

Two Chambered Right Ventricle に みられる拡張期雑音について

天理病院小児科

田 村 時 緒

はじめに

Two chambered right ventricle¹⁾ (二腔右心室⁷⁾, double chambered right ventricle²⁾) は右心室内に異常に発育した筋束が隔壁を形成し、右室腔が二分される心奇形で、その多くはVSDを合併するが、ファロー四徴症(T/F)とは発生学的に、また右室内の形態上でも異なる稀な疾患である。本症の記載は比較的新しく、Grantら³⁾がbulbar musculatureのoblique componentが肥大すると、modarator bandに近い流出路下部に狭窄をつくり、いわゆる漏斗部狭窄と相違して“three ventricle” heartとなる、と記載し、また、Tsifutis, Hartmannら¹⁾が7例の臨床例を報告した1961年頃から、注目されるようになった。ただし、Grantらの記載は、その模式図をみると、むしろ漏斗部狭窄の形で異常心筋束を明記し、T/F、漏斗部狭窄と区別して記載したLucasら⁵⁾、Hartmannら⁴⁾、Coatesら²⁾の報告に比べて曖昧である。本症の血行動態、造影所見、手術に関しては、すでにこの異常心筋束の解剖所見を中心に詳しい記載があり、本邦でも近年かなり報告されている⁶⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾。本症は心カテ検査、さらに造影検査を行えば診断は確定するが、外来検査では、VSD、VSD+PSあるいはacyanotic T/Fなどと誤診されることが多く、本症に限った診断的特徴はないとされている¹⁾⁶⁾。

筆者は昭和42年10月、本症の1例をはじめて経験し、その心音図で3LISに最強点をもつ低調な拡張期性心雑音のあることに気付いた。その後の症例でも同様の心音図所見を認める例が多く、心音図学的に本症の診断的特徴として注目し、この拡張期雑音について文献の症例を検討したが、何れも収縮期性心雑音の記載のみに終わっていた¹⁾²⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁹⁾。以下二腔右心室5症例の心音図について拡張期雑音を指摘し、その発生機序に関しても見解を述べ、この拡張期雑音が本症の診断的特徴であることを提唱したい。

症 例

昭和41年6月から46年3月までに、天理病院小児科で心カテ検査を行った先天性心疾患1192例中、二

Diastolic murmur in cases with two chambered right ventricle.

Tokio TAMURA.

Department of Pediatrics, Tenri Hospital, Mishima-cho 200, Tenri, Nara.

表 1

Cases of Two Chambered Right Ventricle

8 cases in Total, (June, 1966 - Mar. 1971, Dep. of Pediatrics, Tenri Hospital)

No.	Cath. No.	Name	Age	DM (3LIS)	Pressure Gradient (RV _i - RV _o)		Sten. Ostium	VSD (size) mm
					systolic	end-diastolic		
1	238	S. F.	5y.	1 - 2	62 mmHg	2mmHg	9 mm	+ (1.5 X 2.0)
2	284	S. F.	2y.	1	37	2	-	-
3	326	M. J.	9y.	1	27	1	-	-
4	421	S. F.	6y.	1 - 2	58	1	10	+ (1.1 X 1.1)
5	548	K. O.	5y.	1	56	2	9	+ (1.5 X 1.5)
6	525	K. M.	12y.	1	34	1	10	+ (1.0 X 1.0)
7	762	T. S.	7y.	1 - 2	94	4	6	-
8	1046	H. Y.	3y.	1	74	2	-	-

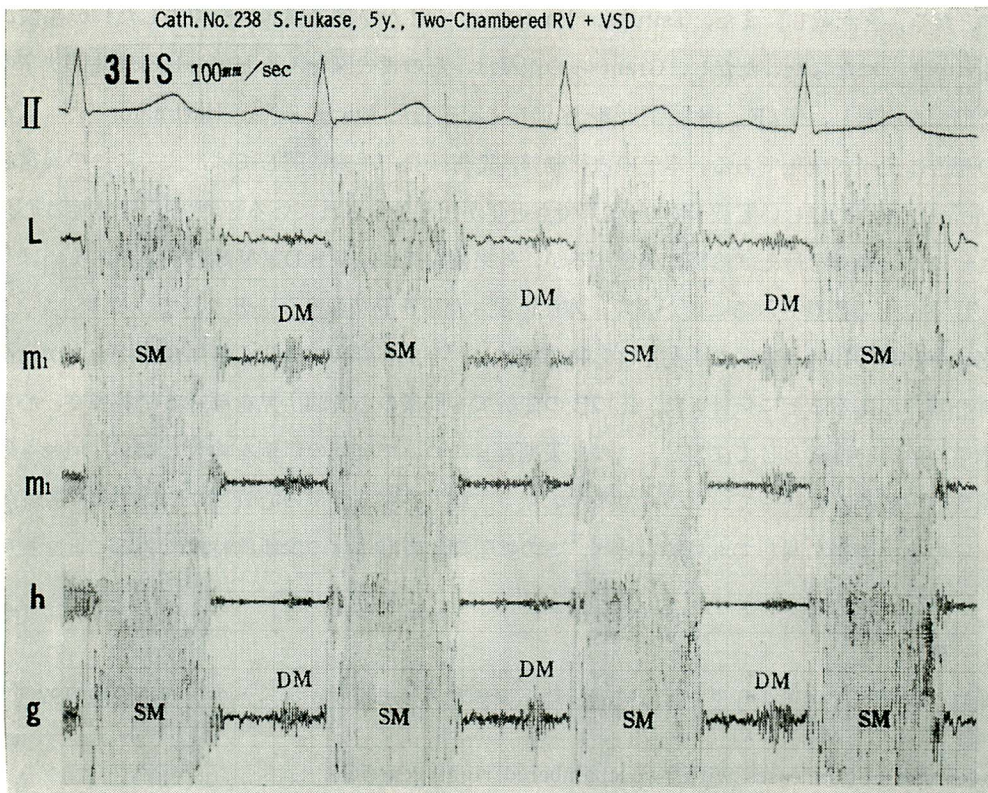


図 1

腔右心室は8例(0.67%)であった。すべて心カテ検査, high pressure chamber での選択的造影検査で確診し, うち5例は手術時にも確認した。症例の検査ならびに手術時所見をまとめて表1に示す。年齢は2才~12才で, 4例にVSDを合併したが, 全例, 左→右短絡であった。7症例のうちNo. 1, 3, 4, 5, 7の5症例について, 心電図, 胸部レ線写真, 心カテ検査所見と共に, 診断の決めてとなった造影所見と心音図を例示する。

症例1 (No. 1) : 5才, 男

生後1カ月の頃, 心疾患を指摘されたが, 自覚症状なく過した。体重は標準よりやや少い。聴診ならびに心音図(図1)では, 最強点は3L I Sで, Levine 6度の pansystolic murmur と, 1~2度の late diastolic murmur を認め, 拡張期雑音の peak は時間的にII Aより0.25 sec の辺りで, IV音の時相に一致し, m_1 の音域で最も明瞭である。II音の分裂は0.03 sec 以下, II Pの亢進はない。心電図は電気軸+100°で, V_1 のR/S=2.0/1.0, V A T=0.04sec, T波は上向, V_5 のR/S=3.1/1.7, V A T=0.02 sec で

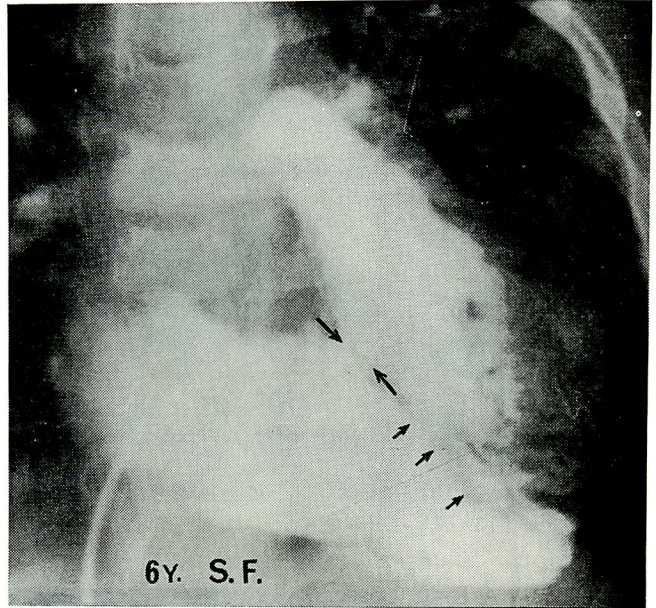


図2

右室肥大。胸部レ線像で肺血管陰影は増強し, CTR=0.60。以上の所見から, 外来ではVSD+PSを考え, 心カテ検査を行った。圧測定値はRVinf. 94/0.5, RVout. 32/0.3, mPA 31/11 (21), FA 101/61 (79) mmHg。心室での左→右短絡は1.1ℓ/minで, 肺血流量の27%に相当した。右心室内で62mm Hgの圧較差を認め, 引き抜き圧記録で, 狭窄部位が右室流入路に近いことから, 二腔右心室を考え, high pressure chamber で造影検査を行った。図2は典型的な本症の所見を示す。本例は根治手術を行い(心血管外科, 龍田憲和部長ほか5名), 手術所見では狭窄部9mm, VSDは15×20mmで, 術後は雑音も消失し全治した。

症例2 (No. 3) : 9才, 男

生後1カ月のとき心疾患を指摘されたが, 元気に成長し, 体重も正常。聴診ならびに心音図所見(図3)は, 最強点が3L I Sで, Levine 4度の pansystolic murmur と, Levine 1度の late diastolic murmurを聴取し, 拡張期雑音はII Aより0.20secの辺りにpeakをもち, IV音の時相に一致し, m_1 の音域で明瞭である。II音の分裂は正常で, ややII Pの減弱を認めた。心電図は電気軸+30°, V_1 のR/S

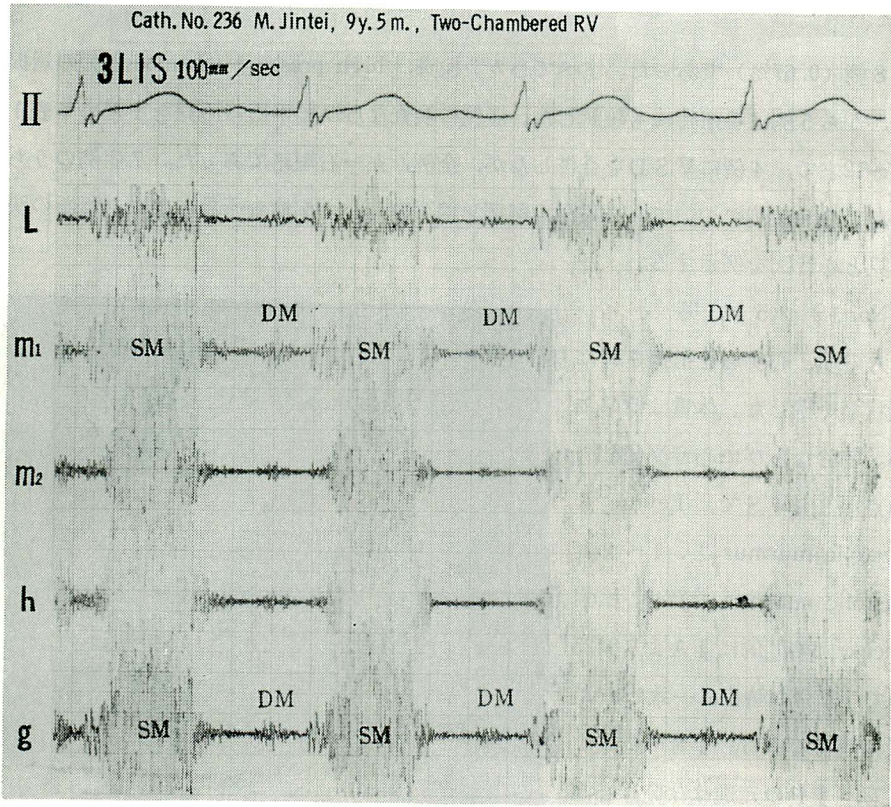


図3

=1.7/2.8, V A T=0.025sec, T波は上向, V_5 のR/S=1.7/0.4, V A T=0.03 sec で, 右室肥大の所見を示す。胸部レ線像で肺血管陰影は正常, C T R=0.51。外来診断は漏斗部狭窄で心カテ検査を行った。圧測定値はRVinf. 55/3.7, RVout. 28/2.6, mPA 28/8 (16), F A 125/73 (92) mmHgで短絡はなく, 引き抜き圧記録で low pressure chamber が漏斗部より下方に拡がりをもつことから, 二腔右心室と診断し, high pressure chamber で造影を行った(図4)。異常心筋束により high

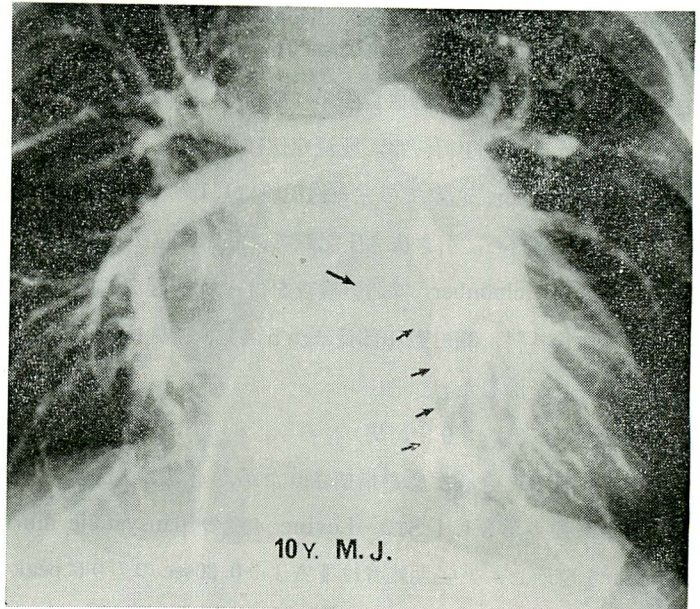


図4

pressure chamber は狭く、いわゆる漏斗部狭窄と相違する。本例は右室内の圧較差が37mmHgの軽症で、VSDもなく、現在、経過を観察している。

症例3 (No. 4) : 6才, 男

6カ月のとき心雑音より心疾患を摘指されたが、元気で放置していた。体重は標準より少い。聴診ならびに心音図所見(図5)では、3LISに最強点をもつ Levine 4度の pansystolic murmur と、Levine 1~2度の late diastolic murmur を認め、拡張期雑音はII Aより0.24 secの辺り

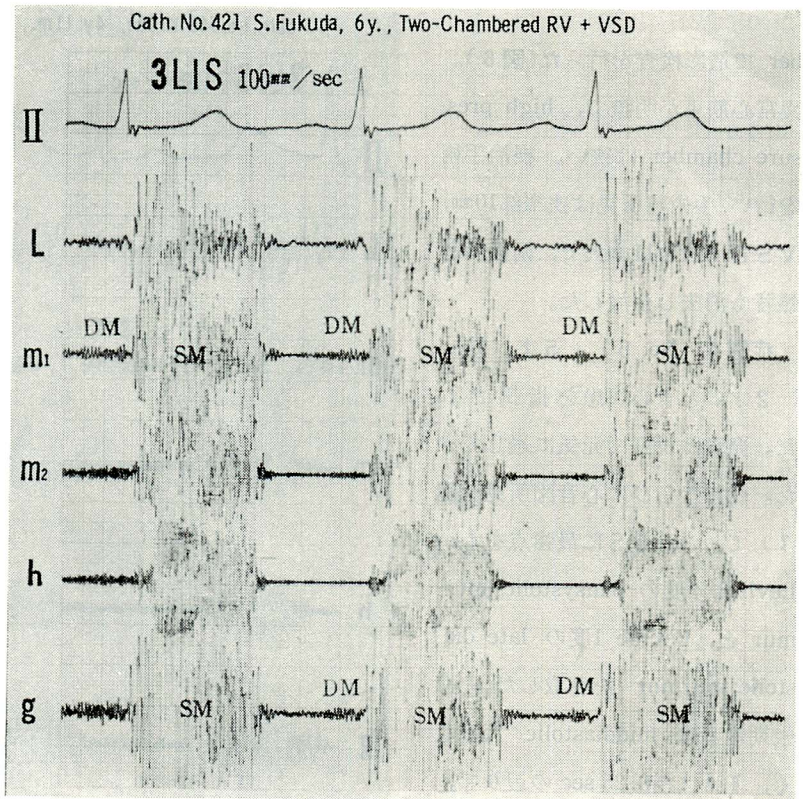


図5

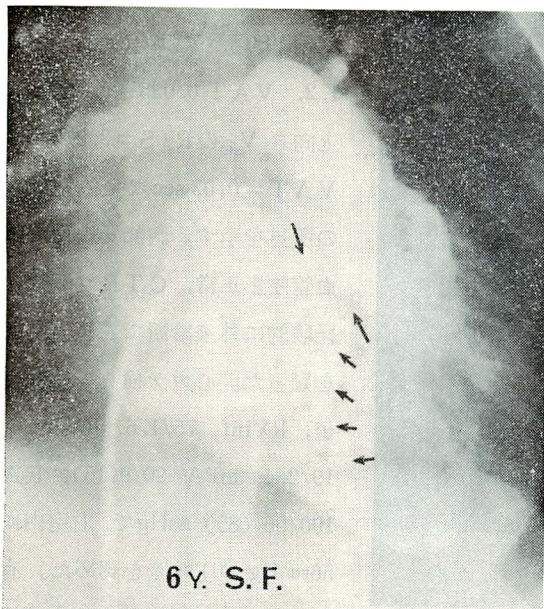


図6

に peak をもち、IV音の時相に一致している。また、m₁の音域でもっとも明瞭である。II音の分裂は0.03 sec以下でII Pは小さい。心電図は電気軸+90°, V₁のR/S=1.4/0.3, V A T=0.03sec, T波は上向き, V₅のR/S=4.1/1.1, V A T=0.03 secで、両室肥大の傾向を示す。胸部レ線写真で肺血管陰影は増強, C T R=0.52。外来診察ではVSD+PSと診断した。心カテ検査所見は圧測定値 RVinf. 94/0.6, RVout. 36/0.5, mPA 26/9 (16), FA105/65 (79) mmHgで、右心室内で58 mmHgの圧較差を認めた。心室での左→右短絡は1.1ℓ/min, 肺血流量の32%に相当した。引抜き圧記録で本症を考え、high pressure cham-

ber で造影検査を行った(図6)。異常心筋束が明瞭で, high pressure chamber は狭い。根治手術を行い, 手術時所見は狭窄部10mm, VSDは11×11mm大で, 術後は心雑音も消失し全治した。

症例4 (No. 5) : 5才, 男

2才のとき心疾患を指摘された。発育は良好で元気に過ぎてきた。聴診ならびに心音図所見(図7)で, 3LISに最強点をもつ Levine 4度の pansystolic murmur と, Levine 1度の late diastolic murmur を聴取した。拡張期雑音は middiastolic ではなく, II Aより0.25 sec の辺りで, IV音の時相に一致し, 音域は m_1

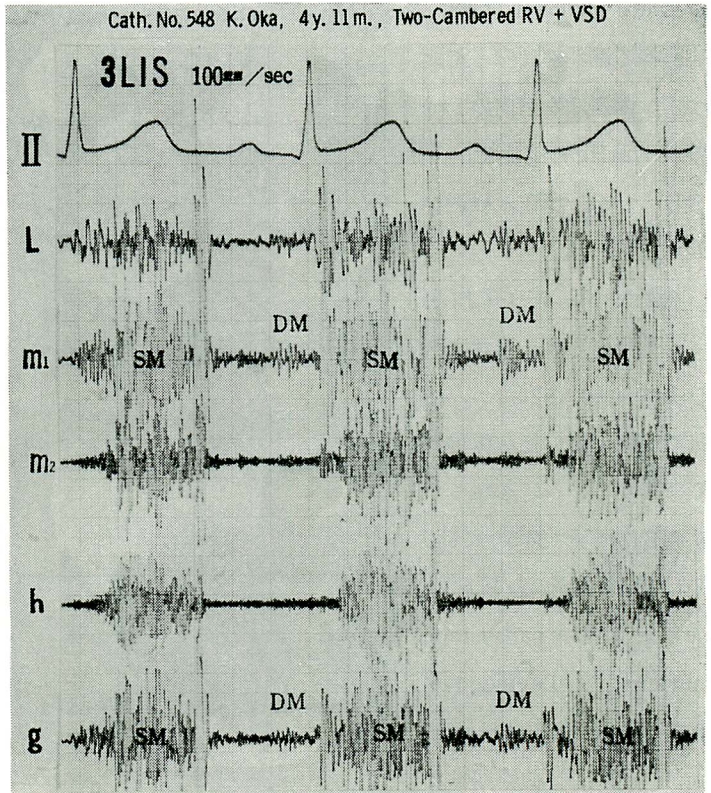


図7

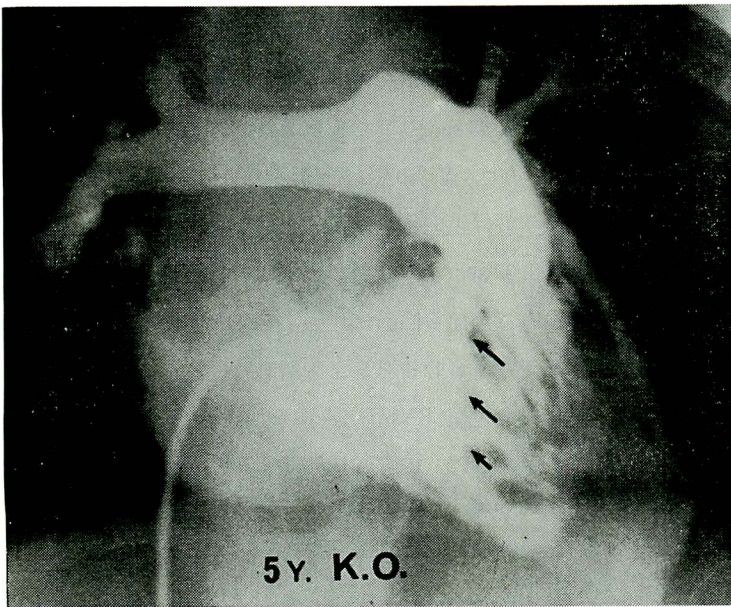


図8

で最も明瞭である。心電図は電気軸 $+80^\circ$, V_1 のR/S = 1.2/1.2, V A T 0.025 sec, T波は上向き V_5 のR/S = 3.2/0.2, V A T = 0.03 secで, 右室肥大の所見を示す。胸部レ線像で肺血管陰影正常, C T R = 0.57。経験的に外来診断で二腔右心室を疑った。心カテ検査で圧測定値, RVinf. 75/1.6, RVout. 19/2.4, mPA 20/9(15), F A 100/66 (85) mmHgで, 右室内に56mm Hgの圧較差を認めた。有意の左→右短絡は算出できず,

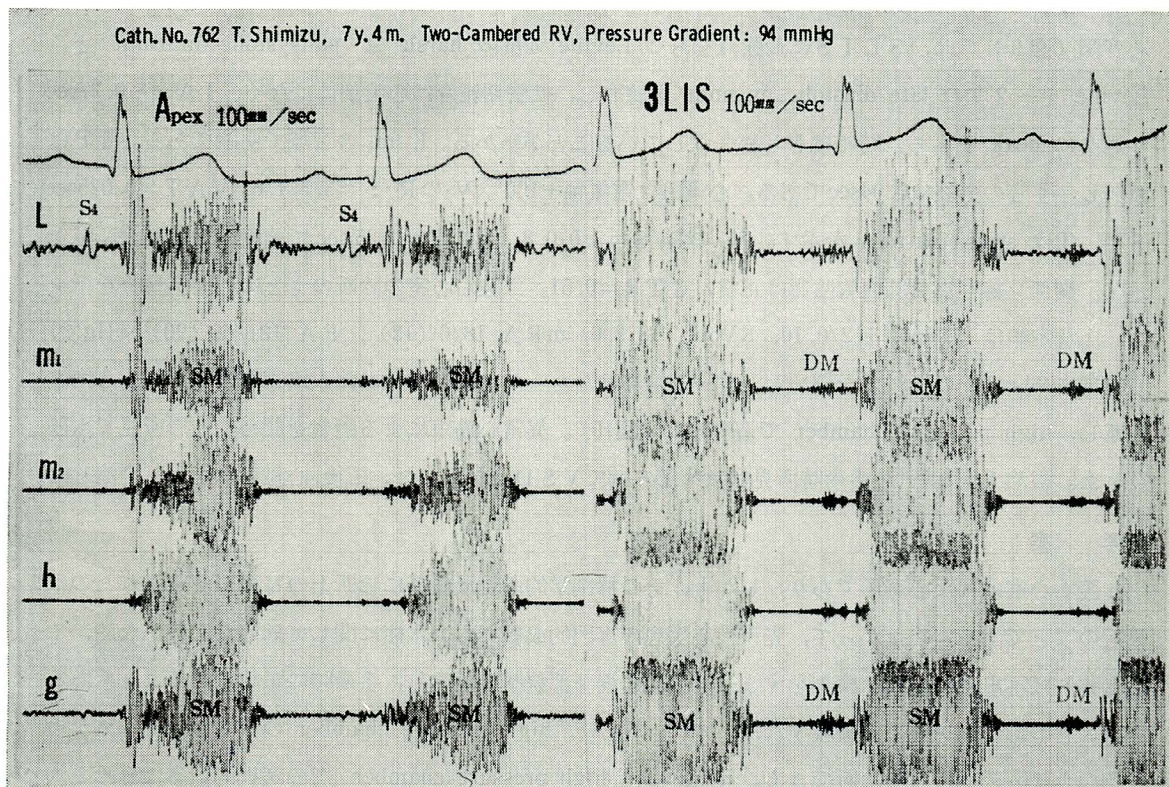


図9

VSDの合併は証明できなかった。右室内の狭窄部位は低く、流入路寄りで、二腔右心室と診断した。 high pressure chamber での造影(図8)で、本症に特徴的な異常心筋束の明瞭な像が得られた。根治手術を行なった所見では、狭窄部9mm、心カテ検査で証明できなかった直径1.5mmの小さなVSDを認めた。術後、心雑音は消失し、全治した。

症例5 (No. 7) : 7才, 男

生下時に心疾患を指摘されている。日常生活に支障はないが、運動時に息苦しくなる。体重はやや少い。聴診ならびに

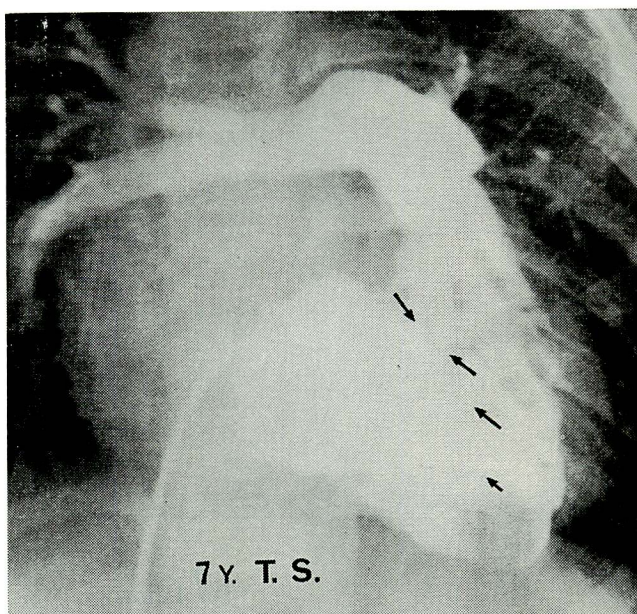


図10

心音図(図9)では、3LISに最強点をもつ Levine 4度の harsh な pansystolic murmur と、Levine 1~2度の late diastolic murmur を聴取し、拡張期雑音は心尖部にはなく、II Aから0.27secの辺りに peak をもち、時相はIV音に一致していることがわかる。I, m₁の音域で明瞭である。II Pは減弱し、II音の分裂は0.04secである。心電図は電気軸+100°, V₁のR/S=3.3/1.8, V A T=0.025sec, S T, Tは strain pattern を示す。V₅のR/S=3.0/0.8, V A T=0.25 secで強度の右室肥大所見を示す。胸部レ線写真で肺血管陰影は正常, C T R=0.51。二腔右心室の診断のもとに心カテ検査を行った。圧測定値は RVinf. 112/0.10, RVout. 18/3.6, m P A 18/6 (12), F A 121/66 (90) mmHgで、右室内に94 mmHgの圧較差を認めた。左→右短絡はなかった。狭窄部位は流入路寄りで、二腔右心室と診断し、high pressure chamber で造影した(図10)。異常心筋束による隔壁を認め、造影所見でも確認した。根治手術を行い、手術時所見は狭窄部6 mmでV S Dはなかった。術後、心雑音は消失し全治した。

考 案

二腔右心室は稀な心奇形であり、しかも、その解剖学的所見ならびに診断上の特徴が記載されたのは最近のことである。したがって、先天性心疾患の専門的成書でも、本症に関して纏った記載がなく、ややもすれば不用意に心カテ検査をすませ、単純に漏斗部狭窄と誤診し、手術時に正診されることもある⁶⁾⁷⁾。ともあれ、一例でも経験すれば、引抜き圧記録、high pressure chamberの狭さなど、心カテ検査時のカテーテル操作で診断できる。形態的には high pressure chamber での選択的造影で確診される。一方、心電図、胸部レ線写真など外来の一般検査では、本症に特異な所見はなく、右室内狭窄の程

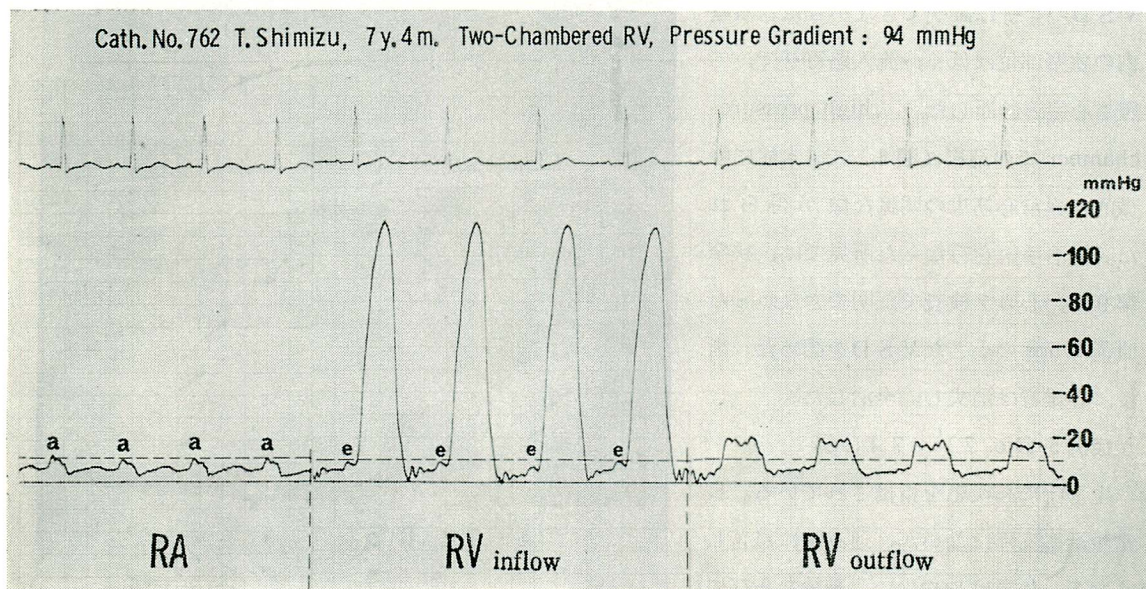


図11

度、VSDの合併の有無、大きさなどから、心電図、胸部レ線像はさまざまで、診断も多様となる。したがって、本症は心カテ検査時にはじめて診断されても止むをえないとされている¹⁾⁶⁾。

ところで、筆者は本症に特徴的と考えられる late diastolic murmur に気が付き、先の各症例で示した。すなわち、心尖部で一般にⅢ音に一致してみられる middiastolic flow murmur と異なり、その最強点は3LISで、時相はⅣ音に一致してダイヤモンド型となり、低周波成分の要素が多い。最近までの二腔右心室の心雑音に関する文献的考察では、すべて収縮期雑音に関してのみ記載され、拡張期雑音についての報告はなく¹⁾²⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁹⁾、また、心音の専門書にも本症に関する記載はない。

さて、本症にみられる late diastolic murmur の発生機序に関し、症例5について検討することにする。図11にRA, RVinf, RVout の圧記録を示した。RAで“a”波が高く、これに一致してRVinfでも end-diastolic pressure (“e”)が高くなり、RVout の end-diastolic pressure と明らかな圧較差を認める。両者をトレースして重ねたものを図12に示した。図10の心音図で心尖部にみるⅣ音に一致して end-diastolic の圧較差が明瞭で、この圧差から低周波の比較的短い late diastolic murmur を発生していると理解できる。すなわち、拡張期に三尖弁が開くと、漏斗部狭窄と異って小さな high pressure chamber は早期に満され、右房圧により狭窄部を経て low pressure chamber に血液が流入する。すなわち三尖弁狭窄と同様の機序が考えられる。狭窄の部位、血流方向などから、最強点が収縮期雑音と同様、3LISとなることも理解できる。秋田ら⁷⁾の報告で、症例の心音図に拡張期雑音を認めないが (Levine 5度の心雑音とすれば、音域の記載はないが、記録の感度は充分と思えない)、圧記録をみ

Pressure Recording in RV_i & RV_o (T.S. 7y.)

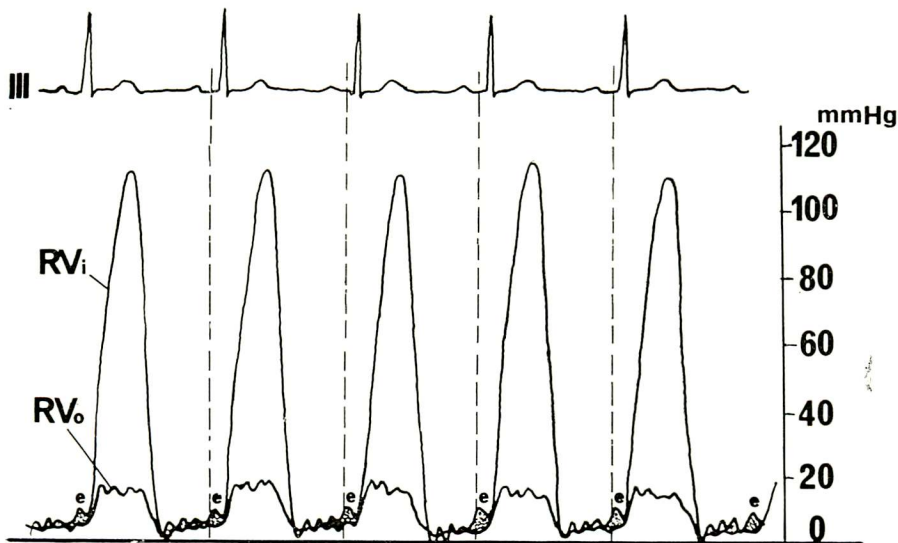


図12

ると、右房の高い“a”波に一致して high pressure chamber の end-diastolic pressureは高く、low pressure chamber のそれと有意の圧較差を認め、筆者の指摘する late diastolic murmur があったのではないかと推測される。

本症にみられる late diastolic murmur の具体的な発生機序解明には、low, high 両 chamber の圧と心音図の同時記録で、圧較差と心雑音の強さ、時間的關係の分析、あるいは、low pressure chamber での心内心音図など、さらに一步進めた検討を必要とする。ただし、この場合、狭窄部を通したカテーテルが、さらに狭窄度を増すという人為的要素も考慮に入れなければならない。今後の症例でより詳細な分析を行い、拡張期雑音発生の機序に根拠を得たい。

総 括

二腔右心室は稀な心奇形であり、またその記載も比較的新しい。一般検査では本症の鑑別診断に限界があり、心カテ検査あるいは造影検査で、はじめて診断が確定される。筆者は天理病院小児科で8例を経験し、本症では第3肋間胸骨左縁(3LIS)に最強点をもつ、低調な late diastolic murmur のあることに気づき、5症例の心音図を示して考察した。この late diastolic murmur については文献上記載がなく、その発生機序に関して1症例について分析し、見解を述べた。心音図による3LISでの late diastolic murmur が、本症の外来診断上、重要な手がかりとなることを提唱した。

(本稿の一部は、昭和43年5月23日、第71回日本小児科学会総会(広島)で発表した)

文 献

- 1) Tsiftis, A. A., Hartmann, A. F. & Arvidson, H. : Two chambered right ventricle : Report on seven patients. *Circulation* 24 : 1058, 1961 (Abstract of the 34th Scientific Sessions, Oct. 21-22, 1961) .
- 2) Coates, J. R., et al. : The double chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall. *Am. J. Cardiol.* 14 : 561, 1964.
- 3) Grant, R. P., et al. : The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular defect. *Circulation* 24 : 223, 1961.
- 4) Hartmann, A. F., et al. : The two chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation* 26 : 279, 1962.
- 5) Lucas, R. V., et al. : Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations. *Circulation* 25 : 443, 1962.
- 6) 江口昭治, ほか : いわゆる “Two chambered right ventricle” の1手術治験例. *呼吸と循環* 14 : 925, 1966.
- 7) 秋田八年, ほか : 二腔右心室 (Two chambered right ventricle) について. *胸部外科* 20 : 690, 1967.
- 8) 中橋正明, ほか : 二腔右心室. *Jap. Circulat. J.* 32 : 1057, 1968 (第24回日循近畿地方会, 42. 11. 11) .

- 9) 吉栖正之, ほか: Two chambered right ventricle の 2 治験例. 第12回日胸外関西地方会, 44. 6. 20.
- 10) 種本基一郎, ほか: 二腔右心室の 1 剖検例. 第29回日循近畿地方会, 45. 7. 4.
- 11) 田村時緒, ほか: 二腔右心室の 2 例. 日本小児科学会誌, 27: 1669, 1968 (第71回日小児総会抄録, 43. 5. 23.) .

第 10 席 討 論

演者: Two chambered right ventricle でこのような拡張期雑音を認めたかたがありますかどうか, お教え願いたいと思います。

神戸 (名大第三内科): 最近半年以内に VSD を伴う two chambered right ventricle の 2 例を経験しております。いずれも心腔内心音を施行しておりますのですが, 1 例は最初聴診上 VSD と思われたのですけれども, よく聴診しますと, early diastolic の雑音がありまして, これはいったい何だろうか, ひょっとしたら軽い Graham Steell 雑音のようなものかと思ったのですが, 実際はそうでなかったのです。おそらく発生部位は右室のいわゆる high pressure chamber と low pressure chamber との間の拡張期における圧較差, おそらく, それによるものだろうと思うのです。ですから 1 例ではありますが, 流出路の方に拡張期雑音を認めたわけです。

演者: early diastolic の雑音とおききましたか……。late ではなくて? ……。

神戸: 確かに early diastolic で end-diastolic ではありませんでした。

古田 (三井記念病院): 東大の胸部外科にいましたときに, 12~3 例の二腔右心室の経験がありましたのですけれども, 私の症例はほとんどが 12~3 才以上の成人例であります。多くの場合は VSD と間違えられてきた例で, カテーテル検査をやってみますと, 二腔右心室症でした。もちろん VSD を同時に合併している例が多いわけですが, 心不全の状態でない時に, そういう拡張期雑

音を記録した記憶がないように思うのです。先生のお示しになりました症例が非常に小さなお子さんですので, あるいは心不全を伴っていたのではなかったのかと思いますが, どうでしょうか。またこの雑音発生のメカニズムとしましては, いま先生がお示しになった心内圧の重ね合せを見ますと, 私もお説のように考えたいと思います。

演者: 私の症例では心不全を伴った例は 1 例もございません。全例術前に診断しておりまして, アンジオで証明しております。診断のことですがカテーテルをすれば, high pressure chamber が非常に狭いということで, すぐ気が付くのですけれども, そういう点を考えながら, とくに雑音に注意して記録された方がございましたら, ご意見を頂きたいと思いますが。

坂本 (東大第二内科): この場合, high pressure chamber と low pressure chamber の a 波の差と, それからもう一つ, 心房の a 波と high pressure chamber の a 波の差と, どちらが大きいですか。

演者: 前の方でございます。

坂本: もし同じ位だとすると, 心房心室間, 心室内の両方から雑音が出るという可能性がないでしょうか。つまり心房から high pressure chamber に血液が流れるときの雑音もあるとは云えませんか。というのは, たとえば ASD で少し増幅度を上げて記録しますと, 今お示しになりましたのと非常によく似た雑音が記録されます。これは非常に頻度が高くて, 事実記録しようと思えば,

ほとんど100%に記録できます。ただ先生の示された症例のように強い雑音ではないことは確かですけれども、とにかく、こういう雑音がある。それから、そういうもののない症例でも、亜硝酸アミルを負荷しますと presystolic murmur が出てきます。ASDの場合は心室内圧の差はないわけですから、この場合は心房—心室間の雑音というふうに考えられるわけですけれども。

演者：ただ最強点がASDの場合ですと、心尖部から左第4肋間にかけてですし、それから心雑音の phase もASDの場合にはもう少し早い時期ではありませんか。

坂本：mid-diastolic と presystolic の両方がありますし、亜硝酸アミルを吸入させて頰脈にしますと、その両方が重なることになりますから、どうでしょうか。

演者：この症例では mid-diastole にはなくて presystole にある雑音で、非常におくれて出現しているというのが特徴だと思うのですけれども。

坂本：非常に興味がある問題なので、是非、心腔内心音で確かめて頂きたいと思います。

演者：設備の点で、まだやっていませんが、心音と圧の同時記録をとりまして、是非、証明したいと思っております。