

右室二腔症の1例

— とくに心内心音法の立場から —

名古屋大学 第三内科

三輪 新 西村欣也 立松 広
西脇 淳 石原花子 多田久夫
神戸 忠

緒 言

右心室腔に異常に発達した筋束が、右心室漏斗部よりさらに下方において右心室腔を斜めに走り、これを2分することによって生ずる右室二腔症 (two-chambered right ventricle¹⁾, double-chambered right ventricle²⁾) は、比較的稀な先天性心奇形で、Lucas ら³⁾, Hartmann ら⁴⁾が、その解剖、血行動態を明かにし、漏斗部狭窄症とは区別すべき独立の心疾患として報告した。

その後本症の血行動態、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^{5)・9)}。

しかるに本症の心雑音を心内心音法の立場から眺めた研究は少なく、Schlesinger ら¹⁰⁾の報告をみるにすぎない。

著者らは右室二腔症に心室中隔欠損症Ⅲ型を合併した症例を経験し、右室二腔症の雑音発生部位を検討するために、右心系の心音カテーテル法を施行したので、ここにその成績を報告する。

なお心音カテーテルには Lewis の特性のチタン酸バリウム方式を用い、フクダ電子製 EMR-100 R 型 Polygraph と三栄測器 100A 型で記録した。

症 例

患者：F. I., 17才，女

A case report of two-chambered right ventricle, with particular reference to the intracardiac phonocardiography

Arata MIWA, Kinya NISHIMURA, Hiroshi TATEMATSU, Jun NISHIWAKI, Hanako ISHIHARA, Hisao TADA, Tadashi KAMBE

The Third Department of Medicine, Nagoya University School of Medicine, Tsurumai-cho 65, Syowa-ku, Nagoya, 466

主訴: 体動時の心悸亢進

既往歴: 特記すべきことなし

家族歴: 祖母が心臓弁膜症にて51才で死亡。弟が原因不明にて新生児期に死亡

現病歴: 3才の時に風邪にて近医受診時, 初めて心疾患を指摘されたが放置, しかし心配になり, 9才の時に某病院を受診したが, 手術必要なしと診断され, その後なら自覚症状はなかった。1970年3月頃より体動時の心悸亢進が出現したので, 同年7月21日精査のため, 名大第三内科に入院した。

入院時所見: 身長 151.4 cm, 体重 57.5 kg。顔面・口唇にチアノーゼは認めず, 太鼓ばち指も認めなかった。脈拍は1分間で68で整, 血圧 106/68 で左右差はなかった。胸廓の異常を認めず, 心濁音界は左右に軽度拡大し, 第3~第4肋間胸骨左縁に振戦を触れた。

聴診上, 第3~第4肋間胸骨左縁に最強点を有し, 胸壁に広く伝播する Levine IV~V 度の全収縮期雑音を聴取し, 第2肋間胸骨左縁ではII音の呼吸性分裂を認めた。

肺にラ音なく, 肝・脾も触れず, 顔面・下肢に浮腫も認めなかった。

検査所見: Table 1 にみられるように, とくに異常を認めなかった。

胸部X線写真: 心陰影は左右に軽度拡大し, 心胸廓比は58%であった。肺血管陰影の増強はみられなかった (Figure 1)。

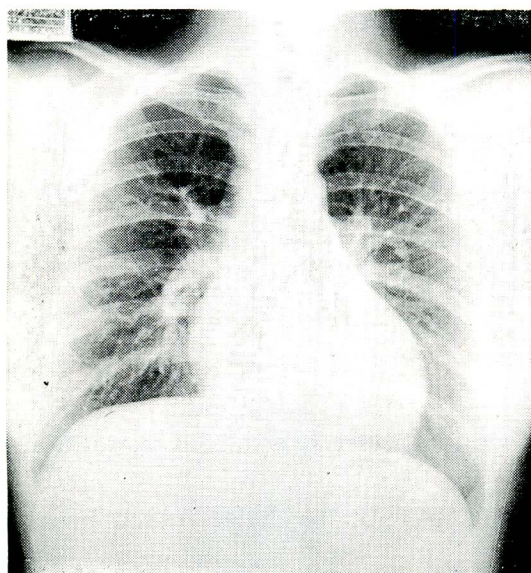


Figure 1. Chest roentgenogram, posteroanterior

Table 1. Results of laboratory examinations

LABORATORY FINDINGS

Urinalysis :		Examination of Feces :	
Protein	(-)	Occult blood	(-)
Sugar	(-)	Ova	(-)
Urobilinogen	(n)		

Hematological Examination :

RBC	418 × 10 ⁴	Eosinophil	4 %
WBC	6700	Nonsegmented	7 %
Hb	85 %	Segmented	29 %
Thrombocyte	15.3 × 10 ⁴	Lymphocyte	57 %
Thrombotest	70 %	Monocyte	3 %

Serum :

CRP (-) ASLO (125 TU) RA (-)

Serologic Test for Syphilis (-)

TP	7.7 g/dl	GOT	17 U
Albumin	4.2 g/dl	GPT	12 U
BUN	15.8 mg/dl	Al-p	5.0 U
TB	0.6 mg/dl	Na	142 mEq/l
Cholesterol	154 mg/dl	K	5.2 mEq/l
CCLF	(-)	Cl	105 mEq/l

ESR : 60' 12 120' 26 mean value 12.5

Pulmonary Function Test : normal

心電図： $SV_1 + RV_5 > 3.5 \text{ mV}$ で、軽度の左室肥大の所見を呈した (Figure 2)。

心外心音図：第3～第4肋間胸骨左縁に最強点をもつ全収縮期雑音が記録され、また第2肋間胸骨左縁にて呼吸性II音分裂を認め、II P は減弱し、II P に続いて軽度の拡張期雑音が記録されている (Figure 3)。

右心カテテル検査：右室圧は流入部48/-2、流出部20/0であり、両者の間に28mmHgの収縮期圧勾配を認めたが、肺動脈と右室流出部との間には圧較差は認めなかった。また右室流入部で酸素飽和度のstep-upを認め、心室レベルでの左-右短絡率は28.6%を示した (Table 2, Figure 4)。さらに右心カテテル法施行時に、右室流出部にインドシアニングリーン5mgを注入し、

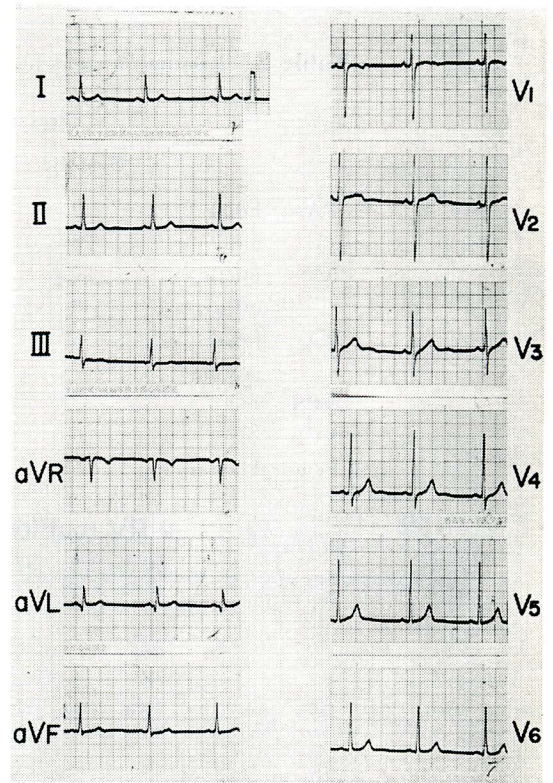


Figure 2. Electrocardiogram

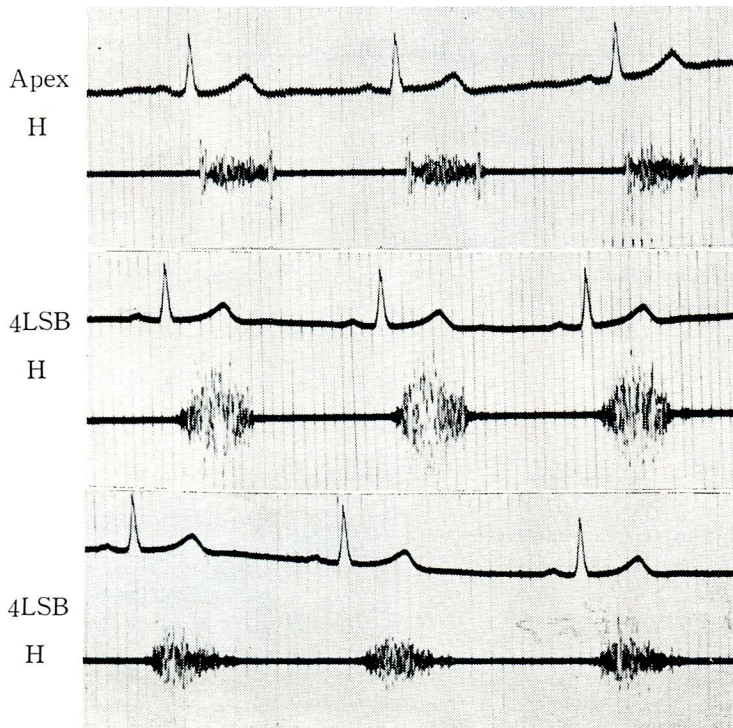


Figure 3. Phonocardiogram

Table 2. Results of right heart catheterization

	Pressure mmHg			O ₂ Sat. %
	Systolic	Diastolic	Mean	
PA hilus	17	4.5	11	84
bif.	22	0	10	86
RV outflow	20	0	10.5	85
inflow	48	-2	16.5	84
RA lower	8	-2	3.5	77.5
middle	7	-3	3.0	80
VCS	7	-2	3	78
VCI	6	-3	2	80
Femoral artery				99.5

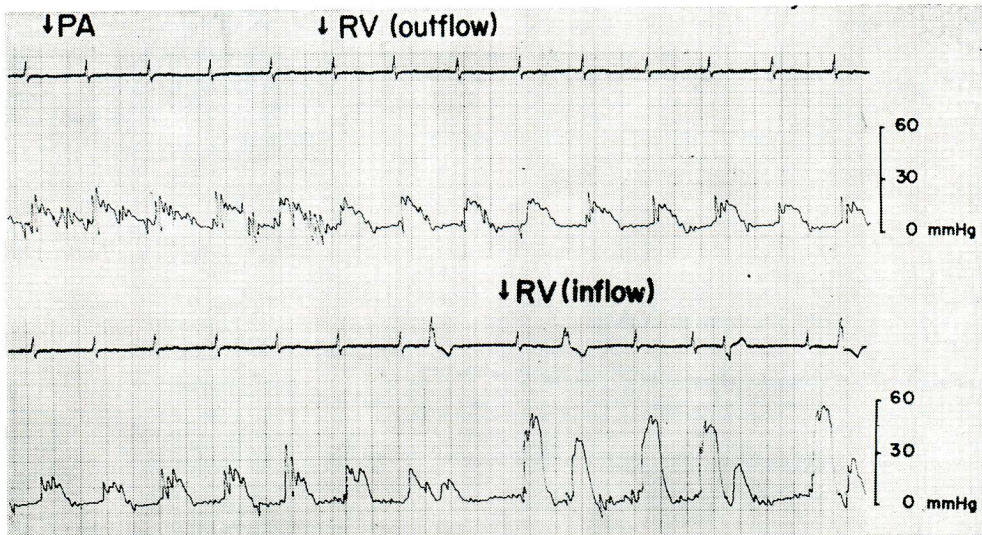
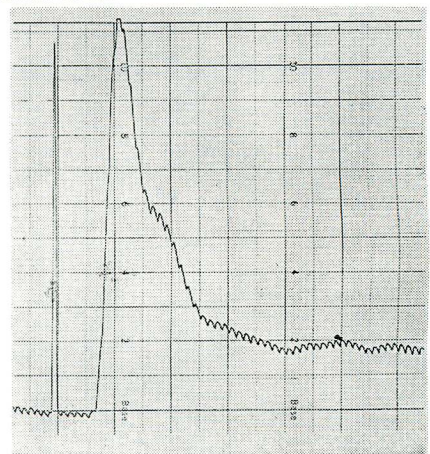


Figure 4 Withdrawal curve from main pulmonary artery to inflow area of right ventricle

Figure 5. Dye dilution curve, ear-piece method. Injection site : outflow area of right ventricle



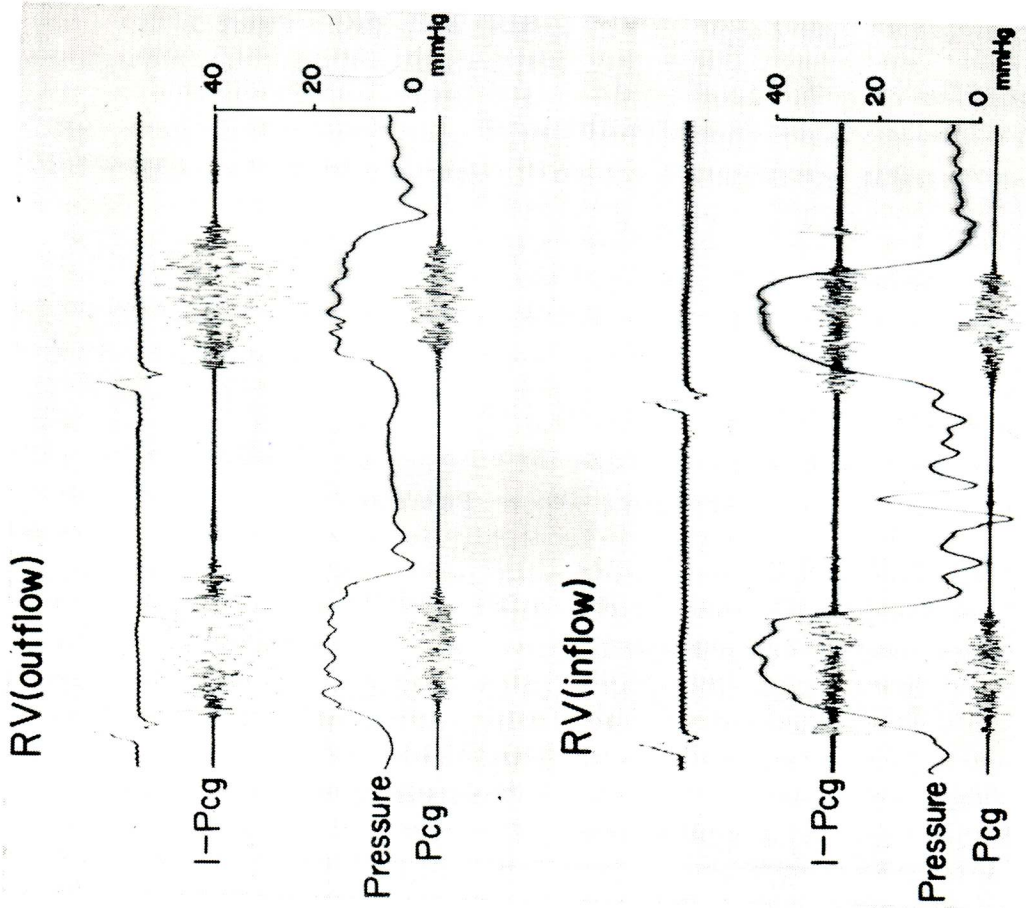


Figure 7. Intra-cardiac phonocardiogram in outflow (above) and inflow (below) of right ventricle

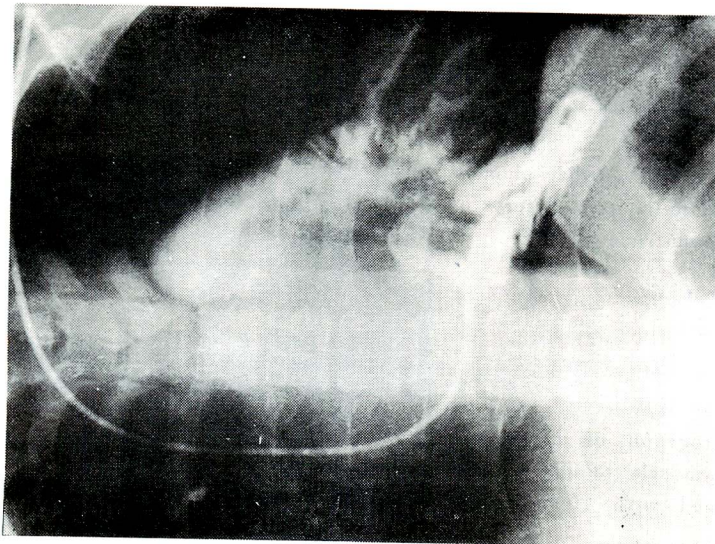


Figure 6. Selective right ventricular angiogram, posteroanterior, systole

ear-piece 法で記録した色素希釈法によっても左-右短絡の存在を認めた (Figure 5)。

選択的心血管造影法：造影剤を右室流入部に注入した選択的右室造影像では、漏斗部より下方で、右心室腔を心尖部へ向って斜めに走る不規則な帯状陰影欠損により、右心室腔が2分されているのがみられ、この所見は収縮期、拡張期を問わずにみられるが、収縮期により著明である。なお肺動脈弁ならば漏斗部の狭窄はみられなかった (Figure 6)。

心内心音図：心内心音カテーテルには、上述の如く Lewis の特性のダブルルーメン (Model 192) を用いて、心内心音と内圧を同時記録した。右心室流入部 high pressure chamber, 流出部 low pressure chamber とともに全収縮期雑音を示すが、流入部より流出部の方により大きい雑音を認め、また右室流出部 low pressure chamber には大動脈弁閉鎖音 (II A) より約0.17秒遅れて拡張中期雑音を認めた (Figure 7)。さらに肺動脈弁直上では、右室流出部より小さく、しかも駆出性収縮期雑音を、また肺動脈弁直下では持続の短い拡張期逆流性雑音を認めた (Figure 8)。なお右室流入部三尖弁直下ではIV音と late diastolic murmur とを認めた。

以上の成績から、右室二腔症に合併した high pressure chamber に欠損口を有する心室中隔欠損症Ⅲ型の診断で、名大第2外科で手術を施行した。

光学顕微鏡所見：手術時に切除した異常筋束をヘマトキシリン・エオジンおよびパス染色を行ない観

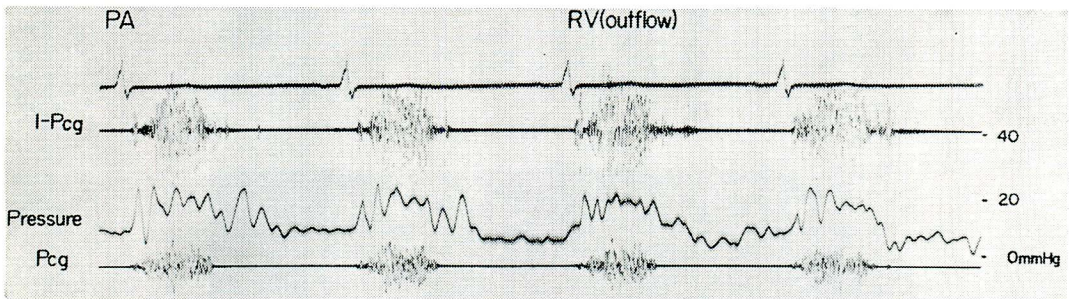


Figure 8. Withdrawal intracardiac phonocardiogram from main pulmonary artery to outflow area of right ventricle



Figure 9. Photomicrograph of a section from the anomalous muscle bundle of the right ventricle stained with Hematoxylin and Eosin. x 200

察したが、心筋線維の肥大と核の腫大が目立ち、核は丸味を帯びた腫大で、クロマチンは薄く、核全体にびまん性に分布していた。しかし線維化、ならびに心内膜および心内膜下には著変は認めなかった(Figure 9)。

考 案

右室二腔症は右心室流出路狭窄を有する心疾患のうちでも比較的稀な先天性心奇形で、異常に発育肥大した筋束により、右心室腔が近位の high pressure chamber と遠位の low pressure chamber とに2分されるものである。

合併奇形には心室中隔欠損症、動脈管開存症、肺動脈弁狭窄症などがあるが、本症例のごとく心室中隔欠損症合併がもっとも多く、Lucas ら³⁾は7例中6例に、Hartmann ら⁴⁾は9例中7例に、金子ら⁷⁾は15例中9例に、Forster ら¹¹⁾は19例中18例に心室中隔欠損症を合併していたと報告している。

一般に右室二腔症では、心室中隔欠損症を合併することが多いので、狭窄の程度により、心室中隔欠損症あるいはFallot 四徴症と、心室中隔欠損症を伴っていない場合には肺動脈弁あるいは漏斗部狭窄症と類似し、自覚症状、聴診所見、心電図、胸部単純写真などでは鑑別困難である。その他稀な心疾患として、Valsalva 洞動脈瘤による右室流出路狭窄、右室流出路に存在する粘液腫による狭窄、心室中隔膜性部の膨隆による狭窄などが存在する。

これらとの鑑別のために右心カテーテル検査法は非常に有用で、狭窄部位の確認、および狭窄部上下両腔での酸素含有量ならびに圧の測定により、本症が推定されるが、カテーテルの引き抜き速度の速い時は誤診する可能性が大きく、入念かつ緩やかな肺動脈から右室流入部へのカテーテル引き抜きが大切である。

心臓血管造影法は診断的に最も有力な手段で、近位の high pressure chamber に造影剤を注入する選択的造影法により、右心腔に異常筋束による充えい欠損を認め、右心室内狭窄および2つのchamber が証明される。

本症の狭窄は諸家の指摘するごとく異常な筋束が原因で、Forster ら¹¹⁾、Hartmann ら¹²⁾およびPerloff ら¹³⁾は、その筋束が年令とともに次第に発達し狭窄の程度が強くなる症例を報告し、Hartmann ら¹²⁾は早期に手術すべきであると述べている。

切除した異常筋束の光学顕微鏡所見では、Forster ら¹¹⁾は著明な心筋肥大と心内膜の線維化を、Hindle ら¹⁴⁾は心内膜および心内膜下の線維弾性化と心筋の線維化を観察したが、右室二腔症に特異的な所見はみられなかったと報告している。

最後に心内心音について述べると、右室二腔症に心内心音法を用いての検討はきわめて少ない。Schlesinger ら¹⁰⁾は outflow low pressure chamber に欠損口を有する心室中隔欠損症を合併した右

室二腔症に心内心音法を行ない, outflow low pressure chamber で大きな収縮期雑音を記録するが, inflow high pressure chamber および肺動脈幹では大きな収縮期雑音を記録しなかったと報告している。著者らは右心室流入部 high pressure chamber, 流出部 low pressure chamber とともに全収縮期雑音を記録し, しかも流出部 low pressure chamber の方により大きい雑音を認めた。神戸ら¹⁵⁾は25例の単純心室中隔欠損症に心内心音法を施行し, 三尖弁付近に欠損口を有するものは, 右室内の全収縮期雑音は右室流入部で最強で, 右室流出部, 心尖部で減弱していたと報告していることから, 本症例の inflow high pressure chamber の全収縮期雑音は心室中隔欠損症によるものと推察され, outflow low pressure chamber の雑音は心室中隔欠損症の雑音の伝播に加うるに, 異常筋束による右室内狭窄によって発生するのではないかと考える。また右室流出部には拡張中期雑音を認めたが, この雑音の発生メカニズムは相対的三尖弁狭窄症にみられる拡張中期雑音のそれと類似し, 右室内狭窄によって出現したのだろうと考えている。さらに肺動脈弁直上では, 収縮期雑音は右室流出部より小さく, しかも駆出性であるが, これは左-右短絡により肺動脈弁口を通過する血流が増加したためと考えられ, 器質的弁狭窄とは明確に区別出来る。なお田村¹⁶⁾により報告された late diastolic murmur は, 本症例では心外心音図では認められなかったが, 心内心音図では右室流入部三尖弁直下でⅣ音とともに認められた。

本症の診断にあたっては, 右心カテーテル検査法と選択的右室造影法がもっとも有用であるが, 心内心音法も診断上有力な情報を提供するものと考ええる。

まとめ

右室二腔症に心室中隔欠損症を合併した症例につき, とくに心内心音図について報告した。

17才女性。主訴は体動時の心悸亢進。3才の時に初めて心疾患を指摘さる。1970年7月21日名大に入院。脈拍68/min, 血圧106/68mmHg。第3～第4肋間胸骨左縁に最強点を有し, 広く伝播する Levine IV～V度の全収縮期雑音を聴取し, 収縮期振戦を触れた。胸部単純写真で心胸廓比58%, 心電図で左室肥大を示した。右心カテーテル検査では, 右室流入部(48mmHg)と流出部(20mmHg)との間に28mmHgの収縮期圧勾配を見, また流入部で酸素飽和度の上昇を認めた。心内心音図では右室流入部, 流出部ともに全収縮期雑音を示したが, 流出部の方がより大きく, また流出部では拡張中期雑音を記録した。選択的右室造影像では, 漏斗部より下方で, 右室腔を斜走する陰影欠損により右室腔が2分され, proximal inflow chamber と distal outflow chamber が証明された。切除心筋の光学顕微鏡所見では, 心筋線維の肥大と核の腫大を認めた。

稿を終えるにあたり, 手術をころよくお引きうけくださった名大第2外科 阿久根講師, ならびに心臓研究班の先生方に感謝の意を表します。

本稿は第32回東海, 第10回北陸, 日本循環器学会合同地方会総会(津)にて発表した。

Summary

A case of two-chambered right ventricle associated with ventricular septal defect was reported with particular reference to the intracardiac phonocardiography.

A patient, 17 years old girl, was admitted to the Nagoya University Hospital with her chief complaint of palpitation on exertion. She was first diagnosed as having a congenital heart disease at the age of 3.

Physical examination disclosed normal pulse (68 per minute), normal blood pressure (106/68 mmHg) and slight cardiomegaly which was also noted by chest roentgenogram (CTR : 58%) and electrocardiogram (mild left ventricular hypertrophy). On auscultation, a loud and harsh holosystolic murmur of grade IV to V/VI was heard over the entire precordium and it was maximal at the left sternal border in the 3rd and 4th intercostal space with a palpable thrill. In addition, phonocardiogram revealed the attenuated II P in the left 2nd intercostal space followed by the faint diastolic murmur (Figure 3). Intracardiac phonocardiogram (Figure 7, 8) recorded simultaneously with the pressures revealed the holosystolic murmur in both inflow (high pressure) and outflow (low pressure) chambers, which was louder in the latter. The systolic pressure gradient between the inflow (48 mmHg) and outflow (20 mmHg) chambers was 28 mmHg, and there was a significant oxygen step-up in the inflow chamber (Figure 4, Table 2). Additional ejection systolic murmur of lesser degree was noted in the pulmonary artery. In the outflow chamber, mid-diastolic murmur which started 0.17 sec later than the II A was noted, and short regurgitant diastolic murmur was also noted beneath the pulmonic valve. Moreover, the 4th heart sound with late diastolic murmur were observed in the inflow chamber.

Selective right ventriculography (Figure 6) revealed the oblique filling defects below the infundibulum that separate the right ventricular cavity into a proximal inflow and distal outflow chambers. The light microscopic observations of the anomalous muscle excised at operation revealed the myocardial hypertrophy and swelling of the nuclei (Figure 9).

文 献

- 1) Tsifutis AA, Hartmann AF, Arvidsson H : Two-chambered right ventricle : Report on seven patients. Circulation 24 : 1058, 1961 (Abstract of the 34th Scientific Sessions, Oct. 21-22, 1961)

三輪, 西村, 立松, 西脇, 石原, 多田, 神戸

- 2) Coates JR, McClenathen JE, Scott LP : The double-chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall. *Am J Cardiol* 14 : 561-567, 1964
- 3) Lucas RV, Varco RL, Lillehei CW, Adams P, Anderson RC, Edwards JE : Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Hemodynamic consequences and surgical considerations. *Circulation* 25 : 443-455, 1962
- 4) Hartmann AF, Tsifutis AA, Arvidsson H, Goldring D : The two-chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation* 26 : 279-287, 1962
- 5) 江口昭治, 鷺尾正彦, 本山登, 汐崎公太, 桜井淑史, 山口昭, 岩崎敏介, 五十川久士, 寺島雅範, 大山芳郎 : いわゆる "Two-chambered Right Ventricle" の1手術治験例。呼吸と循環 14 : 925-928, 1966
- 6) 秋田八年, 西村基, 平 明 : 二腔右心室(Two-chambered Right Ventricle)について。胸部外科 20 : 690-695, 1967
- 7) 金子陶太郎, 武田道夫, 岩 喬, 和田寿郎 : 異常筋束による右室流出路障害—いわゆる Two-chambered Right Ventricle について—。胸部外科 21 : 596-602, 1968
- 8) 福慶逸郎, 福田敏, 阿部稔雄, 土岡弘通, 中井堯雄, 清水健 : 右室二腔症の2例。心臓 1 : 741-748, 1969
- 9) 後藤久, 松本昭彦, 井出研, 佐藤順, 和田達雄 : 右室二腔心の3治験例。心臓 1 : 1275-1280, 1969
- 10) Schlesinger FG, Van Randwijk J, Chaillet JL : Two-chambered right ventricle with interventricular septal defect. *Cardiologia* 47 : 256-262, 1965
- 11) Forster JW, Humphries JO : Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. *Circulation* 43 : 115-127, 1971
- 12) Hartmann AF, Goldring D, Carlsson E : Development of right ventricular obstruction by aberrant muscular bands. *Circulation* 30 : 679-685, 1964
- 13) Perloff JK, Roman JA, de Leon AC : Ventricular septal defect with the "two-chambered right ventricle". *Amer J Cardiol* 16 : 894-900, 1965
- 14) Hindle WV, Engle MA, Hagstrom JWC : Anomalous right ventricular muscles. A clinicopathologic study. *Amer J Cardiol* 21 : 487-495, 1968
- 15) 神戸忠, 松永信正, 立松広, 三輪新, 多田久夫, 石原花子, 服部光男 : 心内心音法の臨床。心室中隔欠損について。心臓 2 : 529-541, 1970
- 16) 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 : 255-265, 1971