟での圧モニターでは大腿動脈圧と肺動脈圧または肺楔入圧は相反して変動し，肺動脈圧上昇，肺楔入圧における著明なv波がみられた時には大腿動脈圧およびその脈圧は低下し，二峰性の波を示した(Fig. 6)。逆に，noradrenalineの静注や輸液負荷により，大腿動脈圧およびその脈圧の上昇とともに，肺動脈圧の低下，v波の消失がみられ

た(Fig. 6)。心臓カテーテル検査，病棟での圧モニターのデータから，前負荷，後負荷をかけた時，心室性期外収縮やVVIペースングなど，洞調律と異なった収縮様式を示した際には，流出路圧較差の軽減，肺楔入圧と肺動脈圧の低下，動脈圧の上昇がみられ，動脈圧と肺楔入圧，肺動脈圧は相反して変動する現象がみられた。VVIペースングワイヤーを挿入し，輸液，noradrenalineなどの前・後負荷をかけたところ，心拍出量の増加，肺動脈圧の低下傾向がみられ，VVIペースング挿入後半日で再び洞調律に復した。しかし，徐々に動脈圧の低下，肺動脈圧の上昇がみられ，治療抵抗性のため，DDDペースングによる血行動態の改善につき検討した(Fig. 7)。房室遅延時間100 msecで設定した時のDDDペースングでは流出路圧較差が著明に改善し，大動脈圧の上昇，心拍出量の上昇がみられた。永久ペースメーカー植え込み術を施行する予定であったが，DDD一時ペースングによる血行動態の改善は安定せず，肺動脈圧上昇，心拍出量低下がみられ，翌朝から一過性心房細動を繰り返し，更に血行動態の悪

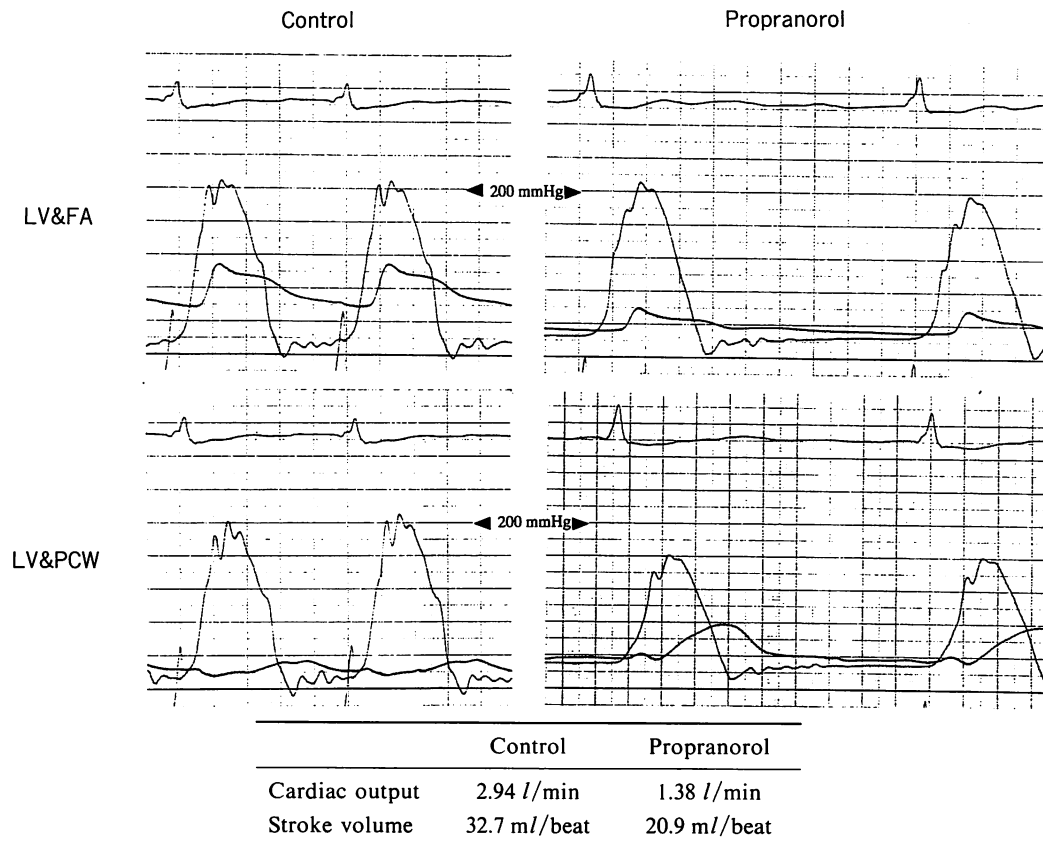


Fig. 5 Simultaneous pressure recordings of the left ventricle (LV) and femoral artery (FA) (upper panels) and of the left ventricle and wedged pulmonary capillary (PCW) (lower panels). Pressure gradient between LV and FA is increased and associated with prominent v wave of PCW pressure and low cardiac output after injection of propranolol.

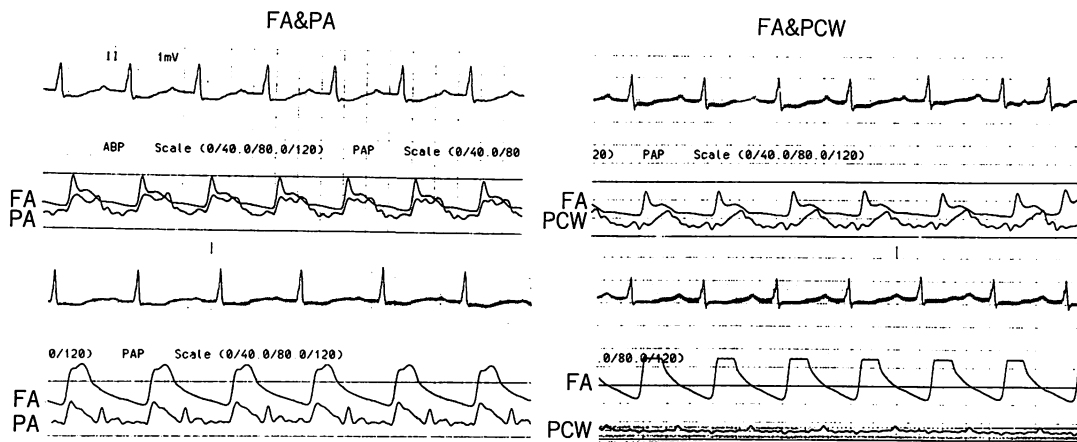


Fig. 6 Simultaneous pressure monitoring of FA and pulmonary artery (PA) (left) and of femoral artery and PCW position (right) in the intensive care unit. The FA pressure and PCW or PA pressure changed reciprocally. Bisferient narrow pulse pressure of FA associated with prominent v wave in PA and PCW pressure (upper) changes to wide pulse pressure of FA without v wave in PA and PCW pressure by increasing preload and afterload (lower). Abbreviations as in Fig. 5.

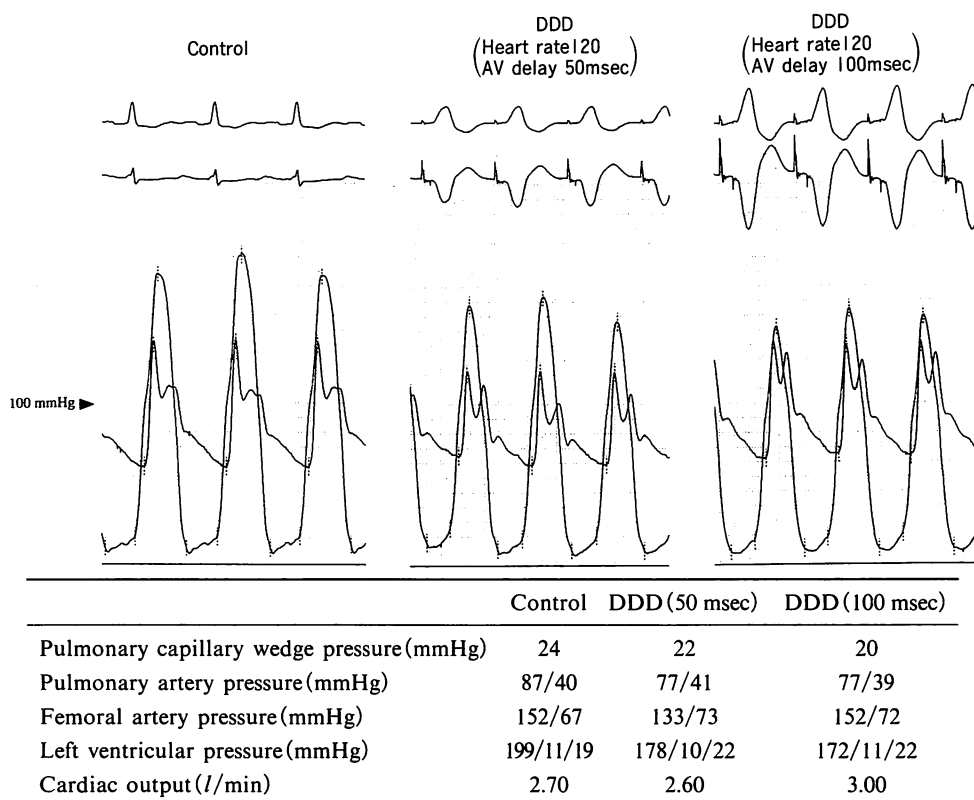


Fig. 7 Simultaneous pressure recordings of the left ventricle and femoral artery during dual-chamber pacing

Pressure gradient between LV and FA is decreased by dual-chamber pacing with 100 msec atrioventricular delay.

化を認め乏尿となり、第7病日に死亡した。

剖検では心臓重量 450 g と著明に増大し、流出路の心筋突出とその部分の線維化が認められた。腱索断裂は認められなかった。病理組織所見では心筋細胞の錯綜配列と線維化がみられた。

考 察

今回我々は、84 歳まで無症状で経過し、急性発症の左心不全のため死亡した閉塞性肥大型心筋症の 1 例を経験した。近年、肥大型心筋症は比較的予後良好な疾患であるとされているが⁶⁻⁸⁾、その死因としては不整脈による突然死と心不全とが挙げられる¹⁻⁵⁾。心不全の成因として肥大型心における拡張不全によるものと¹⁰⁾、拡張相へ移行した収縮不全によるものとがあるが^{4,9)}、高齢まで無症状で経過し、急性発症の心不全を呈する例の報告は稀である。

閉塞性肥大型心筋症例において、心房細動により急性肺鬱血やショックになる症例は時に経験するが、そ

の殆どは除細動により急激に血行動態が改善する。しかし本例では洞調律に復してから血行動態の安定化を得ることが出来なかった。また、閉塞性肥大型心筋症に合併する僧帽弁逆流は、流出路狭窄から生じる Venturi 効果による僧帽弁前尖の前方運動¹¹⁾や乳頭筋附着部異常¹²⁾などによるといわれているが、腱索断裂による急性僧帽弁逆流を合併する症例も報告されており^{13,14)}、閉塞性肥大型心筋症例で心不全が急激に悪化した場合には、その可能性につき考慮しなければならない。

腱索断裂による急性僧帽弁逆流を合併した閉塞性肥大型心筋症例は、内科治療に反応せず、予後不良で、早期に外科手術を施行すべきであると報告されている。一方、高血圧による肥大型心や高齢者の S 字状中隔の症例に貧血、発熱、その他の原因で左室の過収縮が起これば、一過性に左室流出路狭窄がみられることは临床上よく経験することであり¹⁵⁾、原疾患の治療のみで流出路狭窄も改善することが多い。これらの病態の

鑑別は時に困難なことがあり、特に高齢者の場合、複数の病態を合併していることも多いため、総合的な判断が必要になる。

本例では今まで無症状であり、今回急性に発症し、僧帽弁に付着した腱索断端様エコーが入院時の経胸壁心エコー図検査で描出されたことから、当初、腱索断裂による急性僧帽弁逆流が主病態と考えた。しかし剖検では著明な流出路肥厚がみられ、僧帽弁腱索断裂は認められなかった。腱索断裂による急性僧帽弁逆流の治療と左室流出路狭窄の治療とは相反する面があるため、早急な病態の把握が必要であると同時に、それが困難な場合には血管拡張剤などの使用は注意を要すると考えられた。

経食道心エコー図検査による僧帽弁の観察や、病棟での圧モニター、心臓カテーテル検査における薬物負荷やペーシング時の圧データが病態の診断に有用であった。左室流出路狭窄が主病態と診断し β 遮断薬を使用した。著明な徐脈のため逆に左室流出路狭窄は悪化し、心拍出量低下、大腿動脈圧低下、肺楔入圧上

昇がみられた。経過中、ペースメーカーの挿入などにより、何度か血行動態改善の兆候がみられたにもかかわらず、通常の治療ではそれを維持することが出来ず、あらゆる治療に抵抗性を示した。DDDペースメーカーや僧帽弁置換術、流出路心筋切除術などの外科的治療で血行動態の改善をみる例が幾つか報告されているが¹⁶⁻¹⁸⁾、本例のように治療に抵抗する症例では、高齢者であっても、それらの治療の可能性を考慮してもよかつたのではないかと思われた。

結 語

84歳まで無症状で経過し、急性、治療抵抗性の左心不全で発症した閉塞性肥大型心筋症例の報告は稀である。薬物治療、DDDペースメーカーなどの治療で救命することは出来なかったが、経食道心エコー図検査、病棟での圧モニター、心臓カテーテル検査における薬物負荷やペーシング時の圧データが、病態の把握に有用であった。

要 約

84歳の生来健康な女性が急性発症の左心不全のため搬送された。

経胸壁心エコー図検査にて、左室壁の瀰漫性肥厚と過収縮、僧帽弁の腱索断裂様エコー、高度の僧帽弁逆流と流出路にモザイク血流がみられた。僧帽弁腱索断裂による急性僧帽弁逆流症と診断した。利尿薬にて洞調律に復したが血行動態は安定せず、緊急経食道心エコー図検査では明らかな僧帽弁逸脱は認められなかった。緊急カテーテル検査では、左室流出路に100 mmHg以上の圧較差を認めた。病棟での圧モニターでは、動脈圧と肺楔入圧は相反して変動し、肺楔入圧が著明なv波を示した時には、二峰性の脈圧の低い動脈圧を示した。

高齢者の心不全では複数の病態を合併しているため、時に病態の把握が困難である。本例では僧帽弁逆流の原因が腱索断裂によるのか流出路狭窄によるのかの鑑別が困難であった。経食道心エコー図検査、病棟での圧モニター、心臓カテーテル検査における薬物負荷やペーシング時の圧データが病態の把握に有用であった。

J Cardiol 1998; 31 (5) : 305-312

文 献

- Hardarson T, De la Calzada CS, Curiel R, Goodwin JF: Prognosis and mortality of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1973; **II**: 1462-1467
- Shah PM, Adelman AG, Wigle ED, Gobel FL, Burchell HB, Hardarson T, Curiel R, De la Calzada C, Oakley CM, Goodwin JF: The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circ Res* 1974; **35**(Suppl II) : II-179-II-195
- Frank S, Braunwald E: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* 1968; **37**: 759-788
- Hecht GM, Klues HG, Roberts WC, Maron BJ: Co-existence of sudden cardiac death and end-stage heart failure in familial hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1993; **22**: 489-497

- 5) ten Cate FJ, Roelandt J : Progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am Heart J* 1979 ; **97** : 762-765
- 6) Cannan CR, Reeder GS, Bailey KR, Melton LJ III, Gersh BJ : Natural history of hypertrophic cardiomyopathy : A population-based study, 1976 through 1990. *Circulation* 1995 ; **92** : 2488-2495
- 7) Cecchi F, Olivetto I, Monterege A, Santoro G, Dolar A, Maron BJ : Hypertrophic cardiomyopathy in Tuscany : Clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol* 1995 ; **26** : 1529-1536
- 8) Kofflard MJ, Waldstein DJ, Vos J, ten Cate FJ : Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy observed in a large clinic population. *Am J Cardiol* 1993 ; **72** : 939-943
- 9) Fay WP, Taliercio CP, Ilstrup DM, Tajik AJ, Gersh BJ : Natural history of hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 1990 ; **16** : 821-826
- 10) Wigle ED, Wilansky S : Diastolic dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Failure* 1987 ; **3** : 82-93
- 11) Henry WL, Clark CE, Griffith JM, Epstein SE : Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). *Am J Cardiol* 1975 ; **35** : 337-345
- 12) Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG : Hypertrophic cardiomyopathy : Clinical spectrum and treatment. *Circulation* 1995 ; **92** : 1680-1692
- 13) Zhu W-X, Oh JK, Kopecky SL, Schaff HV, Tajik AJ : Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendineae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992 ; **20** : 242-247
- 14) Shibata M, Shimizu H, Okamoto S, Isaka N, Nakano T : Hypertrophic obstructive cardiomyopathy with ruptured chordae tendineae : A case report. *J Cardiol* 1996 ; **27**(Suppl II) : 57-61 (in Jpn with Eng abstr)
- 15) 伊賀幹二, 泉 知里, 中野 敦, 坂上祐司, 北口勝司, 日村好宏, 玄 博允, 小西 孝 : 左室壁運動障害に伴い, 一過性左室流出路狭窄が出現した高齢の2女性. *呼吸と循環* 1997 ; **45** : 503-506
- 16) McCully RB, Nishimura RA, Tajik AJ, Schaff HV, Danielson GK : Extent of clinical improvement after surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 1996 ; **94** : 467-471
- 17) Krajcer Z, Leachman RD, Cooley DA, Coronado R : Septal myotomy-myomectomy versus mitral valve replacement in hypertrophic cardiomyopathy : Ten year follow-up in 185 patients. *Circulation* 1989 ; **80** (Suppl I) : I-57-I-64
- 18) Fananapazir L, Epstein ND, Curiel RV, Panza JA, Tripodi D, McAreavey D : Long-term results of dual-chamber (DDD) pacing in obstructive hypertrophic cardiomyopathy : Evidence for progressive symptomatic and hemodynamic improvement and reduction of left ventricular hypertrophy. *Circulation* 1994 ; **90** : 2731-2742