

症例報告

運動負荷心エコー図により心室中部閉塞を診断することができた無症候性小児肥大型心筋症の1例

小野 奈津子¹⁾, 住友 直文¹⁾, 福島 裕之²⁾, 古道 一樹¹⁾, 山岸 敬幸^{1,3)}¹⁾慶應義塾大学医学部 小児科学教室²⁾東京歯科大学市川総合病院 小児科³⁾慶應義塾大学医学部 予防医療センター**Asymptomatic Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Diagnosed as Midventricular Obstruction by Exercise Stress Echocardiography**Natsuko Ono¹⁾, Naofumi Sumitomo¹⁾, Hiroyuki Fukushima²⁾, Kazuki Kodo¹⁾,
and Hiroyuki Yamagishi^{1,3)}¹⁾Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan²⁾Department of Pediatrics, Tokyo Dental College Ichikawa General Hospital, Chiba, Japan³⁾Center for Preventive Medicine, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan

Midventricular obstruction (MVO) is a risk factor for sudden cardiac death in patient with hypertrophic cardiomyopathy (HCM). Report of MVO in children are rare. Thus the clinical picture is unclear, and no established management approaches exist. Here, we report asymptomatic HCM with MVO diagnosed with exercise stress echocardiography in a 15-year-old boy. The resting echocardiogram showed progressive myocardial hypertrophy in the middle ventricular septum, and the exercise stress echocardiogram showed a severe pressure gradient in the same area. Due to the exercise stress echocardiography findings, beta blocker treatment was initiated and exercise was restricted. Exercise stress echocardiography may be useful for the early detection of significant MVO in childhood cases of asymptomatic hypertrophic cardiomyopathy.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, midventricular obstruction, exercise stress echocardiogram, exercise restrictions

肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy: HCM) において、心室中隔壁中部の肥大による心室中部閉塞 (mid ventricular obstruction: MVO) が心臓突然死のリスクとして指摘されている。小児では MVO の報告は稀であり、その臨床像は不明で、管理方法も定まっていない。また、MVO に対する運動負荷心エコー図の報告は少なく、その意義は明らかでない。今回、運動負荷心エコー図により MVO と診断した無症候性の小児 HCM 症例を経験した。症例は 15 歳男児。安静時心エコー図で心室中隔中部に進行性の心筋肥大があり、運動負荷心エコー図で同部位に高度の圧較差を認めたため、 β 遮断薬を導入し、運動を制限した。運動負荷心エコー図は、小児の無症候性 HCM の管理において、有意な MVO を早期に検出するために有用である。

2023 年 12 月 25 日受付, 2024 年 7 月 10 日受理

著者連絡先: 小野奈津子 (E-mail: 1208natsuko@gmail.com)

〒160-0016 東京都新宿区信濃町 35 慶應義塾大学医学部 小児科学教室

doi: 10.9794/jspccs.40.272

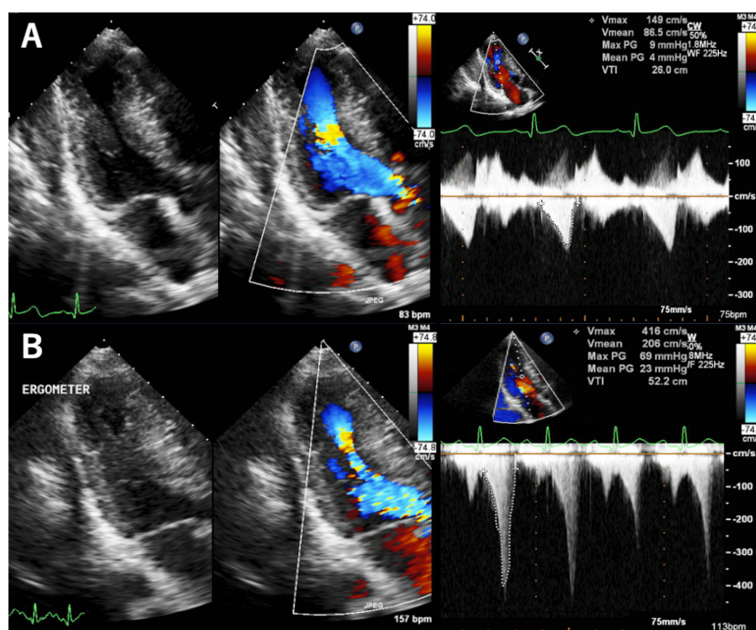


Fig. 1 経胸壁心エコーにおける左室中部のカラー Doppler 画像および連続波 Doppler 波形

(A) 安静時：モザイク血流は軽度，最大流速 1.5m/秒，最大圧差 99mmHg. (B) 運動時：モザイク血流増強あり，最大流速 4.2m/秒，最大圧差 69mmHg

はじめに

肥大型心筋症 (hypertrophic cardiomyopathy: HCM) において，心室中隔壁中部の肥大による心室中部閉塞 (mid ventricular obstruction: MVO) が，心臓突然死のリスク因子として指摘されている¹⁾。MVO に対する運動負荷心エコー図の報告は少なく，その意義は明らかでない。今回，無症状の小児 HCM 患者において，運動負荷心エコー検査中に MVO が顕在化したため， β 遮断薬を導入し，運動制限を強化した一例を経験した。

症 例

患者：15 歳 男児

主訴：心室中隔肥厚の進行

既往歴：心房中隔欠損 (生後半年頃に自然閉鎖)

現病歴：小学 3 年生の学校心臓検診で異常 Q 波を指摘され，前医に受診した。12 誘導心電図で II, III 誘導の深い Q 波，経胸壁心エコー図で心室中隔壁厚 10mm ($Z=+2.8$) の肥大を認め，肥大型心筋症と診断された。学校生活管理区分「E 禁 (持久走禁止)」で管理され，胸痛，動悸，失神などの症状なく経過したが，心室中隔の肥大が経時的に進行し，今後の管理方針決定のために当院に紹介受診した。

受診時現症：身長 159.7cm ($-1.19SD$)，体重 54.3kg

($-0.18SD$)

心音整，I 音正常，II 音正常，III 音聴取せず，2/6 の中調性収縮期雑音を胸骨左縁中部に聴取，肝腫大なし，下腿浮腫なし，末梢冷感なし，NYHA I 度

出生歴：在胎 36 週 5 日 帝王切開で出生 (骨盤位)，身長 49.7cm，体重 2,990g，頭位 32.0cm

内服薬：なし

家族歴：肥大型心筋症や突然死の家族歴なし

血液検査：BNP 31.3pg/mL，トロポニン I 測定感度未満

安静時 12 誘導心電図：洞調律，QRS 電気軸 $+90$ 度，II, III, aVF 誘導に 0.5mV 以上の深い Q 波を認める。

安静時経胸壁心エコー図：心室中隔壁中部に最大 23.5mm ($Z=+5.16$) の肥大を認め，同部位で左室中部内腔に軽度のモザイク血流を生じている (最大流速 1.5m/秒，最大圧較差 9mmHg, Fig. 1A)。心尖部瘤を示唆する心尖部の心筋菲薄化や収縮低下なし。僧帽弁前尖の収縮期前方運動なし。形態的な左室流出路狭窄 (Left ventricular outflow tract obstruction: LVOTO) なし。左室駆出率 83%，有意な弁膜症なし。

経 過

管理方針決定のため，臥位エルゴメーターを用いて運動負荷心エコー検査を実施した。負荷は 25 Watt

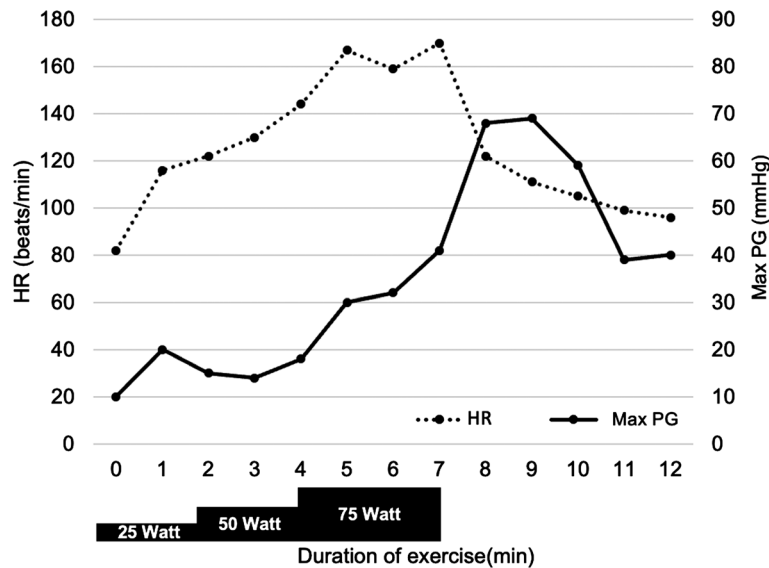


Fig. 2 運動負荷心エコー中の心拍数 (HR), 最大圧差 (Max PG) の推移

より開始し、2分おきに25 Watt ずつ増加させた。75 Watt 時点で疲労が強かったため、以降は75 Watt 負荷とした。検査中は心電図、経皮酸素飽和度モニター、血圧計を装着し1分間ごとに測定した。心エコー図では、3 chamber view における左室中部および流出路の連続波ドプラ波形を1分毎に記録した。負荷中、最高心拍数は170bpm (最大心拍数の83%) に達し、本人の疲労のため計7分間で負荷を終了し、その後5分間の経過を記録した。検査中、胸痛や心電図異常はなかった。左室流出路では血流加速を認めなかったが、左室中部の血流は経時的に加速し、負荷終了2分後に最大流速4.2m/秒、最大圧較差69mmHg に達した (Fig. 1B)。運動負荷心エコー検査中の心拍数、および左室中部における最大圧較差の推移を Fig. 2 に示す。

管理方針とその後の経過

無症状ではあるものの、経時的に心筋肥大の進行を認めること、運動負荷中に左室中部に高度の血流加速を生じたことから、学校生活管理区分を「D 禁」とし、 β 遮断薬 (ピソプロロール) を導入した。薬剤導入後、動悸の訴えがあったため Holter 心電図を行ったが、単発性少数の心室期外収縮を認めるのみで、病的な不整脈や ST-T 波形の異常は見られなかった。現在ピソプロロール導入後から1年が経過し、患者は無症状で経過している。

考 察

MVO は、心エコー図における心室中隔中部の肥厚および同部位の圧較差 30 mmHg 以上で診断される¹⁾。これまでに詳細な疫学調査はなく HCM における有病率は 1.0~12.9% と報告によりばらつきがある^{2,3)}。成人において、MVO は LVOTO と比較して、心臓突然死の発生率を有意に上昇させることが明らかになっている⁴⁾。また、成人の MVO 患者は心尖部瘤を 26.5~28.3% で合併する^{1,4)}。心尖部瘤合併例では疾患関連死亡率が 6.4%/year で、心尖部瘤非合併例に比して約 3 倍であることが知られている⁵⁾。しかし、小児では MVO の報告は稀であり、その臨床像は不明で、管理方法も定まっていない。

運動負荷心エコー図は HCM においては LVOTO の診断に頻用され、成人では安静時には認められない潜在的な MVO が検出された例が報告されている⁶⁾。一方、小児では、MVO の診断における運動負荷心エコー図の意義はいまだ不明である。今回、無症状で安静時に左室内圧較差を認めない小児において、運動負荷心エコー検査中に MVO が出現し、増悪することが確認された。興味深いことに、本症例では MVO の圧較差が負荷終了後の回復期にさらに上昇していた。同様の現象は LVOTO 患者に対する運動負荷心エコー図でも報告されており、閉塞を有する HCM 患者の運動負荷時の特徴と考えられる⁷⁾。小児の日常生活では運動の機会が多いため、運動中に MVO が増悪し、無症状であっても潜在的に心負荷になっている可能性がある。したがって、小児 HCM 患者で、特に心室中

部に進行性の肥厚が見られる場合、積極的に運動負荷心エコー検査を実施し、MVOの出現がないか定期的に確認する必要があると考えられる。

HCM患者の日常生活では、心臓突然死のリスクを避けるため、強い運動を避け、軽度～中等度の運動にとどめるように指導する^{1,8)}。強い運動への参加については、総合的な心機能評価および主治医と患者との十分な話し合いで検討されるべきである⁹⁾。身体的制限を有する慢性心疾患では心理的 Quality of life (QOL) が低下する¹⁰⁾ ことや、慢性疾患を抱える小児の運動制限が成人期の心理的 QOL を低下させること¹¹⁾ が明らかとなっている。小児においては、運動制限は体育の授業や遊びの機会を減らし、児の健全な発育を損ねる恐れもあるため、一律に制限するのではなく、特にリスクの高い症例を見極めてリスクベフィットを検討する必要がある。本症例では、HCMにおける心臓突然死リスクである家族歴や失神、収縮低下などを伴っておらず、Norrishらの報告¹²⁾ を参考に算出した5年間での心臓突然死リスクは2.7%と推測された。注意すべき点として、病状が進行性であり運動時に有意なMVOが出現することから、強い運動により心イベントを発生するリスクが高く、運動制限が必要と考えた。ただし運動時のMVOが患児に及ぼす長期的な影響については不明であり、さらなる検討が必要である。

LVOTOを伴う成人HCM患者では、症状を有する場合、 β 遮断薬が用いられる¹³⁾。無症候性で安静時に閉塞のない成人HCM患者でも、運動負荷時に圧較差30mmHgを超えるLVOTOが認められる場合、 β 遮断薬がその圧較差を軽減すると報告されている¹⁴⁾。MVOに対する β 遮断薬の有効性はまだ確立していないものの、本症例でも運動負荷時に圧較差が30mmHgを超えたことと、前述のように成人ではMVOや心尖部瘤の合併が重篤な臨床転機につながることから、上記報告を参考にして β 遮断薬を導入した。 β 遮断薬内服により、心肥大の抑制や、心尖部の圧負荷軽減により心尖部瘤の形成を防ぐことで、心イベントの発生を減らすことを期待している。今後はMVOの増悪に十分留意してフォローアップし、心尖部瘤を合併した場合には、血栓症予防のための抗凝固療法や¹³⁾、心臓突然死予防のための植え込み型除細動器を検討する。

結 語

心室中部肥厚を伴う無症候性のHCM小児におい

て、運動負荷心エコー図は潜在性のMVOの診断に有用である。

利益相反

すべての著者において日本小児循環器学会が定める利益相反に関する開示事項はない。

著者の役割

小野奈津子は筆頭著者として論文を執筆した。住友直文は症例の診断、治療に関与し、論文内容に関する直接的な指導を行った。古道一樹、福島裕之、山岸敬幸は症例の診断、治療に関与し、論文校正に貢献し、出版原稿の最終承認を行った。

付 記

症例報告に際し、保護者及び本人からインフォームド・コンセントを得た。また、本研究は当施設の倫理委員会で承認されており(承認番号:20170284)、研究参加者に対してオプトアウトを提示している。

引用文献

- 1) Minami Y, Kajimoto K, Terahima Y, et al: Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2011; 57: 2346-2355
- 2) Duncan K, Shah A, Chaudhry F, et al: Hypertrophic cardiomyopathy with massive midventricular hypertrophy, midventricular obstruction and an akinetic apical chamber. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006; 6: 279-282
- 3) 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: 288-294
- 4) Efthimiadis GK, Pagourelis ED, Parcharidou D, et al: Clinical characteristics and natural history of hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Circ J* 2013; 77: 2366-2374
- 5) Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, et al: Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: Implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol* 2017; 21: 761-773
- 6) Slama I, Antit S, Boussabah E, et al: Accessory and solitary main papillary muscle hypertrophy resulting in dynamic mid-left ventricular obstruction: Contribution of multimodality imaging in highlighting of dynamic and structural abnormalities. *J Cardiol Cases* 2018; 18: 113-117
- 7) Nakayama A, Nakao T, Fujiu K, et al: Safety monitoring for obstructive hypertrophic cardiomyopathy during exercise. *CJC Open* 2020; 2: 732-734
- 8) Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, et al: Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task force 3: Hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis: A scientific statement from the American

- Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015; **66**: 2362–2371
- 9) Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al: 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2020; **142**: e533–e557
 - 10) Teixeira FM, Coelho RM, Proença C, et al: Quality of life experienced by adolescents and young adults with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2011; **32**: 1132–1138
 - 11) 若木 均, 森 一越, 幡谷浩史, ほか: 生活の制限と将来の QOL に関する検討—小児腎疾患キャリアオーバー症例におけるアンケート調査から—. *日本小児腎臓病学会雑誌* 2015; **1**: 124–131
 - 12) Norrish G, Ding T, Field E, et al: Development of a novel risk prediction model for sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-Kids). *JAMA Cardiol* 2019; **4**: 918–927
 - 13) Ammirati E, Contri R, Coppini R, et al: Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: Current practice and novel perspectives. *Eur J Heart Fail* 2016; **18**: 1106–1118
 - 14) Nistri S, Olivotto I, Maron SM, et al: β Blockers for prevention of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2012; **110**: 715–719