

II音の幅広い分裂と固定性分裂をきたした特異な1症例

An unusual case with wide and fixed splitting of the second heart sound

木之下正彦
篠山 重威
白浜 禎宣
金 炯基
友永 轟
楠川 禮造

Masahiko KINOSHITA
Shigetaka SASAYAMA
Yoshinori SHIRAHAMA
Keiki KIM
Go TOMONAGA
Reizo KUSUKAWA

Summary

An unusual case is reported, in which aneurysmal dilatation and localized bulging of right ventricular outflow produced the wide and fixed split second heart sound with markedly delayed pulmonic component.

A 21-year-old male student had no symptoms referable to the cardio-respiratory system. Chest X rays showed the heart to be within normal limits (Figure 1). The laboratory findings were shown in Table 1. The electrocardiogram exhibited the right axis deviation with a frontal plane QRS axis of +85. There were abnormal Q waves in I, II, III, aVF, V5, and V6, with inverted T waves indicative of the myocardial infarction at the apex and posterior area. However, it was suspected that QR pattern of aVF with inverted T wave pointed to a marked forward rotation of the apex which was confirmed by vectorcardiogram with the initial QRS upwards.

Ventricular premature beats were frequently present (Figure 2). The phonocardiogram showed that the first heart sound consisted of three components with Q-I interval of 0.065 sec (Figure 3). The "ejection" sound was maximally recorded at the apex and very faintly at 2 LSB. The second heart sound was widely split in the pulmonic area (Figure 4). On inspiration the split measured 0.093 sec, and during expiration 0.080. The aortic component (IIA) was larger than the pulmonary component (IIP). The reason for the wide splitting of the second sounds was a prolonged Q-II P (Table 2).

The cardiac catheterization data were demonstrated in Table 3. The cineangiogram exhibited the enddiastolic volume to be 118 ml, the stroke volume 65 ml, and the ejection fraction, 0.55, which were within lower normal limits. The right ventriculogram disclosed the aneurysmal dilatation and localized bulging of the outflow tract in the right ventricle (Figure 5). This localized bulging was not visible on lateral projection. As shown in Figure 6, the motion of the apex was markedly restricted with lowered ejection fraction. An extensive fibrosis was demonstrated by the biopsy performed with a biotome in the right ventricle.

This case had an exceptionally wide splitting of the second sound during expiration. Four main factors⁹⁾ may be responsible for the wide splitting of the second sound. In the case reported here, the right ventricular ejection time is 0.35 sec instead of a normal right ventricular pressure. The prolonged ejection time in this case might be caused by the aneurysmal dilatation of the outflow tract and the lowered compliance of the right ventricle, as observed in right ventriculogram. Cases with right ventricular diverticle have been reported by Cumming¹⁾ in 1969, and Carter et al⁹⁾ in 1971. Furthermore, it was unlikely that the "ejection" sound arised from the pulmonary artery or the aorta, because it was maximally recorded at the apex and least audible at 2 LSB. Probably the "ejection" sound may be more related to the dilated outflow tract of the right ventricle.

Key words

aneurysmal dilatation of outflow tract of right ventricle
 prolonged right ventricular ejection
 ejection sound

はじめに

固定性II音分裂は、心房中隔欠損症に特徴的である。しかしその他の心疾患、例えば特発性肺動脈拡張症、右心不全にもおこるといわれる。次にのべる症例は、呼気の終りにもなおII音分裂が明瞭であり、しかも呼吸性的変動が少く、心房中隔欠損、特発性肺動脈拡張症を伴わない例である。このような症例は、いまだ文献的に報告がないため非常に珍しい症例と思われる。これに類似の症例は Cumming ら¹⁾ が右室の先天性憩室の例で報告しているが、心房中隔欠損症を合併しているので、II音分裂は固定性である。われわれの症例において、II音分裂の機構を右心造影所見などから推測しえたので報告する。

症例報告

患者：21才，男，学生。

家族歴：伯父に急性心臓死をきたした以外特記すべきことはない。

既往歴：急性心臓発作をおこしたことはない。先天性の心疾患を指摘されたこともない。

現病歴：入院1カ月前に嘔血に行なったところ、不整脈を指摘された。しかし動悸、呼吸困難、息切れをきたしたことはない。とくにスポーツマンではないが、通常の運動は可能である。

入院所見：栄養良、体格大、脈拍数 毎分90で規則的、体温は正常。肺には異常なく、聴診上胸骨左

縁第2肋間で、Levine 1/6 の駆出性雑音を認める。II音は広く分裂し、ほぼ固定性を示す。胸骨左縁第2肋間から心尖部にかけて、駆出音を聴取する。腹部では、肝を1.5横指触手するが、圧痛はなく、硬くもなかった。浮腫もなく、頸静脈の怒張も認められなかった。血圧は122/60mmHgで左右差はない。神経学的にも異常はなかった。

検査成績：一般検査成績はTable 1に示す如く、

Table 1. Laboratory findings

	Laboratory	Findings
RBC	467 x 10 ⁴	Total Protein 6.6 g/dl
Hb	15.8 gm/dl	Albumin 4.0 "
Ht	46.5 %	Globulin 2.6 "
WBC	6300	MG 10
Na	144 mEq/L	Bilirubin 1.8 g/dl
K	3.9 "	Direct 39 %
CL	105 "	GOT 8
CO ₂	30 "	GPT 3
Ca	4.6 "	CCF (-)
		CoR R1
PSP	15 min 19 %	Ch. E 0.90
	30 min 36 %	Alkali P 1.60
	60 min 51 %	Cholesterol 125 mg/dl
	120 min 60 %	BSP 30 min 12 %
BUN	16.5 mg/dl	
Creatinine	1.14 mg/dl	

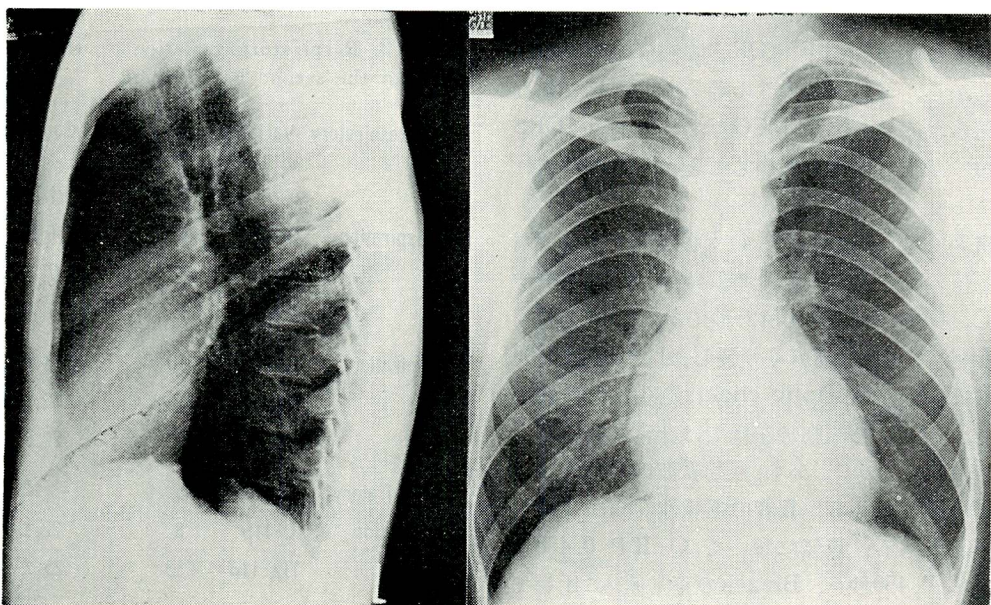


Figure 1. The chest X ray film

The film showed the normal cardiac silhouette and normal pulmonary vasculature.

貧血はなく、尿蛋白も陰性である。血清電解質に異常はなく、CRPも陰性、ASLO値40単位、RAテスト陰性であった。血清蛋白とその分画にも異常は認めなかった。肝機能検査でモイレングラハトが10以上、血清ビリルビン値1.8mg/dlと高値を示した。BSPテストで30分値12%と軽度遅延を示した。腎機能では、PSPテストでやや排泄遅延をきたしているが、クレアチンクレアランスは94ml/minを示し、ほぼ正常値を示した。

肺機能検査は全く正常で、%VC 109%、FEV_{1.0}/VC 81.5%、%MBC 116%であった。Rodiocardiographによる心拍出量5223ml、心係数3.00、一回拍出量65ml、循環血漿量2,705ml(44.3ml/kg)、循環血液量5,104ml(83.7ml/kg)であった。

胸部写真で心陰影の拡大はなく、肺血管陰影の増強も認めない (Figure 1)。

心電図所見 (Figure 2) : 心室性期外収縮が散発的に出現している。異常Q波がI, II, III, aVF, V₅, V₆に出現し、陰性波がV₁よりV₆に存在する。このことから、心尖から後壁の梗塞を否定するこ

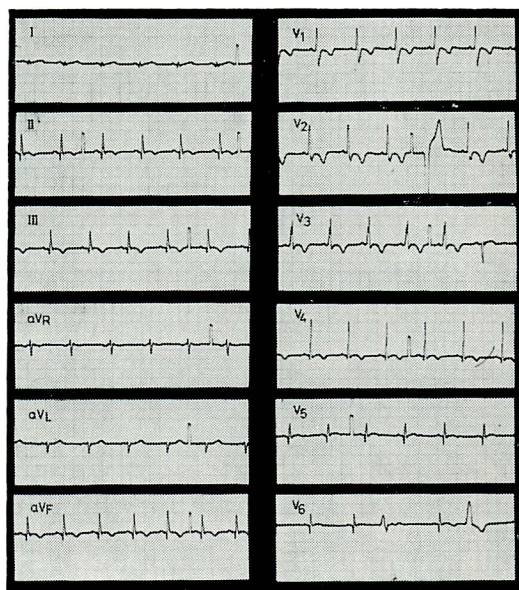


Figure 2. The electrocardiogram

The abnormal Q waves are present at I, II, III, aVF, V₅ and V₆ leads. The negative T waves are recorded at II, III, aVF, V₁, V₂, V₃, V₄, and V₅. There are some ventricular premature beats. These findings are suggestive of the forward rotation of the apex and right ventricle.

とはできないが, aVF にQRと陰性 T波がみられることから, 著しい心尖部の前方への回転であると考えられる. これは VCG で initial QRS vector が上方に向っていることから理解される.

心音図所見 (Figure 3, 4): 心尖部で I 音は明瞭に3成分からなり, Q-I 時間は 0.065秒とやや延長し, Q-Ej 時間は 0.12 秒である. 第2肋間胸骨左縁で, II 音は幅広く分裂し, 分裂間隔は0.08 秒である. 上述のsystolic clickは心尖部で最強に記録され, 第2肋間胸骨左縁では非常に弱くしか記録されていない. しかも, 頸動脈波の立ち上がりにはほぼ一致している. II 音の呼吸性変動は Table 2 に示してある. 吸気において Q-II P 0.458秒, 呼気時に 0.450秒と, Blazekの正常値²⁾に比して延長している. II 音の分裂は, 吸気時 0.093 秒,

Table 2. Respiratory variation of the 2 components of the second heart sound

Respiratory Variation of Second Components (msec)		Respiratory Variation of Second Components (msec)	
		K. K.	Normal
Inspiration	Q-II _A	365	350 ± 37
	Q-II _P	458	397 ± 39
	II _A -II _P	93	47 ± 8
Expiration	Q-II _A	370	353 ± 38
	Q-II _P	450	375 ± 39
	II _A -II _P	80	22 ± 7
Respiratory Variation	Q-II _A	-5	-3 ± 4
	Q-II _P	8	22 ± 9
	II _A -II _P	13	25 ± 9

(Blazek)

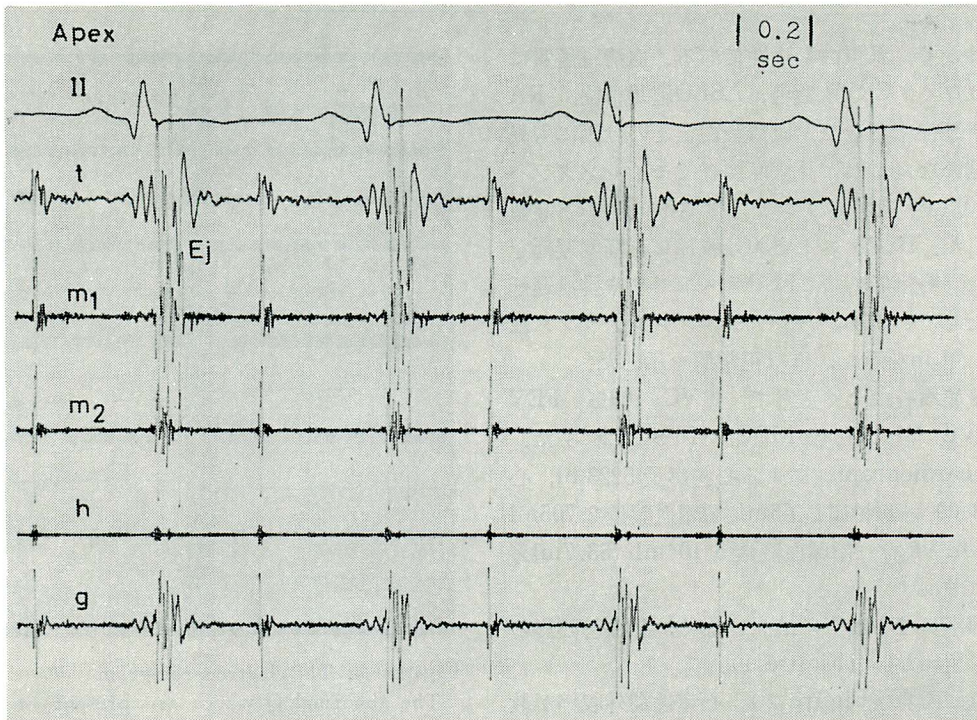


Figure 3. External phonocardiogram

The microphone is placed at the apex. The "ejection" sound (Ej) is maximally recorded at the apex. The interval of Q-Ej is 0.12 sec, and of Q-I, 0.065 sec which is at slightly prolonged than the normal range.

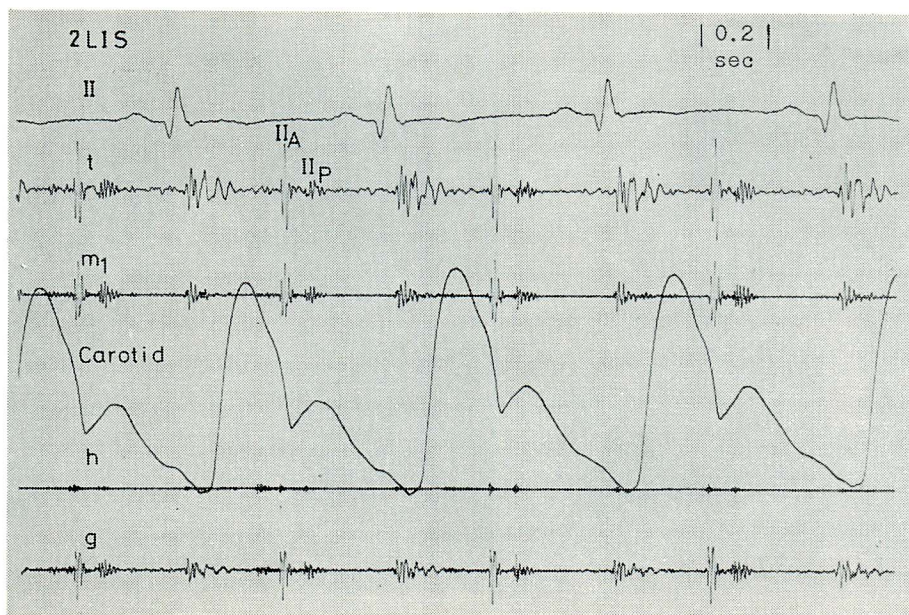


Figure 4. External phonocardiogram
The microphone is placed at the left second interspace. The second sound is widely split and the split interval is 0.08 sec.

呼吸時 0.080秒で、呼吸性変動 0.013秒を認める。
Q-IIA は吸気時 0.365秒、呼気時 0.37秒と、ほぼ正常の範囲にある。

心臓カテーテル所見 (Table 3) : 心臓カテーテルの所見では、右室拡張終期圧の軽度上昇、右房平均圧の軽度上昇を認める。また肺毛細管楔入圧の軽度上昇がある。血液酸素含量の step-upは無く、肺動脈、右室間の圧較差も存在しない。左室のPEPは 0.15秒、LVETは 0.23秒で、PEPはやや延長しているが、LVETは正常である。右室の PEPは 0.12秒、ETは 0.35秒と延長している。Cineangiogram による左室 EDV 118ml, SV 65ml, ejection fraction 0.55と正常の下限を示している。

右室造影所見 (Figure 5) : 右心室造影で図の如く、正面像において、右室の流出路の異常拡大と憩室様突起を認める。側面像では、この突起は固有の右室と重なり不明瞭である。この angiogram の収縮期と拡張期をトレースしてみると (Figure

Table 3. Cardiac catheterization data

Cardiac Catheterization Data					
	s	d	ed (mmHg)	m	O ₂ vol. %
SVC				9	16.31
IVC				8	17.00
RA				9	15.13
RVinf.	25	8	11		16.55
RVof.	24	7	10		
mPA	21	15		18	17.22
rPA	21	15		20	16.59
rPC				15	
Ao	114	92		100	21.44(93.3%)
LV	120	10	14		
Saturated Arterial Blood					23.00(100%)
Cardiac Output	5.52 L/min				
Cardiac Index	3.16 L/min/M ²				
Stroke Volume	67 ml/beat				
Pulmonary Artery Resistance	120 dynes, sec. cm ⁻⁵				

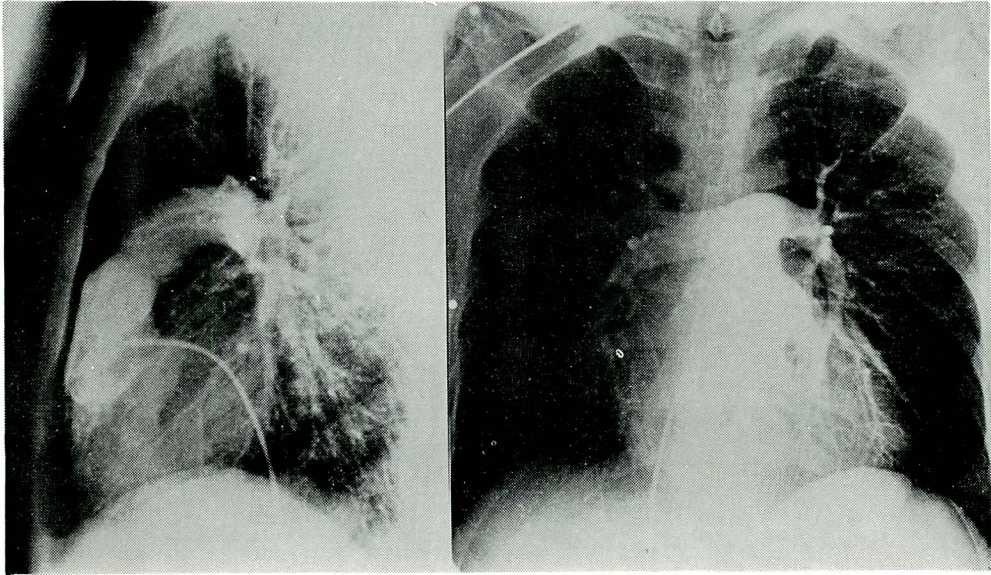


Figure 5. Right ventricular angiogram (left lateral and antero-posterior views)
An aneurysmal dilatation and localized bulging of the right ventricular outflow tract are seen. The localized bulging can not be found on lateral projection.

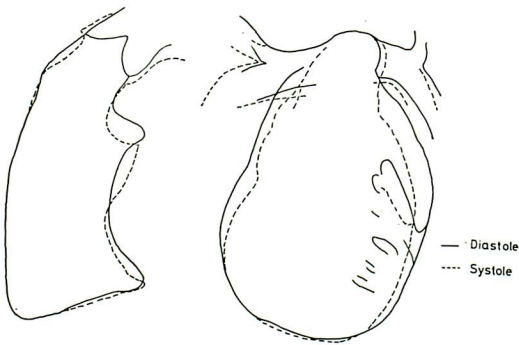


Figure 6. Superimposed tracings of the serial angiogram of the right ventricle (left lateral and antero-posterior views)

The solid line denotes the enddiastolic ventriculogram, and the dashed line, the endsystolic one. The movement of the apex is markedly restricted. Therefore, the ejection fraction seems to be reduced.

6), 心尖部での動きが悪く, 憩室様突起部ではよく動いており, paradoxical な動きは認められていない. 駆出率はやや低下しているようである.

biopsy (生検) 所見: 右心でおこなったカテーテルの先端が, 心尖部を向かず, 流出路の近くで結果的に biopsy を行なった. 標本のかかなりの部分がつよい fibrosis を生じているが, 細胞浸潤は認めない.

考 案

II 音の分裂は, 正常人では90%は呼気の終りには単音になる. 0.02秒以上の分裂は非常に稀である³⁾. この症例の如く, 0.08秒の分裂を示しているのは明らかに異常である. II 音の幅広い分裂をきたす因子として, 次の4つが考えられる. すなわち, 右脚ブロックにみられる右室の興奮の遅れ, 肺動脈の elastic recoil の遅れ, 右室の駆出時間の延長, 最後に左室の駆出時間の短縮である.

本症例においては, 右脚ブロックは認められない. 肺動脈の elastic recoil の遅れは特発性肺

動脈拡張症によくみられる。Schrire and Vogelpoel⁴⁾は、肺動脈の弾性組織に欠陥があるため、肺動脈の elastic recoil が減少し、肺動脈弁の閉鎖の遅れが生じると述べている。本症例では、心血管造影所見から肺動脈の異常拡張は存在しない。左室の駆出時間の短縮によるII音の幅広い分裂は僧帽弁閉鎖不全に出現するが、本症例のLVETは0.23秒で、心拍数で補正した値は全く正常範囲内にある。

最後に右室の駆出時間の延長のために幅広い分裂が生じる場合であるが、これは容量負荷が右室にかかるためである。心房中隔欠損症の際のII音分裂は、この現象で説明される。Aygen and Braunwald⁵⁾は、心房中隔欠損での平均の呼吸時のII音分裂は0.05秒であり、0.03秒以下と0.08秒以上の分裂は稀であったと述べている。しかも呼吸性変動を全く示さず、あっても0.02秒以下であった。Johnston⁶⁾によれば、115例の心房中隔欠損の中87例は呼吸性変動を示さず、28例で0.01秒の変動を示したにすぎなかった。

心室中隔欠損症においても、右室への容量負荷のためにQ-II Pの延長をきたす。しかし心房中隔欠損と異なり、II音の呼吸性変動は正常といわれる⁷⁾。また固定性との報告もある²⁾。本症例の右室のejection timeの延長は容量負荷とは考えられない。

今までに報告はみあたらないが、本報告例ではoutflow tractの異常拡大とその部のfibrosisが強いために、右室のcomplianceの低下が生じ、右室の容量が固定していると推測される。これに類似した疾患にoutflow tractの肥厚を伴った重症の肺動脈狭窄がある⁸⁾。この場合にも幅広いII音分裂と固定性分裂をきたす。本症例の左心機能は、PEPが0.15秒とやや延長しているが、駆出時間がほぼ正常であること、左心のEDVが正常で駆出率が正常の下限にあることから、やや低下していると考えられるが、これは右心の拍出の低下のための二次的なものと思われる。

このような右室の流出路の動脈瘤様拡大で、憩室様になった症例の報告は、未だないと思われる。1969年、Cumming¹⁾が心房中隔欠損と右室憩室の

合併した症例を報告し、ついで1971年、Carterら⁹⁾は、2例の右室の憩室を報告しているが、Fallotの四徴と、心室中隔欠損症と肺動脈狭窄との合併例であった。1例の憩室壁は広範囲の繊維化を伴っていた。われわれの症例では流出路壁の生検で程度の強い繊維化を伴っており、憩室もしくはoutflow tractの拡張と何らかの関係があるものと考えられる。われわれの症例では憩室は心室の収縮とparadoxicalに容量の変化をきたしていないが、Carterら⁹⁾の例では、固有の右室とparadoxicalな運動をおこしていた。本症例における憩室の成因は、先天性のものか、心筋症によるものか、決定は困難である。先天性の可能性のあることは、本症例では自覚症状が全くなく、心発作をきたしたことがない。発生学的にも、右室はprimitive ventricleの突出として生じてきたものであるから、この右室を生じる部分に、余分の発生異常が生ずることで、憩室の生じる可能性は十分に考えられる。

本症のsystolic clickは、心尖部が最強点であり、第2肋骨胸骨左縁で弱いことから、肺動脈の駆出音とは考えがたく、右室流出路に由来するものと推察される。

要約

右心室の流出路の動脈瘤様拡大と局所的突出のため、II音の固定性分裂とII Pの遅延が生じた特異な症例を報告した。

患者は21才の男の学生で、全く無症状であったが、献血の際、不整脈を指摘された。胸部レントゲン写真での心陰影に異常はなく、臨床化学検査はTable 1に示す如くである。

心電図所見は右軸偏位で心尖部の前方への回転がみられる。心室性期外収縮が頻発している。心音図所見は、I音は3成分から成立しQ-I時間は0.065秒である。“駆出音”は心尖部で最強に記録され、第2肋間胸骨左縁でかすかに記録される。II音は幅広く分裂し、ほぼ固定性である。この成因は、II Pの遅れにある。心臓カテーテル所見は右室拡張期圧、右房圧の軽度上昇があり、左室造影による左室の駆出率は0.55と正常下限である。

右心室造影で右室の流出路の拡大と局所的突出が認められる。さらに心尖部の動きが悪く右室の駆出率の低下を思わせる。右室心筋生検で広範な繊維化がみられたこともこの所見に合致する。

II音の幅広い分裂は、一般に4つの因子によるといわれるが、この例では、右心室の駆出時間の延長に起因し、この原因は右心室の流出路の拡大と右室のコンプライアンスの低下のためと考えられる。さらに心尖部に最強点があることにより、“駆出音”は大動脈由来と考えるより、右室流出路由来と考えられる。

文 献

- 1) Cumming CR : Congenital diverticulum of the right ventricle. *Amer J Cardiol* 23 : 294, 1969
- 2) Blazek WW, Bliss HA : The second heart sound in uncomplicated ventricular septal defect. *Med Clin N America* 50 : 111, 1966
- 3) Harris C, Wise J Jr, Oakley CM : “Fixed” splitting of the second heart sound in ventricular septal defect. *Brit Heart J* 33 : 428, 1971
- 4) Schrire V, Vogelpoel L : The role of dilated pulmonary artery in abnormal splitting of the second heart sound. *Amer Heart J* 63 : 501, 1962
- 5) Aygen MM, Braunwald E : The splitting of the second heart sound in normal subjects and in patients with congenital heart disease. *Circulation* 25 : 328, 1962
- 6) Johnston FD : Symposium on Cardiovascular sound. *Circulation* 16 : 270 (Quoted by McKusick VA : Cardiovascular Sound in Health and Disease. Williams & Wilkins, Baltimore, 1958)
- 7) Lessof MH : Heart sounds and murmurs in ventricular septal defect. *Guy's Hosp Rep* 108 : 361, 1959
- 8) Singh SP : Unusual splitting of the second heart sound in pulmonary stenosis. *Amer J Cardiol* 25 : 28, 1970
- 9) Carter JB, Van Tassel RA, Moller JH, Amplatz K, Edwards JE : Congenital diverticulum of the right ventricle. *Amer J Cardiol* 28 : 478, 1971

討 論

坂本(東大第二内科) : 今のような outflow とか PA そのものの拡張を起こしている時に、なぜII音がよく分裂するかということですが、楠川先生や古田先生のほうが詳しくご存知なわけですが、II音の出現機序から考えてみますと、大血管内に back flow が起こって valve が閉鎖し、tension が掛かって cardiohemic system 全体が振動してII音が生じる。このとき、aneurysmがあれば back flow が軽減され、その緩衝作用のためにII音がなかなか生じない。そういうものが、II音の幅広い分裂に直接関与する1番大きな factor であるというふうには考えられませんか。

演者(木之下) : 今の場合には、II音の分裂の理由としましては、一応教科書に書いてありますように、volume loadの場合に生じるということなんです。この場合にはそれがあてはまりませんので、II音出現時期のおくれ、とくにこの場合は ejection time の延長のためにII音出現が遅れた

と思われ。そのメカニズムが現在教科書に報告されていないので、説明が非常に困難ですけれども、やはり右室の outflow tract の拡大があるため、あるいはその部の fibrosis があるために、右室の compliance が非常に低下し、たとえば PMD などの場合にII音が遅れる場合があるということから、そういった機序で幅広い分裂が生じたのではないかと推測したわけですが。

坂本 : 肺動脈そのものは拡大していないわけですか。

演者 : 肺動脈弁より遠位の肺動脈は拡大しておりません。従いまして idiopathic dilatation of PA の場合のII音の分裂のメカニズムは当てはまらない。いわゆる elastic recoil の欠如という機序は当てはまらないと考えております。

坂本 : このような例は未だ報告がないのですか。

町井(三井記念病院循環器センター) : ちょっと教えていただきたいんですけども、私が経験

しました例は、たいてい outflow tract に stenosis があってそういう側室が出来ている場合なんです。アンジオで見ますとこの例にはほかに何も無いようですが、何か abnormal crista とかあるいは abnormal muscle bundle がありそうな所見はございましたでしょうか。

演者：都合で割愛しておりますけれども、今までの報告例で側室があるような場合には、やはり合併した疾患があるようでございます。

1969年の Carter らの報告では ASD が合併しておりますし、PSのつよい Fallot 四徴を合併しました例もありまして、このように単独で拡張が生じたという症例は、私どもは見つけられなかったのです。またカテーテル所見からも肺動脈狭窄を思わせる所見がありませんし、アンジオからも、少なくとも拡大はありこそすれ、狭窄の所見はまったくございませんでした。

山本（九州厚生年金病院内科）：最近、私たちも非常によく似た誤診例を経験しましたので、追加をさせていただきます。先生が出された症例も、presystolic murmurや ejection clickがあって、しかもよくみますと、TS rumble と称される拡張期雑音も出ております。またII A、II Pが少し動いています。私たちの例も全く同じで、それでII A、II Pの固定性分裂のない点に疑点は感じるがASD という心音図コメントを出しました。カテをやりましたら、圧差が20 mmHg ちよつとぐらいで、結論的にはmild PSと診断された症例なんです。非常によく似ていると思って見ておりました。

司会（楠川）：この症例には圧較差は全くございませんでしたので、mild PS という診断はつけられないと思います。

それから心尖部で記録しました systolic click の解釈でございますが、この点どなたかcomment ございませぬか。これが大動脈性かあるいは肺動脈性か、それとも腱索か、どこから出ているかお考えございませぬか。この音の最強点や伝達から考えると、大血管性のもとは考え難いのですが、この点、坂本先生いかがですか。

坂本：午後の演題で出るのですけれども、質問

に対する答えとちよつとずれるかもしれませんが、心内の pressure event と心外の心音を較べる場合、両者が必ずしも一致しなくて、困るという事実があります。ですから今の場合のクリックを aorta や肺動脈の現象と較べるとき、そのことを一応考えておく必要があるんじゃないかと思つてきてました。クリックの正確なタイミングは…。

演者：タイミングからみますと、aorta の ejection 開始はQから0.15秒で、click はQから0.13秒の所に出ているということで、クリックより aorta の庄の立ち上がりの方が遅れていますので、タイミングからでは、まず aorta のものではないだろうと判断したわけです。PAの方は時間的に非常に近いものですので、タイミングからは、これがPAからのものであるかどうかというのは結論付けられなかったわけです。

坂本：そういった測定は、もちろん independent に行なったものの比較ですね。その場合0.02 sec 位の差をどの位意味づけられるでしょうか。

演者：だいたい pulse rate は一定した所を測っているのですけれども……。

坂本：勿論そうでしょう。しかしそれでも0.02 sec ぐらいの差を意味づけるのは難しいことあると思います。時間を変えて検査しますと、pulse rate がほとんど同じでも、かなり状況が違うことがあるということがあって、非常に解釈に困ることがあるんです。最強点からみると、肺動脈のものではなさそうな気がするんですけども、そうかといって大動脈であるという直接的な根拠というのは何もないんですね。こういう特殊な病気ですと、アンジオの上では出てこないのかもしれませんが、何か contraction sequence に特殊なものがあって、非常に snappy な音を出す組織が介在していないという保障も何もないんで、やっぱり心腔内心音、これはどうしてもやってみたいという気になりますね。origin をきめるためには、そうでもしないと分らないのではないかと思いますけど、加藤先生どうですか。

加藤（久留米大小児科）：私にもよく分りませぬ。