

心尖部に瘤形成と冠動脈左室瘻による 異常血流シグナルを認めた 心室中部閉塞性肥大型心筋症の1例

Apical Aneurysm and Abnormal Flow Signals in the Thin Apical Wall Due to Coronary Artery-Left Ventricular Fistula Observed in Hypertrophic Cardiomyopathy with Midventricular Obstruction: a Case Report

森下 智文* 福田 信夫 福田 大和 酒部 宏一 篠原 尚典 田村 禎通

Satofumi MORISHITA, MD*, Nobuo FUKUDA, MD, FJCC, Yamato FUKUDA, MD, Koichi SAKABE, MD, Hisanori SHINOHARA, MD, FJCC, Yoshiyuki TAMURA, MD

国立病院機構善通寺病院循環器科・臨床研究部

要約

症例は82歳の女性。25年前から非対称性心室中隔兼心尖部肥大型の非閉塞性心筋症との診断で外来通院治療中であったが、最近の数年間には心尖部の瘤形成を伴う左室中部閉塞型の肥大様式へと変化を認めた。最近の心エコー検査では、基部を除く心室中隔と乳頭筋に著明な肥大を認め、収縮期には左室中部狭窄を来とし、心尖部は壁の菲薄化と瘤状形態を示した。通常モードのカラードプラ法にて、後乳頭筋内と心尖部において拡張期に心尖部に向かう赤色の異常血流シグナルがみられた。冠動脈モードのカラードプラ法では、心尖部心室瘤の壁に沿って心尖部に向かい包み込むような異常血流シグナルが描出され、パルスドプラ波形では冠動脈血流に類似した拡張期優位のパターンを示した。冠動脈造影により、左冠動脈から網状の異常血管を介して心尖部の左室内に造影剤の流出が認められ、冠動脈左室瘻と診断された。本例でみられた異常血流は冠動脈左室瘻における心筋壁内の心尖部方向への血流を捉えたもので、興味ある所見と考えられた。

<Keywords> Echocardiography, transthoracic
Coronary artery fistula
Hypertrophic Cardiomyopathy Apical aneurysm

J Cardiol Jpn Ed 2008; 1: 174-177

はじめに

非対称性心室中隔兼心尖部肥大型の非閉塞性心筋症から心尖部心室瘤を伴う左室中部閉塞性肥大型心筋症へと進展を示した患者において、冠動脈モードの経胸壁カラードプラ法で、心尖部心室瘤の心筋内を走行する異常血流シグナルが描出された。この異常血流は冠動脈左室瘻における心筋壁内の血流を捉えたものと思われ、興味ある所見と考えられたので若干の考察を加えて報告する。

症例

症例 82歳，女性。
主訴：労作時の息切れ。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：本症例は非対称性心室中隔兼心尖部肥大型の非閉塞性心筋症との診断にて25年前からカルシウム拮抗薬を投与され当院外来において経過観察されていた。2000年10月には肥大様式に変化を認めなかったが、2004年4月の心臓超音波検査では心尖部に瘤形成を伴う心室中部閉塞性心筋症へと変化を認めた。最近、労作時の息切れが出現してきたため、心臓超音波検査を行った。

入院時現症：身長154 cm，体重48 kg，脈拍72/分，整，血圧120/68 mmHg，聴診上，心尖部付近に第4音とLevine2/6度の駆出性収縮期雑音を聴取したが，肺野にラ音を認めなかった。頸静脈怒張，肝腫大および下肢浮腫はいずれもみられなかった。

血液検査所見：血漿脳性ナトリウム利尿ペプチド (BNP) 濃度が467 pg/ml (正常値18.4 pg/ml以下)と著明に高値であった以外には有意な異常所見を認めなかった。

* 国立病院機構善通寺病院循環器科・臨床研究部
765-8507 善通寺市仙遊町 2-1-1
E-mail: nfukuda@jun.ncvc.go.jp
2008年1月10日受付，2008年3月4日改訂，2008年3月5日受理

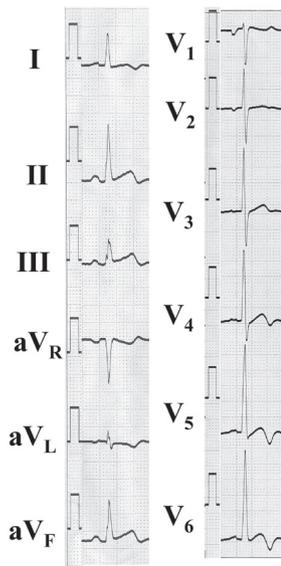


Fig. 1 Electrocardiogram showing left atrial overloading and negative T wave in leads I, aVL, V4-V6.

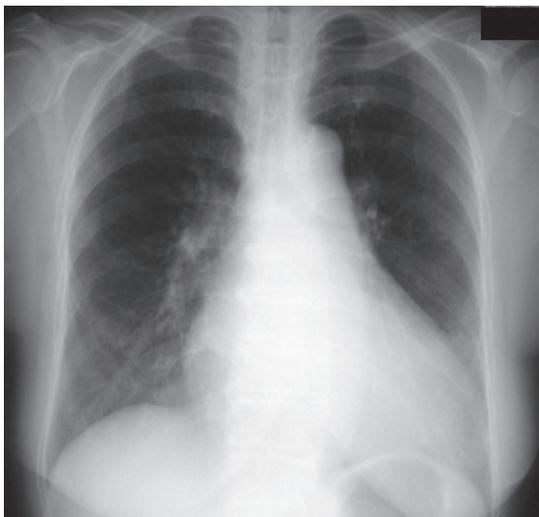


Fig. 2 Chest radiograph showing cardiomegaly without pulmonary congestion.

心電図所見：正常洞調律で、左房負荷とI, aVL, V4-V6における陰性T波を認めた (Fig. 1)。

胸部単純X線所見：心胸郭比58%と心陰影の拡大を認めたが、肺うっ血や胸水貯留はみられなかった (Fig. 2)。

1997年12月の心臓超音波検査では、心室中隔厚26 mm、左室後壁厚9 mm、心尖部壁厚26 mmであり、非対称性の心室中隔肥大と心尖部肥大を認め、この時点では心室中部閉塞および心尖部の瘤形成はみられなかった。2005年10月の

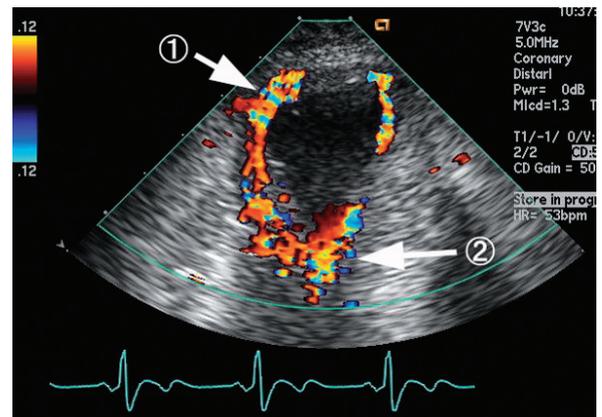


Fig. 3 Transthoracic color Doppler echocardiogram during diastole, using a 7MHz transducer with a special preset coronary program, showing the abnormal color flow signals (①) toward the apex along the left ventricular cavity in the aneurysmal apical wall, and diastolic paradoxical flow (②) toward the apex through the stenotic mid-ventricle.

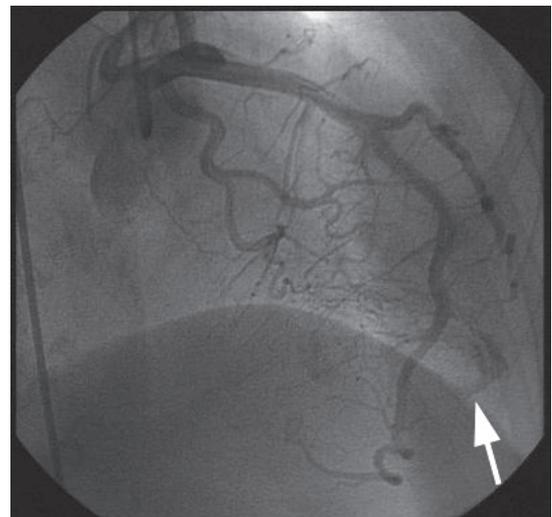


Fig. 4 Coronary angiograms of the left coronary artery showing a stream of dye into the left ventricular cavity through a diffuse plexus of intramural vessels, arising from the left coronary artery.

心臓超音波検査では、基部を除く心室中隔と乳頭筋に著明な肥大(25-30 mm)を認めた。心尖部断層図では、左室駆出率は67%と正常範囲であったが、心室中隔と乳頭筋の間で左室中部閉塞をきたし、心尖部は瘤状に観察され、壁の菲薄化を認めた。心尖部左室長軸近似断面での通常モードのカラードプラ法では、後乳頭筋内と心尖部の近傍に心尖部へ向かう赤色の血流シグナルを認めた。パルスドプラ法では、乳頭筋内の血流は拡張期のみの血流速パターンとして、また

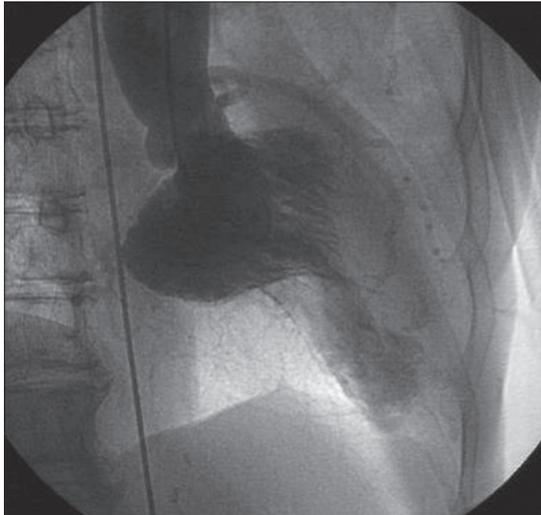


Fig. 5 Left ventriculogram during diastole showing a hour-glass appearance with mid-ventricular obstruction and apical aneurysm.

心尖部壁内の血流は拡張期優位の血流速度パターンとして記録された。冠血流モードのカラードプラ法では、拡張期に左室壁と思われる部位を走行し心尖部方向へ向かう異常血流シグナルが認められ、この血流は心尖部全体を包み込むようなシグナルとして観察された (Fig. 3)。

冠動脈造影を行ったところ、左右冠動脈とも狭窄や拡張は認めなかったが、左冠動脈対角枝および回旋枝から左室心尖部側がび慢性に染まり、左室内への造影剤の流出がみられ (Fig. 4)、冠動脈左室瘻と診断した。左室造影では心室中部閉塞の所見がみられ、心尖部は瘤状であり akinesis を呈していた (Fig. 5)。

考 察

本例において冠動脈モードのカラードプラ法で認められた異常血流シグナルは、検出部位が心尖部であったこと、および出現時相が拡張期主体であったことから、冠動脈造影において冠動脈左室瘻によって左室心尖部が染影される所見を捉えているものと思われた。

冠動脈の末梢が心筋に終わらず、心腔やその他の脈管と直接交通している場合、これを冠動脈瘻と呼ぶ。冠動脈瘻では、通常、1本から数本の流出流入血管が認められるが、本例では左冠動脈の分枝の末梢において多数の微小交通路が叢を形成し、左室内腔へと開口していた。本例のような病態は、冠動脈左室交通症の名称で記載されていることもあ

る¹⁻³⁾が、このような場合も冠動脈瘻の1亜型と考えられている。ヒトの心臓において、冠動脈系や冠静脈系と心内腔の間の直接的な心筋内交通路の存在が確認されているが⁴⁾、本症でみられた多数の微小交通路にはこのような心筋内交通路の関与もありうるものと思われる。

肥大型心筋症とくに心尖部肥大においては、本例のように冠動脈左室瘻を合併する報告が散見される⁵⁻⁷⁾。また、松永らによれば、冠動脈造影の動脈相で心筋がび慢性に染まり、収縮期に心腔内に流出する現象 (冠動脈-心腔内シャント) は肥大型心筋症の約42%にみられたと報告されている⁴⁾。すなわち、冠動脈は解剖学的に終末動脈ではなく pre-exist な動脈間吻合や心腔との交通を有しており、心筋虚血時の側副血行路や心腔内血栓への血管新生のような場合には副血行路として発達しうると考えられている⁸⁾。本例はもともと非対称性の心室中隔兼心尖部肥大の心筋症であったが、ここ数年来、心尖部心室瘤を伴う心室中部閉塞性心筋症へと変化を示した。心室中部閉塞性肥大型心筋症は肥大型心筋症の約1%を占めると報告されている⁹⁾。心室中部閉塞性心筋症における心尖部心室瘤の形成機序としては、心室中部閉塞により心尖部と心基部間に圧較差を生じ、心尖部の圧負荷が増大することが主因と考えられている。しかし一方では、心室中部閉塞性心筋症の症例は当初は心尖部心筋肥大が存在していたとする報告が多くなされ¹⁰⁾、心尖部の慢性虚血が原因となり心尖部心筋肥大から心尖部心室瘤を形成し、心室中部閉塞を併発するというもう一つの進展過程が推定されている。本例も当初は心尖部心筋肥大を有していたが心室瘤は認めなかったことから、心尖部心筋肥大から心尖部心室瘤と心室中部閉塞へと進展したものと考えられた。また、心尖部心室瘤の形成に細動脈レベルの心筋虚血の関与も否定しえないことを考慮すれば、心筋肥大による相対的な慢性の虚血によって心内膜側の毛細血管が発達し吻合が起り、後天性に冠動脈瘻を形成した可能性も考えられる。

冠動脈瘻を示唆する心臓超音波所見としては、一般的に、シャント量が多い場合には瘻を形成する冠動脈の拡大がみられ、また開口部位によって心房や心室の容量負荷所見が観察され、さらにカラードプラ法では流入血管を検出することによって開口部の診断が可能なが少なくないと言われている¹¹⁾。また、左前下行枝から生じ心外膜側から心筋内を穿通し心室内へ流入する血流を捉えた報告もなされている^{6,12)}。しかしながら、本例のように冠動脈左室瘻における微小交

通路としての左室心筋内の染まりを心臓超音波検査にて捉えた報告は検索しえた限りでは皆無であり、きわめて興味深いドプラ所見と考えられた。

なお、本例では左室内の圧較差を心臓カテーテル法で検出することができなかったが、連続波ドプラ法によれば約40 mmHgの圧較差が存在することが推測された。

結 論

非対称性心室中隔兼心尖部肥大型の非閉塞性心筋症から心尖部心室瘤を伴う心室中部閉塞性肥大型心筋症へと進展を示した患者において、心尖部心室瘤の心筋内を心尖部方向に走行する異常血流シグナルが認められた。冠動脈造影で左冠動脈の対角枝と回旋枝から網状の異常血管を介して左室心尖部側がび漫性に染まる所見が認められ、上記の血流シグナルは冠動脈左室瘻の心筋内血流を捉えたものと考えられた。

文 献

- 1) Kinugawa T, Kazuhide O, Sawada Y, Hoshio A, Miyakoda H, Kotake H, Mashiba H, Kasahara T, Endo S. A case of multiple coronary artery to left ventricular communications. *Am J Med Sci* 1993; 306: 306-308.
- 2) Lipoff JJ. Multiple spontaneously occurring coronary artery-left ventricular communications: a case report. *J Ky Med Assoc* 1999; 97: 208-210.
- 3) Elian D, Zahav YH, Agranat O, Rath S, Di Segni E. Coronary arterioluminal communications in routine angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998; 44: 101-102.
- 4) 松永尚文. 冠動脈-心腔内シャントの放射線学的検討. *日本医放会誌* 1987; 47: 1170-1180.
- 5) 清川裕明, 井内和幸, 石川忠夫, 粕野謙介. 心筋肥大を伴った左右冠動脈左室瘻の2例およびその文献的考察. *呼吸と循環* 1992; 40: 505-509.
- 6) Alyan O, Ozeke O, Golbasi Z. Coronary artery-left ventricular fistulae associated with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr* 2006; 7: 326-329.
- 7) Hong GR, Choi SH, Kang SM, Lee MH, Rim SJ, Jang YS, Chung NS. Multiple coronary artery-left ventricular micro-fistulae in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy: a demonstration by transthoracic color Doppler echocardiography. *Yonsei Med J* 2003; 44: 710-714.
- 8) 中村隆, 金沢知博, 鈴木典夫, 猪岡英二, 高橋恒男, 小塚宜人, 守昭夫, 小松康文, 丸山幸夫, 熊谷正之, 上杉憲和, 金矢光紀, 三品睦人, 林正人. 剖検例における冠動脈間吻合. *心臓* 1970; 2: 595-605.
- 9) 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.
- 10) 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.
- 11) Lin FC, Chang HJ, Chern MS, Wen MS, Yeh SJ, Wu D. Multiplane transesophageal echocardiography in the diagnosis of congenital coronary artery fistula. *Am Heart J* 1995; 130: 1236-1244.
- 12) Youn HJ, Chung WS, Hong SJ. Echocardiographic demonstration of multiple coronary artery-left ventricular micro-fistulae. *Heart* 2001; 86: 671.