

高度の流出路圧較差を呈しDDDペースメーカ植え込みとジソピラミド投与により左室流出路圧較差が著明に改善した sigmoid septum の1症例

井上 歩[†] 梶川 隆* 杉原悦子 佐々木英也
相良三枝子 永礼 旬 竹本俊二* 大谷 悟**

IRYO Vol. 66 No. 9 (490-493) 2012

要 旨

症例は78歳女性，平成21年頃より労作時の息切れを主訴に福山医療センター循環器内科に紹介され受診。既往歴として，20歳代に左肺結核にて左肺切除，胸郭形成術施行，数年前から高血圧を指摘され降圧治療中であった。来院時身体所見として胸骨左縁3，4肋間にLevine 3/6の収縮期駆出性雑音を聴取した。心臓超音波検査では心室中隔基部がS字状に左室流出路に突出しS字状中隔心（sigmoid septum）を形成，左室流出路には乱流を生じ，圧較差は90mmHgであった。シネMRI画像では左胸郭は含気がなく心臓は縦隔内を偏位し，左室は大動脈起始部と直交，このため左室流出路は著しく狭小化していた。薬物療法としてジソピラミドを内服し圧較差は60mmHgと改善した。外来にて経過観察していたが，平成22年5月になりふらつき，眩暈を自覚。心電図で高度房室ブロックを認め，ジソピラミドの内服を中止し経過観察した。高度房室ブロックは消失したが左室流出路圧較差は130mmHgに上昇し，労作時の息切れが増強したため治療としてDDDペースメーカ（→494pを参照）の植え込みを行った。DDDペースメーカ植え込み後，心臓超音波下に左室流出路圧較差をリアルタイムに測定し至適房室遅延時間（AV delay）を調節したところ，AV delay 50msec付近で最低の21.8mmHgを記録し，AV delayを50msecに設定した。さらにジソピラミドを内服した1週間後には左室流出路圧較差は6mmHgに低下し，労作時の息切れも消失した。

キーワード S字状中隔心，DDDペースメーカ，居室遅延時間

はじめに

S字状中隔心（sigmoid septum）は心室中隔と大動脈壁との成す角が鋭角（AS角 93 ± 14 度）となり¹⁾，心室中隔基部がS字状に左室流出路に突出し

ている状態であり，高齢者に多くみられる。その成因としては，加齢にともなう生理的心拍出量減少，左室腔の狭小化，大動脈硬化，心室中隔の線維化などが考えられている²⁾。高度になると左室流出路狭窄の原因となり閉塞性肥大型心筋症と同様の所見を

国立病院機構福山医療センター 臨床検査科 *循環器内科，**国立病院機構岩国医療センター 心臓血管外科
別刷請求先：井上 歩 国立病院機構福山医療センター 臨床検査科 〒720-8520 広島県福山市沖野上町4丁目14-17
（平成24年1月4日受付，平成24年6月8日受理） †臨床検査技師

A Case of Sigmoid Septum with Ventricular Outflow Obstruction: Dramatic Improvement with DDD Pace Maker and Disopyramide

Ayumi Inoue, Yutaka Kajikawa*, Etsuko Sugihara, Hidenari Sasaki, Mieko Sagara, Hitoshi Nagare, Syunji Takemoto* and Satoru Ohtani**, NHO Fukuyama Medical Center Department of Clinical Laboratory and *Division of Cardiology, **NHO Iwakuni Medical Center, Cardiovascular surgery

Key Words: sigmoid septum, dual chamber pacemaker, atrioventricular delay

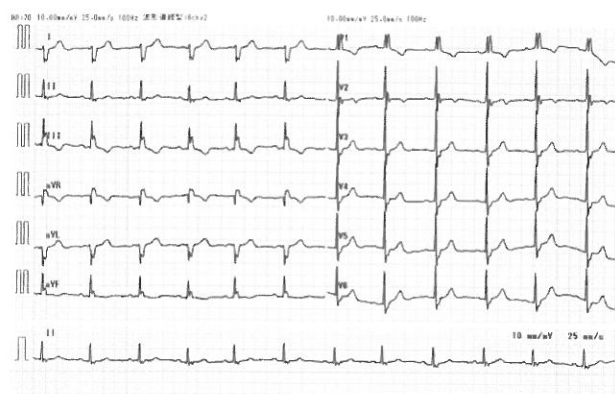


図1 来院時心電図



図2 胸部レントゲン

示すことがある。今回、左胸郭形成術後の縦隔偏位により、高度の左室流出路圧較差を生じたS字状中隔の症例にDDDペースメーカの植え込みを行い、左室流出路圧較差の著明な改善が得られた1症例を経験したので報告する。

症 例

患者：78歳、女性

主訴：労作時呼吸困難

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：20歳代に左肺結核にて左肺切除。数年前より、高血圧を指摘され、アムロジピンとカンデサルタンシレキセチルを内服中であった。

現病歴：平成21年頃より労作時に息切れがあり精査のため来院。

来院時所見：心電図は完全右脚ブロックと左脚後枝

ブロックを認め（図1）、胸骨左縁第3、4肋間にLevine 3/6の収縮期駆出性雑音を聴取した。心臓超音波検査では大動脈弁に器質的異常は認められなかったが、左心室中隔はS字状を呈し収縮期に乱流を生じ、左室流出路圧較差は90mmHgであった。また僧帽弁の収縮期前方運動（SAM）が生じ、僧帽弁閉鎖不全症（MR）Ⅱ/Ⅳ度を認めた。シネMRI（図3）においても左胸郭形成術後の縦隔偏位により左室は大動脈起始部と直交し、左室流出路が著しく狭小化してS字状中隔を呈していた。高度の左室流出路圧較差の原因と考えられた。

臨床経過：ジソピラミドを200mg/day内服し、1週間後の心臓超音波検査では左室流出路圧較差は60mmHgと低下、労作時呼吸困難も改善したため、紹介医にて経過観察となった。

平成22年5月になり眩暈、ふらつきを自覚し福山医療センター受診。心電図は心拍数45/分の心室補充収縮をともなう高度房室ブロックを呈しており（図4）、ホルター心電図では2秒以上のポーズを86回、最大2.3秒のポーズと心室頻拍14連発を認めたため、ジソピラミドの内服を中止した。

経過観察中に高度房室ブロックは消失したが、左室流出路圧較差は130mmHgに上昇し（図5）、労作時の息切れが増強したため、6月にDDDペースメーカ植え込みを施行した。

術後、心臓超音波にて左室流出路圧較差をリアルタイムに測定し、至適房室遅延時間（AV delay）を求めたところAV delay 50msec付近で左室流出路圧較差は最低の21mmHgに改善したためAV delayを50msecに設定した（図6）。

さらにジソピラミドを200mg/day内服して、1週間後には左室流出路圧較差は6mmHgに低下し、明らかなMRも認められなかった。また労作時の息切れも消失した（図7）。

考 察

1969年Goorらは心室中隔が左室流出路へ著明に突出している例を報告し、S字状中隔（sigmoid septum）と命名した。彼らは、S字状中隔の変性のみでは流出路狭窄の原因にはならないと述べている³⁾。

このため左室流出路狭窄が出現するにはS字状中隔に加え、狭小化された左室腔と過大な左室壁運動が関与するとされている²⁾。本症例では身長149cm、体重45kgと小柄な女性で左室拡張末期径

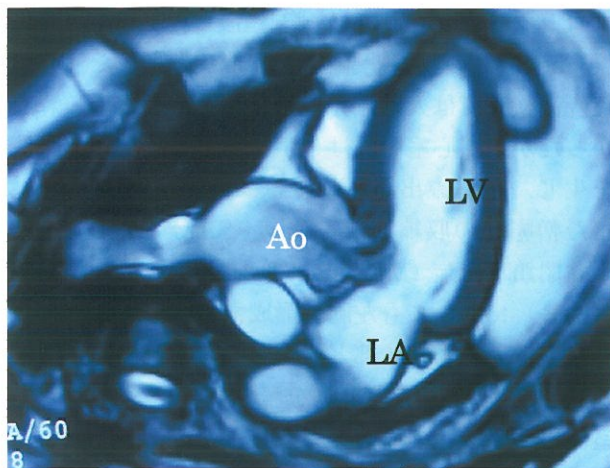


図3 シネ MRI
(Ao：上行大動脈, LA：左房, LV：左室)

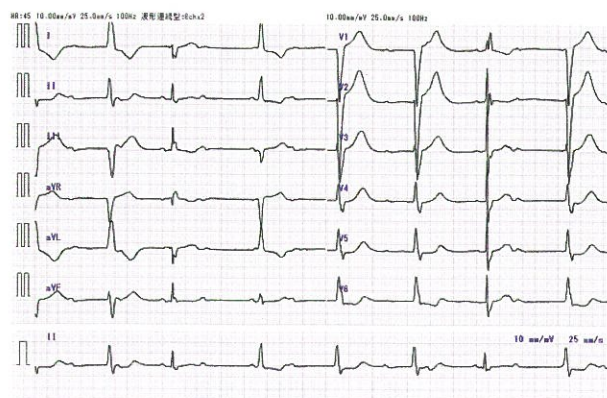


図4 再来院時の心電図

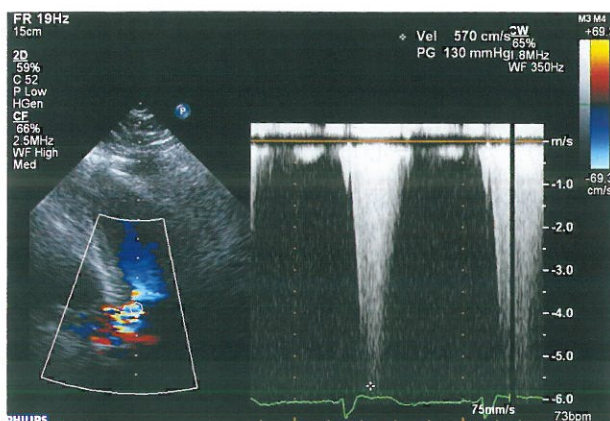


図5 ジソピラミド投与中止後の圧較差

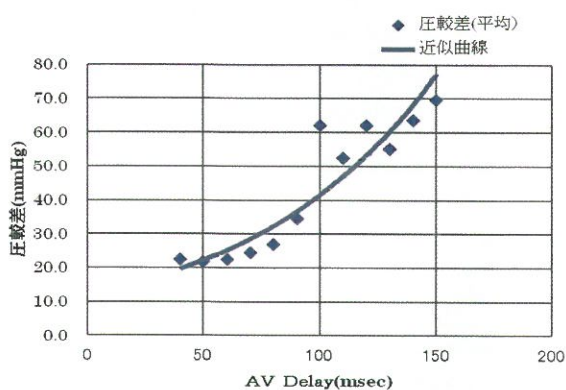


図6 AV Delay と圧較差のグラフ

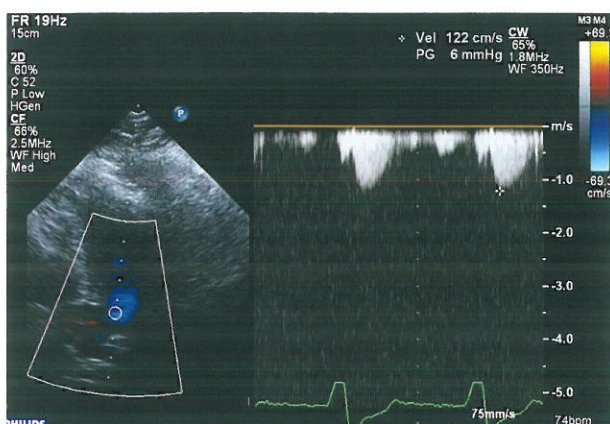


図7 ペースメーカ植え込み後の圧較差

(LVDd) も33mmと狭小化しており、加えて左胸郭形成術による縦隔偏位によりS字状化（AS角の鋭角化）がおり、高度の流出路狭窄をきたしたと考えられる。

真鍋らはS字状中隔例の左室流出路速度を計測し、平均が1.7m/sec 最大値が3.5m/secであったと報告している⁴⁾。本症例においても、5.7m/secと著明な流出路狭窄を呈していた。このため、閉塞性肥大型心筋症と同様の臨床像を呈したと考えられた。

閉塞性肥大型心筋症における一般的な治療法として、 β 遮断薬やCa拮抗薬、Ia群不整脈等の薬物療法があるが、薬物療法抵抗性で失神や胸部絞扼感などの症状が持続する症例に対してはDDDペースング療法や手術の適応が考慮される。

本症例ではジソピラミドを内服し経過観察をしていたが、高度房室ブロックを生じ、症状も悪化したためDDDペースメーカを植え込んだ。

本症例で流出路狭窄が改善された理由として、ペースメーカを植え込み、右室心尖部心室を興奮させ

ること心室中隔が早期に興奮し、収縮期中隔が左室自由壁より離れ左室流出路の狭窄を解除する方向に動き、圧較差が減少したことが考えられる。心室中隔の早期興奮を生じるためには正常な刺激伝導系を介した心室興奮よりも右室ペーシングにより右室心尖部を早期に興奮させる必要がある⁵⁾、このため AV delay を短く設定する必要がある。一方、AV delay が短すぎると十分な左室充満が得られず心拍出量の減少を招き、左室流出路閉塞を悪化させるので注意が必要である⁶⁾。本症例では AV delay を 50 msec 付近に設定し、状態の改善を図ることができた。

今後人口の高齢化にともない、動脈硬化による S 字状中隔症例が増加する可能性がある。文献を検索しえた限りでは、DDD ペースメーカ治療を必要とした S 字状中隔の報告は本症例が第 1 例目であった。心雑音をともなう S 字状中隔症例では、心超音波検査等による精査および、経過観察が必要と思われた。

[文献]

1) 木村麻子, 藤本眞一, 水野麗子ほか. 高度の流出

路狭窄を呈した sigmoid septum の 1 症例. 奈良医誌 1998 ; 49 : 123-6.

- 2) 福田信夫, 浅井幹夫, 富永俊彦ほか. S 字状中隔による左室流出路狭窄の出現に関する一考察. J Cardiogr 1987 ; 14 : 445-57.
- 3) Goor D, Lillehei CW, Edward JE. The "sigmoid septum" variation in the contour of the left ventricular outlet. Am J Roentgenol Radium Ther Nud Med 1969 ; 107 : 336-76.
- 4) 真鍋和代, 大木 崇, 福田信夫 ほか. 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 1995 ; 26 : 233-41.
- 5) Fananapazir L, Cannon III RO, Tripodi D et al. Impact of dual-chamber permanent pacing in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy with symptoms refractory to verapamil and β -adrenergic blocker therapy. Circulation 1992 ; 85 : 2149-61.
- 6) 濱田敬史, 大賀雅信, 松本 学ほか. Dual-chamber pacing の適応にイソプルテレノール負荷が有用であった閉塞性肥大型心筋症の 2 症例. 不整脈 1999 ; 15 : 335-40.