

著明な駆出性収縮期雑音と高調な拡張期雑音を呈した特発性肺動脈拡張症と思われる一例

高知市立市民病院内科

延吉正清

永森誠一郎

井上道雄

外牧洋之

同 胸部外科

大橋啓吾

福森重利

宮本信昭

胸部X線上肺動脈弓が著明に突出する疾患は多数見られるが、特発性肺動脈拡張症は比較的まれな疾患であって、1923年 Wessler と Jackes¹⁾ により、胸部X線上で isolated dilatation of the pulmonary artery として報告されて以来注目されて来た疾患で、のちに Oppenheimer²⁾ らにより、その原因は idiopathic であると報告された。以来外国ではかなり多数の症例が報告されているが、本邦に於てはまだ多くの報告を見ない。我々は若干の問題点はあるが本症例と思われる一例を経験し、大橋らによって“胸部外科”に“肺動脈弓異常突出を見た一症例”として報告される予定であるが、心音図上の検討及び心腔内心音図についてはふれてないので、ここに主として心音図及び心腔内心音図と問題点につき、若干の文献的考察を含めて報告する。

症例

患者：笹○正○，19才，女子

既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：3才の頃心疾患を指摘されたことがあるが自覚症状は全くない。昭和44年11月の職場検診で胸部X線異常と心雑音を指摘され、精査のため昭和45年1月11日本院胸部外科に入院。

入院時所見：体格栄養とも良好，身長169cm，体重73kg，チアノーゼなし，外見上胸廓の変形を認めず。心濁音界はやや左側により，左第3肋間胸骨左縁に振盪を伴うLevine 4度の駆出性収縮期雑音と高調なLevine 2度の拡張期雑音を聴取し，第II音の幅広い固定性分裂を心基部に認める。腹部，四肢には特記すべき所見なし。

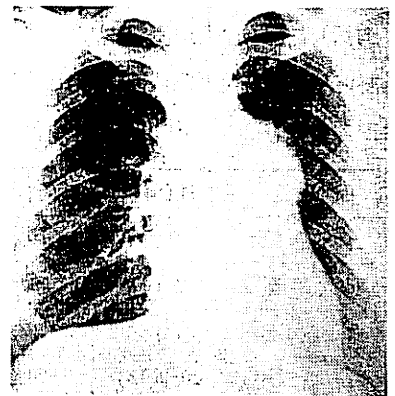


図1 胸部X線像

左第2弓が著明に突出している，肺野は正常

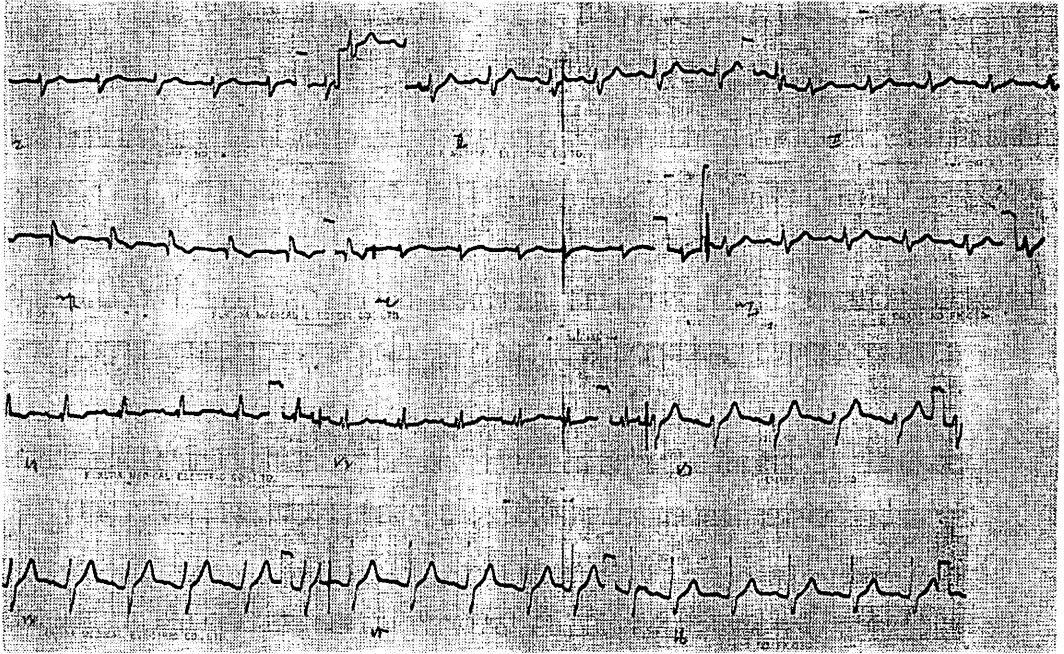


図2 心電図 右脚ブロック

検査成績

血圧130/70mmHg, 赤血球408万, ヘマトクリット34%, 白血球数 5400, 血清梅毒反応陰性, CRP(-), ASLO 125Todd, RA(-). 肺活量3490ml, %肺活量106%, 1秒量2790ml, 1秒率85%, その他腎機能, 肺機能ともに異常なし。

胸部X線所見: 図1に示すように, 一見大動脈瘤, 或いは縦隔腫瘍と思われる左第2弓の著明な突出が見られる。左右の肺動脈は正常の大きさであり, 肺野にも異常は見られない。

部 位	血圧(mmHg)	酸素飽和度
上大静脈	(4)	70%
下大静脈	(4)	74%
右心 房	(4)	72%
右心 室	40/3(12)	70%
肺 動 脈	18/4(10)	70%
肺毛細管	(6)	
大腿動脈	130/70	96%

表1 右心カテーテル所見

心電図所見:

図2に示すように正常洞調律, 右脚ブロックが見られる。

ベクトル心電図所見: 図3に示すように右脚ブロックの像で右室肥大は判然としない。

右心カテーテル所見: 表1に示すように右房, 右室, 肺動脈の何れに於いても左右短絡は認められない。右室収縮期圧が40mmHgと軽度上昇し, 肺動脈収縮期圧は18mmHgと

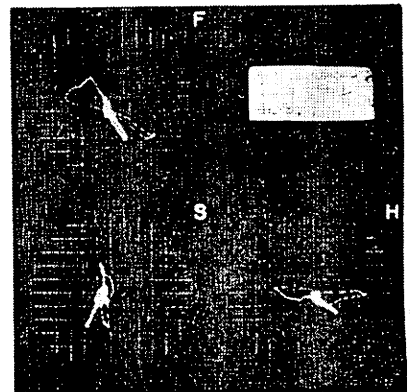


図3 ベクトル心電図(FRANK誘導) 右脚ブロックの像を示す

僅かに低下している。

選択的右室造影所見：

80%コンラキシーH55

mlを用い、血管造影を

こころみた。図4は前

後像で、図5は側面像

である。これで見られ

るように、右室流出

路、肺動脈弁輪部まで

は、ほぼ正常と思われ

るが、肺動脈主幹部は

紡錘状に著明に拡大し、側面像

で計測すると約80mmで、正常人

の約3倍の大きさである。

心音図所見：心音計はフクダ

6要素MCM-600、マイクは同

社製ダイナミックマイクTY-

301、心腔内心音用のトランスジ

ューサは、USCI社製のクー

ルナンド型カテ（種類7F）を

用いた。記録ペーパー速度は

100mm/sec。

図6に示すように心尖部I音

は著明に減弱し、図7に示すよ

うに収縮期クリックは認められ

ない。

収縮期雑音は図7に示すように、Erbの領域に最強点を持ち、収縮中期に最大振幅を有するダイヤモンド型の雑音で、II Aの0.03秒前に終る。II音は0.05秒の固定性分裂を示し、II AとII Pはほぼ等しい大きさを示しII Pの亢進はない。拡張期雑音はErbの領域に最強点を有し、II Pより始まる漸減性の高調な雑音で拡張中期に終る。

なおIII音、IV音は認められない。

心腔内心音図は図8、図9、に示すように、I音および駆出音は右室内および肺動脈内では記録されず、



図4 Angiocardiogram 前後像



図5 Angiocardiogram 側面像
著明な肺動脈主幹部拡大を認める

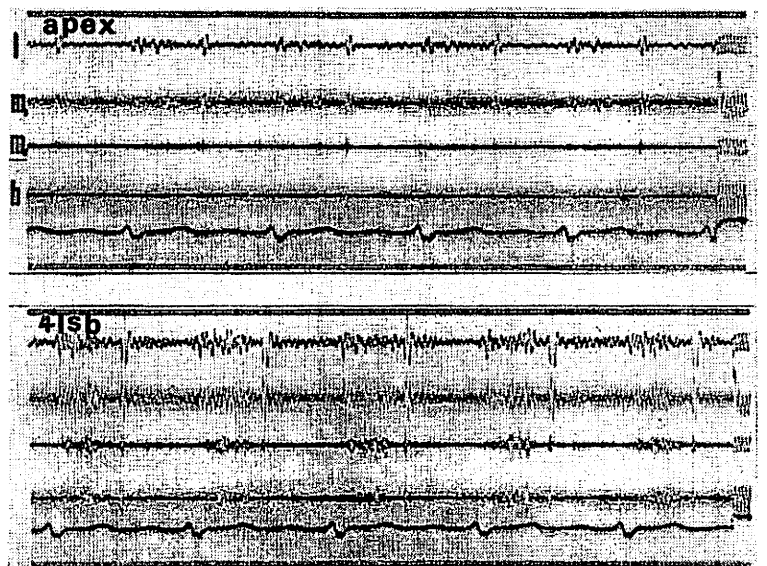


図6 心音図。上図は心尖部でI音の減弱を示す

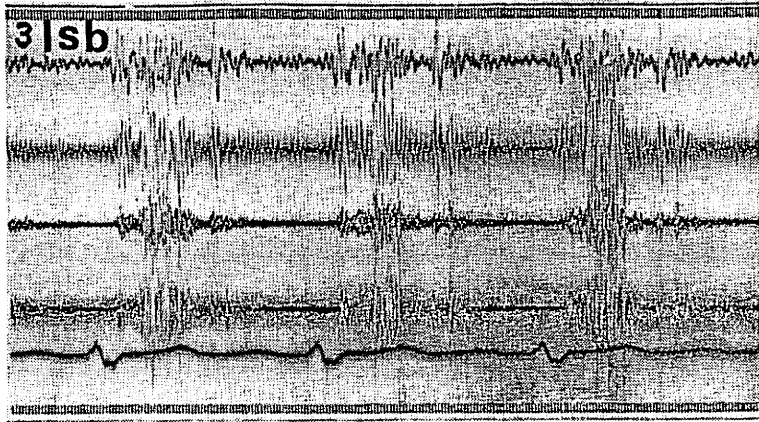


図 7 心音図. 第3肋間胸骨左縁で, ダイヤモンド型の収縮期雑音と, II音の固定性分裂及び高調な拡張期雑音を示す

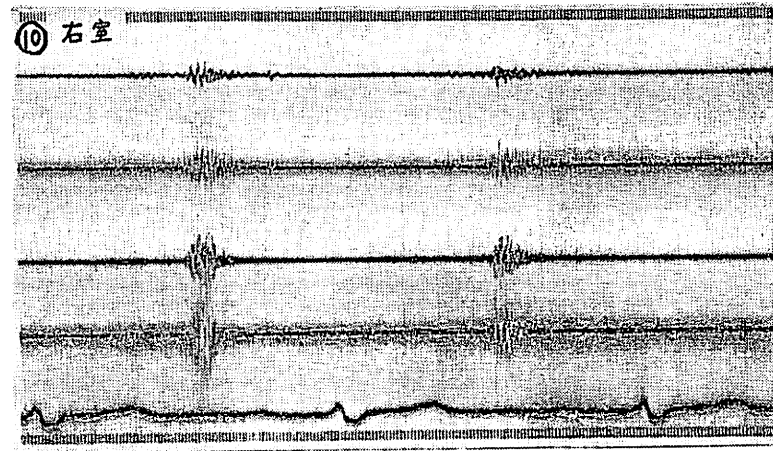


図 8 心腔内心音図(右心室内). 高調なII音と拡張早期雑音を示す

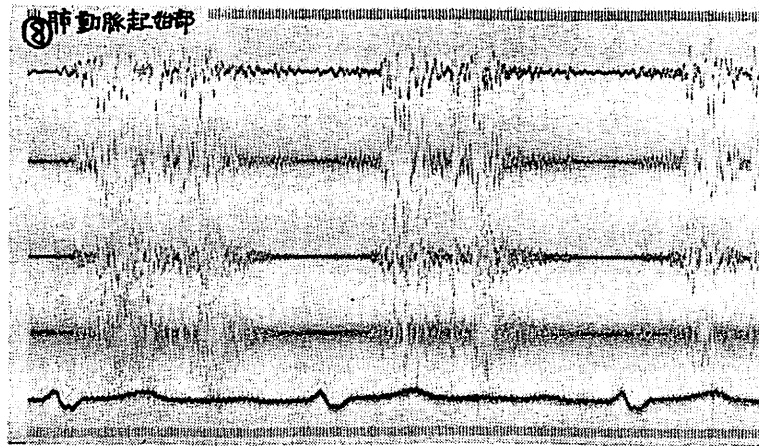


図 9 心腔内心音図(肺動脈主幹部). 著明なダイヤモンド型収縮期雑音と漸増漸減型の高調な拡張期雑音を示す

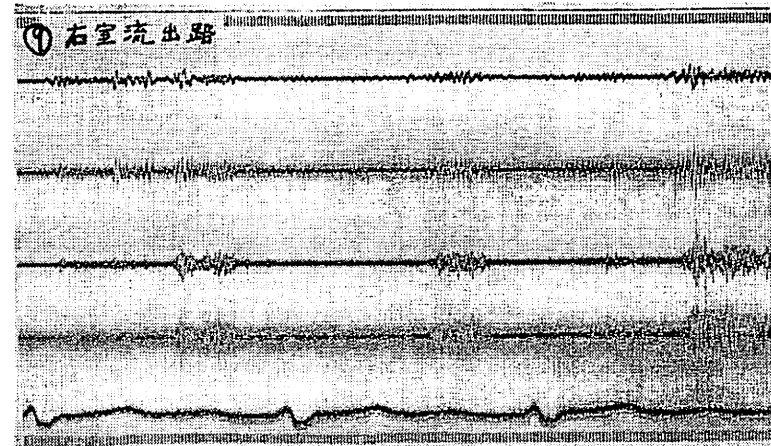


図10 心腔内心音図(右室流出路). 漸減性の拡張期雑音を示す

収縮期雑音は肺動脈主幹部に最強点を有し収縮中期に最大振幅を持ち、Ⅱ Pの直前に終る。拡張期雑音は肺動脈内ではⅡ Pの直前より始まり、ダイヤモンド型を呈し拡張中期に終る。最大振幅は拡張早期にある。図10に示すように右室流出路では収縮期雑音は記録されず、拡張期雑音は高調で、漸減性の性格にとみ、拡張中期及び後期に終る。図8に示すように右室内では高調なⅡ音と漸減性の高調な拡張早期雑音が記録される。なお心音カテーテルを左肺小動脈より連続的に引きぬきながら心音図を連続的に記録すると、肺小動脈内ではわずかな収縮期音が記録されるのみであるが、分岐部付近では図11に示すように収縮期および拡張期雑音が認められた。心腔内心音図と胸壁上

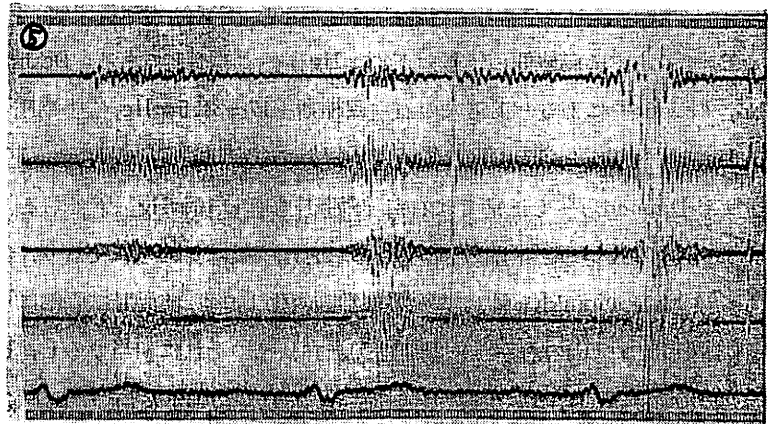


図11 心腔内心音図(肺動脈分岐部附近). ダイヤモンド型の収縮期雑音と高調な拡張早期雑音を示す

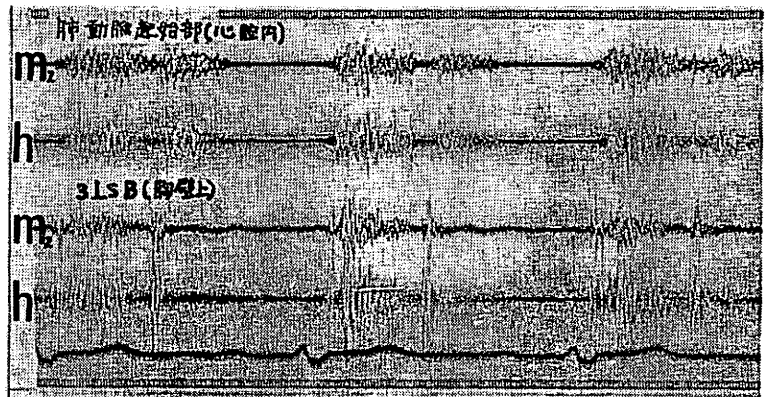


図12 胸壁上心音と心腔内心音図(肺動脈主幹部). 収縮期雑音は心内外とも非常によく似ているが、拡張期雑音は心腔内では漸増漸減性を示すが、拡張期雑音は漸減性である

心音図との対比では図12に示すように、わずかに肺動脈内において収縮期雑音は早期にはじまるが、最大振幅は心内外ともに収縮中期に最大振幅を有する。右室内では収縮期雑音はⅡ Pまで続く。拡張期雑音は肺動脈内ではダイヤモンド型であるが、胸壁上では漸減性の性格を有する。

考 案

Wessler と Jackes が1923年、X線上で特発性肺動脈拡張症の一例を報告して以来、欧米では約80例の報告があり、本邦に於いても、柚原³⁾、白田⁴⁾、藤井⁵⁾、坂内⁶⁾、Ishikawa⁷⁾、上田⁸⁾、新津⁹⁾、藤倉¹⁰⁾、高橋¹¹⁾らの報告があるが、本邦に於いてはまだ比較的まれな疾患である。本症に於ける診断基準として、Greenら¹²⁾(1949)は、1) 肺動脈主幹部の拡張、2) 心内外の短絡のないこと、3) 慢性の心臓及び肺疾患のないこと、4) 梅毒性動脈炎、細小動脈硬化症、アテローム硬化症等を含む動脈疾患のないことをあげている。Deshmukhら¹³⁾は以上の診断基準に第5番目の条件として、右室圧及び肺動脈圧が正常であることをあげている。これらの診断基準と我々の症例とを比較してみると、Greenらの4つの条件は満足するが、Deshmukhの主

張する第5番目の条件にはわずかの難点がある。即ち本症例では右室収縮期圧40mmHg, 肺動脈収縮期圧18mmHgで, 右室肺動脈間の圧較差が22mmHg存在することである。Deshmukhらは明確な圧の規定はしていないが, Fowler²⁷⁾によると正常人の右室収縮期圧17~31.5mmHg, 拡張期圧-0.5~7mmHg, 肺動脈収縮期圧11~29mmHg, 拡張期圧4~13mmHg, Ramseyら¹⁴⁾は右室収縮期圧30mmHg以下, 右室肺動脈圧較差15mmHg以下と規定し, Dimondら¹⁵⁾も正常では右室肺動脈圧較差は10mmHg以下であると述べている。しかし本症に於いては右室肺動脈間に収縮期圧較差の生じることは一般に認められており, Courmand¹⁶⁾はVenturi効果によるとし, またDeshmukhら¹³⁾は真の解剖学的変化よりも, 肺動脈拡張部に於ける血流の減速化にその因を求めている。また本症例の右室圧は軽症肺動脈弁狭窄のそれに相当するし, Dimondら¹⁵⁾は純型肺動脈弁狭窄症に狭窄後拡張を認め, 右室圧の低い軽症肺動脈弁狭窄症に狭窄後拡張がよく合併することを報告している。それゆえ本症例も軽症肺動脈弁狭窄症にともなった狭窄後拡張を完全に否定は出来ないが, 選択的肺動脈造影で肺動脈主幹部が, 側面像で80mm(第2斜位で正常22~33mm¹⁷⁾)で正常の約3倍の大きさから考えて, 特発性肺動脈拡張症の発生機序として種々の議論はあるが, Kaplanら¹⁸⁾が肺動脈壁の先天性脆弱性にその原因を求めているように, 本症例も何らかの肺動脈症の先天性脆弱性の基盤の上に肺動脈弁輪の二次的拡大によりChisholm¹⁹⁾のいう類三角化を来たし, 軽度の二次的肺動脈弁狭窄状態を来たしたと考えるのが妥当ではないかと思う。また右室圧の上昇するもう一つの機序として, 本症例に合併している肺動脈弁閉鎖不全により, 右室収縮期圧の上昇を来たしたとも解釈出来る。文献によると, 特発性肺動脈弁拡張症では, I音は多くの例で正常であり²¹⁾, 収縮期クリックは大多数例に認められている¹¹⁾¹³⁾²¹⁾²²⁾²³⁾。駆出性収縮期雑音は本症のほとんど全例に聴取され, 最強点は胸骨左縁第2~3肋間で, 強度は2~4/6程度である。第II音が幅広く分裂する例が多く見られるが, 固定性分裂を示すことも呼吸性移動を示す場合もある。Schrireら²³⁾は9例の特発性肺動脈拡張症を検討し, その原因は肺動脈の弾性組織の欠損に関係あり, 肺動脈の弾性反跳を減弱させるために肺動脈弁閉鎖がおくれ広いII音分裂を来すとした。またKarnegisら²¹⁾は第II音が幅広く固定性分裂する機序として, 肺動脈内の大容量能力と血管壁の弾性の減弱をあげている。本症例の拡張期雑音の出現機序としては, 先天性の肺動脈弁閉鎖不全による場合と, 肺動脈主幹部の拡大による肺動脈弁輪の二次的拡大による肺動脈弁閉鎖不全を来たす場合とがある。拡張期雑音の出現頻度は報告者によりかなり相違があり, Ramseyら¹⁴⁾は80%, Brayshawら²²⁾は28%, Ishikawara⁷⁾は25%に認め, 我々の集めた欧米及び本邦文献39例中16例に拡張期雑音を認め, 多くはII音より少し間隔をもって始まる漸減性拡張期雑音で, 中には漸増漸減性のものもあり, 調子は低調で, "rumbling"¹⁸⁾²¹⁾²²⁾²⁶⁾と形容されるものが大部分であるが, なかには高調な拡張期雑音を報告している人もある¹³⁾。心腔内心音図では逆流の一番強い部位である右室流出路及び肺動脈内で最強に記録されるとしている²⁴⁾²⁵⁾。本症例も肺動脈右室間の拡張期圧較差が小さい(10mmHg前後)わりに高調な雑音が発生している。この機序としてNemickasら²⁸⁾が述べているように右室肺動脈間の圧較差が拡張期までたもたれている例に, 即ち軽症肺動脈弁閉鎖不全に多いとしているが, 本症例もこのような機序で高調な雑音が発生したと考えられる。もう一つ本症で特異なのは拡張期雑音が心腔内では右室流出路より肺動脈主幹部で最強である点でもある。これは逆流血が一度肺動脈拡大部で減速化されること, お

よび肺動脈主幹部付近で渦流の流れが発生すること、またこのために右室流出路で逆流速度および逆流量がやや減小したためではないかと推定される。

結 果

19才の女子で著明な左第2弓の突出を見、Erb 領域で Levine 第4度の駆出性収縮期雑音と高調な拡張期雑音を呈し、右室及び肺動脈圧には問題を有するが、特発性肺動脈拡張症と思われる一例の心音および心腔内心音について文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Wessler, H. & Jackes, L. : Clinical Roentgenology of Diseases of the Chest. Troy, N. J., The South Worth Company, 1923, P. 26.
- 2) Oppenheimer, B. S. : Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Tr. Ass. Am. Physicians 48 : 290, 1933.
- 3) 榊原 仟, 他 : 特発性肺動脈拡張症. 内科 16 : 561, 1965.
- 4) 白田多佳夫, 他 : 特発性肺動脈拡張症の一例. 内科 20 : 204, 1967.
- 5) 藤井弘一, 他 : 特発性肺動脈拡張症の一例について. 胸部外科 20 : 727, 1967.
- 6) 坂内五郎, 他 : 特発性肺動脈拡張症の2例. 胸部外科 23 : 199, 1970.
- 7) Ishikawa, T. & Seki, I. : Jap. Heart J. 6 : 273, 1965.
- 8) 上田英雄, 他 : 特発性肺動脈拡張症の臨床的観察. 日循誌 30 : 639, 1966.
- 9) 新津勝宏, 他 : 肺動脈異常拡張を呈した症例. 日小誌 68 : 1209, 1964.
- 10) 藤倉一郎, 他 : 特発性肺動脈拡張症. 日循誌 29 : 826, 1965.
- 11) 高橋睦正, 他 : 特発性肺動脈拡張症. 臨床放射線 15 : 745, 1970.
- 12) Green, D. G., Baldwin, D. E., Baldwhi, S. J., Himmelstein, A., Roh, E. C. & Cournand, A. : Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Med. 6 : 24, 1949.
- 13) Deshmukh, M., Guvenc. S., Bentivoglio, L. & Goldberg, H. : Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Circulation 21 : 710, 1960.
- 14) Ramsey W. H. et al. : Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Cardiol. 20 : 324, 1967.
- 15) Dimond, E. G. & Lin, K. T. : The clinical picture of pulmonary stenosis (without ventricular septal defect) . Ann. Int. Med. 40 : 1108, 1954.
- 16) Coournand, A. et al. : Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease. p. 39, The Common Wealth Fund. New York, 1949.
- 17) Buchem, N. J., Masring, W. & Slikee, L. B. : Dis. Chest 28 : 326, 1955.
- 18) Kaplan, B. M., Schlichter, J. G., Graham, G. & Miller, G. : Idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. J. Lab. & Clin. Med. 41 : 697, 1953.
- 19) Chisholm, D. R. : Trigonoidation of the semilunar valves and its relationship to certain basal systolic murmur. Am. Heart J. 13 : 362, 1937.
- 20) Prie, O. B. : Isolated incompetence of the pulmonic valve. Circulation 23 : 596, 1961.
- 21) Karnegis, N. J. & Wang, Y. : The phonocardiogram in idiopathic dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Cardiol. 14 : 75, 1964.
- 22) Brayshaw, J. R. & Perloff, J. K. : Congenital pulmonary insufficiency complicating idiopathic

- dilatation of the pulmonary artery. Am. J. Cardiol. 10 : 282, 1962.
- 23) Schrire, V. & Vogelpoel, L. : The role of the dilated pulmonary artery in abnormal splitting of the second heart sound. Am. Heart J. 63 : 501, 1962.
- 24) Levin, S. H. et al. : Pulmonic regurgitation following staphylococcal endocarditis. An intracardiac phonocardiographic study. Circulation 30 : 411, 1964.
- 25) Feruglio, G. A. : Intracardiac phonocardiography. A valuable diagnostic technique in congenital and acquired heart disease. Am. Heart J. 58 : 827, 1959.
- 26) Criscitiello, G. M. & Harvey, P. W. : Clinical recognition of congenital pulmonary valve insufficiency. Am. J. Cardiol. 20 : 765, 1967.
- 27) Fowler, O. N. : Normal pressure in the right heart and pulmonary artery. Am. Heart J. 46 : 264, 1953.
- 28) Nemickas, R., Roberts, J. Gunnar, R. M. & Tobin J. R., Jr. : Isolated congenital pulmonic insufficiency. Differentiation of mild from severe regurgitation. Am. J. Cardiol. 14 : 456, 1964.

第 6 席 討 論

田村 (天理病院小児科) 本例は右室・肺動脈圧較差という点に問題があります。私の1000例近くの経験では、肺動脈狭窄における圧較差とアンギオ上の狭窄後方拡張との間には、必ずしも平行関係がない。圧較差が少なくて著しい拡張のある例もあります。で、どういう規準で、いわゆる「特発性」肺動脈拡張を診断したらよいかと迷うのです。正常と思われる肺動脈の何倍位の太さがあれば診断的であるのか、お伺いしたい。

演者 その点、明確な数値を示した文献が見当りませんが……。

赤塚 肺動脈の太さが何ミリ以上という定義ではなくて、先ほど演者がのべられたような規準に入るものを漠然と特発性肺動脈拡張症というふうにいつてよいのではないですか。私はそう感じて報告したことがあります。

亀田 肺動脈狭窄では20mm水銀柱以上の圧較差があると書いてあるものがあります。今の報告では22mmの圧較差があります。逆に私は肺動脈の末梢まで及ぶ拡張があって、肺動脈幹から太い肺動脈のまま末梢まで達し、短絡もなく、しかも圧較差も全くない例を一例経験しています。

演者 文献によると右室圧30mm以下、肺動脈との圧較差が15mm以下というふうに述べているもの

があります。しかし国内の文献などもみてみますと、坂本先生のところでは右室圧が37mmHgで、圧較差が14mmHgのものもある。さきほどの規準では特発性肺動脈拡張症といえないこととなりますが、規準通りに診断を下してよいものかどうか……。

司会 (山本) 圧較差は引抜き曲線について云々されるのですか。

坂本 この特発性肺動脈拡張IDPAという疾患は、私はかなり多い疾患だと思っています。統計的には、少くも私の経験では6大先天性心疾患の第6位に入る。もちろん第5位迄が頻度が高い疾患ですけれども、現在IDPAは19例あります。昨年の地方会で17例を追加したことがあります。心カテーテル検査を行ってもそれほどの異常は出ないけれども、とにかくレントゲン上肺動脈の拡大がある。それと同時に肺動脈駆出音が明瞭で、それに続くあまり著明ではない駆出性収縮期雑音がある。この辺がASDと違う。II音は広く分裂してII Pは亢進する。単なる肺動脈狭窄では説明がつかない。ということで、ほかに診断のもって行く場所がないという症例です。しかし中には小数例ですが、心雑音の殆んど認められぬ例、駆出音のはっきりしない例、II音がよく分裂した

い例などもありまして、精査をうけねば診断し難い例がない訳ではありません。肺動脈・右室圧較差については、心拍出量も考慮に入れて考えてみる必要があろうかと思っております。それからもう一つ、この症例の診断についてですが……。私は以前、肺動脈狭窄に伴う狭窄後方拡張が著しく肺動脈弁閉鎖不全を起していると考えていた例が、剖検では大変な間違いであったという例を経験したことがあります。肺動脈弁は agenesia に近く、全くの閉鎖不全状態でした。右室収縮期圧は65mmHgで、肺動脈圧との間に30mmHgの圧較差がありますが、これはほとんど全く血流による相対的な圧較差でした (Jap. Heart J. May, 1968)。驚いたことには、生前、他の弁膜症に対する考慮がほとんどなかったことです。他の三弁

も肺動脈弁ほどひどくはありませんが、狭窄兼閉鎖不全の状態で、すなわち四弁弁膜症という訳です。今日提示されました例も、どうも単純なケースではないとお見受けしますが……。この例は肺動脈弁が存在しないに等しいのですが、このような疾患は高崎教授が詳しく報告されていますが、あの例はどの位圧較差があったのでしょうか。

高崎 (三重大) 大分前の症例ですので心カテテルはやっていません。

司会 この疾患には診断規準のほかにもいろいろ問題があると思いますが、昨秋の日循環東地方会でも随分論議が展開されたと記憶しています。診断規準については今すぐそれを求めるというよりも、それを今後の課題とするべきであると考えます。