

部分的肺静脈還流異常の 1例

—心内心音を中心として—

A case of partial anomalous pulmonary venous drainage with intact atrial septum: especially on the intracardiac phonocardiogram

西脇 淳
西村 欣也
三輪 新
石原 花子
多田 久夫
神戸 忠

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

Summary

A case of partial anomalous pulmonary venous drainage with intact atrial septum (surgically proved case) was investigated by means of intracardiac phonocardiography. In this case, the left superior pulmonary vein drained into the left innominate vein via the anomalous vertical vein. Dye dilution technic was useful to verify that the atrial septum was intact. On auscultation, a grade 2/6 systolic murmur was heard along the upper left sternal border and the second heart sound was split respiratorily.

An ejection systolic murmur due to increased pulmonary flow was recorded in the pulmonary artery. Furthermore, a low to medium pitched continuous murmur was clearly recorded in the left innominate vein just distal to the site of drainage of the anomalous vertical vein. The continuous murmur was started from late systole and continued to mid-diastole. The timing of the murmur was coincident with the "V" wave of the simultaneous pressure tracing of the vein. This continuous murmur resembled very much to the so-called "V" murmur in atrial septal defect.

Key words

intracardiac phonocardiography
continuous murmur
v murmur
dye dilution method

はじめに

心房中隔欠損を伴わない部分的肺静脈還流異常の1例に、心内心音図の検討を加え、興味ある知見を得たので報告する。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た。

症例提示

患者：F.H., 20才, 男子, 会社員.

既往歴：特記事項なし.

家族歴：心疾患なし.

現病歴：小学生の頃より、軽い前胸部痛をときどき経験しているほかは、自覚症状なく、激しい運動も可能であった。しかしマラソンは苦手な胸部圧迫感が強かった。1971年11月、会社の健診で心音異常を指摘され、精査のため当科へ入院した。

入院時所見：身長 153cm, 体重 47kg. 浮腫, チアノーゼ, 貧血, 黄疸なし. 頸部にも異常なし. 脈拍は毎分72で整. 前胸部にはとくに膨隆はなく, 腹部にも異常所見をみとめない.

入院時検査成績：尿, 糞便, 肝機能, 電解質, 血球数, 赤沈等, 異常所見なし.

胸部X線(Figure 1)：心胸廓比46%, 左第2

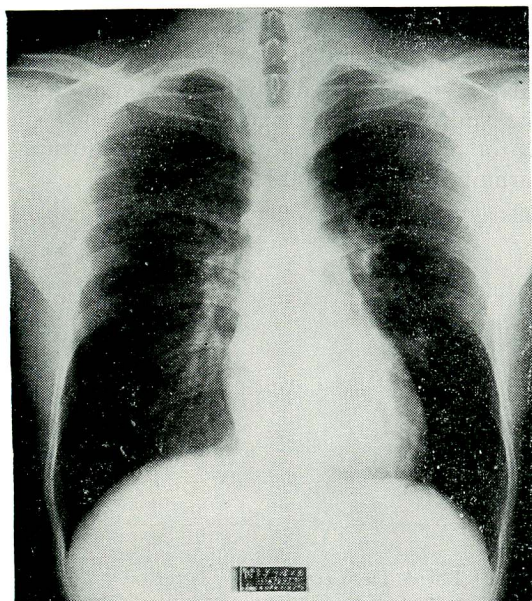


Figure 1. Plane film of chest

弓の軽度膨隆をみとめる。さらにこの左第2弓から上方へ走る血管陰影らしきものがわずかにみられる。

肺機能検査および肺血流シンチグラム：肺活量は3,130ccで予測値の87%, 1秒率は96%であった。¹³¹I-MAAによる肺血流シンチでは異常所見はみられなかった。

心電図(Figure 2)およびベクトル心電図(Figure 3)：P波は正常, QRS軸は+90°, QRS間隔は0.10 sec, V₁のQRSはrsr's'形, V₆, V₆でs波あり. 以上不完全右脚ブロックである. ベクトル心電図では, 水平面像でQRS環は8字形で, 近位環は反時計方向に回転し, その前方への張り出しが強い. 遠位環は時計方向回転で小さく, 右

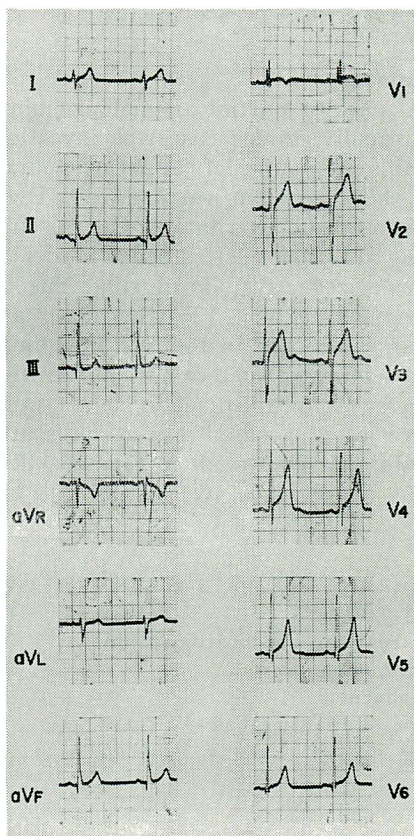


Figure 2. Electrocardiogram

The QRS duration is 0.01 second and the rsr's' pattern is present in V₁.

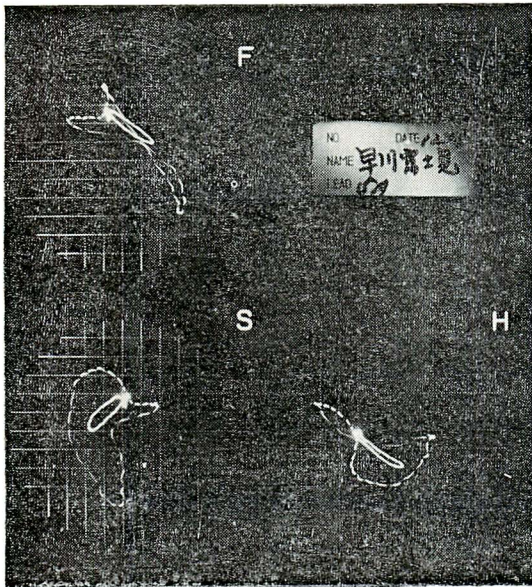


Figure 3. Vectorcardiogram

The QRS loop in horizontal plane is a figure of eight. The larger proximal loop is inscribed ccw and displaced anteriorly.

後にある。すなわち、右室肥大像を呈する。

聴診および心音図所見 (Figure 4) : 心尖部では I 音は分裂し、Q-I 時間は 0.06 sec, 分裂した I 音の後成分の音量がやや増大している。II 音は心基部で明らかに呼吸性分裂を示し、分裂間隔は 0.03~0.06 sec, II P はやや亢進を示した。また心尖部から第 4 肋間胸骨左縁にかけては、小さな III 音が記録されている。さらに第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II 度の駆出性収縮期雑音をみとめた。拡張期雑音はみとめられず、その他、血管性雑音等も聴取しなかった。

右心カテーテル所見 (Table 1) : 上大静脈で 92.6% の高い酸素飽和度を示し、腋窩静脈および大腿静脈より混合静脈血酸素飽和度を算出し、短絡率を計算すると、44.5% であった。右室注入による連続的心血管撮影を行なった結果、左房が造影される時期に、左上肺静脈が垂直静脈を経て、左無名静脈へ流入している像が明瞭にみられた (Figure 5)。

色素希釈試験 (Figure 6, 7) : イヤーピース法により、肘静脈からインドシアニングリーンを注

Table 1. Results of right heart catheterization

A high oxygen-saturation is recognized in SVC.

	Pressure mmHg			O ₂ Sat. %
	Systolic	Diastolic	Mean	
PA hilus	20	6	10	89.1
bif.	28	7	14	90.0
RV outflow	27	0	11	89.0
apex	31	0	9	88.6
RA lower	5	0	3	86.3
middle	4	0	2	88.5
upper	4	0	2	92.3
SVC	3	0	2	92.6
IVC	3	1	1	86.6
Axillar vein				75.9
Femoral vein				74.7
Femoral artery				96.9

入して得た色素希釈曲線では、最低濃度は高い位置にあり、再循環曲線は不明瞭。すなわち、左右短絡の存在が示唆された。右心カテ時にも色素希釈試験を行なったが、右肺動脈肺門部に注入して得た希釈曲線は全く正常曲線を示し、分岐部注入では最高濃度も減少し、下行脚もなだらかになっている。右室注入では明らかに二峰性の左右短絡を示している。右房注入曲線は肘静脈注入のそれに似ている。

心内心音図 (Figure 8, 9) : 肺動脈内では、駆出音を伴うダイヤモンド形の収縮期雑音がみられた (Figure 8)。右室、右房内には有意な雑音はなかったが、左無名静脈内で、垂直静脈が流入する部位より少し下流で最強の、収縮後期から拡張中期にかけての連続性雑音が記録された (Figure 9)。この雑音のピッチは比較的 low, また胸壁上では聴取できなかった。

上記の諸検査から、心房中隔欠損を伴わない部分的肺静脈還流異常と診断し、本学第二外科において、垂直静脈左心耳吻合術を施行した。

考案

全肺静脈還流異常 (以下 TAPVD) では心房中隔欠損 (以下 ASD) の存在は必須であり、部分的肺静脈還流異常 (以下 PAPVD) においても、大部分の症例で ASD が合併している。本症例は

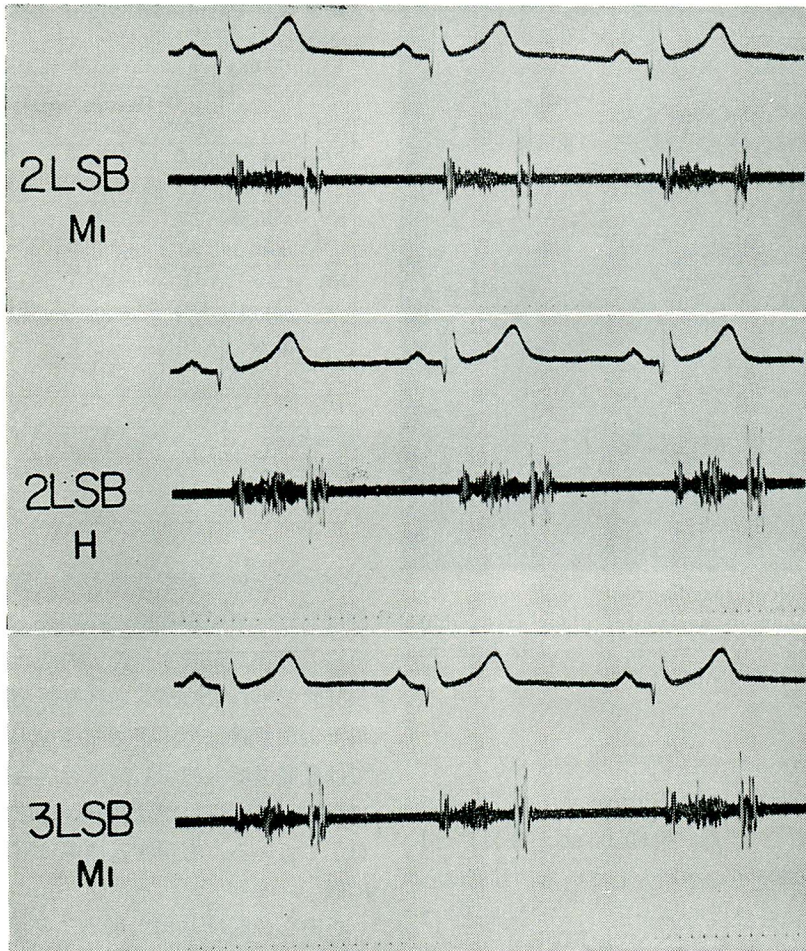
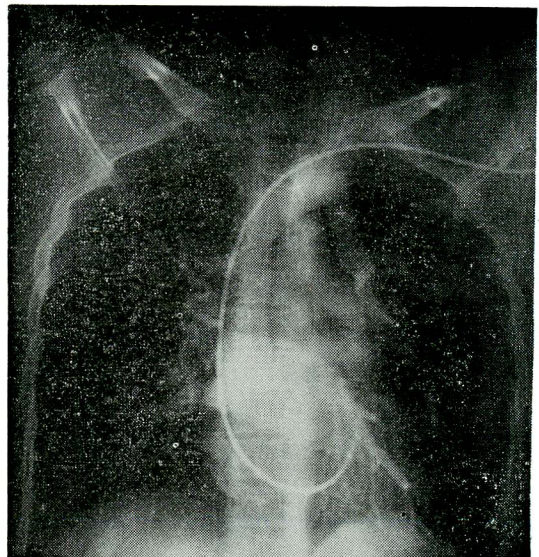


Figure 4. Phonocardiogram

A systolic murmur is present in the upper left sternal border. The second heart sound was split respiratorily.

Figure 5. Late film following right ventricular injection

The left superior pulmonary vein drained in the left innominate vein via anomalous vertical vein.



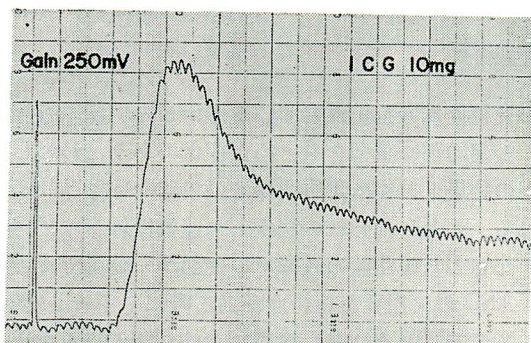


Figure 6. Dye-dilution curve
Injection site : antecubital vein. This curve suggests the presence of left to right shunt.

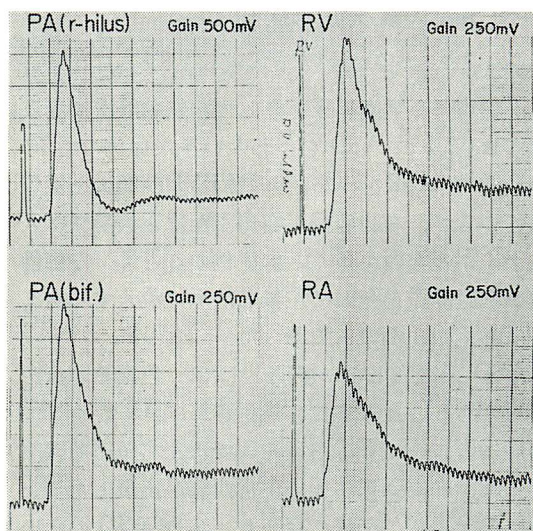


Figure 7. Dye-dilution curve
The curve obtained by injection in RV is a left to right shunt curve and that in right PA is a normal one.

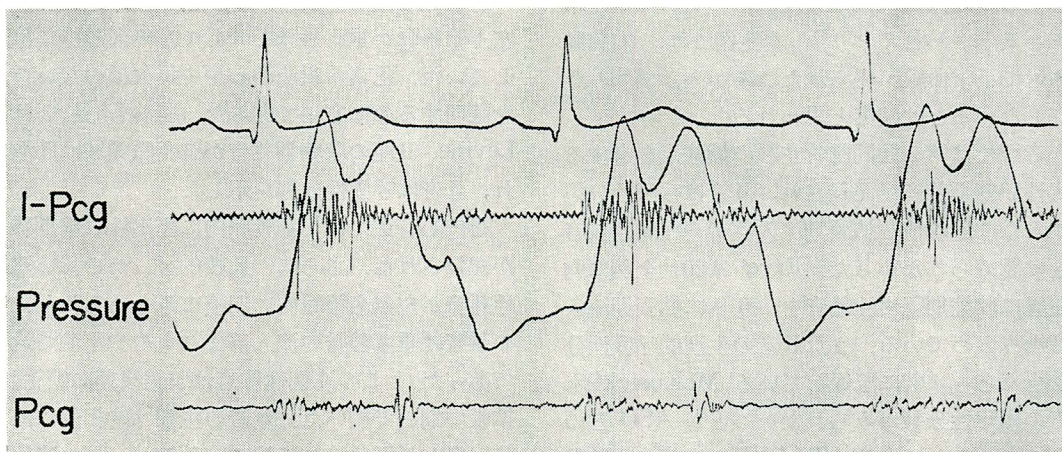


Figure 8. Intracardiac phonocardiogram (pulmonary artery)
An ejection systolic murmur is recorded in the PA.

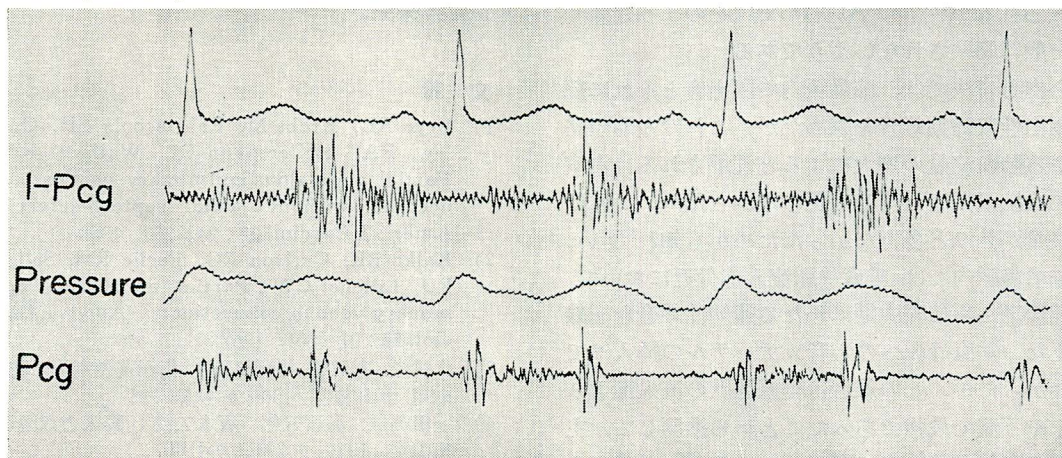


Figure 9. Intracardiac phonocardiogram
A continuous murmur is recorded in the left innominate vein (inflow site of vertical vein).

左上肺静脈が垂直静脈を介して左無名静脈に流入しており, かつ ASD を伴わない稀な症例である. Frye¹⁾ は ASD を伴わない PAPVD の 20 例を報告しているが, 右肺静脈が右房または下大静脈に入るタイプのもが多く, 本症例のごとく, 左肺静脈が垂直静脈を介して左無名静脈に流入するタイプは 20 例中 3 例のみであった.

ASD が存在しない証明として, 色素希釈法が有用であることはすでに強調されているが¹⁾²⁾, 本症例においても, 右室注入では左右短絡曲線が得られ, 右肺動脈注入で正常曲線が出現したことは, 還流異常が左肺に存在し, かつ ASD のないことを示している. すなわち, ASD においては, 右肺からの還流血が大部分左房から右房への短絡に加わるといわれており³⁾, 本症例では, 右肺動脈注入で正常曲線が得られたことから, ASD が存在しないことは確実と思われる.

心音図では第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する駆出性収縮期雑音が記録され, II 音は呼吸性分裂を示した. その他, 拡張期流入雑音や血管性雑音などは認められなかった. Frye¹⁾ は 20 例全例に胸骨左縁に収縮期駆出性雑音を, 6 例に拡張期流入雑音をみとめている. また II 音の生理的呼吸性分裂を少くとも 4 例に記録している. McKusick⁴⁾ も II 音の固定性分裂がみられないことが ASD との鑑別になるとしている. TAPVD の症例では異常血管を通る血流による連続性雑音を聴取した報告はみられるが⁵⁾⁶⁾, PAPVD ではそのような雑音は一般に聴取されないようである.

心内心音法では, 肺動脈内で駆出音とそれに続く駆出性収縮期雑音を認めたが, これは左右短絡による肺血流量の増大によると理解される. 右室内では拡張期流入雑音は認めなかったが, これは短絡量がさほど多くなかったためかも知れない. 左無名静脈内では, 垂直静脈流入部付近において, 収縮後期から拡張中期にわたる連続性雑音を記録しえた. 垂直静脈への心音カテーテルの挿入はできなかったが, この雑音は垂直静脈の流入部よりもやや下流で最強であったことから推測して, 主として左無名静脈内で発生しているものと考えられた. Venables⁷⁾ は TAPVD の例で垂直静脈内に

連続性雑音を記録しているが, この例は垂直静脈の起始部に狭窄をみとめた症例であり, われわれの結果ととくに矛盾するものではないと思われる. またわれわれの記録した連続性雑音は, 同時記録した圧曲線の波にその主部が一致しており, ASD の欠損孔を短絡血が通る時に生ずるとされる雑音⁸⁾ とその発生機構において類似点を有すると思われ, 興味深い.

本論文の一部は, 1972年 2月, 色素希釈法による循環機能研究会において発表した.

要 約

心房中隔欠損を伴わない部分的肺静脈還流異常の一例を心内心音法により検索した. 本症例では, 左上肺静脈が垂直静脈を介して左無名静脈に流入していた. 色素希釈法が心房中隔欠損のないことを証明するのに有用であった. 聴診所見では, Levine II 度の収縮期雑音が肺動脈領域に聴取され, II 音は呼吸性分裂を示した.

心内心音法では, 肺動脈内に駆出性収縮期雑音が記録された. さらに, 比較的ピッチの低い連続性雑音が左無名静脈内に明瞭にみとめられた. この雑音は垂直静脈の流入部よりもやや下流で最強であった. この連続性雑音は収縮後期に始まり, 拡張中期まで続いた. 雑音の主部は時相的には同時記録した圧曲線の V 波に一致した. この連続性雑音は心房中隔欠損症におけるいわゆる V 雑音に類似し興味深い.

文 献

- 1) Frye RL, Krebs M, Rahimtoola SH, Ongley PA, Hallermann FJ, Wallace RB: Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect. *Amer J Cardiol* 22: 242-250, 1968
- 2) Kalke BR, Carlson RG, Ferlic RM, Sellers RD, Lillehei CW: Partial anomalous pulmonary venous connections. *Amer J Cardiol* 20: 91-101, 1967
- 3) 中村隆, 香取瞭, 渡部哲也: 指示薬希釈法の臨床応用. 中山書店, 1966, p 135~138
- 4) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学. 南山堂, 1970, p 794より引用
- 5) Halpern BL, Murray GC, Conti CR, Humphries JO, Gott VL: Continuous mur-

- mur due to the combination of rheumatic mitral stenosis and a rare type of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 42: 165—170, 1970
- 6) Ongley PA: Heart sounds in total anomalous pulmonary venous return and in Ebstein's anomaly. *Circulation* 16: 431—434, 1957
- 7) Venables AW, Campbell PE, Westlake GW: Total anomalous pulmonary venous drainage with unusual features. *Brit Heart J* 26: 129—134, 1964
- 8) Sakamoto T, Uozumi Z, Chang SY, Ueda H: Interatrial septal murmurs in secundum type atrial septal defect. *Jap Heart J* 10: 379—394, 1969

討 論

田中(東北大抗酸菌病研): お教え願いたいのですが、心内心音法で振動が記録された場合、それがいわゆる可聴域の心音であるのか、あるいは血液の乱流の結果をつかまえてはいるけれども、それが可聴域の音として体外でつかまえられるものなのかどうかというような点は、どういうふうにお考えになっておられますか。つまり、心内心音でつかまえられるものは、まったく胸壁上の心音と同じものだという考えをお持ちでしょうか、それとも体表面での心音図における雑音とは一応異質のものであるとお考えですか。心内心音をやっておられる方はこの会場にも沢山いらっしゃると思いますが、その辺の所をどういうふうにご考えているのでしょうか。どうしてこういうことを申すかといいますと、乱流は雑音発生と関係がありますが、乱流があるから雑音が出るというふうにはいきれない点があるように思うのです。そうしますと、心内でとれる信号というものは、どうも乱流をとっている可能性がある。だからそれが体表面の音とどう関係するのかということになると、これがよく分らない。果して、体内で振動を記録できたから、それが音だといいきれるのかどうか、という点に疑問を持っていたものですから……。

演者(西脇): 確かに先生のおっしゃるとおりだと思いますけれども、この症例の場合、それが乱流のためか、本当にそういう音が出ているのかということはわかりませんが、一般的に言って、心外で記録したものと心内心音のそれが時相的にかなり一致しているとか、周波数がかなり似通っているとか、そういうような場合は、やはり心内

でもそのような音が出ているだろうと思います。

坂本(東大第二内科): 演者に加担するわけではありませんが、私も心内心音をやっているものですから、田中先生の質問は非常に痛い所をついたものに思えるわけです。体外では聞こえていて、その上体内でもとれば確かにそうだと思うのですが、外で無くて中だけにあるという場合には非常に困るんです。今も“V”雑音の話が出ましたけれども、たとえば心房中隔欠損で、欠損孔の近くに心腔内マイクロホンを持ってゆきますと、そこでスピーカーを通して continuous murmur が聞こえてくるわけです。しかし体表面ではほとんど見出せないのです。また正常例はあまりたくさんカテーテル検査ができませんのでよくはわかりませんが、体表面では何も無いのに、vena cava superior で雑音の出るものがあるんです。そういう場合は非常に困ります。その人に venous hum があるかということ、必ずしもそうとは限らないわけなんで、そういう場合は田中先生のおっしゃる事が問題になるかと思いますが、それとは逆に、思春期の人ではコマ音の頻度が高く、スリルに触れるよう強い雑音を持っている人がよくいるんですが、そういう雑音が vena cava の中では存在していて、外では聞こえないけれど心腔内では記録出来るということがあってもよいかもしれません。またそうすると、今の症例報告での雑音は短絡が増したための雑音かどうか、またそれが1つ問題になります。外で聞こえていればいいんですけれども、聞こえていないものですから、何とも弁解しようがないわけです。私、total

anomalous venous return での continuous murmur が体表面にあって、それがその直下の心腔内でも記録されたという例は経験しているんですが、純粹の partial return では心腔内心音をやったことがないものですから、これ以上は何とも弁護のしようがありません。

町井（三井記念病院循環器センター）：今の田中先生の質問に対してですが、乱流があれば外に聞こえるか聞こえないかは別にして、音のエネルギーに多少変換しているはずですから、それはそれでいいと思うのですが、ただカテーテルが入ったという外因のために、そこに乱流が発生する可能性がある。たとえばすでに乱流に近いような threshold の状態がありますと、カテーテルが入っただけで乱流が発生するということもあります。それから vortex formation なんかもあります。そういう外因性の原因で起きた雑音なのか、そういう点はなかなか難しい問題だと思います。さきほどの M mode の Doppler 法などで調べれば、そのへんがはっきりするのかもしれない。

加藤（久留米大小児科）：私は子供の心内心音をやっておりますが、以前に赤ちゃんの PDA の心内心音について発表したことがございます。赤ちゃんの large PDA ではほとんど収縮期雑音しか聞こえないのが普通でございます。ところが心内心音をしますと、きれいな continuous murmur がとれてまいります。そういう場合、胸壁上でその雑音をはっきり聞こえないのはどうしてかという非常に大きな問題がございますけれども、臨床的な面からいいますと、このように心内で continuous murmur がとれるということは

非常に大きな意味があるように思います。ですから田中先生がおっしゃった場合と逆の場合、つまり心内だけにしなくても非常に意味を持っている場合もあるんじゃないかという、そういう気がします。

司会（楠川）：田中先生自身のご意見を……。

田中：私が申し上げたかったのは、心内でそういう雑音が記録されれば、外で聞こえなくても、それがどれだけの診断的価値を持つであろうかということなんです。その両者には関連性もございませけれども、一方、外では聞こえないけれども中では確実にとれるものがある。その場合、心腔内でとれたものは異常であると、そこまでいいかどうかということなんです。体内では continuous でとれているが、体外では例えば systolic だけである、そういうときに、どちらを信用するのかという場合、ただ今のご発言ですと、体内でとった連続性雑音のほうを信用するというようなのですが、その辺の関連をどう考えて、体内で記録出来たものに信憑性を置くのかということ伺いたかったのです。というのは、乱流があれば雑音が出るということを基礎にして考えますと、雑音の発生源をつかえるのに、乱流さえ見つければよいことになって、私ども非常に助かるのです。つまり雑音を見つける代りに、何らかの方法で乱流を見つければいいということであればよろしいわけでございますか。その場合、乱流を見つけても、それに対応する雑音が体表面では見つからないから、その乱流は音源ではないといわれると、私も困ると思ひまして、聞いてみたわけなんです。