症例報告：

心尖部肥大型心筋症（APH）と診断された17年後に心室頻拍、心不全をきたし、心尖部心室瘤が確認された1例

大森 芳*, 高橋 俊明*, 武田 智*, 深堀 耕平*
吉田 正行*, 伏見 悦子*, 関口 展代*, 渡辺 一*
林 雅人*

症例は73歳男性。56歳時、心電図にて左室高電位、巨大陰性T（GNT）を認めたため心臓カテーテル検査を行い、スぺード型左室変形から心尖部肥大型心筋症（APH）と診断されたが、6か月で治療を中断していた。2000年3月31日、非持続性心室頻拍にて当科に入院した。心電図では17年前よりもR波が減高し、GNTが消失、胸部誘導でST上昇、QRS幅が延長していた。左室造影で心室中部の閉塞（収縮期圧較差56mmHg）と心尖部心室瘤を認めた。冠動脈に器質狭窄なし。心エコーで拡張早期に心尖部から左室流出路方向に向かう奇異性血流を認めた。βブロッカー、アミオダロンで心室頻拍は消失したが、1か月後心不全のため再入院した。心尖部心室瘤、心不全などを生じるAPHの特徴として、心電図でのR波・陰性Tの減高、QRS幅増大、ST上昇、心エコードップラーでの左室拡張早期奇異性血流（diastolic paradoxical flow）などに留意すべきである。

①心尖部肥大型心筋症 ②心尖部心室瘤 ③心室頻拍 ④左室拡張早期奇異性血流

本邦のSakamotoら¹⁾、Yamaguchiら²⁾は、心電図で巨大陰性T波を呈し心尖部に肥大が限局する症例をapical hypertrophyとして報告した。一方Maronら³⁾が報告したapical hypertrophic cardiomyopathyはスぺード型左室変形や巨大陰性Tを示す例が少なかったことから、本邦と欧米の心尖部肥大の概念の異同が論争となった。本邦のapical hypertrophyは非対称性中隔肥大を呈する古典的な肥大型心筋症（HCM）とは異なる病態で、Japanese Typeの心尖部肥大型心筋症（APH）⁴⁾と呼ばれるべきことが明らかとなった。本症は左室造影でスぺード型左室変形を示し、30歳以上の中高齢男性に多く、家族歴は稀で、心機能障害の程度は

比較的軽く予後は良好であるなどの臨床的特徴がある⁵⁾。

しかし、予後良好といわれたAPHも長期にわたる経過観察中に心機能障害をきたしたり、心尖部心室瘤を形成する重症例が散見されるようになった⁶⁻⁹⁾。今回われわれはAPHと診断された17年後に心尖部心室瘤を形成し、心室頻拍、心不全をきたした1例を経験したので報告する。

症 例

症例：73歳、男性。

家族歴：突然死の家族歴なし。

既往歴：1973年の検診で軽度高血圧を指摘され一時的に降圧薬を服用したが、数か月で中断。1976年の検診で心電図異常を指摘されたが放置。1982年、再び心電図異常を指摘されたた

* 〒013-8610 秋田県横手市駅前町1番30号
平鹿総合病院第二内科
(受付：2001年8月23日)

め、1983年（56歳時）当院を受診した。心電図（図1）、心エコー、心臓カテーテル検査（図

図1. 12誘導心電図（1983.2.1）
洞調律， RV_5 34mm， SV_1 17mm，QRS幅0.08秒，最大陰性T波高14mm（ V_4 ）。

2）にてAPHと診断された。その後6か月間通院したが、自己中断していた。その後は1991年から毎年検診を受けていたが、一度も精査はしていなかった。

現病歴：2000年3月29日から1日に1回程度、数秒間の眼前暗黒感が出現し、3月31日午後からは頻回に起こるようになったため、近医を受診した。心電図で心室頻拍が認められたため、当院に救急搬送された。

身体所見：身長154.4cm，体重64.2kg，意識清明，血圧169/89mmHg，脈拍113/分，不整。結膜に貧血，黄疸なし。胸部にラ音なし，胸骨左縁第3肋間に収縮期雑音を認めた。腹部に異常なく，下腿に軽度浮腫を認めた。

検査所見：血液生化学検査に異常なし。胸部X線では心胸郭比53%，肺野に異常なし。

心電図（図3）は心拍数120/分の洞頻脈でI，aVL，V4-6で陰性Tを認め，心室頻拍の

拡張期

収縮期

a

b

図2. 左室造影（1983.2.1 a：拡張期，b：収縮期）
心尖部の全周性肥厚のため左室内腔はスぺード型を呈する。左室拡張終期圧は12mmHgだった。

ショートランが繰り返し生じていた。心エコーでは左室心尖部長軸像で心室中隔中部の肥厚、収縮期の左室中部内腔の狭小化と心尖部心室瘤を認めた。パルスドップラー法(図4)では収縮期から拡張早期にかけて、心尖部から心基部に向かう二峰性の血流パターンが記録された。

第19病日に心臓カテーテル検査を行った。左室造影(図5)では収縮期に左室内腔が心基部と心尖部に分断されたいわゆる砂時計状の形

図3. 12誘導心電図(2000.3.31)
洞調律, RV_5 16mm, SV_1 21mm, QRS幅0.12秒, 最大陰性T波高3mm(V_5), III, V_3 -5で軽度ST上昇を認める。

図4. 心エコーパルス・ドップラー
(2000.4.5)
収縮期(A)から拡張期(B)にかけて、心尖部から心基部への二峰性の血流パターンを認める。flow Aのピークは約2.5m/秒で、収縮後半にシグナルの減弱を認める。

態を呈していた。心尖部は収縮期に膨隆し、心室瘤と考えられた。心尖部内圧は183/18mmHg, 心基部は127/17mmHgで、収縮期の圧較差は56mmHgであった。冠動脈は左右とも狭窄を認めなかった。心筋シンチグラフィでは ^{99}Tc 血流シンチ, ^{123}I BMIPP 脂肪酸代謝シンチいずれでも左室心尖部の取り込み低下を認めた。

以上の所見から本例を経過中に心室中部閉塞と心室瘤を形成したAPHと診断した。 β 遮断薬、アミオダロンの投与で心室頻拍は抑制され退院したが、1か月後急性左心不全のため再入院した。利尿剤投与で速やかに改善した。

検診を含めた心電図所見の経年変化を表1に示した。1991年には、RV 5 20mm, 最大陰性

図5. 左室造影
(2000.4.17 a: 拡張期, b: 収縮期)
左室中部が肥大し、収縮期には砂時計状を呈する。心尖部は収縮期に膨隆し、心室瘤を形成している。

表 1. 心電図所見の経年変化

	SV1	RV5	最大陰性T	QRS幅	ST上昇
1983.2.8.	17	34	14	0.08	V3
91.5.20.	23	20	6	0.10	V2,3
93.6.3.	21	19	7	0.10	V2,3
96.7.22.	23	20	4	0.11	II, aVF, V3,4
98.4.30.	23	19	3	0.12	II, III, aVF, V3-5
2000.3.31.	21	16	3	0.12	III, V3-5

単位: SV1, RV5, 最大陰性T; mm QRS幅; 秒

T波 高6 mm, QRS幅0.10秒, V2, 3でST上昇が認められた。これらR波・T波高, QRS幅は1983年(図1)と2000年(図3)のほぼ中間の値であった。

考 察

APHあるいはHCMを長期に経過観察した報告には次のようなものがある。

楠川ら⁸⁾はAPH 13例のうち2例が8～10年後に心尖部心室瘤を形成したと報告した。石綿ら⁹⁾はHCM 82例(閉塞型12例, 非閉塞型30例, APH 40例)を平均11.7年経過観察し, 心不全, 拡張型心筋症(DCM)化する例が4%みられ, APHの2例が心尖部壁運動異常をきたしたと述べている。またHCM 62例を8年間観察したFighaliら¹⁰⁾の報告では, このうちの5例が左室びまん性あるいは局所性壁運動異常を呈したという。

従って, APHを含むHCMの5～10%程度は10年前後で心機能障害や心尖部心室瘤を生じ, 決して予後良好とはいえないことがわかる。これらの報告を踏まえて松原ら¹¹⁾は本症の自然歴を肥大の発生・進展期, 安定期, 変性期の3期に分けている。

そこでHCM, 殊にAPHが変性期に移行する徴候を明らかにするために, 変性の病理とそれにいたる病態生理を理解する必要がある。

HCM変性期の心筋の病理学的変化には急性心筋梗塞を合併する場合もあるが^{10, 12, 13)}, 臨床的には潜在性に心筋の線維化を生じる例が多い^{7, 9, 14～16)}。Maronら¹⁴⁾は臨床的, 形態学的に貫壁性心筋梗塞を伴っていると考えられたHCMの剖検例7例の検討で, 心筋内冠動脈壁

の肥厚と貫壁性の心筋線維化を認めたが, このうち急性心筋梗塞の臨床像を示したのは1例だけだったと報告した。石綿ら⁹⁾もAPHを含むHCM 82例中8例に新たな異常Q波の出現を認めたが, いずれの症例も明らかな心筋梗塞の既往はなく, 長期にわたって徐々に変化したことを指摘し, 通常の動脈硬化による心筋梗塞とは成因が異なると考えている。

杉原ら¹⁷⁾はAPH 28例に運動負荷心筋シンチを行い, 負荷直後像で19例(68%)に心尖部の灌流低下を認めた。遅延像ではこのうちの15例は完全再分布したが, 不完全再分布あるいは固定灌流低下を呈した残りの4例は心尖部の壁運動異常を伴っており, 完全再分布は収縮期の冠予備能の低下を, 不完全再分布あるいは固定灌流低下は線維化を意味すると推測している。APHの心尖部心筋を病理学的に検討すると, 心尖部壁運動異常のない例では心筋細胞の錯綜配列と散在性の線維化がみられ¹⁸⁾, 心室瘤を生じた例では心筋線維のほとんどが線維組織に置き替わっていた¹⁹⁾という。この結果は肥大部の慢性的な虚血による変化を裏付けるものといえる。

HCMの変性(心尖部心室瘤形成)を引き起こす慢性虚血の原因としてFighaliら¹⁰⁾は, 肥大した心尖部心筋による心室中部の閉塞に伴う心尖部内圧の上昇と, 心尖部心筋のさらなる代償性肥大によって増大した圧負荷をあげている。中村ら²⁰⁾は左室内狭窄により拡張早期に圧較差が生じ, 心尖部の高圧が持続して心筋灌流が障害されるためと推測した。また石綿ら⁹⁾は心尖部の肥大した異常心筋の一部に脆弱な部分があり, 常に高圧にさらされるうちに心筋の退

縮が加わって瘤が形成されると述べている。いずれにせよ、収縮期、あるいは拡張期まで続く左室内圧較差の存在が圧負荷、虚血を介して瘤形成に至ると考えられる。

以上のことから、左室内圧較差による左室内異常血流、その結果としての心尖部分離現象の検出、および心電図変化などが変性期移行への目安になると考えられる。

1. 左室内異常血流

左室内に圧較差を生じると、拡張期に心尖部から心基部に向かう奇異性血流、あるいは収縮期に心尖部から心基部へ向かう血流が突然途絶するなどの左室内血流の異常^{7, 15, 20-22)}が認められる。これは収縮期に心室中部が閉塞すると心尖部の腔が高圧になり、拡張早期に閉塞が解除されるとともに血流が狭窄部位を通過するためである²²⁾。この異常血流の検出が心尖部心室瘤形成、内圧上昇に伴う虚血や不整脈誘発の初期の指標になるとされる⁷⁾。さらに拡張期奇異性血流を伴う症例の30%に血栓症、50%に心室頻拍が合併したという報告もある²²⁾。

2. 心尖部分離現象

心エコー、左室造影などにおける心尖部分離現象²⁰⁾の検出も重要である。心尖部分離腔の大きさは様々で²³⁾、小さく島状に心尖部から遠く分離されたり、大きく心室瘤様に左室腔を二分して全体として砂時計状を呈する例もある²⁰⁾。

3. 心電図変化

HCM, APH の心電図を長期に観察すると、異常 Q 波^{9, 10, 12, 21)}、R 波・陰性 T 波の減高^{7, 9, 10, 12, 15, 21, 24)}、ST 上昇^{9, 11, 21)}、QRS 幅延長（心室内伝導障害）^{8, 15, 16, 21)}などが認められる。石綿ら⁹⁾は HCM の約10%に Q 波出現、R 波減高とそれに伴う壁運動異常の発現をみたという。中村ら¹⁵⁾は APH を 8 年間追跡し、R 波の増減と陰性 T の増減は平行し、R 波の減高群では高頻度で心尖部の血流シンチの欠損、心尖部壁運動異常を認めたと述べている。Koga ら²⁴⁾は APH の巨大陰性 T は 5～9 年のうちに 31%、10 年で 71% の例で消失したことを観察した。さらに諏訪ら¹⁶⁾は HCM に心筋生検を行い、心電図における左室電位の減衰、心室内伝導障害は左室の有

意の線維化の反映であると結論している。また高血圧性心肥大では、QRS 幅延長が心機能不全を示唆することが示されている²⁵⁾。

改めて本例の経過を振り返ってみると、1983 年の左室造影ではカテーテルが浅く心尖部まで充分造影されていないため、心尖部分離腔の有無は判然としない。また心エコードップラー所見の記載はなく、異常血流についても不明である。しかし 1991 年の心電図にはすでに R 波・陰性 T の減高と QRS 幅の延長傾向、および ST 上昇が見られ、その後この傾向はさらに顕著になってきている。従って、この 17 年間に左室の変性が進行し、精査が行なわれていればかなり初期の時点で異常血流や心尖部分離腔が捉えられた可能性が高い。

また、1 か月後の心不全による再入院時に左室収縮能は保たれていた (EF 61%)。拡張不全が心不全の原因と考えられた。

APH の一部に予後不良例のあることが明らかとなったが、本症に対して従来から閉塞性肥大型心筋症に有効とされている β 遮断薬、Ca 拮抗薬、Ia 群抗不整脈薬、DDD ペーシングなど²³⁾の治療が有効かどうか今後検討される必要がある。

文 献

- 1) Sakamoto T, Tei T, Murayama M, et al. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. *Jap Heart J* 1976; 17: 611.
- 2) Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): Ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401.
- 3) 古賀義則. 心臓病プラクティス11 心筋疾患を知る, 第1版. 東京: 文光堂, pp. 2-9.
- 4) Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TNR, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (Apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* 1982; 49: 1838.
- 5) Maron BJ, Louie EK. Apical hypertrophic cardiomyopathy: A review from the U.S.A. *J Cardiol* 1986; 16: 513.

- 6) 田川博之, 伏見悦子, 高橋俊明, 他. 心尖部左心室瘤を合併した心室中部閉塞性肥大型心筋症により脳塞栓をきたしたと考えられた1例. 心臓 1998; 30: 741.
- 7) 井上 卓, 砂川長彦, 當真 隆, 他. 経過中に心室中部閉塞と心室瘤を形成した心尖部肥大型心筋症の1例. J Cardiol 1999; 33: 217.
- 8) 楠川順也, 諏訪通博, 中山 康, 他. 心尖部肥大型心筋症の経年変化: 経過中, 心尖部領域の壁運動異常を呈した2例. J Cardiol 1988; 18: 259.
- 9) 石綿清雄, 西山信一郎, 中西成元, 他. 肥大型心筋症82例の予後の検討: 10年間の自然経過と臨床所見に関して. J Cardiol 1991; 21: 61.
- 10) Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, et al. Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: Higher incidence in patients with midventricular obstruction. J Am Coll Cardiol 1987; 9: 288.
- 11) 松原欣也. 肥大型心筋症, 第1版. 京都: 金芳堂, 2000, pp. 128—139.
- 12) Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. J Am Coll Cardiol 1990; 15: 83.
- 13) 伊藤正洋, 広野 暁, 佐伯牧彦, 他. 急性心筋梗塞をきたした器質的冠狭窄のない閉塞性肥大型心筋症の2例. 心臓 1999; 31: 601.
- 14) Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant in atherosclerosis of the extramural coronary arteries. Am J Cardiol 1979; 43: 1086.
- 15) 中村隆志, 古川啓三, 松原欣也, 他. 心尖部肥大型心筋症における心電図経年変化の意義. J Cardiol 1990; 20: 635.
- 16) 諏訪道博, 米田 豊, 中山 康, 他. 肥大型心筋症の心電図上の経年変化と予後との関連について. 厚生省特定疾患62年度研報・特発性心筋症調査研究, 1987, pp. 197—201.
- 17) 杉原洋樹, 谷口 洋, 大槻克一, 他. 心尖部肥大型心筋症の心筋灌流異常. 運動負荷²⁰¹Tl心筋SPECTによる検討. 呼と循 1993; 41: 1089.
- 18) Sumino S, Sugimoto T, Koide T, et al. Necropsy finding in patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. Jpn Heart J 1985; 26: 297.
- 19) Barbaresi F, Longhini C, Brunazzi C, et al. Idiopathic apical left ventricular aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy. Report of 3 cases, and review of literature. Jpn Heart J 1985; 26: 481.
- 20) 中村隆志, 松原欣也, 古川啓三, 他. 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. J Cardiol 1991; 21: 361.
- 21) 関口洋平, 池田 淳, 杉 正文, 他. 非閉塞性肥大型心筋症から心室中部閉塞性肥大型心筋症への進展を確認した1症例. 心臓 1993; 25: 1058.
- 22) Nakamura T, Matubara K, Furukawa K, et al. Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. Am Coll Cardiol 1990; 19: 516.
- 23) Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. Circulation 1995; 92: 1680.
- 24) Koga Y, Katoh A, Matsuyama K, et al. Disappearance of giant negative T waves in patients with the Japanese form of apical hypertrophy. J Am Coll Cardiol 1995; 26: 1672.
- 25) 高橋俊明, 伏見悦子, 関口展代, 他. 高血圧性心肥大による心不全. 心電図所見の特徴と心エコーによる左室心筋重量係数. 呼と循 2000; 48: 181.

A case of Left Ventricular Apical Aneurysm with Ventricular Tachycardia and Congestive Heart Failure Detected 17 Years after the Diagnosis of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy

Kaori OHMORI*, Toshiaki TAKAHASHI*, Satoru TAKEDA*,
Kohei FUKAHORI*, Masayuki YOSHIDA*, Etsuko FUSHIMI*,
Nobuyo SEKIGUCHI*, Hajime WATANABE* and Masato HAYASHI*

A 73-year-old man was admitted to the hospital on March 31, 2000 because of non-sustained ventricular tachycardia (VT). In 1983, he was diagnosed as having apical hypertrophic cardiomyopathy (APH). Electrocardiograms showed high amplitude of R waves and giant negative T waves (GNT), and left ventriculography (LVG) revealed spade like configuration. He stopped medication without leave six months after the diagnosis. The latest ECG showed a decrease in amplitude of R waves, no signs of GNT, ST elevation in precordial leads, and an increase in QRS duration. LVG demonstrated midventricular obstruction, apical aneurysm, and the intraventricular pressure gradient in systolic phase was 56 mm Hg. No stenotic lesion was observed in coronary arteriography. Early diastolic paradoxical flow from the apical chamber toward the outflow of the left ventricle was detected by pulsed Doppler echocardiography. VT was successfully treated with beta-blocker and amiodarone, but he needed hospital treatment again one month later because of congestive heart failure. During the follow-up of APH, the decrease in amplitude of R waves and disappearance of GNT, ST elevation, and the increase in QRS duration in electrocardiograms, and the detection of early diastolic paradoxical flow by echocardiography could be the predictors of developing apical aneurysm and/or left ventricular dysfunction.

*The Second Dept. of Internal Medicine, Hiraka General Hospital, Akita, Japan