

心尖部心室瘤と心室頻拍を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症の1例

Hypertrophic Cardiomyopathy With Mid-Ventricular Obstruction Complicated With Apical Left Ventricular Aneurysm and Ventricular Tachycardia: A Case Report

伊藤 直樹
鈴木 真事
円城寺由久
中村 正人
並木 温
長谷 弘記
杉 薫
平井 寛則
山口 徹

Naoki ITO, MD
Makoto SUZUKI, MD, FJCC
Yoshihisa ENJOJI, MD
Masato NAKAMURA, MD, FJCC
Atsushi NAMIKI, MD, FJCC
Hiroki HASE, MD
Kaoru SUGI, MD, FJCC
Hironori HIRAI, MD, FJCC
Tetsu YAMAGUCHI, MD, FJCC

Abstract

A 69-year-old man was admitted with palpitations and syncope. His medical history included hypertension and left ventricular hypertrophy. Arterial pulsation was not palpable on admission. Electrocardiography revealed ventricular tachycardia, and cardioversion restored normal sinus rhythm. An electrophysiological study reproducibly induced polymorphic ventricular tachycardia, so a cardioverter defibrillator was implanted. Echocardiography revealed mid-ventricular obstruction and an apical aneurysm, and Doppler color flow imaging showed a diastolic paradoxical jet from the apex toward the base. Coronary angiography showed no stenosis of the extramural coronary arteries. Ventricular tachycardia on admission showed a right bundle branch block pattern and a superior axis deviation, so the arrhythmia was thought to originate from the apical aneurysm. Apical aneurysm can result from elevated intraventricular pressure or relative myocardial ischemia. This is a rare case of hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction complicated with apical aneurysm and polymorphic ventricular tachycardia.

J Cardiol 2002 Apr; 39(4): 213-219

Key Words

■Cardiomyopathies, hypertrophic ■Aneurysms ■Ventricular tachycardia
■Echocardiography, transthoracic ■Defibrillators, implantable

はじめに

心室中部閉塞性(mid-ventricular obstruction: MVO)肥大型心筋症(hypertrophic cardiomyopathy: HCM)は、1976年にFalicovら¹⁾によって初めて報告され、肥大型心筋症の一亜型とみなされている。心室中部が著しく

肥大し、収縮期には同部で左室腔が二分され、心基部と心尖部の間に圧較差を生じる。Wigleら²⁾はMVO-HCMの頻度を肥大型心筋症の1%と報告しており、心尖部心室瘤の合併やその特徴的な血行動態の報告例も散見される³⁻⁶⁾。今回我々は、MVO-HCMに心尖部心室瘤および心室頻拍を合併したまれな症例を経験し、

東邦大学医学部附属大橋病院 第三内科: 〒153-8515 東京都目黒区大橋2-17-6

The Third Department of Internal Medicine, Ohashi Hospital, Toho University School of Medicine, Tokyo

Address for correspondence: ITO N, MD, The Third Department of Internal Medicine, Ohashi Hospital, Toho University School of Medicine, Ohashi 2-17-6, Meguro-ku, Tokyo 153-8515

Manuscript received September 5, 2001; revised January 4, 2002; accepted January 4, 2002

その疾患管理上で注意が必要と考えられたため報告する。

症 例

症 例 69歳, 男性

主 訴: 動悸, 意識消失

既往歴: 高血圧, 心肥大により内服加療中

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 1994年から高血圧と心肥大を指摘され, 近医にて内服加療を受けていた。2000年9月16日, 突然, 動悸が出現したため救急車を要請した。救急車による搬送中に意識レベルが低下し, モニター心電図上では心室頻拍であった。その際, 血圧の触知は困難であり, 救急外来受診時も心室頻拍が持続していたため, 直流電除細動を施行した。洞調律に復し意識レベルも改善したが, 同日, 精査加療の目的で入院となった。

入院時現症: 身長167 cm, 体重67 kg, 体温36.4℃, 血圧132/80 mmHg, 心拍数60/min, 整, 呼吸数18/min。意識清明。貧血および黄疸なし。頸部に雑音なし。胸



Fig. 1 Chest radiograph obtained at admission showing mild cardiomegaly
The cardiothoracic ratio is 55%.

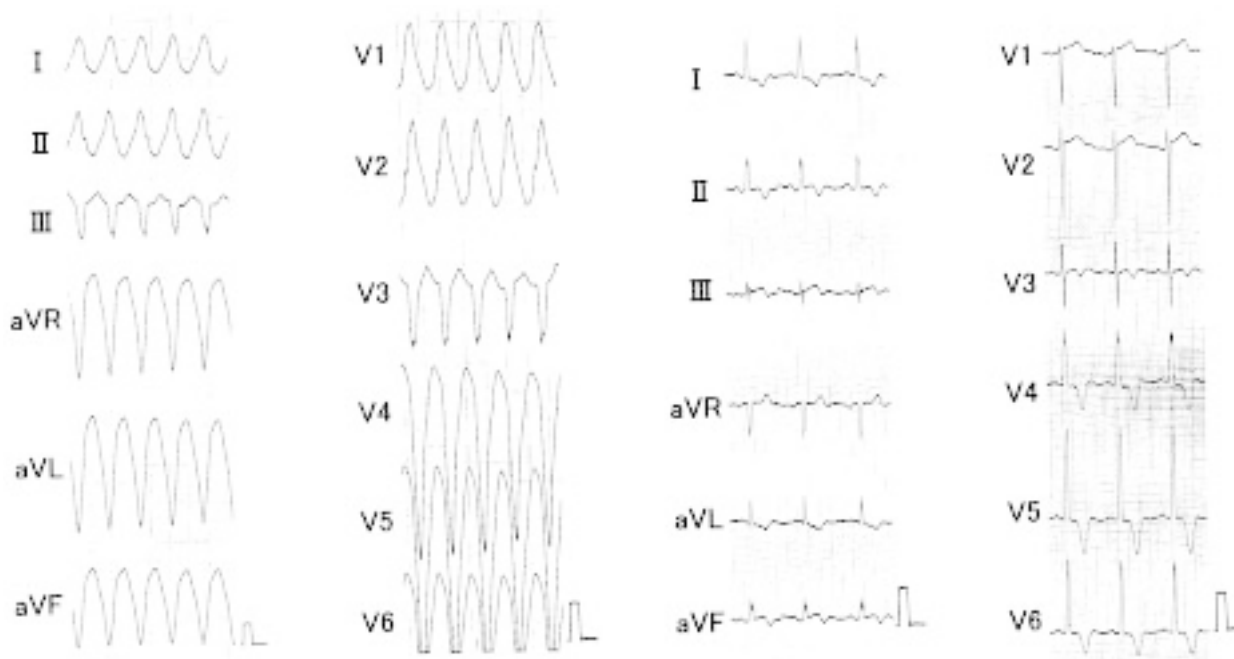


Fig. 2 Electrocardiograms

Left: Electrocardiogram obtained at admission demonstrating ventricular tachycardia (180 beats/min) with a right bundle branch block pattern and a superior axis deviation.

Right: Electrocardiogram obtained after cardioversion showing high voltage in the chest leads and inverted T waves in leads V₃ to V₆.

部の心音は純，心雑音なし，音・音を聴取せず，呼吸音に異常なし．腹部に異常所見なし．下肢に浮腫なし．神経学的異常所見なし．

入院時検査所見：血液検査ではとくに異常所見は認められず，血清電解質もNaが140，Kが4.1，Clが100mmol/lと正常範囲内であった．

胸部X線所見(Fig. 1)：心胸郭比は55%と軽度の心拡大を示した．

心電図所見(Fig. 2)：来院時の頻拍は右脚ブロック型上方軸の心室頻拍(180beats/min)を呈し，また洞調律時は胸部誘導で高電位， $V_3 - V_6$ において陰性T波が認められた．

心エコー図検査所見：ハーモニックイメージによる心尖部四腔断層像で，心室中央部心筋の著明な肥厚による同部位の閉塞と心尖部の心室瘤形成(3×3cm)が認められた．レボピストによる経静脈コントラスト心エコー図法により心腔造影を行うと，心室瘤の存在がより明瞭に描出された(Fig. 3)．Mモードカラー Doppler法および連続波Doppler法により，収縮期から拡張中期にかけて，心尖部から心基部へ向かう奇異性血流が検出され，一心周期中の長い時相にわたり，心室瘤内圧の上昇を示唆する所見が得られた(Fig. 4)．

心臓カテーテル検査所見：右心カテーテルによる内圧測定では異常所見は認められなかった．冠動脈造影では左右冠動脈ともに有意な狭窄はなく，冠攣縮誘発試験も陰性であった．左室造影ではスベード型の左室内腔が造影され，心室中央部心筋の著明な肥厚により，同部位の閉塞と心尖部の心室瘤形成が確認された(Fig. 5)．

電気生理学的検査所見：右室心尖部における3連発の心室早期刺激で，来院時の心室頻拍と類似し，かつ血圧低下を伴う多形性心室頻拍が再現性をもって誘発された(Fig. 6)．

臨床経過：アミオダロン400mg/dayの投与を開始し，2週間後に再度の電気生理学的検査を施行したが，前回同様の多形性心室頻拍が誘発され，同薬を中止し，植え込み型除細動器(implantable cardioverter defibrillator: ICD)の挿入を行った．術後に施行した心臓ヘリカルコンピューター断層撮影でも，心エコー図検査と同様に心室中部閉塞と心尖部心室瘤が確認された(Fig. 7)．入院経過中に自発性の心室頻拍は認められなかった．



Fig. 3 Echocardiograms

Upper: Transthoracic echocardiogram showing mid-ventricular obstruction and an apical aneurysm.

Lower: Intravenous contrast echocardiogram clearly showing opacification of the apical aneurysm.

考 察

MVO-HCMにおける心室瘤の形成機序としては，慢性心筋虚血の関与が示唆される．心尖部心筋にはapical thin pointが存在することわかっており⁷⁾，その先端に小瘤状腔が残存する例があり，そのような症例では収縮期に心内腔の一部が肥大心筋により消失し，拡張期まで解除されないため収縮期および拡張期の小瘤状腔と分離腔および心筋内の圧上昇をきたす^{5,8)}．それを示唆する所見が奇異性血流であり，心筋酸素需要の増大，心筋灌流障害により相対的心筋虚血を促進する．そのため最終的に心筋壊死，線維化の状態に至り，小瘤状腔から心尖部心室瘤が形成されるとされており，これらの機序は核医学検査，心臓カテーテル検

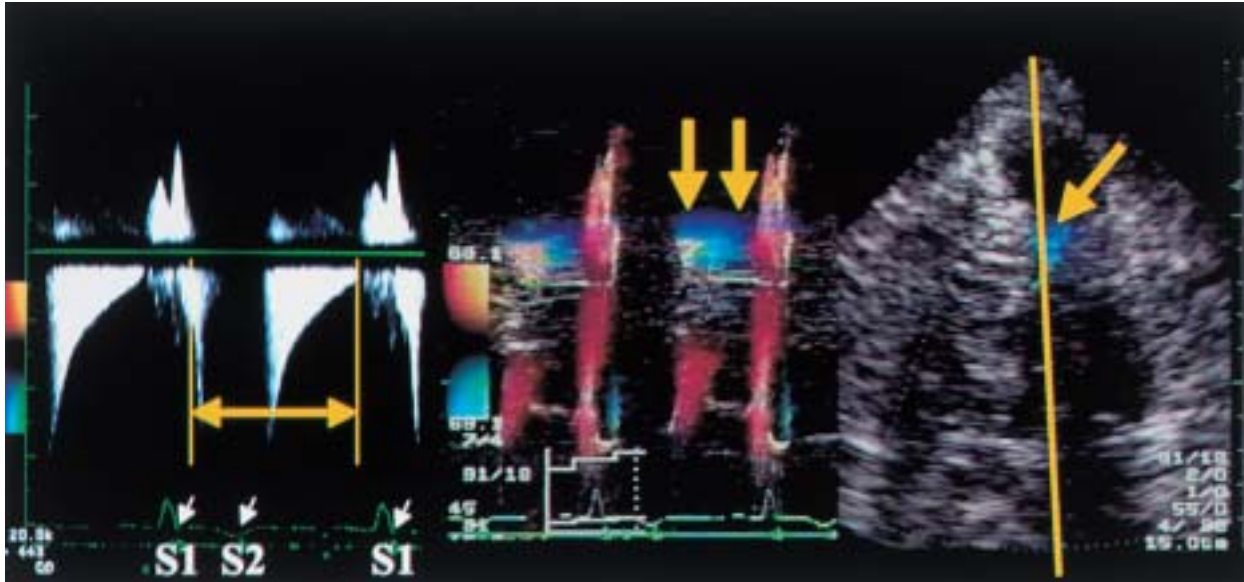


Fig. 4 Doppler color flow image revealing a diastolic paradoxical jet from the apex toward the base (arrows)

Left: Diastolic paradoxical jet flow demonstrated by continuous wave Doppler.
Middle: Diastolic paradoxical jet flow demonstrated by color M-mode Doppler.
Right: Beam direction for continuous Doppler and color M-mode Doppler.

査，病理的検査などを含め報告されている⁹⁻¹⁴。本症例でも心エコー図検査で左心室中部肥厚部位の内腔消失および奇異性血流が認められており，同様の機序で心室瘤が形成されたと考えられた。

心尖部心室瘤の検出や診断に汎用されるのは心エコー図検査であるが，通常の観察では心尖部の状態は検出困難な症例も多い。本症例のようにハーモニックイメージ，コントラスト心エコー図法を用いると，心尖部の状態が比較的明瞭に観察可能となる。エコーのみで検出困難であれば，心尖部の観察には磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging: MRI)が非常に有用と報告されている¹⁵⁻¹⁷。

本症例のように心電図上前胸部誘導で陰性T波を示し，虚血性心疾患との鑑別が問題となるが，本疾患ではしばしばみられる左室高電位が大きな相違点である。

虚血性心疾患を有しない左室心室瘤は，冠動脈造影および左室造影を施行して有意な狭窄がなかった患者の0.47%に認められ，心尖部に多く存在する(81.8%)ことが報告されている。さらに，その中で肥大型心筋症を基礎疾患に持つ患者は全体の45.5%で，他の原因は心筋炎，不整脈原性右室異形成症，サルコイドーシ

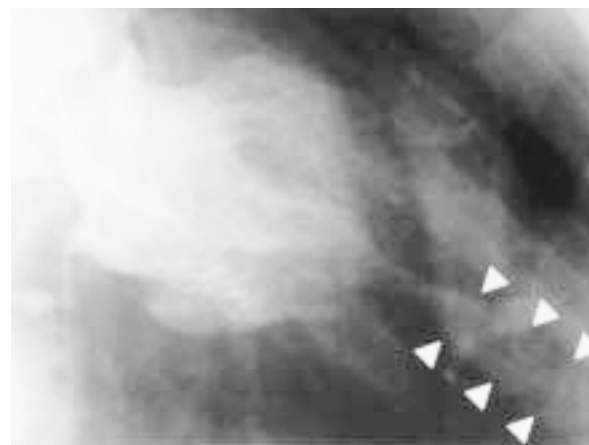


Fig. 5 Left ventriculogram demonstrating spade-like shape of the base of the left ventricle, mid-ventricular obstruction, and an aneurysm (arrowheads)

ス，Chagas病などである¹⁸。

心尖部心室瘤を合併した本症例のような特異的な形態の形成過程に関しては，Fighaliら⁴)は壁運動異常がない8例のMVO-HCMを観察し，4例で新たな心尖部心室瘤の出現を報告した。Gordonら¹⁹)は心尖部心室瘤を伴うMVO-HCMの剖検例で，心室中部肥大と心尖部の心筋梗塞様所見の存在を報告している。

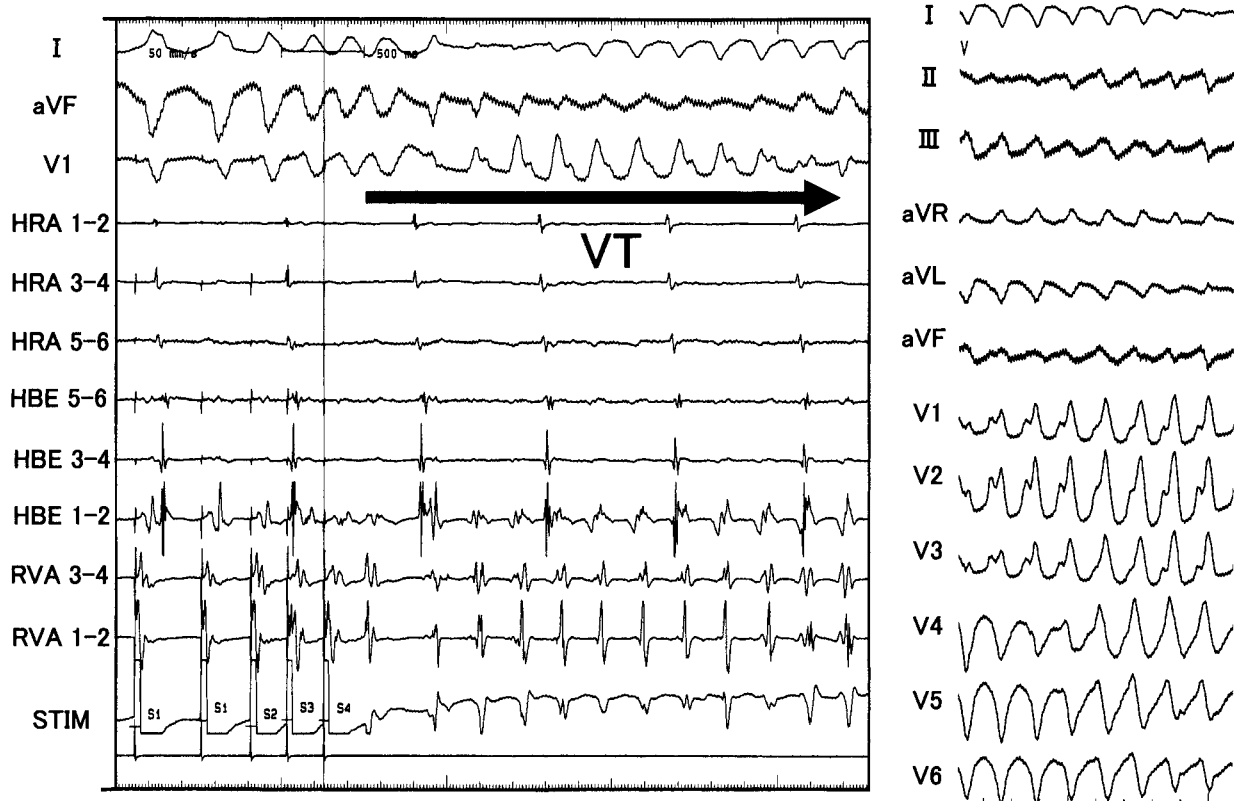


Fig. 6 Electrophysiological study using triple ventricular extrastimulation at the right ventricular apex showing reproducible induced polymorphic ventricular tachycardia with hypotension
VT = ventricular tachycardia.

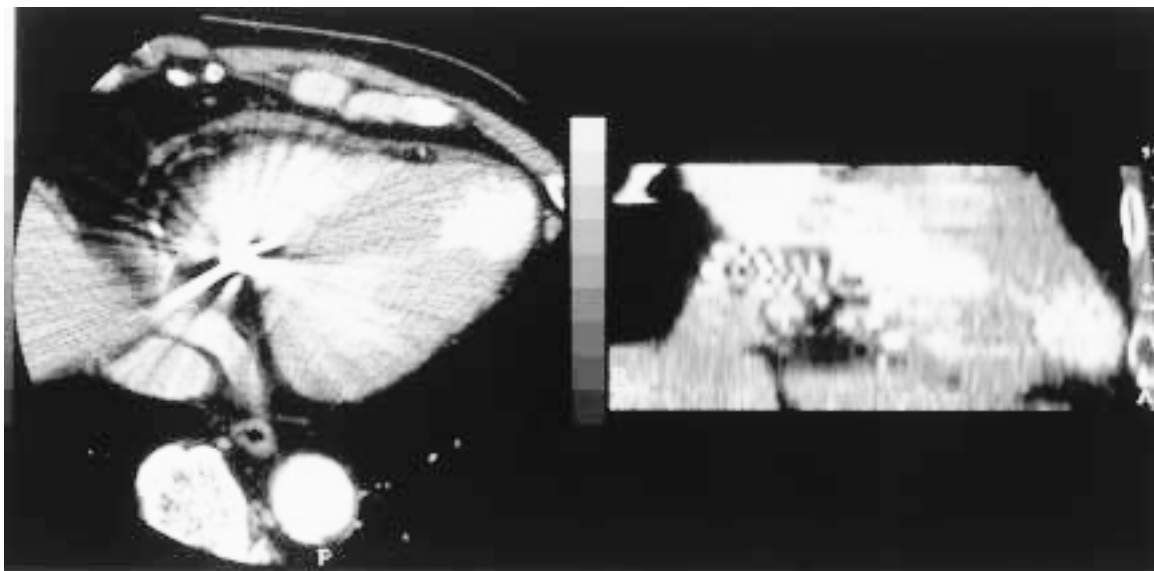


Fig. 7 Helical computed tomography scan demonstrating the apical aneurysm and hypertrophic myocardium

Ishiwataら⁸⁾は、肥大型心筋症患者の観察で当初には閉塞性肥大型心筋症、非閉塞性肥大型心筋症であった症例が、後に心尖部壁運動異常を伴うMVO-HCMの病態に至ったが、これらの症例全例に当初から心尖部心筋肥大が存在していたことを報告した。これらの報告からは、壁運動異常のない心室中部閉塞から心尖部心室瘤に至るものと、心尖部心筋肥大から心尖部心室瘤と心室中部閉塞を併発する、2つの過程が考えられる。心尖部心筋肥大においても、心尖部での慢性心筋虚血が原因となり心尖部心室瘤を形成すると考えられ、両疾患の鑑別をすることは困難であり、本症例も心室瘤形成以前は心尖部心筋肥大が存在していた可能性は否定できない。

心尖部心室瘤と合併症に関しては、Nakamuraら⁵⁾、Ishiwataら⁸⁾は重篤な心室不整脈や壁血栓、全身性の血栓塞栓症の合併が高いと報告しており、明らかに心尖部心室瘤を形成する症例では80%以上という高い確率で心室頻拍を合併するとされている。通常の肥大型心筋症に合併した心室頻拍に対してはアミオダロン²⁰⁾やICD²¹⁾の有用性が報告されているが、MVO-HCM単独例や心室瘤合併例の心室頻拍に対する治療

法としては、現在のところ確立されたものはない。心室瘤合併例では、近年、心室瘤切除術も試みられており、不整脈予防に良い結果を残している²²⁾。本症例では治療抵抗性であったが、心室瘤切除は行わずICDの挿入を行った。心室瘤合併例に対するICD挿入の報告はまだ少なく、今後十分に経過を観察していく必要がある。

結 論

今回我々は、心尖部心室瘤および心室頻拍を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症を経験し、治療法として植え込み型除細動器の挿入を選択した。肥大型心筋症に心尖部心室瘤合併の報告は少ないが、ルーチンの検査では見逃されている例もあり、実際にはさらに多くの症例が存在すると考えられる。臨床で本疾患を疑う場合、積極的にハーモニックイメージやコントラスト心エコー図法を用いた観察、さらにMRIを施行して心尖部の情報を得よう努めるべきである。前述したように重篤な合併症の報告が増加しており、今後、疾患管理上の注意が必要と考えられる。

要 約

症例は69歳、男性。以前より高血圧と心肥大を指摘されていた。2000年9月、突然、動悸が出現し、救急車で当院へ搬送中に意識レベルが低下し、血圧の触知は困難となった。心電図上で心室頻拍を示し、直流通電除細動を施行して洞調律に復した。電気生理学的検査で多形性心室頻拍が再現性をもって誘発されたため、植え込み型除細動器の挿入を行った。術前の心エコー図法で心室中部の著明な肥厚と、心尖部心室瘤が確認され、ドップラー法では収縮期から拡張中期にかけて、心尖部心室瘤より心基部に向かう奇異性血流が認められた。冠動脈造影では有意な狭窄は認められなかった。頻拍は右脚ブロック型、上方軸の心室頻拍であり、心室瘤内起源と考えられた。心室中部閉塞性肥大型心筋症における心尖部心室瘤の形成機序は、心尖部心筋の内圧上昇や心筋灌流障害による相対的な虚血と報告されている。本例は心室中部閉塞性肥大型心筋症に心尖部心室瘤と致死的不整脈を合併しており、まれな症例と考えられた。

J Cardiol 2002 Apr; 39(4): 213 - 219

文 献

- 1) Falicov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M: Mid-ventricular obstruction: A variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; 37: 432 - 437
- 2) Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WG: Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and the extent of hypertrophy: A Review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1 - 83
- 3) Akutsu Y, Shinozuka A, Huang TY, Watanabe T, Yamada T, Yamanaka H, Saitou T, Geshi E, Takenaka H, Takeyama Y, Munechika H, Ban Y, Katagiri T: Hypertrophic cardiomyopathy with apical left ventricular aneurysm. *Jpn Circ J* 1998; 62: 127 - 131
- 4) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD: Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypoki-

J Cardiol 2002 Apr; 39(4): 213 - 219

- netic left ventricle: Higher incidence in patients with mid-ventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; **9**: 288 - 294
- 5) Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, Azuma A, Sugihara H, Katsume H, Nakagawa M: Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; **19**: 516 - 524
 - 6) Kono K, Higashi T, Hara K, Mori S, Ito I, Shinbo G, Anzai R, Yagi H, Tamano K, Horinaka S, Matsuoka H: Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia: A case report. *J Cardiol* 2001; **38**: 343 - 349 (in Jpn with Eng abstr)
 - 7) Bradfield JW, Beck G, Vecht RJ: Left ventricular apical thin point. *Br Heart J* 1977; **39**: 806 - 809
 - 8) Ishiwata S, Nishiyama S, Nakanishi S, Seki A: Two types of left ventricular wall motion abnormalities with distinct clinical features in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1993; **14**: 1629 - 1639
 - 9) Kurata C, Tawarahara K, Taguchi T, Aoshima S, Kobayashi A, Yamazaki N, Kawai H, Kaneko M: Myocardial emission computed tomography with iodine-123-labeled beta-methyl-branched fatty acid in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Nucl Med* 1992; **33**: 6 - 13
 - 10) Ohtsuki K, Sugihara H, Umamoto I, Harada Y, Shiga K, Nakamura T, Nakagawa T, Azuma A, Kohno Y, Katsume H, Nakagawa M: Clinical evaluation of I-123 BMIPP myocardial scintigraphy in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Kokyu To Junkan* 1992; **40**: 175 - 181 (in Jpn with Eng abstr)
 - 11) Nakajima K, Bunko H, Taki J, Shimazu M, Muramori A, Hisada K: Quantitative analysis of ¹²³I-meta-iodobenzylguanidine (MIBG) uptake in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1990; **119**: 1329 - 1337
 - 12) Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC: Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* 1979; **43**: 1086 - 1102
 - 13) Canon RO, Rosing DR, Maron BJ, Leon MB, Bonow RO, Watson RM, Epstein SE: Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. *Circulation* 1985; **71**: 234 - 243
 - 14) Pasternac A, Noble J, Streulens Y, Elie R, Henschke C, Bourassa MG: Pathophysiology of chest pain in patients with cardiomyopathies and normal coronary arteries. *Circulation* 1982; **65**: 778 - 789
 - 15) Casolo GC, Trotta F, Rostagno C, Poggesi L, Galanti G, Masotti G, Bartolozzi C, Dabizzi RP: Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; **117**: 468 - 472
 - 16) Gaudio C, Pelliccia F, Tanzilli G, Mazzarotto P, Cianfrocca C, Marino B: Magnetic resonance imaging for assessment of apical hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol* 1992; **15**: 164 - 168
 - 17) Suzuki J, Watanabe F, Takenaka K, Amano K, Amano W, Igarashi T, Aoki T, Serizawa T, Sakamoto T, Sugimoto T, Nishikawa J: New subtype of apical hypertrophic cardiomyopathy identified with nuclear magnetic resonance imaging as an underlying cause of markedly inverted T waves. *J Am Coll Cardiol* 1993; **22**: 1175 - 1181
 - 18) Toda G, Iliev II, Kawahara F, Hayano M, Yano K: Left ventricular aneurysm without coronary artery disease, incidence and clinical features: Clinical analysis of 11 cases. *Intern Med* 2000; **39**: 531 - 536
 - 19) Gordon E, Henderson M, Rakowsky H, Wigle ED: Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysm formation. *Circulation* 1984; **70** (Suppl): - 145 (abstr)
 - 20) Kuck KH: Arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; **20**: 2706 - 2713
 - 21) Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, Bardy GH, Favale S, Rea RF, Boriani G, Estes NA, Spirito P: Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; **342**: 365 - 373
 - 22) Mantica M, Della Bella P, Arena V: Hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm: A case of catheter and surgical therapy of sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Heart* 1997; **77**: 481 - 483