

特集

術前に診断されていない閉塞性肥大型心筋症の3例

小出 康弘*, 芦田川美奈子*

はじめに

従来、閉塞性肥大型心筋症は、原因不明の左室肥大に左室流出路狭窄を伴うものとされていたが、最近の閉塞性肥大型心筋症の考え方は、二次的に生じる左室肥大や突発的に生じる左室流出路狭窄を持つ患者を含めて考えられている。その原因の形態的特徴からの分類を表1に示す。閉塞性肥大型心筋症の症状は、失神発作、動悸、胸痛、息切れ、呼吸困難などがあげられ、左室流出路圧較差、心筋虚血および肺うっ血に伴う症状である。手術・麻酔中は、大量出血、過度なストレス、カテコラミンの使用など非日常的な循環動態となることがあり、通常は無症状であっても左室流出路狭窄の病態をきたすことがある。

このような無症状または術中に一過性に生じる症例は従来見過ごされていた可能性もあるが、術中管理に経食道心エコー法 (TEE) を使用されるようになり、術前に診断されていない閉塞性肥大型心筋症を3例経験した。今回は、その症例を提示し、術中管理における閉塞性肥大型心筋症について考察したい。

表1 閉塞性肥大型心筋症の形態学的分類

Asymmetrical Hypertrophy
Familial
Sigmoid-shaped septum associated with elderly patients
Apical variant spadelike appearance
Midventricular rings
Symmetrical Hypertrophy
Concentric LV hypertrophy with chronic hypertension or aortic stenosis
After mitral valve repair

症例呈示

術前に閉塞性肥大型心筋症を診断されておらずに術中に左室流出路狭窄が生じた3症例の年齢、性別、術前診断、術式、合併症を呈示した(表2)。

心臓手術が2例で、非心臓手術が1例であった。術前において3例とも経胸壁心エコーを施行しているが、閉塞性肥大型心筋症の診断はなく、症例2においては軽度の大動脈狭窄症と中等度の僧帽弁閉鎖不全症を診断されていた。また、麻酔導入直後の術中 TEE でも、全例に左室流出路狭窄の所見は認められなかった。症例1~3に共通することは、高血圧の既往が存在することであり、症例1では求心性の左室肥大があり、症例2では sigmoid-shaped septum が認められた。症例3は僧帽弁形成術後であり、どの症例も閉塞性肥大型心筋症を引き起こす原因を有していた。閉塞性肥大型心筋症における左室流出路狭窄は、肥厚した心室中隔により左室流出路が狭小化すること、僧帽弁前尖の伸展と面積拡大による前尖にたわみが生じること、肥大した乳頭筋の前下方と内方への位置異常のため僧帽弁前尖が心室中隔に近接することが関係すると考えられている^{1,2)}。通常は流出路近傍の心筋肥大が最も重要な因子と考えられ

表2 術中に閉塞性肥大型心筋症を呈した3症例

	年齢性別	術前診断	術式	合併症
症例1	71 男	不安定狭心症	冠動脈再建術	高血圧(10年), 紅皮症
症例2	61 女	関節リウマチ	人工膝関節置換術	高血圧(20年), 全身性エリテマトーデス
症例3	51 女	僧帽弁閉鎖不全症	僧帽弁形成術	高血圧(4年)

*横浜市立大学医学部附属病院麻酔科

るが、僧帽弁形成術後の左室流出路狭窄では僧帽弁のたるみや乳頭筋の位置異常が重要な因子となる。

次に、この3症例における左室流出路狭窄が発症したときの状況、症状について呈示する(表3)。閉塞性肥大型心筋症は、左室流出路狭窄が生じることにより、機能的には大動脈狭窄と僧帽弁閉鎖不全が同時に起こる病態と考えられる。術中においては、全例に低血圧と3例中2例に心筋虚血の徴候が認められた。低血圧が軽度であっても心筋虚血を引き起こす重大な病態であるという認識が必要である。

発症の引き金となる因子や増悪因子は、左室収縮末期容積が小さくなり、左室流出路が狭くなる病態変化があげられる。前負荷および後負荷の低下、心筋収縮力の増強が左室流出路の狭小化を増悪させる因子となる。全例とも発症に関与した因子に前負荷が低下する因子と心筋収縮力を増強する因子の双方がも含まれていた。このことは、術前に診断されていない閉塞性肥大型心筋症の特徴ともいえるが、このように発症の引き金となる因子がそろわない限り左室流出路狭窄が発症せずに安定した麻酔管理ができると考えられた。逆に、表1にあげられたような病態をもつ疾患においては、発症の引き金となる因子が生じると、左室流出路狭窄が発症し、容易に低血圧や心筋虚血に陥ることを意味する。

経食道心エコー図所見

TEEは、左室流出路狭窄の診断と重症度評価に優れている。カラードプラ法にて左室流出路を観察し、左室流出路内にモザイク調のジェットを認めることから疑われる。左室流出路の観察は経食道大動脈弁長軸断面(走査角120~160°)が最も適している。断層法にて、僧帽弁前尖が収縮期に前方運動(SAM)を呈し、心室中隔に接触する様子が認められ(図1)、カラードプラ法では、その僧帽弁前尖と後尖の接合が不十分になり、左房の後壁に向かう僧帽弁逆流ジェットが観察できる(図2左上)。僧帽弁形成後の症例では、縫縮された弁輪に対して過剰な後尖の存在によりSAMが生じるために、後尖が心室中隔に近接することがある(図3)。その場合は僧帽弁逆流ジェットも通常よりやや前方へ向かう様子が観察

表3 閉塞性肥大型心筋症3症例の左室流出路狭窄の発症状況

	発症時	異常所見	発症に関与した因子	確認方法
症例1	人工心肺離脱後	低血圧 心筋虚血(TEE)	カテコラミン 出血 心肺離脱時 硝酸イソソルビド	TEE
症例2	ターニケット解放後	低血圧 心筋虚血(ECG)	大量出血 浅麻酔	TEE
症例3	人工心肺離脱後	低血圧	僧帽弁形成術 ニトログリセリン カテコラミン	TEE

TEE；経食道心エコー法，ECG；心電図

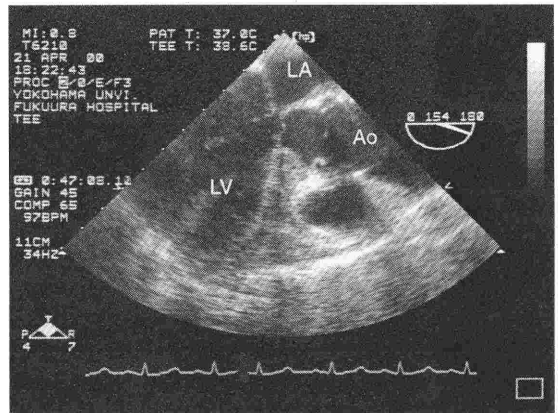


図1 症例2の左室流出路狭窄時の断層心エコー図(経食道大動脈弁長軸断面)

収縮期に左室流出路内に僧帽弁前尖がひきこまれ、心室中隔に接触している。それにより前尖と後尖の接合が不十分となり、間隙を認める。

Ao；大動脈，LA；左房，LV；左室

できる(図4)。

この所見のみでは、本来の左室流出路狭窄の重症度を評価することはできないので、重症度評価のためには左室流出路の圧較差の測定が必要となる。閉塞性肥大型心筋症の診断基準としては、安静時や負荷時に30 mmHg以上の左室流出路圧較差があるものとされる。パルス・ドプラ法では、測定可能な血流速度に限界があるが、距離分解能を有するため、血流情報を得たいサンプル部位を設定できるので、経食道大動脈弁長軸断面においても測定が可能である。カラードプラ法におけるジェットの起始部や断層法での僧帽弁前尖と心室

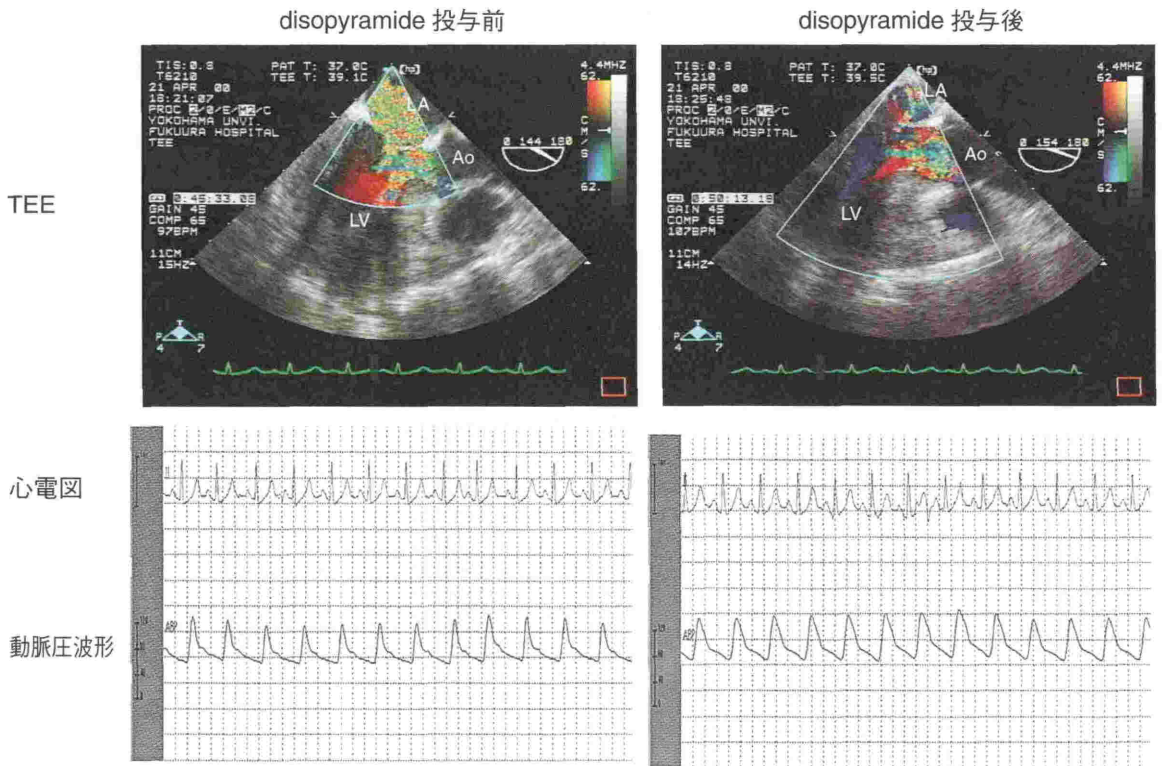


図2 症例2のdisopyramide 35 mg (1 mg/kg) 投与前・後におけるカラードプラ心エコー図(経食道大動脈弁長軸断面)と心電図および橈骨動脈圧波形
 投与前では左室流出路内にモザイク調のジェット血流があり、中等度の僧帽弁逆流を認めた。心電図(Ⅱ誘導)はST低下が認められ、動脈波形は“spike and dome”波形を示した。
 投与約1分後では左室流出路内のモザイク調ジェット血流は消失しつつあり、僧帽弁逆流も著明に改善した。心電図上のST低下も改善し、動脈波形の幅は増大して正常波形を示した。

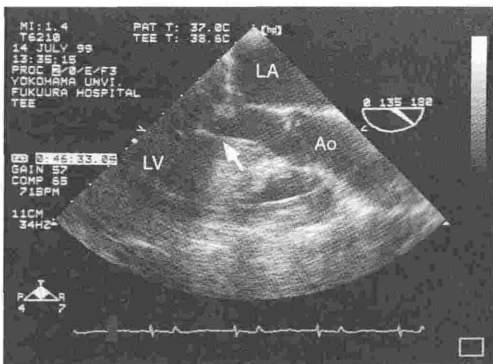


図3 症例3の左室流出路狭窄を呈する断層心エコー図(経食道大動脈弁長軸断面)

収縮期に左室流出路内に僧帽弁がひきこまれて、心室中隔に近接している。frame to frameで画像を観察すると、後尖が近接している所見が認められる(矢印)。

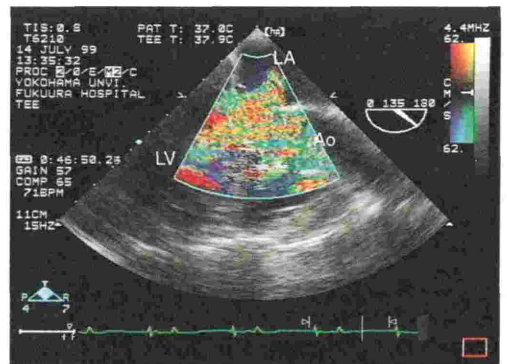


図4 症例3の左室流出路狭窄を呈するカラードプラ心エコー図(経食道大動脈弁長軸断面)

左室流出路内にモザイク調のジェット血流があり、軽度の僧帽弁逆流がやや前方に向かって認められる(図2左上と比較)。

中隔の接触点付近にサンプル部位を設定して、流速の最も早い部位を検索してその流速を測定する(図5)。パルス・ドプラ法で測定できない圧較差が高度(高流速)な場合には、連続波ドプラ法を用い、経胃断面(経胃左室長軸断面または深部経胃左室長軸断面)にて測定する。圧較差はどちらの場合でも、簡易ベルヌーイの式； $\text{圧較差} = 4 * V^2$ で求められる。左室流出路狭窄の流出路血流速度波形の特徴は正常の左室駆出血流速波形の場合と違い、波形のピークが収縮中～後期に遅れて認められることである。

他のモニターによる診断

術中、心エコー図による診断以外に確証がえられる診断方法は心臓カテーテルによる圧較差の測定以外にはない。しかし、術中において左室流出路閉塞を疑うべき所見はある。観血的動脈圧測定において、“spike and dome”波形を示すことである。この波形は、収縮早期には左室からの駆出が得られ、その後の収縮中期には左室流出路閉塞のために駆出できず、収縮後期には再度駆出されるためにみられる波形で、閉塞性肥大型心筋症の時に認められる特徴的な所見である³⁾。症例2において認められた“spike and dome”波形を呈示する(図2左下)。

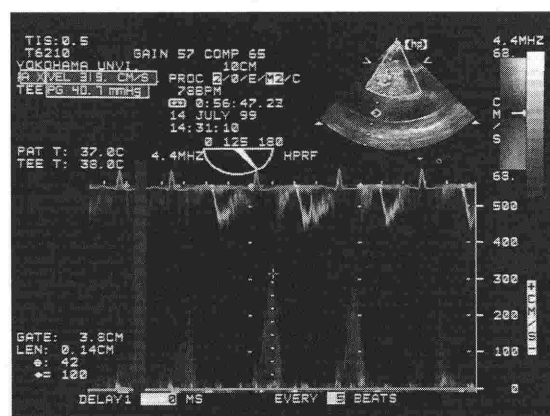


図5 症例3における左室流出路血流速のパルス・ドプラ心エコー図

左室流出路内のジェットの起始部にサンプル部位を設定して得られた血流速度波形で、圧較差は41 mmHgと計測される。

術中管理および治療

診断が確定したら、その増悪因子を改善することがまず第1である。前負荷が低下している状態では、輸液、輸血で対処する。また、前負荷を低下させるニトロ製剤は左室流出路狭窄を悪化させる要因になると考えられ、可能であれば投与を中止することが望ましい。心筋収縮力が増強している際には、まずカテコラミンを中止もしくは減量して、麻酔深度が十分でない場合には、フェンタニルなどを追加投与する。通常はこのような管理にて改善が認められるが、さらなる治療として、 β 遮断薬、Ca拮抗薬、disopyramideが使用可能と考えられる⁴⁾。これらの使用報告は、内科的な治療に基づくもので、術中使用に関しては、十分に検討されてはいない。著者らは、症例2において、左室流出路狭窄を改善する目的にてdisopyramideを投与した。その改善効果は極めて迅速に認められ(図2)、有用な薬物であると考えられた。

術中に装備可能であれば、房室ペーシングも有用な治療手段と考えられる。右室心尖部ペーシングにより心室中隔の収縮期奇異性運動あるいは中隔の左室内腔に向かう収縮期運動の減少が生じ、さらに左室中隔基部の興奮が遅延することで収縮期に左室流出路が拡大するため、流出路血流速度の減少とSAMの軽減を来し、左室流出路狭小化が改善すると考えられる。その効果を最大限に引き出すためには、至適AV delayの設定と至適ペーシング部位を検討する必要がある^{5,6)}。

僧帽弁形成術後の左室流出路狭窄は、2-10%の症例で認められるとの報告があり、過剰な後尖の存在と弁輪が縮小することから、僧帽弁の接合位置がより左室流出路に近接することでSAMが生じると考えられている。軽度の左室流出路狭窄は適切な容量負荷やカテコラミン投与を中止することで改善する。重度の左室流出路狭窄では、人工心肺からの離脱が困難になる。再度人工心肺を開始して、弁輪縫縮の程度を軽減する処置や僧帽弁置換術を施行することにより改善する⁷⁾。

まとめ

安静時に無症状の閉塞性肥大型心筋症の病態は、術前に診断がすることは非常に困難であるが、

術前の心エコー図所見により形態的に異常（左室肥大, sigmoid-shaped septum など）を認めた場合には、術中に左室流出路狭窄の病態が生じる可能性があることを認識しておくべきである。異常な低血圧発作が生じた時に、収縮期心雑音や“spike and dome”波形を認めた場合には左室流出路狭窄の病態を疑い、心エコー法により確定診断することが、迅速な治療のために必要不可欠である。

文 献

- 1) Klues HG, Maron BJ, Dollar AL, et al : Diversity of structural mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 85 : 1651-1660, 1992
- 2) Levine RA, Vlahakes GJ, Lefebvre X, et al : Papillary muscle displacement causes systolic anterior motion of mitral valve. *Circulation* 91 : 1189-1195, 1995
- 3) Mark JB, Slaughter TF, Reves JG : Cardiovascular monitoring. In: Miller RD eds, *Anesthesia fifth edition*, Philadelphia, Chuchill Livingstone, 2000, pp1117-1206
- 4) 堀本和志, 川上義和 : 閉塞性肥大型心筋症の治療. *呼吸と循環* 48 : 55-64, 2000
- 5) Jeanrenaud X, Goy J-J, Kappenberger L : Effects of dual chamber pacing in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 339 : 1318-1323, 1992
- 6) 川崎知佳, 川崎貴士 : DDD ペーシングを用いた閉塞性肥大型心筋症合併患者の胆嚢摘出術麻酔管理. *臨床麻酔* 21 : 605-607, 1997
- 7) Lee KS, Stewart WJ, Lever HM, et al : Mechanism of outflow tract obstruction causing failed mitral valve repair: anterior displacement of leaflet coaptation. *Circulation* 88 [part 2] : 24-29, 1993