

心室中隔欠損症を伴った右室二腔症の 心音図学的検討

神戸中央市民病院 第二外科

平島尚武 中島真樹 千種弘章 増田浩一

吉栖正之 庄村東洋 小野 孝

大阪市大 第一内科

田中久米夫 吉川純一 田中忠治郎

古川宏太郎 川合清毅

はじめに

右室二腔症は Lucas¹⁾, Hartmann²⁾ などによって初めて独立疾患として報告された先天性心疾患であり、異常に発達した肉柱が、漏斗部より下方において右室腔を2分することによって生ずる心奇形である。その多くは心室中隔欠損症(以下VSDと略記)を合併しているもので、infundibular stenosisとは区別すべき独立の疾患である。本症の心音図学的所見については、Forster & Humphries³⁾をはじめとして諸家の報告がみられるが^{2)4)~10)}、いまだ詳細な検討を加えた報告は少く、かつその所見も一致していない。

われわれは、右室二腔症の10例に対し、詳細な検討を行なった結果、本症の心音図学的特徴は、ダイヤモンド型の pansystolic murmur、幅広いII音分裂、およびIV音が存在すること、などであると考えられる知見を得たので報告する。

症 例

1968年12月から1971年12月までの間に、神戸市立中央市民病院第二外科、または大阪市立大学第一内科に入院し、心カテーテル検査、心血管造影法などの精査を行ない、術前に右室二腔症と診断し、手術

Phonocardiographic study in patients with two-chambered right ventricle associated with ventricular septal defect

Syobu HIRASHIMA, Maki NAKASHIMA, Hiroaki CHIKUSA, Koichi MASUDA, Masayuki YOSHIZUMI, Toyo SYOMURA, Takashi ONO, *Kumeo TANAKA, *Jun-ichi YOSHIKAWA, *Chujiro TANAKA, *Kotaro FURUKAWA, *Seiki KAWAI

The Second Department of Surgery, Kobe City General Hospital, Kobe Kano-machi 1-5 Ikuta-ku Kobe, 650, and The First Department of Medicine, Osaka City University Medical School, Asahi-machi 1-5-7, Abeno-ku, Osaka, 545

によって確認された13例のうち、心音図学的分析の可能であった10例を対象とした。年齢は9才から47才までで、性別は男子4例、女子6例である。なお、われわれが本症と診断した造影所見の特徴は、Figure 1 に示すごとく、異常に発達した肉柱が漏斗部よりさらに下方において右室腔を横走し、右室を2分するもので、明らかに infundibular stenosis とは異なるものである。

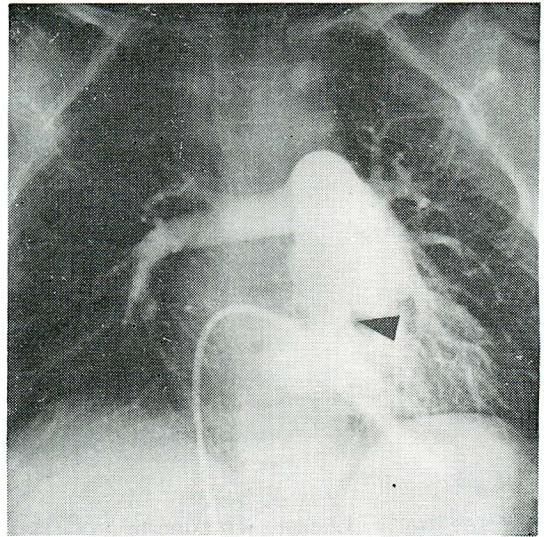


Figure 1. An example of right ventriculography demonstrating the division of right ventricle proximal to the infundibulum (arrow) by the abnormally developed right ventricular muscle

成績

1. 右心カテーター所見

Table 1 に示すごとく、症例10を除く他の9症例は VSD を合併し、その欠損口はすべて high pressure chamber に位置していた。肺動脈圧は全例正常範囲内にあった。右室内圧のうち high pressure chamber と low pressure chamber との間には 18 mmHg ないし 162 mmHg の収縮期圧差がみられた。high pressure chamber の end diastolic pressure は、6例で 8 mmHg ないし 15 mmHg と上昇がみられ、これら上昇がみられた症例は、すべて右心房に巨大な a 波がみられた。また3症例は QP/QS が1.4から1.5と高値を示していた。

2. 心音図所見 (Table 2)

VSD を伴う9症例には pansystolic murmur が認められ、VSD を伴わない症例10には ejection systolic murmur が認められた。雑音の最強点は3例が3LSB、7例が4LSBにあり、その雑音の性格は、全例 high-pitched なダイ

Table 1. Right heart catheterization data of 10 cases of two-chambered right ventricle

PAT.	AGE	SEX	PA PRESSURE	RV LOW PRESSURE	RV HIGH PRESSURE	RAa	QP/QS
1.T.N.	15	m	35/11	38/ 0, 7	75/ 4, 9	10	1.5
2.N.F.	14	f	28/ 6	40/ 2, 3	60/ 0, 6	8	1.4
3.B.Y.	27	m	20/ 7	20/ 2, 5	38/ 3, 6	4	1.1
4.Y.H.	9	f	30/ 8	30/ 0, 6	90/ 0, 8	?	1.4
5.C.F.	10	f	24/10	24/ 0,11	82/ 0,10	13	1.1
6.A.M.	47	m	25/10	28/ 3	50/ 3	8	1.1
7.M.S.	18	f	26/10	27/ 4, 8	50/ 5, 8	10	1.1
8.K.K.	25	m	18/12	18/ 5	180/ 5	13	1.1
9.S.Y.	47	f	30/10	35/ 5,18	120/ 5,15	15	1.1
10.Y.K.	13	f	30/13	30/ 4, 8	110/ 4,10	14	(1.0)

PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, RAa: a wave in right atrium, QP/QS: pulmonary vs systemic flow ratio. RV pressures in both low and high chambers are expressed by systolic/diastolic, end diastolic measurement values. Case 10 had no ventricular septal defect.

ヤモンド型であった。

拡張期雑音は、心尖部から 4LSB で記録される mid-diastolic murmur が 3 症例で認められ、その雑音は中音心音図でもっとも明瞭に記録された。

III音は、1 例に心尖部で記録されたのみであった。

IV音は、6 例に認められ、いずれも心基部においてもっとも明瞭に記録されているのが特徴であった。

II音は全例幅広く分裂し、その呼気停止時の分裂間隔は、最小 0.06 秒、最大 0.10 秒、平均 0.08 秒で幅広い分裂がきわめて特徴的であった。各症例の Q-A₂ interval (Q-II A 間隔) および Q-P₂ interval (Q-II P 間隔) を、第 1 回心音図研究会で田中ら¹⁰⁾が発表した正常値回帰直線上にプロットすると、Figure 2 の如くなる。Q-A₂ interval, すなわち左室収縮時間は VSD を伴わない 1 例を除いて短縮の傾向にあるが、Q-P₂ interval は全例正常値回帰直線上の上限をはるかにこえ、右室収縮時間の延長が示唆される。











II音の肺動脈成分は全例において減弱を示した。すなわち 2 LSB における高音心音図で、II音大動脈成分の振幅に対する II音肺動脈成分の振幅の比を求め、それらの最大値をもって II P/II A 比とし、便宜的にその減弱の程度を示す指標に用いると、その比は最高 2/3、最小 1/8 であり、3 症例では II P(P₂) の振幅が非常に小さく測定困難であった。

症例の例示

右室二腔症の典型的な 1 症例を示す。

症例は、15 才の男子で、生後 1 カ月の頃すでに心疾患を指摘されているが、最近まで特別な自覚症状はなく過ごしてきた。聴診ならびに心音図所見 (Figure 3) では、4LSB に最強点を有する Levine 5 度

Table 2. Summary of phonocardiographic data

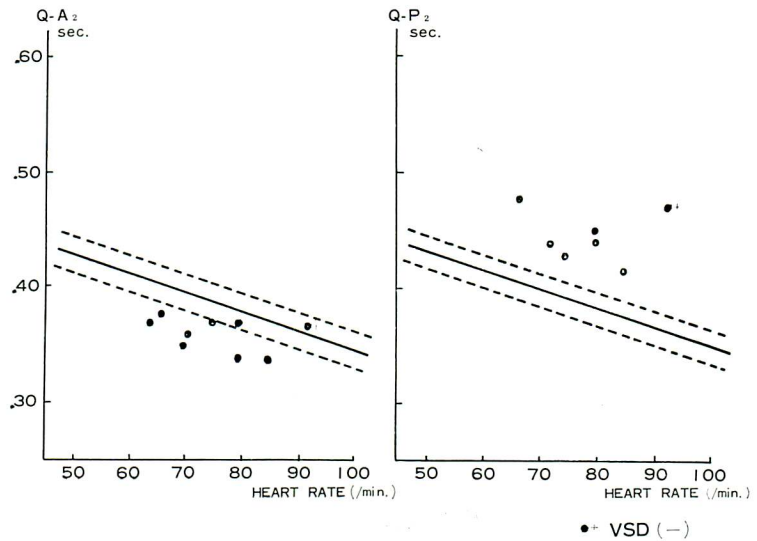
PAT.	SYST. MURMUR		S ₂ (sec.)				D.M.	S ₃₄	
	CHARACTER	P.M.	Q-A ₂	Q-P ₂	A ₂ -P ₂	P/A			
1. T. N.	PAN.		4 L	0.34	0.42	0.08	2/3	MID. APEX	-
2. N. F.	PAN.		4 L	0.34	0.44	0.10	1/3	MID. AP LATE 4L	-
3. B. Y.	PAN.		4 L	0.37	?	?	?	-	-
4. Y. H.	PAN.		3 L	0.37	0.45	0.08	?	MID. APEX	4
5. C. F.	PAN.		3 L	0.36	0.44	0.08	?	-	4
6. A. M.	PAN.		4 L	0.38	0.48	0.10	1/2	-	4
7. M. S.	PAN.		4 L	0.37	0.43	0.06	1/8	-	3, 4
8. K. K.	PAN.		4 L	0.35	?	?	?	-	4
9. S. Y.	PAN.		4 L	?	?	?	?	-	4
10. Y. K.*	EJECT.		2 L	0.38	0.47	0.09	?	-	-

* VSD (-)

SYST: systolic, PAN: pansystolic, EJECT: ejection type
P. M.: point of maximum intensity, 4L, 3L and 2L: 4th, 3rd and 2nd left intercostal space, S₂: second heart sound (II S), A₂ and P₂: aortic and pulmonic component (II A and II P), D.M.: diastolic murmur, S₃, 4: third and fourth heart sound (III S and IV S), MID.: mid-diastolic, LATE: late diastolic, A.P. and Apex: apex.

Figure 2. Electromechanical interval (Q-A₂ and Q-P₂) of 10 cases with two-chambered right ventricle

Solid and broken lines are normal regression. Cases with two-chambered right ventricle showed shortened Q-A₂ (i. e., Q-II A) and prolonged Q-P₂ (i. e., II Q-P). Q-A₂ in a case without VSD made an exception. P₂ (II P) in 3 cases was not suitable for measurement, because of the embryonal nature.



のダイヤモンド型の pansystolic murmur と、心尖部で1～2度の mid-diastolic murmur が認められる。II音は幅広く分裂し、A₂-P₂ interval は安静呼吸停止時で0.08秒であり、P₂ は A₂ に比較して減弱している。

胸部X線所見 (Figure 4) では、肺血管陰影の増強と、著明な肺動脈弓の突出が認められ、心電図所見 (Figure 5) では、V₁のR/S比は1.1、T波は陽性、V₅のRは5.7 mmVで、左室肥大に加えて右室肥大が疑われる。右心カテーテル検査では、右心室腔内に圧較差がみられ (Figure 6)、RVinf. 75/8, RV out. 38/8 mmHg となっている。QP/QSは1.5で、左-右短絡量の増加がみられる。手術所見では、high-pressure chamber に直径1.5 cmのVSDがみられ、狭窄口は直径1 cmであった (Figure 7)。

考 案

右室二腔症は、比較的稀な疾患であり、その心音図所見について詳細な検討を加えた報告は少なく、またその所見についても一致した見解はない。1971年 Forster & Humphries³⁾は、本症の18例を対象として心音図学的に詳細な報告を行ない、正常II音分裂、正常肺動脈II音強度、およびLLSBでのthrillを伴った pansystolic murmur が診断的価値をもっていると報告した。しかしながら、II音に関するわれわれの観察はこれと異なり、全例で幅広い分裂がみられ、同時にII音肺動脈成分が減弱しているのが特徴であった。

Isolated VSDでII音が幅広く分裂することがあることは広く知られており、その機序として、左室収縮時間の短縮、および右室収縮時間の延長が考えられている。これに対し本症の場合には、Q-A₂ in-

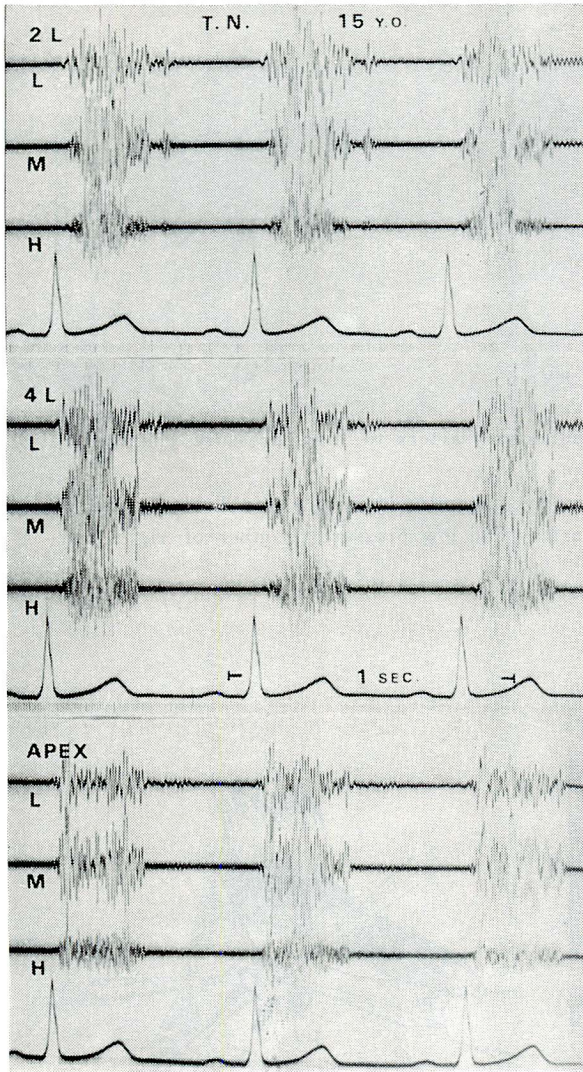


Figure 3. A typical example of the phonocardiogram in a patient of two-chambered right ventricle. (T.N.) 15y. o. boy

Pansystolic murmur of grade V/VI was maximal in 4L (4th left interspace:4LSB), and faint and short mid-diastolic murmur (grade I~III/VI) was present at the apex. The second heart sound was widely split (see 2L), and the split interval was 0.08 sec in expiration. Pulmonic component was smaller than aortic.

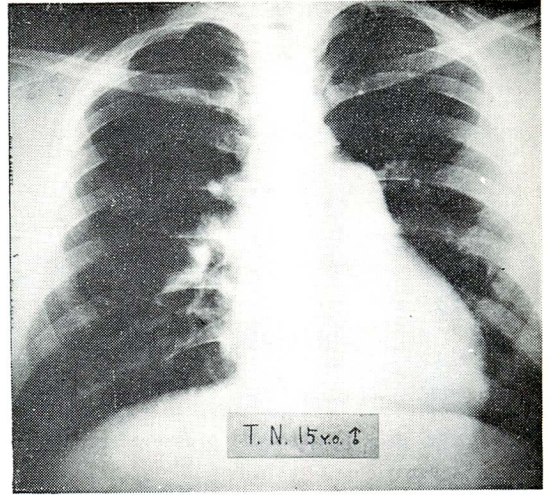


Figure 4. Chest roentgenogram showing increased pulmonary vascular shadow and prominence of the pulmonary artery. Case T.N.

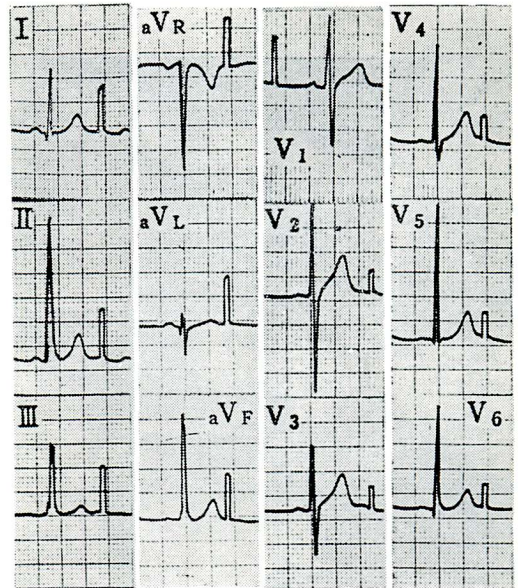


Figure 5. Electrocardiogram showing combined ventricular hypertrophy. Case T.N.

Beside left ventricular hypertrophy, the R/S ratio in V₁ (1.1) suggests the concomitant right ventricular hypertrophy.

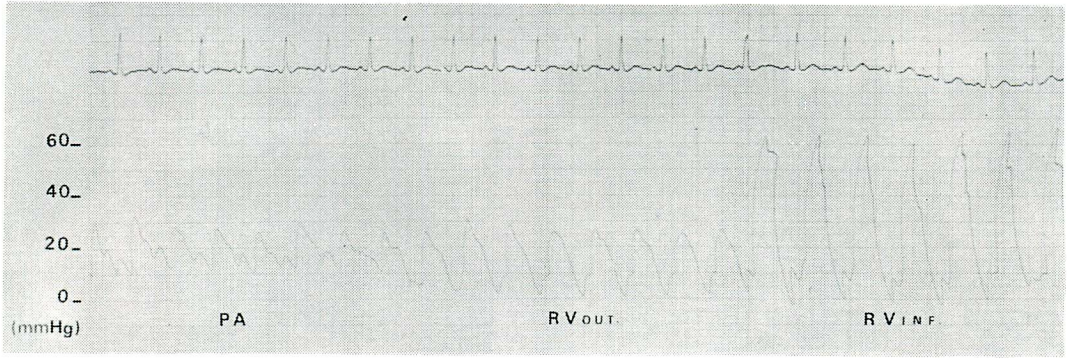


Figure 6. Withdrawal pressure tracing from pulmonary artery to high pressure chamber of right ventricle

Note the marked intraventricular pressure difference (37mmHg in systole: see Table 1) and no significant systolic gradient between pulmonary artery and low pressure chamber of right ventricle.

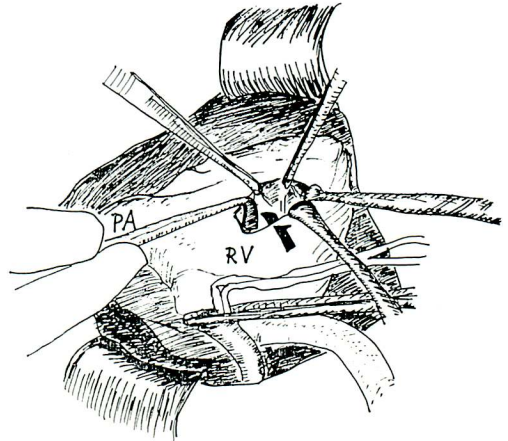
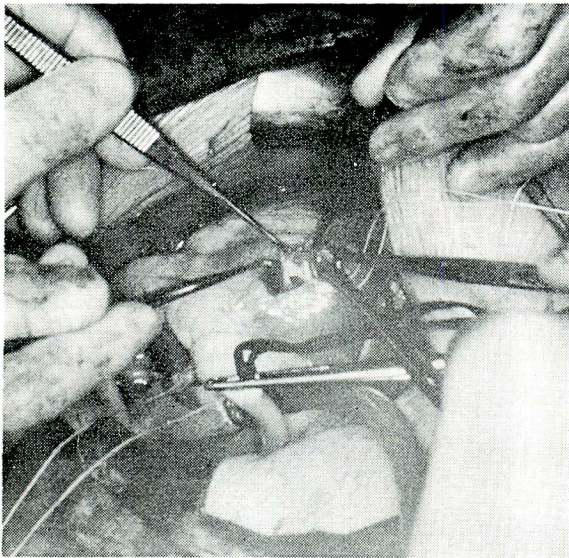


Figure 7. Operation finding showing abnormal muscle band and stenotic orifice in the right ventricle (arrow). (Case T.N.) (left: photocopy, right: schema)

terval, すなわち左室収縮時間は, VSD を伴わない 1 例を除いて短縮の傾向にあり, isolated VSD での左室収縮時間の短縮と同様の機序であるが, Q-P₂ interval, すなわち右室収縮時間は全例著しく延長している。isolated VSD でも, Q-P₂ interval の延長がみとめられるが, 右室二腔症では VSD を伴わない症例においても, Q-P₂ interval の著明な延長がみられることから, 右室内の異常肉柱が右室収縮時間の延長に関与しているものと考えられる。すなわち本症の II 音分裂の発生機序としては, 左室収縮時間の短縮および右室収縮時間の著しい延長が重要な因子となっていると考えられる。また II 音肺動脈成分の減弱の機序は明らかではないが, 異常肉柱が何らかの成因として関与していると考えられる。

Mid-diastolic murmur の発生機序としては, QP/QS の比較的大きい 3 症例にみられたことから, 左-右短絡量の増大に基づく左房還流血の増加によるものと考えられる。

IV 音は, 6 例に認められたが, 心基部においてもっとも明瞭に記録されている。これについて田村⁹⁾は, late diastolic murmur として, low, high, 両 chamber の end-diastolic pressure の圧較差によって生ずると述べているが, われわれの症例において IV 音の記録された症例は, 多くは high pressure chamber の end-diastolic pressure の上昇, および右心房に巨大 a 波 (Figure 8) の存在がみられることから, high pressure chamber 充満に対する抵抗増大が, 心房の収縮活動の増大をひきおこす結果生ずる雑音と考えられた。

まとめ

10 例の右室二腔症について, 心音図学的分析を中心に報告した。その結果, 本症の特徴としては, Figure 9 に示すごとく,

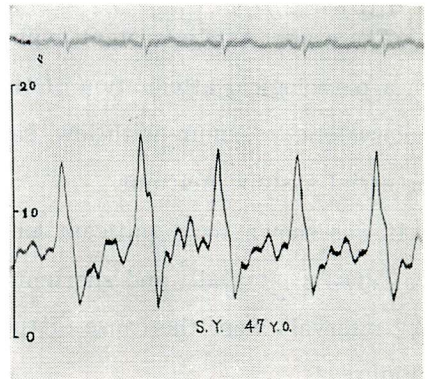
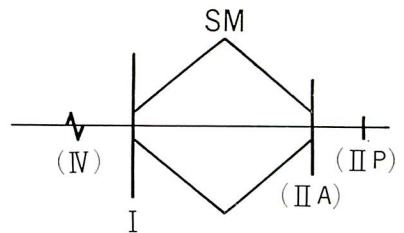


Figure 8. Right atrial pressure tracing in a case with two-chambered right ventricle (Case S. Y., 47 y. o. F)

Note the giant a wave, which probably account to the occurrence of atrial sound due to the high ventricular inflow resistance.

Figure 9. Schematic representation of the main phonocardiographic finding in two-chambered right ventricle

Characteristic findings are: 1) fourth heart sound (S₄:IV S), 2) diamond-shaped systolic murmur (SM), 3) wide splitting of the second heart sound, and 4) faint pulmonic component (P₂:II P).



- 1) 心房音の出現
- 2) ダイヤモンド型の収縮期雑音
- 3) II音の幅広い分裂
- 4) II音肺動脈成分の減弱

以上4つの所見が認められた。これらの所見が、右室二腔症の診断上、重要な手がかりになることを提唱したいと考える。

Summary

Nine patients with two-chambered right ventricle associated with VSD and one patient with isolated two-chambered right ventricle were studied by phonocardiography. The diagnosis was proven by angiocardiography and operation in all cases.

The present study illustrated four important phonocardiographic findings (Table 2, Figure 9). These are : 1) a persistent expiratory splitting of the second heart sound (mean 0.08 sec), 2) a pathological attenuation of the pulmonic component, 3) existence of a diamond-shaped holosystolic murmur with low site of maximum intensity, and 4) right-sided atrial sound or atrial systolic murmur.

It was shown the significant lengthening of the right ventricular electromechanical interval (Q-P2 interval) and shortening of the left ventricular electromechanical interval (Q-A2 interval) were the cause of the pathological wide splitting of the second heart sound (Figure 2).

A hemodynamic explanation for the mechanism of the right-sided atrial sound and pre-systolic murmur is attempted. These were present in association with elevated right ventricular end-diastolic pressure and elevated right atrial mean pressure.

The present study pointed out the differential clue between two-chambered right ventricle and isolated VSD. Moreover, the above-mentioned phonocardiographic findings seem to be useful to the bedside diagnosis prior to the operative procedure.

文 献

- 1) Lucas RV Jr, Varco RL, Lillehei CW, Adams P Jr, Anderson RC, Edwards JE, : Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations *Circulation* 25 : 443-455, 1962

- 2) Hartmann AF Jr, Tsifutis AA, Arvidsson H, Goldring D: The two-chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation* 26 : 279-287, 1962
- 3) Forster JW, Humphries JO: Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. *Circulation* 43 : 115-127, 1971
- 4) Coates JR, McClenathan JE, Scott LP III: The double-chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall. *Amer J Cardiol* 14 : 561-567, 1964
- 5) 江口昭治: いわゆる “Two chambered right ventricle” の1手術治験例。呼吸と循環 14 : 925, 1966
- 6) 秋田八年: 二腔右心室 (Two chambered right ventricle) について。胸部外科 21 : 690, 1967
- 7) 増田浩一: Two chambered right ventricle の2治験例。第12回日胸外関西地方会 (44. 6. 20)
- 8) 福慶逸郎: 右室二腔症の2例。心臓 1 : 741, 1969
- 9) 田村時緒: Two chambered right ventricle にみられる拡張期雑音について。臨床心音図 1 : 255-264, 1971
- 10) 田中久米夫, 吉川純一, 浅田和子, 田中忠治郎, 山田耕司, 塩田憲三: 第II音分裂に関する研究。臨床心音図 1 : 119-128, 1971

討 論

魚住 (愛知県総合保健センター) : 教えていた
だきたいのですけれども、infundibular PSとい
まの右室二腔症、それから VSD だけ場合と、
external 心音図だけで鑑別出来るような特徴が
ありましようか。

演者 (平島) : 私は心音図学的には非常に難か
しい問題じゃないかと思えます。今発表しました
ような所見が得られた場合には、もちろん infun-
dibular PS も、また単なる VSD だけの場合も
考えなくちゃいけないと思えます。そういう場
合、最後にはアンジオが一番きめ手になるのじゃ
ないかと思えますが、その場合でも、high-pres-
sure chamber, すなわち inflow chamber で
造影剤を流すということが肝腎だと思えます。
outflow chamber で流しますと、造影剤がなか
なか逆流しませんので右室が二分されていること

が非常に分かりにくいと思えます。

魚住 : 2種類の雑音を認めるということはない
ですか。たとえば VSD の雑音と、さきほどの
PS のような雑音と、2種類摺ったような例はな
いですか。

演者 : 最強点に関する差のことですか。

魚住 : 最強点もですが、雑音の波形に違いが出
る、たとえば胸骨左縁の下の方でcrescendo, 上
の方では decrescendo であったというような例と
か、何か鑑別上参考になるような点は見つかりま
せんでしたか。

演者 : この10例の心音図でみますと、だいたい
3Lから4Mにかけては pansystolic murmur
がほとんどであって、2Lでも雑音が聞こえます。
その雑音の性格は ejection type です。

魚住 : 神部先生の発表した心腔内心音を見ます

と, inflow の murmur は crescendo の感じで, outflow の murmur は crescendo-decrescendo のような印象を受けましたのですが…。

演者：実は私自身も心腔内心音を3例やっております。その3例では、神部先生のお話にありましたのとまったく同じようなデータが出ております。ただ、diastolic murmur が outflow にみられたといわれたのですが、私自身の経験では、outflow にはそういう雑音はのっていないかのように思います。

田村（天理病院小児科）：拡張期雑音のことに關しまして、私は前回、本研究会で発表したの

でございます。先ほどからのお話を聞いておりますと、拡張期雑音は心内心音図でも認められなかったということでございますが、亜硝酸アミルの負荷はやられませんでしたでしょうか。

演者：やっておりません。

田村：そうですね。私の経験では、患者のその状態によりまして、非常によく聞こえる場合と、そうでない場合とございます。ですが聞えない場合でも、亜硝酸アミルで負荷いたしますと、私の指摘しております late diastolic murmur がかなりきれいに出てまいりますので、もし症例がございましたらぜひ検討願いたいと思います。