「一目瞭然！目で診る症例」 問題

弘永 潔¹⁾ 上徳 豊和²⁾ 久保田 徹²⁾

〔日内会誌 101：1708～1712, 2012〕

77歳の女性。労作時息切れにて来院した。心音はIV音および、胸骨左縁第4肋間に最強点を有するLevine III/VIの収縮期駆出性雑音（頸部への放散なし）を聴取した。心電図（図1）、心エコー図（図2）を示す。

問 題

- 1) 診断は何か。
- 2) まず行う治療は何か。

図 1. 心電図

¹⁾ 済生会福岡総合病院循環器内科, ²⁾ 福岡市民病院循環器内科

Series: Diagnosis at a Glance.

Kiyoshi Hironaga¹⁾, Toyokazu Uwatoku²⁾ and Toru Kubota²⁾ : ¹⁾Department of Cardiology, Saiseikai Fukuoka General Hospital, Japan and ²⁾Department of Cardiology, Fukuoka City Hospital, Japan.

図 2. 心エコー図

解答

Key words 閉塞性肥大型心筋症, 収縮期前方運動, 非対称性中隔肥大, HOCM, ASH, SAM, PTSMA

解答

1) 閉塞性肥大型心筋症

2) β 遮断薬, カルシウム拮抗薬(ベラパミル, ジルチアゼム), Ia群抗不整脈薬(ジソピラミド, シベンゾリン)

解説

本例は, 心電図にてストレイン型左室肥大を認め, 心エコーでは, Mモード法(図3)にて心室中隔壁厚/左室後壁厚 = 19 mm/14 mm > 1.3 と非対称性中隔肥大 (asymmetric septal hypertrophy: ASH), および僧房弁前尖の収縮期前方運動 (systolic anterior motion: SAM) を, 連続波ドプラ法(図4)にて左室流出路での最大流速 V_{max} 4.4 m/sec (簡易ベルヌーイ式より圧較差 = $4 \times 4.4^2 = 77$ mmHg) を認め, 閉塞性肥大型心筋症 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy: HOCM) と診断した。

心臓カテーテル検査では, HOCMに特徴的な心室期外収縮後の心拍で大動脈圧が低下するBrockenbrough現象¹⁾を認めた. 左室流出路で80 mmHgの圧較差を認め, ジソピラミド静脈内投与で圧較差はほぼ完全に消失した(図5). ジソピラミドは, ナトリウムチャンネル抑制による細胞内カルシウム低下により強い陰性変力作用を有し, HOCMにおける急性効果として, 左室収縮期圧は低下し, 左室流出路圧較差の減少を来たと報告²⁾されており本例でも同様の結果が得られた. 治療は, HOCMで有症状である場合, まず薬物療法が試みられ, β 遮断薬³⁾, 陰性変力作用を有するカルシウム拮抗薬 (ベラパミル, ジルチアゼム), Ia群の抗不整脈薬 (ジソピラミド, シベンゾリン) が用いられる^{4,5)}. 収縮能低

図3. ASH (IVS/PW > 1.3) とSAM

図4. 左室流出路血流

下例を除いてアンギオテンシン変換酵素阻害薬, アンギオテンシン受容体拮抗薬はむしろ禁忌である(class I)⁶⁾. 薬剤抵抗性であれば, 外科治療⁷⁾,

図 5. ジソピラミド 50 mg 静脈内投与前後の左室と大動脈の同時圧

経皮的中心心筋焼灼術(percutaneous transluminal septal myocardial ablation: PTSMA)⁸⁾, DDDペースメーカー埋め込み術が考慮される⁹⁾. PTSMAの適応は, NYHA III度以上の心不全症状を有し, 薬剤抵抗性で安静時ないし薬剤負荷時に 30 mmHg以上の左室内圧格差を認める症例である (class IIa)⁶⁾.

本例は, β 遮断薬とジソピラミドにて治療を開始し, 左室流出路圧較差の軽減と症状の改善が得られたが, 半年ほどで再び労作時息切れと左室流出路圧較差の増大 (100 mmHg) を認めるようになり, 薬剤抵抗性と判断しPTSMAを施行した. 心筋コントラストエコーと一時的バルーン閉塞による圧較差の減少を指標に, 本例では, 第一中隔枝に対し高濃度エタノールを注入した結果, 左室流出路圧較差の著しい減少を認めた. その後, 症状はほぼ消失し, 1年後の左室造影では, PTSMA前と比べて明らかな心室中隔壁厚の減少を認めた.

著者のCOI (conflicts of interest) 開示: 本論文発表内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) Brockenbrough EC, et al: A hemodynamic technic for the detection of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 23: 189-194, 1961.
- 2) Matsubara H, et al: Salutary effect of disopyramide on left ventricular diastolic function in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 26: 768-775, 1995.
- 3) Braunwald E, et al: Contemporary evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 106: 1312-1316, 2002.
- 4) Maron BJ, et al: ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 42: 1687-1713, 2003.
- 5) 濱田希臣: 左室流出路狭窄の治療, 肥大型心筋症ハンドブック. 古賀義則編, 今泉 勉監修, 初版, 日本医事新報社, 東京, 2007, 259-272.
- 6) 土井義典, 他: 肥大型心筋症の診療に関するガイドライン (2007 年度改訂版 循環器病の診断と治療に関するガイドライン). 日本循環器学会ホームページ http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2007_doi_h.pdf
- 7) Ommen SR, et al: Long-term effects of surgical septal

- myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 46 : 470-476, 2005.
- 8) Nagueh SF, et al : Comparison of ethanol septal reduction therapy with surgical myectomy for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 38 : 1701-1706, 2001.
- 9) Fananapazir L, et al : Impact of dual-chamber permanent pacing in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy with symptoms refractory to verapamil and beta-adrenergic blocker therapy. Circulation 85 : 2149-2161, 1992.
-