

## 高度の流出路圧較差を呈した sigmoid septum の 1 症例

奈良県立医科大学第 1 内科学教室, 病態検査学教室\*, 皮膚科学教室\*\*

木村 麻子, 藤本 真一\*, 水野 麗子, 中野 博,  
白井 利彦\*\*, 土肥 和絵

### A CASE OF SIGMOID SEPTUM WITH SIGNIFICANTLY HIGH LEFT VENTRICULAR OUTFLOW PRESSURE GRADIENT

ASAKO KIMURA, SHINICHI FUJIMOTO\* REIKO MIZUNO,

HIROSHI NAKANO\*, TOSHIHIKO SHIRAI\*\* and KAZUHIRO DOHI

*First Department of Internal Medicine, \*Department of Clinico-Laboratory Diagnostics*

*and \*\*Department of Dermatology, Nara Medical University*

Received February 20, 1998

*Abstract:* An 83-year-old woman was referred to our hospital for the treatment of epidermodig彭 pemphigus. She had a history of hypertension since the age of fifty years and had been receiving an anti-hypertensive medication from a private clinic for the last few years. Physical examination showed a systolic ejection murmur (Levine 3/6) at the apex. An electrocardiogram showed high voltage in the left lateral chest leads. A chest roentgenogram showed that the thoracic aorta was severely tortuous. Laboratory data on admission revealed mild anemia and elevation of C-reactive protein. An echocardiogram revealed that the base of the interventricular septum protruded toward the left ventricular outflow tract and showed a sigmoid appearance. The angle between the midline of the interventricular septum and that of the aortic root was 70°. Left ventricular outflow blood velocity was 3.5 m/s, and the outflow pressure gradient appeared to be 50 mmHg. Although a sigmoid septum usually does not give rise to serious clinical problems, a significant left ventricular outflow pressure gradient may develop.

#### Index Terms

Doppler echocardiography, outflow obstruction, sigmoid septum

#### はじめに

S 字状中隔心 (sigmoid septum) とは、1969 年に Goor, et al.<sup>1)</sup> が左室流出部での心室中隔壁を剖検で形態学的に検討して命名したことに由来する。S 字状中隔心は、近年の心エコー断層法の飛躍的進歩によって生前診断が容易になった。これまでの心エコーアニメーション学的検討<sup>2)</sup>をまとめると、傍胸骨左室長軸断層図の拡張期での記録による上行大動脈の長軸と心室中隔のなす角 (aorto-septal) は正常例 ( $145 \pm 7$  度) に比して狭小化 ( $93 \pm 14$  度) しているが、心室中隔基部の S 字状変形が臨床的に問題となる症例は比較的小ない。しかし、高度の左室流出路圧較差を呈する症例では、運動時での左室流出路圧格差の増大に

起因するめまいや失神などの症状を稀に訴えることがあり<sup>3)</sup>、臨床面での注意が必要になることもある。今回、著者らは、高度の左室流出路圧較差を示した sigmoid septum 症例を経験したので報告する。

#### 症 例

患 者：83 歳、女性

主 訴：心雜音

家族歴：兄が高血圧

既往歴：40 歳時に胃潰瘍、50 歳時から高血圧、78 歳時に大腿骨頸部骨折、82 歳時に左内包出血

現病歴：平成 7 年 10 月頃から下肢に水疱を伴った紅斑様皮疹が出現しており、次第に憎悪するので同年 12 月

に当院皮膚科を受診した。入院後の精査から表皮類天疱瘡と診断されたが、心雜音も指摘されたので精査を目的として当科に紹介された。なお、近医で高血圧に対する治療としてカルシウム拮抗薬が投与されていたが、回転性の眩暈をしばしば訴えていた。

入院時身体所見：身長 157 cm、体重 60 kg、脈拍 72 回/分、整。血圧 142/72 mmHg。結膜に貧血と黄疸はない。脊柱に後彎を認める。表在リンパ節を触知しないが、四肢、腋窩、および鼠径部を中心には水泡を伴う紅斑様皮疹が散在している。心音は純であるが、心尖部に levine 3/6 度の駆出性収縮期心雜音を聴取する。呼吸音は正常

肺胞音で、副雜音を聴取しない。腹部は平坦、軟で、肝・脾・腎を触知しない。下腿に浮腫を認めない。右半身に不全麻痺を認め、右バビンスキー反射が陽性である。

入院時検査成績：検尿は、糖、蛋白、および潜血が陰性で、沈渣にも異常がなかった。血液学的検査では、軽度の小球性貧血が認められた。赤沈も軽度に促進していた。血液生化学検査では軽度の低タンパク血症、血清学検査では CRP の上昇が認められた(Table 1)。

胸部レントゲン写真：高度の後彎に伴う胸郭の変形が認められ、大動脈も高度に蛇行していた。しかし、肺野にうっ血像は認められなかった(Fig. 1)。

Table 1. Laboratory data on admission

Uninanalysis		Blood biochemistry	
Protein	(—)	GOT	71 IU/l
Sugar	(—)	GPT	51 IU/l
Occult blood	(—)	ALP	179 IU/l
Urobilinogen	(—)	TP	5.3 g/dl
Sediment	RBC 0~1/hpf	Scr	0.6 mg/dl
	WBC 0/hpf	BUN	15 mg/dl
	Cast 0/hpf	Na	141 mEq/l
Hematology		K	4.4 mEq/l
RBC	366×10 <sup>6</sup> /μl	Cl	108 mEq/l
Hb	11.2 g/dl	Serology	
Ht	30.8 %	CRP	2.3 mg/dl
WBC	6,100/μl	ASO	40 Todd
Plt	30.9×10 <sup>4</sup> /μl	ANA	(—)
ESR			
	24 mm/hr		

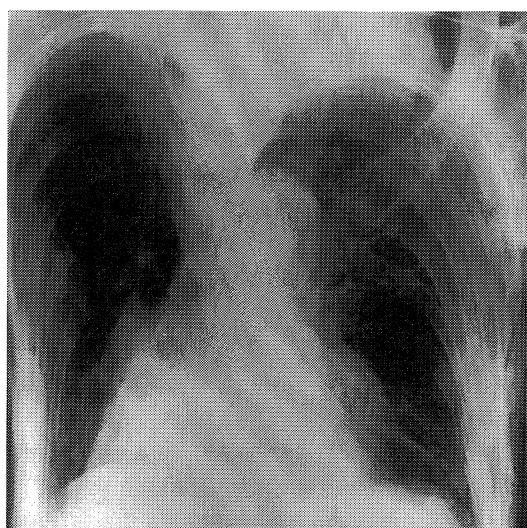


Fig. 1. Chest roentgenogram on admission

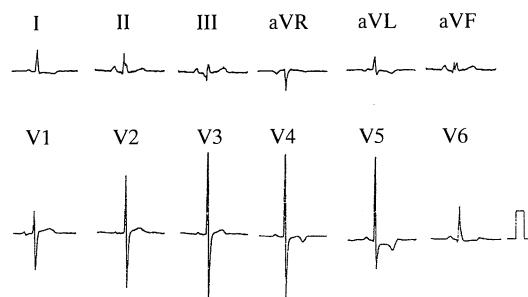


Fig. 2. Electrocardiogram on admission

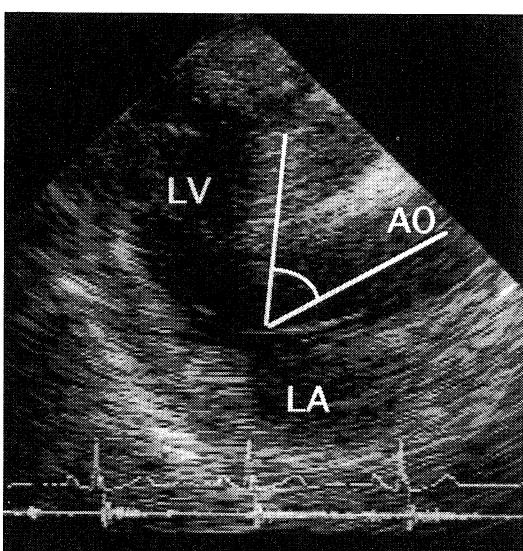


Fig. 3. Two dimensional echocardiogram on parasternal long axis view  
LV: left ventricle, LA: left atrium, AO: aorta.

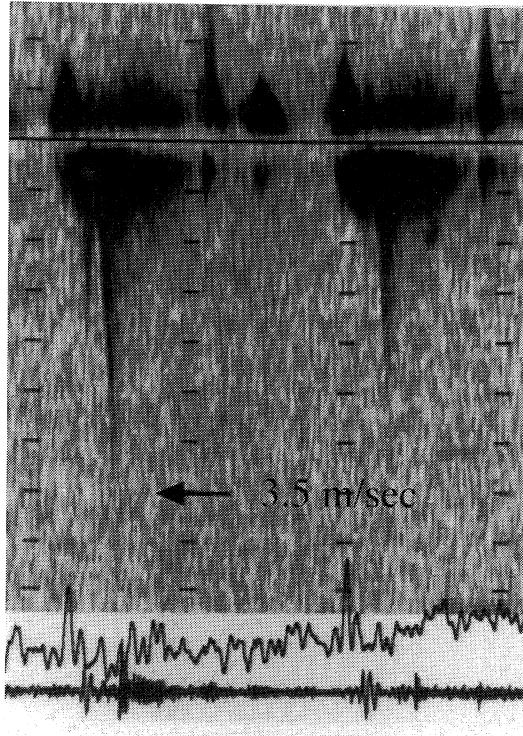


Fig. 4. Continuous wave Doppler echocardiographic recording of blood velocity on the left ventricular outflow tract

心電図所見：左室高電位差が認められた(Fig. 2)。

傍胸骨左室長軸断層心エコー図：心室中隔基部は、左室流出路内に突出して S 字状になっており、流出路内腔を狭小化している。屈曲した心室中隔基部と大動脈のなす角は、約 70 度であり、正常例の  $145 \pm 7$  度に比して高度に屈曲していた(Fig. 3)。

左室流出路部連続波 D プラ血流速度：左室流出路を含む左室駆出血流速度が  $3.5 \text{ m/s}$  であり、左室流出路の圧較差は  $50 \text{ mmHg}$  と計算され、左室流出路狭窄の存在が示唆された(Fig. 3)。

### 考 察

心室中隔の S 字状化変形は、高齢者での頻度が高いとされる。Goor, et al. は、S 字状中隔心での中隔の S 字状変形は加齢による大動脈の蛇行と拡張に伴う中隔の屈折が誇張されたものであるとし S 字状中隔変形のみでは機能性雜音の原因となつても流出路狭窄の原因にはならないと述べている<sup>1)</sup>。また、畔地らは、高血圧を有さない 22 歳から 91 歳の正常者 123 例での心エコー図による検

討から、正常者も加齢とともに中隔基部心筋の肥厚が進展し、中隔基部が S 字状に高度に屈曲することを報告している<sup>4)</sup>。つまり、これら的心室中隔の変形には、加齢の関与の大きいことが推測されている。

本症の病態生理学的意義について、左室計測位 M モード心エコー図でのエコーピームが中隔基部を斜め切りすることにから、心室中隔壁厚や中隔運動を過大評価する可能性があること、流出路の血流障害から、機能性雜音の原因となりうることなどが指摘されている<sup>5)</sup>。福田ら<sup>6)</sup>は、sigmoid septum 症例 21 例に亜硝酸アミル吸入負荷を実施しており、その 6 例に左室流出路狭窄を示す所見が心音図と心機図で得られたとしている。しかも、その報告では、流出路圧較差の成因として、中隔の S 字状変形や加齢による左室壁コンプライアンスの低下を介する左室内腔狭小化に加えて、高心拍出量状態の関与を挙げている。本例での流出路圧較差の成因も、福田らの報告と同様に、高度の中隔基部の屈曲に加え、流出路内腔の狭小化と表皮類天疱瘡に伴う貧血に続発する高心拍出量状態が関与したと考えられる。また真鍋ら<sup>7)</sup>は、左室流出路血流速度を sigmoid septum 30 例で計測しており、その平均値が  $1.7 \text{ m/sec}$ 、最大値が  $3.5 \text{ m/sec}$  であったとしている。本例の流出路圧較差は、極めて高度の  $50 \text{ mmHg}$  であり、真鍋らの症例での上限の値に相当する。つまり、sigmoid septum 症例にも、本例のように高度の左室流出路圧較差が存在するのである。本例は、77 歳時にふらつきと眩暈をたびたび訴えて当院の耳鼻咽喉科を受診しており、頭部 CT を含む耳鼻科的・脳神経学的精査を受けている。この時には症状の原因を特定できなかったが、このような症状の出現に高度の左室流出路圧較差が寄与していた可能性は否定できない。

### ま と め

高度の左室流出路圧較差を呈する sigmoid septum の 1 例を経験した。

本論文の要旨は、日本超音波医学会第 13 回関西地方会(1997 年 2 月、神戸)で発表した。

### 文 献

- 1) Goor, D., Lillehei, C. W., and Edward J. E.: The "Sigmoid Septum" variation in the contour of the left ventricular outlet. Am. J. Roentgenol. **107**: 366-376, 1969.
- 2) 西田研治, 斎藤徹, 上島権兵衛, 本田守弘, 柳沢信子, 樋口良雄, 和田敬: Sigmoid septum の臨床的意

- 義. ことにその心エコー図所見について. *J. Cardiogr.* **10**: 873-879, 1980.
- 3) **Dalldorf, F. G. and Willis, P. W.** IV : Angled aorta ("Sigmoid Septum") as a cause of hypertrophic subaortic stenosis. *Hum. Pathol.* **16** : 457-462, 1985.
- 4) **畔地直美, 森田葉子, 井上桃絵, 葛山リカ, 今鷹耕二** : 心室中隔基部の肥厚と加齢. *臨床病理* **41** : 285-288, 1993.
- 5) **Fowles, R. E., Martin, R. P. and Popp, R. L.** : Apparent asymmetric septal hypertrophy due to angled interventricular septum. *Am. J. Cardiol.* **46** : 386-392, 1980.
- 6) **福田信夫, 浅井幹夫, 富永俊彦, 斎原恵子, 三河哲也, 山本光昭, 大島千寿子, 日下芳子, 大木 崇, 仁木敏春, 森 博愛** : S 字状中隔心による左室流失路狭窄の出現に関する一考察. *J. Cardiogr.* **14** : 445-457, 1987.
- 7) **真壁和代, 大木崇, 福田信夫, 井内新, 田畠智継** : 肥大型心筋症における僧帽弁異常と僧帽弁逆流の発生機序に関する研究 : S 字状中隔心との対比において. *J. Cardiol.* **26** : 233-241, 1995.