

聴診・心音図・心電図および胸部X線により 膜性大動脈弁下狭窄を疑い、手術および剖検 で確認された症例の心音図

長野県厚生連松代病院内科

堀 越 和 夫

臨床心音図の分析は、心カテーテル法特に選択的心血管造影法におよぶべくもないが、後天性心弁膜症は勿論のこと、合併症のない先天性心疾患のいくつかでも、その診断に可成り有用である。

今回、健診でみいだされた先天性心疾患の学童の中に、臨床的に極めて稀な膜性大動脈弁下狭窄症^{1)~3)}をもつと考えられる症例に遭遇した。本例は後にわが国で有数な心臓外科で、心カテーテル法、心血管造影法をうけ、やはり膜性大動脈弁下狭窄と診断され、手術をうけた。しかし不幸にも死亡、剖検もされ、更に大動脈弁の異常な肥厚と変形、および僧帽弁の肥厚も見出だされた。

ここにこの貴重な症例の臨床心音図を供覧し、同学の人々と討議の機会をもち、いささか臨床心音図学の進展に寄与することがあれば、患者の霊を慰める一端になろうかと信じて報告する次第である。

症 例

患 者：15歳，男，高校1年（死亡時）

主 訴：労作時呼吸困難，心雑音。

家族歴：祖父酒乱のほか，特記事項はない。

既往歴：5才頃肺炎で入院したことあり。

現病歴：2才頃温泉にゆき、忘れた石鹼をとりて走った後、顔面蒼白、意識消失、便失禁をきたした。水をかけたりしたところ、次第に回復したという。保育園（3才～6才）の頃、計10回許り、昼食後走って2～3分にわたる失神発作をきたしたという。1時間許りねむると元気になった。6才の時てんかんの疑いで某精神病院に1カ月許り入院し、この時ECGの記録をうけたという。またこの頃某総合病院小児科を受診し、心臓がわるいことを指摘された。小学校時代は野球をしたり、運動会で綱引きをした時、2回許り失神発作や狭心痛をきたしたという。体操や遠足は高学年になるにしたがいやめた。それでも2～3回スキーに行ったという。中学時代は自覚して無理をしなかったので、失神発作はなかった。しかし坂道は呼吸困難をきたし

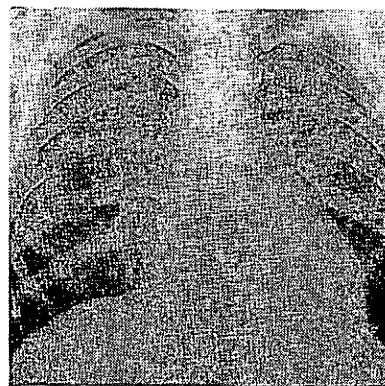


図1 胸部X線正面像

た。中学3年の春の健診で、心精検をすすめられ本院を受診した。(そしてインデラルの服用により、可成り労作時呼吸困難が軽減したという)。

現在、栄養発育良好。チアノーゼなし。胸骨左縁中部に高調な Levine 5度の収縮期雑音および Levine 2度の拡張早期雑音をきく。心尖部に低調な Levine 2度の拡張中期雑音あり。肺野に湿性ラ音なし。肝腫脹、下肢浮腫および頸静脈怒張なし。胸部X線撮影、ECGおよびPCGの記録がなされた。

図1および図2は、胸部X線正面像および第2斜位像である。心胸郭比0.54。中央陰影は大動脈弁型形態。第2斜位で左房拡大のため、左の気管支が少しおし上げられている。



図2 第2斜位

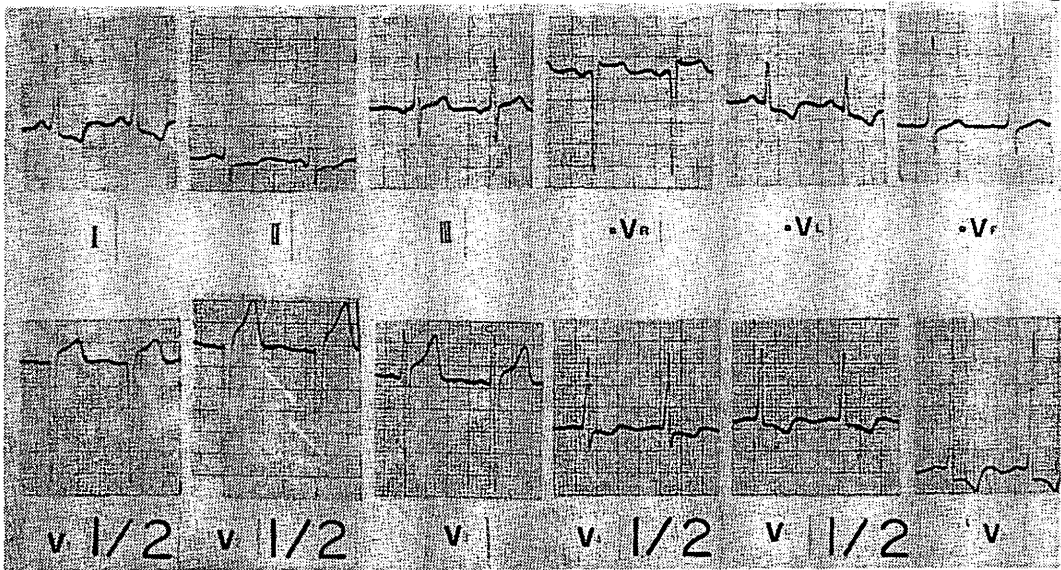


図3 ECG

肺うつ血あるいは肺充血はない。また大動脈弁の石灰化を認めない。

図3は初診時のECGである。前額面平均電気軸は正常範囲にある。Wilsonの電気的位置は、中間位あるいは半水平位にある。移行帯も特に異常ない。V₁およびV₂では、極めて小さなR波についで、深いS波があり、RV₆およびV₆では、著明なR波の増高およびストレイン・パタンのST低下およびT波の二相性変化を認める。RV₆+SV₁=84%、RV₆=30%。P波もI、IIおよびaV_Lで、幅が0.14secと広い。したがって、左室肥大、ストレインおよび左房性Pと診断した。しかし、心室中隔の肥大を示唆するQ波は見あたらない。

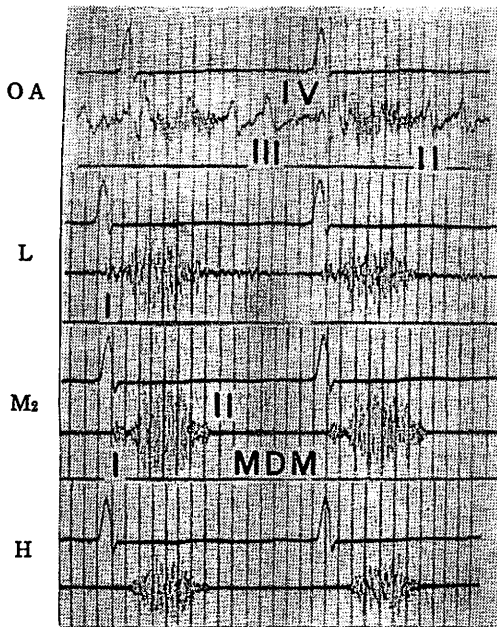


図 4 APEX (心尖部心音図)

心音図所見 (図4, 5, 6, 7, 8, 9および10)

フクダ電子製心音心電計AC-21S型を用い、空気伝導型マイクロホンをゴム帯で胸壁に装着した。記録速度は10cm/secを採用した。信号と雑音の判別を容易にすることのできるよう、フクダ電子製MU2 二要素モニター스코ープを、心音計に接続して波形観測をした。

図4は、心尖部で記録された心音図である。Q-I時間 (フィルター:L) は、0.045 secで延長はない。I音とII音の振幅比 (フィルター:L) は0.49で、I音の相対的亢進はあるといえなくもないが、減弱は少くもないといえよう。大動脈駆出音はない。漸増漸減性収縮期雑音の開始は、胸骨左縁下部のそれと一致して、ECGのQRS群の開始から約0.12sec後である。III音およびIV音が記録されている (フィルター:OA)。II音大動脈成分は、フィルター:OAではよく記録されているが、フィルターL, M₂ およびHでは、振幅が小さく、一見認知に困難を感じる。これは、収縮期雑音が強盛なため、II音が記録にあたり犠牲にされたためであろう。ECGのQRS群の開始からII音大動脈成分の開始までの時間 (いわゆるQ-IIA間隔) は平均0.40sec (フィルター:OA) で、ECGのRR間隔は $0.72\text{sec} (\sqrt{RR} (\text{msec}) = 26.8)$ であるので、Q-IIA間隔は延長している。III音はフィルター:Lでも記録されているが、IV音はフィルター:Lでは記録されていない。フィルターM₂では、

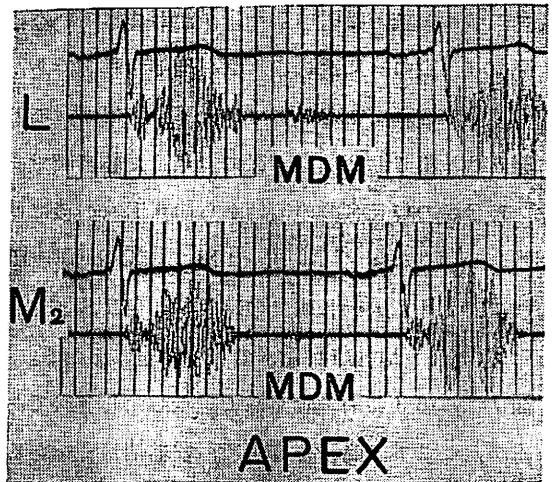


図 5 心尖部心音図

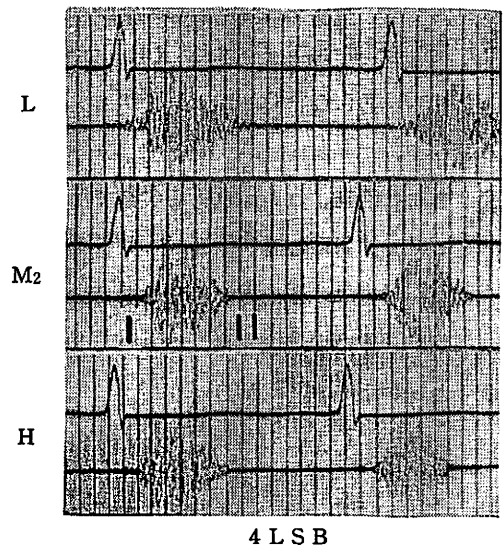


図 6 第4肋間胸骨左縁で記録された心音図

Ⅲ音につづいて、拡張中期雑音が記録されている。

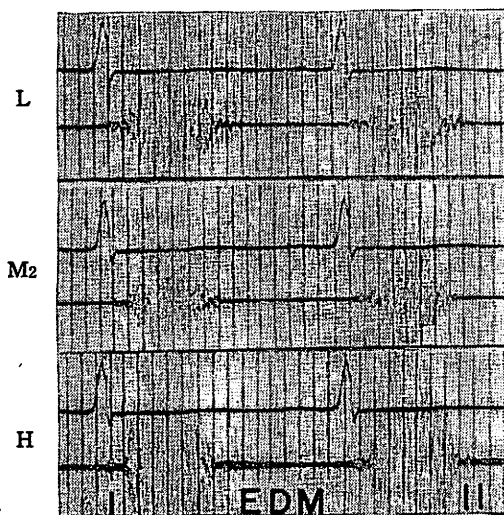
図5は、別の日に記録された心尖部心音図である。フィルター：LおよびM₂で、拡張中期雑音が前図よりよく記録されている。フィルター：Lでは、この雑音の前にⅢ音がある。

図6は、第4肋間胸骨左縁で記録した心音図である。漸増漸減性（あるいはダイヤモンド型）収縮期雑音は、ECGのQRS群の開始から約0.12sec後に始まり、Ⅱ音大動脈成分の前で明らかに終わっている。収縮期雑音の頂点は（フィルター：M₂）、QRS群の開始から、0.22sec後（したがってQ-SMp=0.22sec）、これに対しⅡ音大動脈成分の開始は、QRS群の開始から0.44sec後（したがってQ-ⅡA=0.44sec）であるので、Q-SMpはQ-ⅡAの丁度50%にあたる。

図7は、第3肋間胸骨左縁で記録した心音図である。ダイヤモンド型収縮期雑音の性状は、他部と同様であるが、ここでは高音心音図で、収縮期雑音をある程度犠牲にすることにより、漸減性拡張早期雑音が記録されている。

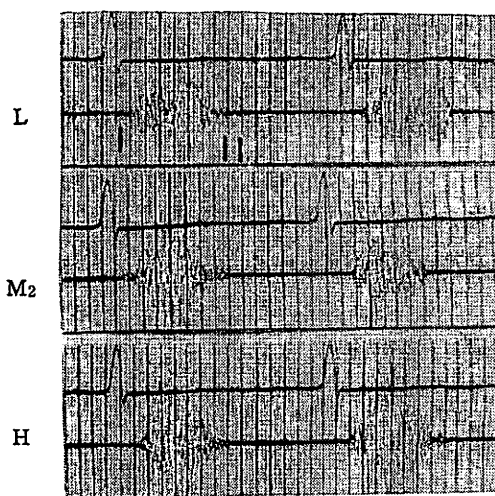
図8は、第2肋間胸骨左縁で記録した心音図である。ダイヤモンド型収縮期雑音の性状——開始、頂点、終了は他部と同様である。Ⅱ音大動脈成分が記録されている。Q-ⅡA間隔（フィルター：H）は0.45sec、他方、先行RR間隔は0.77sec (\sqrt{RR} (msec) = 27.8) であるので、前述したように、Q-ⅡA間隔の延長が認められる。ECGのQ波からダイヤモンド型収縮期雑音の頂点までの時間は、Q-ⅡA間隔の約50%にあたる。

図9および図10は、いずれも心尖部で記録された薬剤負荷心音図である。マイクロホンをゴム帯で心尖部に固定し、まず対照心音図を、ついで負荷後の心音図を記録した。メトキサミンは、図8にみるように、心音および心雑音にほとんど影響をおよぼさなかった（フィルター：L）。亜硝酸アミルは、図9にみるように、前収縮期雑音の著明な増大をもたらした。Ⅰ音、Ⅱ音および収縮期雑音には、ほとんど影響をおよぼさなかった（フィルター：M₂）。



3 LSB

図7 第3肋間胸骨左縁で記録された心音図



2 LSB

図8 第2肋間胸骨左縁で記録された心音図

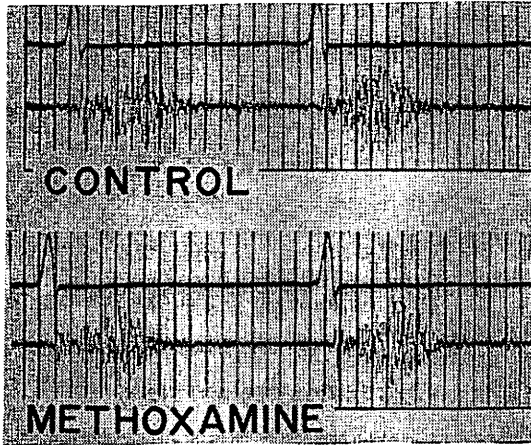


図9

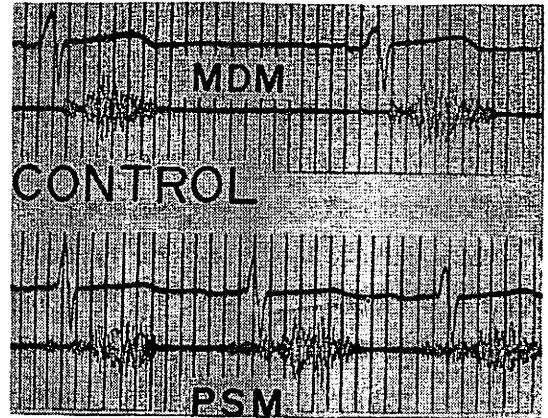


図10 AMYL NITRITE

図9および図10 メトキサミンおよび亜硝酸アミルの負荷心音図（心尖部）

考 案

本症例は強大な収縮期雑音を胸骨左縁下部にもち、かつ無チアノーゼであるためか、これまで心室中隔欠損と、臨床診断されてきたらしい。

聴診上 Levine 5度の強さの胸骨左縁中部から下部にかけての収縮期雑音は、心音図上ダイヤモンド型をしており、その開始はECGのQRS群の開始から0.12秒と遅く、その頂点はQRS群の開始からⅡ音大動脈成分までの時間の約50%のところであり、その終末はⅡ音大動脈成分と思われる振動の前で終わっているため、心室中隔欠損による逆流性雑音ではないと解釈された。Ⅱ音大動脈成分は、心尖部でもっともよく記録され、Ⅱ音分裂は4つの記録部位で記録されていない。ECGのQRS群の開始からⅡ音大動脈成分までの時間は⁴⁾、RR間隔で補正すると、極めて延長している。したがって、ダイヤモンド型の収縮期雑音は、右室流出路ではなく、左室流出路の狭窄性雑音であると解釈された。

このような心音図解釈は、心電図が顕著な左室肥大ストレインを示しており、胸部X線でも、心臓は大動脈弁型形態をしており、かつ肺のうっ血あるいは充血がほとんどないことから、大いに支持される。したがって、心室中隔欠損+大動脈弁閉鎖不全（後者は今回はじめて指摘されたらしい）の診断は、しりぞけられた。

大動脈の弁上、弁および弁下の狭窄のうち、弁上狭窄は精神の遅鈍、突出した額、鼻橋および顎の未発達、めくりあがった上唇がないことから、まずしりぞけられた。弁下狭窄のうち、特発性肥厚性大動脈弁下狭窄は、大動脈弁閉鎖不全を合併することがほとんどないといわれるので、矢張りしりぞけられた。したがって膜性大動脈弁下狭窄と大動脈弁狭窄のいずれかということになる。

Gasul¹⁾、Friedman²⁾および Braunwald³⁾は、いずれも最近の小児心臓病学の教科書の中で、大動脈弁狭窄と膜性大動脈弁下狭窄の臨床的区別は、極めて困難であり、ただ左室から大動脈への引きぬき圧曲

線の分析,あるいは左室の選択的造影法によってのみ可能であると述べている。しかし彼等は,膜性大動脈弁下狭窄では,大動脈駆出音(収縮早期クリック)が稀なこと,および大動脈逆流性拡張期雑音が大動脈弁狭窄より多いことを指摘している。したがってわれわれは,臨床的に極めて稀であるが,膜性大動脈弁下狭窄を疑ったが,拡張中期雑音の説明のつかないまま,家族の希望により最初東京女子医大へ,ついで国立小児病院へ紹介し,数カ月後の今春後者に入院できた。

同病院の報告によると,右心カテーテル法で,肺高血圧,右室流出路の狭窄また左→右短絡のいずれもなく,左心カテーテル法で,左室に2段の圧差が証明された。すなわち,左室心尖部の圧は256/12mmHg,左室中部の圧は200/18mmHg,左室流出路の圧は124/18mmHg,また上行大動脈の圧は120/80(平均100)mmHgであった。また2方向左室選択造影で,大動脈弁下に膜性狭窄像と心室中隔の肥厚が証明された。

人工心肺を使用し,膜性線維性組織を切除し,ついで大動脈弁下の筋性肥厚部に割を入れ,順調に手術を終了したが,ポンプをはずすと心拍動が開始せず,最後まで手を尽したが心筋の反応が得られず,不幸な転帰をとった。

剖検所見によると,膜性大動脈弁下狭窄の他に,大動脈弁の異常な肥厚と変形があり,また僧帽弁の肥厚が見出された。心室中隔は異常に肥大し,小さく殆ど閉鎖している心室中隔欠損が見出された。

さて本症例は心尖部に低張な拡張中期雑音をもっていた。これはいかに解釈すべきか,苦しむところである。まず第1にこれが信号であることは,図5に示すように明らかである。したがって,僧帽弁口の狭窄性雑音,あるいは血流量の増大による雑音(flow murmur)のいずれかが考えられる。胸骨左縁と心尖部の収縮期雑音は,開始時間,頂点,形などから,発生部位を同じくすると考えられるので,心室中隔欠損あるいは僧帽弁閉鎖不全を想定することはできない。胸部X線もこれを支持する。したがって,flow murmurではあり得ない。さりとてQ-I時間の延長もないので,僧帽弁狭窄は疑いにくい。しかし図9に示したように,亜硝酸アミル⁵⁾⁶⁾により,拡張中期雑音が著明な前収縮期雑音と化していることは,僧帽弁の狭窄性雑音を意味しているかもしれない。剖検で僧帽弁の肥厚が見い出されたが,これが上述の心音図所見の解剖学的裏付けであろうか。

また本症例は,極めて軽いけれども大動脈弁閉鎖不全をもっているので,拡張中期雑音は,いわゆるAustin Flint雑音ではないかという考えもあろう。しかしAustin Flint雑音ならば,亜硝酸アミルにより減弱した筈である。

終りに,本症例の心カテーテル法,心血管造影術,手術および剖検所見を教えていただいた,国立小児病院大島正浩先生のご厚意に,また留学中に先天性心疾患の複雑さと心音図学の限界を,素晴らしい心血管造影術で,得心のゆくまで教えていただいたPotts心臓センター(シカゴ)のProf. Milton H. Paulに,深甚の謝意を表す。

文 献

- 1) Gasul, B. M., Arcilla, R. A. & Lev, M. : Heart Disease in Children. Philadelphia & Montreal. J. B. Lippincott Company, 1966, p, 816.
- 2) Friedman, W. F. & Braunwald, E. : Congenital Aortic Stenosis, in Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Edited by Moss, A. J. & Adams, F. H., Baltimore, Williams & Wilkins Co., 1968, p, 358.
- 3) Braunwald, E. & Friedman, W. F. : Aortic Stenosis. in Paediatric Cardiology, Edited by Watson, H., London, Lloyd-Luke LTD, 1968, p, 325.
- 4) 堀越和夫：心房中隔欠損の心音図学的研究—Ⅱ音とその血行力学的解析—。日循誌 32：417, 1968.
- 5) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉 : 臨床心音図学. 東京, 南山堂, 1963. p. 315
- 6) Luisada, A. A. : From Auscultation to Phonocardiography. Saint Louis, The C. V. Mosby Company, 1965, p. 96.

第 15 席 討 論

魚住 雑音最強点はどこにありましたか。大動脈弁閉鎖不全のそれも同じですか。

演者 雑音最強点は胸骨左縁下部で、私は始め心室中隔欠損と考えていました。しかし胸骨左縁

上方でもよく聴かれています。私は聴診はよくやらないで心音図ばかりみているものですから、最強点のことはよく分っていないのです。大動脈弁閉鎖不全雑音のそれはエルブ領域にありました。