

特発性右房拡大症の心音
図, 心機図, および心エコー
図: 18年間の経過観察

Phonocardiogram, pulse trac-
ings, and echocardiogram
of idiopathic dilatation of
right atrium: A 18 year
follow-up

坂本 二哉
林 輝美
松久茂久雄

Tsuguya SAKAMOTO
Terumi HAYASHI
Mokuo MATSUHISA

Summary

Eighteen-year observation of the longest survival case of idiopathic dilatation of right atrium was reported, with particular emphasis on the follow-up study of the graphic records.

The patient experienced palpitation, syncope and unconsciousness at the age of 56, and at that time, cardiomegaly (cf. Figure 1) and brady-arrhythmia were firstly noticed. At the beginning, there was an ejection systolic murmur probably due to the extreme bradycardia (Figure 2). Several years later, the murmur of tricuspid insufficiency (TI) developed without significant change in cardiac silhouette (Figure 3). At the age of 73, he suffered from inferior myocardial infarction, and at that time, the murmur of TI became pansystolic. The murmur of mitral insufficiency (MI) was also observed. The jugular phlebogram and the hepatic pulse tracing showed systolic positive waves, and the parasternal impulse similar to the right atrial pressure pulse of TI and bifid apical beat developed (Figures 4 and 5). With advanced cardiomegaly (Figure 6), the seesaw-like precordial movement developed (Figure 7). Echocardiogram revealed the huge right atrium, normal left atrium and aorta, and nearly normal or slightly dilated ventricles (Figures 8~9).

At the age of 76, the patient died of gastric cancer, which was operated on 2 years before. Autopsy revealed the enormously dilated right atrium and proved the correct clinical diagnosis (Table 1). The diagnostic importance of echocardiography was stressed and the differential diagnostic problems were discussed.

Key words

tricuspid regurgitation
paradoxical precordial movement
myocardial infarction
gastric cancer

東京大学医学部 第二内科
東京都文京区本郷 7-3-1 (〒103)

The Second Department of Internal Medicine, Faculty
of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1,
Bunkyo-ku, Tokyo, 113

はじめに

特発性右房拡大症 (idiopathic dilatation of right atrium) は比較的稀な疾患であり, 従ってその理学的所見や心音図, 心機図などについての記載も不十分である。

本報告例は, 56才で Adams-Stokes 発作を生じたさいに著明な心拡大を発見され, 59才の時から18年間にわたって心音図や心機図の経過を観察し, 最終的には心エコー図によって右房の異常な拡大を発見, 胃癌により死亡後, 剖検によって右房拡大を確認したものである。その詳細は別紙に発表予定であるので,¹⁾ ここではその graphic study を中心に述べる。

症例報告

症例 S.M. 死亡時年令 76才, 男子

家族歴 長男:喉頭癌(死亡), 次男:胃癌(死亡)

既往歴 淋病, 梅毒(35才), 左緑内障(71才)

なお, 20~53才頃までタバコ1日40本, 酒は1升ほどを毎日常用するほどの大酒家である。

現病歴 生来健康でとくに医師の診察をうけたことはないが, 56才の時, 丘に登ったさいに動悸, めまい, 失神発作があり, 当科入院(1955年5月)。当時1分間40の洞徐脈(洞性不整脈)を認め, 心拡大 (Figure 1) はそのためのものと解されていた。

その当時の心音図 (Figure 2) では, 徐脈に伴うと思われる駆出性収縮期雑音が心尖部から心基部にわたって広く記録されており, II音分裂は明瞭, II A の早期出現のほか, ごく僅かな拡張中期雑音がみられる (聴取されたという記載はない)。奔馬調は認められなかった。図中の下段は二段脈時のもので, 雑音が心周期の長さによって変化し, その態度からこれが駆出性雑音であることが示されている。

Figure 3 は7年後, 65才 (1962年6月) の心音図であるが, 当時, 路上で失神, その後胸部圧迫感があって再入院した時のものである。所見は第1回入院時の夫と変わらないようにみえるが, その

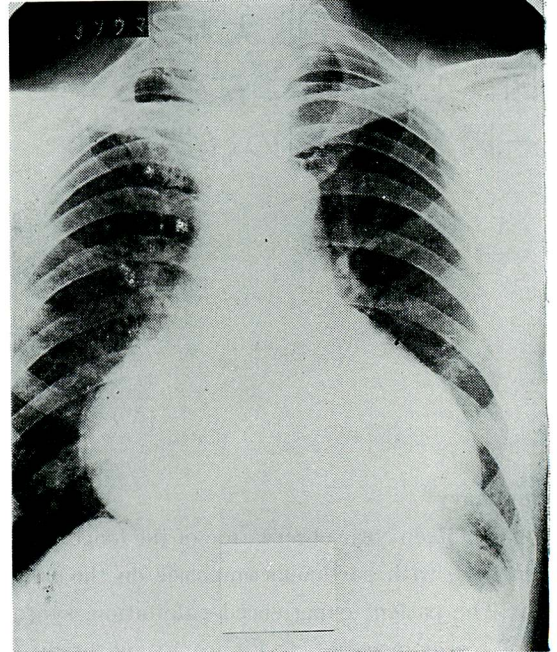


Figure 1. Chest roentgenogram

Bilateral enlargement of the cardiac silhouette has been observed since the first admission on 1955. Rightward distension of lower border was predominant.

後の経過からみて, 漸減性の三尖弁閉鎖不全雑音が出没し始めているようにもみえる。しかし心陰影には著変はなかった。

さらに8年後, 73才 (1970年) の夏, 冷たい食事を摂った後に胃部不快感, ついで胸部痛を生じ, 心電図上, 急性下壁梗塞像をみた。そのさい初めて色々な理学的所見に変化が生じていることに気付かされている。

すなわち Figure 4 に示すように, 左第5肋間に最強点をもつ Levine III度の全収縮期雑音が出現, 僅かな拡張中期雑音を伴い, 第5肋間前腋窩線上の心尖拍動は二峯性で, 後に示す奇異性拍動 (収縮期陥凹) への移行を示した。また左第5肋間の胸骨傍拍動として, 三尖弁閉鎖不全の右房圧曲線類似の拍動が出現して来ている。

頸静脈波曲線 (Figure 5) は当時心房細動を疑われていたため, 陽性波の解釈²⁾ に疑義がもたれ

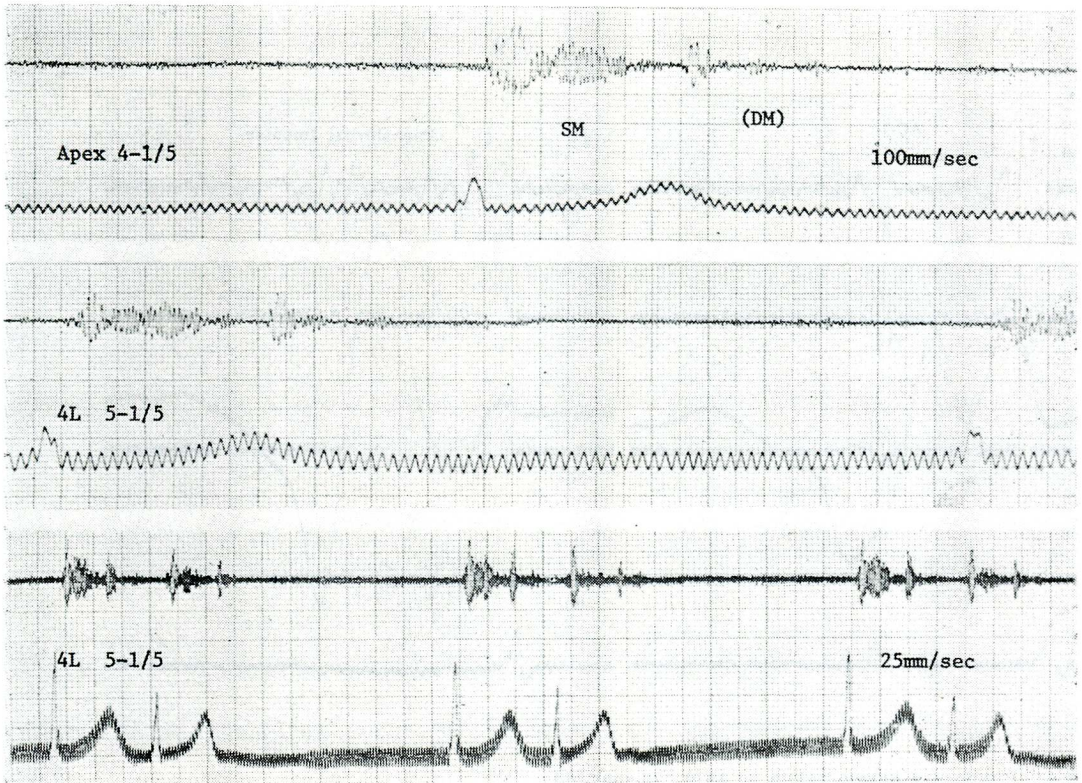


Figure 2. Phonocardiogram taken in May, 1957 (59-year-old)

Initially, no regurgitant systolic murmur was observed. The ejection type of systolic murmur was clearly observed by the variation of the murmur during bigeminy (lower tracing). A faint diastolic murmur of unknown origin was also observed.

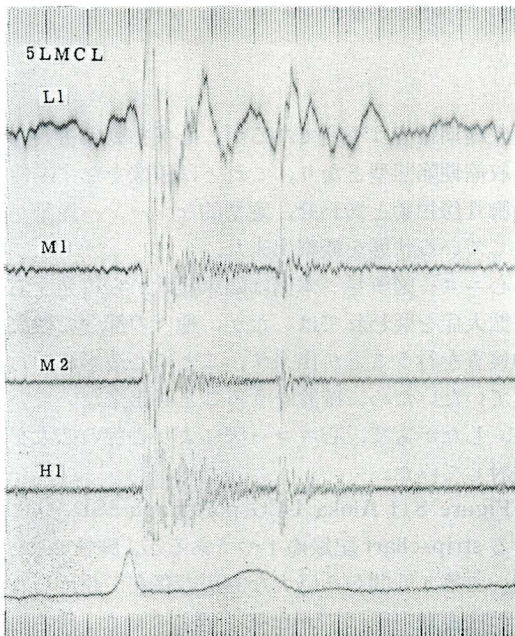


Figure 3. Phonocardiogram taken in 1962 (65-year-old)

Five years later, an apical decrescendo pansystolic murmur was observed. At this time, no change in the cardiac silhouette was noticed. The murmur was later proved to be the beginning of tricuspid regurgitation.

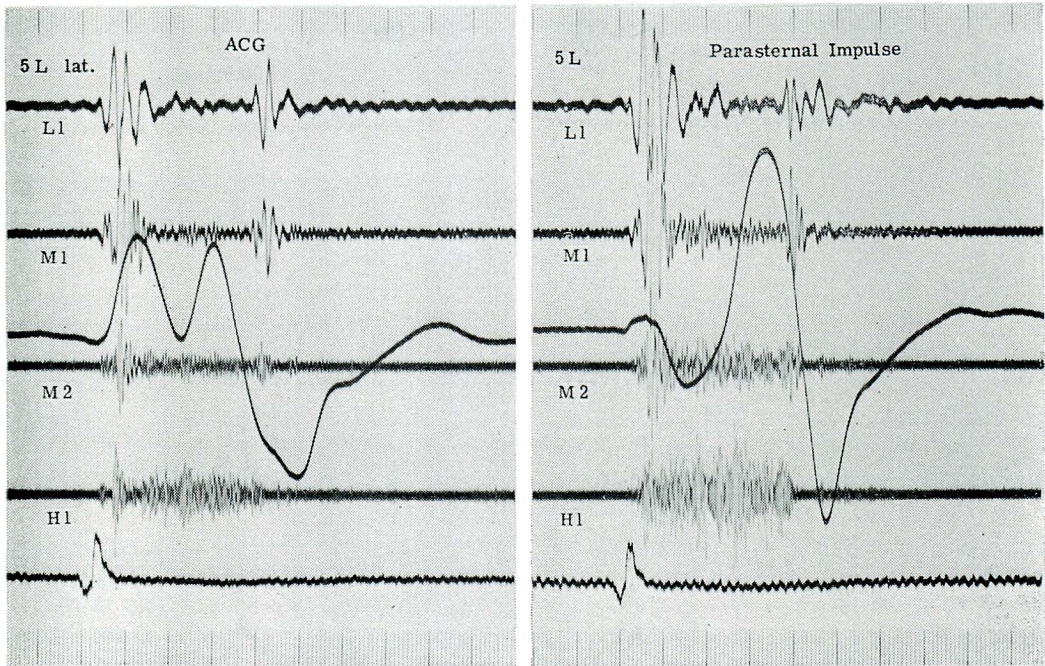


Figure 4. Phonocardiogram taken in 1970 (73-year-old)

Now, pansystolic murmur of tricuspid insufficiency appeared, and concomitantly faint diastolic murmur probably of relative tricuspid stenosis was also recorded. At this time, the patient suffered from acute inferior infarction. The apex cardiogram recorded far lateral from the point of the tricuspid systolic murmur showed the bifid systolic wave, which finally replaced by the systolic retraction due to the massive tricuspid insufficiency (cf. Figure 7). The parasternal impulse showed the similar pattern to the right atrial pressure pulse in tricuspid insufficiency.

たが、その形状と他の所見、ことに心雑音との対比上、有意な三尖弁閉鎖不全に由来するものと解されていた (Figure 5).

なお心尖部には、5 Lと性質を異にする僧帽弁閉鎖不全雑音と、低調なランブルの出現をみており、心筋梗塞による乳頭筋機能不全によるものと解釈されていた (Figure 5)。当時の血圧は120/60 mmHgで、左室収縮時間、PEP/ETはいずれも正常範囲にあった。

約半年後、胃癌を発見され、74才で手術。その後2年を経て再発、76才で死亡した。Figure 6は胃癌発症直前のもので、以前よりいっそう明瞭な心拡大を示している。

その当時の心音図 (Figure 7) では2種の逆流

性収縮期雑音は不変であるが、心尖拍動は古典的な収縮期陥凹型となり、これとは鏡像をなす陽性の胸骨傍拍動とあわせ、定型的なシーソー運動が生じている状態を観察出来た。

心エコー図所見：本例は臨床症状から特発性右房拡大症を疑われてはいたが、種々の都合で観血的検査を行うことが出来ず、ことに心造影法を行っていないため、確診をうることが出来なかった。したがって、心エコー図により心腔の拡大を検討してみた。

Figure 8は Aloka UCG polygraph SSD-90による strip-chart 記録の1つであるが、胸骨の「右側」で第4肋間から巨大な右房の存在が認められ、その拡張期内径は77mmにも達していた。検索可

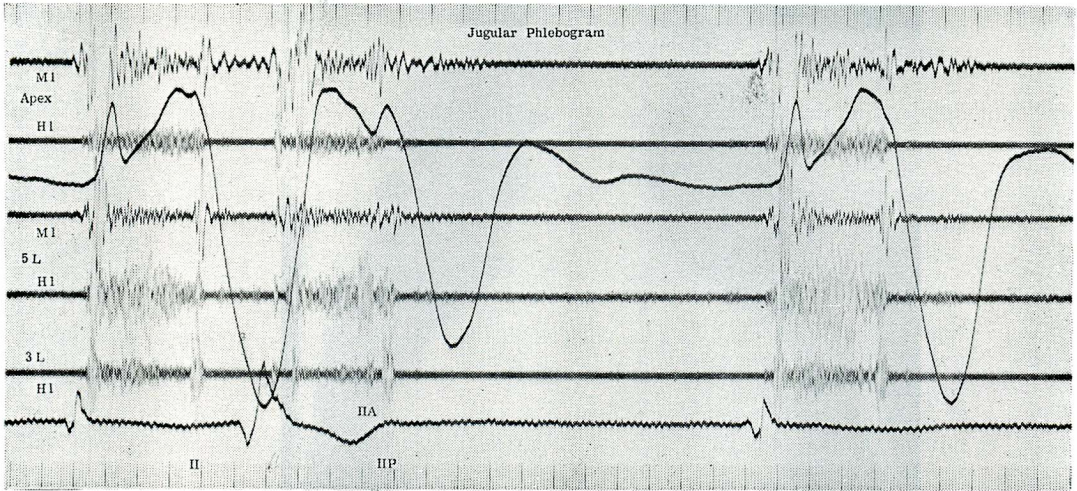


Figure 5. Jugular phlebogram recorded in 1970

Typical systolic positive wave was depicted. The hepatic pulse was similar to the jugular phlebogram. Mitral (plateau) and tricuspid (crescendo-decrescendo) regurgitant systolic murmurs were inscribed in apex and the 5th left intercostal space at the sternal margin (5L), respectively. The second heart sound is almost single, but the accentuated pulmonic component (IIP) is disclosed in the extrastolic beat (the second beat).

能な範囲においては右房壁は平滑で、腫瘍の存在は否定的であった。transducerを胸骨右縁から内方に向けて行くと次第に大動脈が現われ、その大きさは正常大、その後方の左房には拡大は認められなかった。

胸骨左縁第4肋間(4L)からscanすると、心室中隔はそのechoが得られる範囲が異常に広いばかりでなく、いかなる方向においてもM字型のparadoxical motionを示し、三尖弁閉鎖不全に相応する所見であった。なお心室中隔および左室壁厚は正常で、左室腔も拡張末期53mm、収縮末期39mmで、ほぼ正常大であった(Figure 9)。

4L内側方では容易に三尖弁エコーが得られ、振幅は25mm以上、軽度の収縮期前方運動があり、CDが短かく、拡張期に非常に緩徐な2,3の動きがみられた(Figure 10)。

以上の所見から、巨大な右房の存在、著明な三尖弁閉鎖不全が推定された。ただし右房の拡大は三尖弁閉鎖不全の結果というよりは、その経過からみて、原発性のものと考えられた。

剖検所見(Table 1):開胸時、右側胸腔は右房で占有され、心臓内血液量1,200mlの大部分は右房に含まれていた。心室の拡大は著明ではなく、心重量は330gであった。右房壁は薄く、心内膜にfibroelastosisを認め、筋層における筋線維の配列は粗であるが、筋線維の欠落はなく、idiopathic right atrial dilatationと考えられた。三尖弁に器質的变化はみられていない。左室後壁には癒痕化した梗塞がみられた。

考案

胸部X線上、右房拡大はしばしば診断困難であるが、その理由の1つは、ASDにおけるように、右房の拡大が主としてanteriorかつmedialに向い、また心臓の左方偏位によって右房の辺縁が胸骨と重なり、拡大の判定が難しいことがあげられる。しかし本例におけるように、右方へ凸の右第2弓が右下肺野にまで深く到達し、かつ心臓右縁の高さの1/2以上を占める場合には、有意な右房の拡大があると判定することが出来るとされ

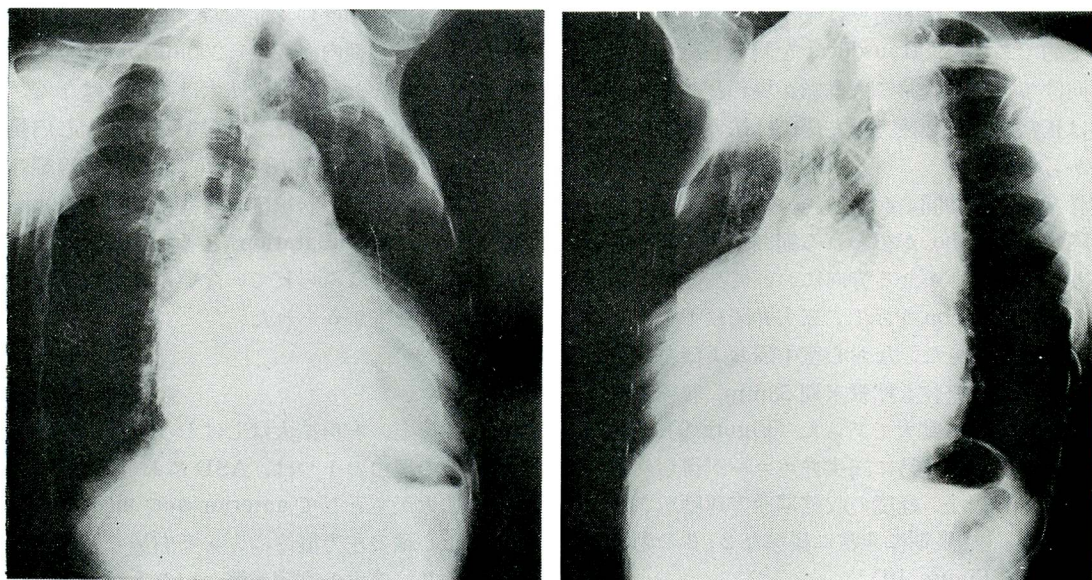
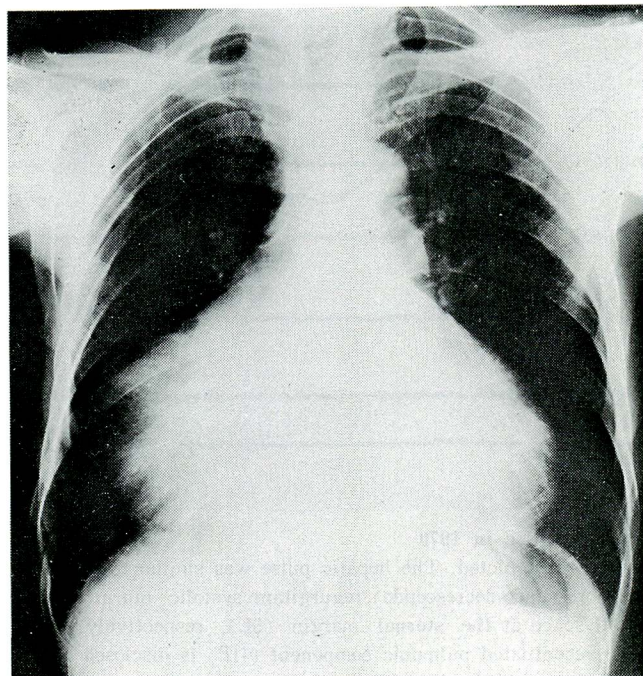


Figure 6. Chest roentgenogram taken in 1973 (76-year-old)

Gross cardiomegaly was demonstrated (cf. Figure 1), with more markedly dilated right atrium.

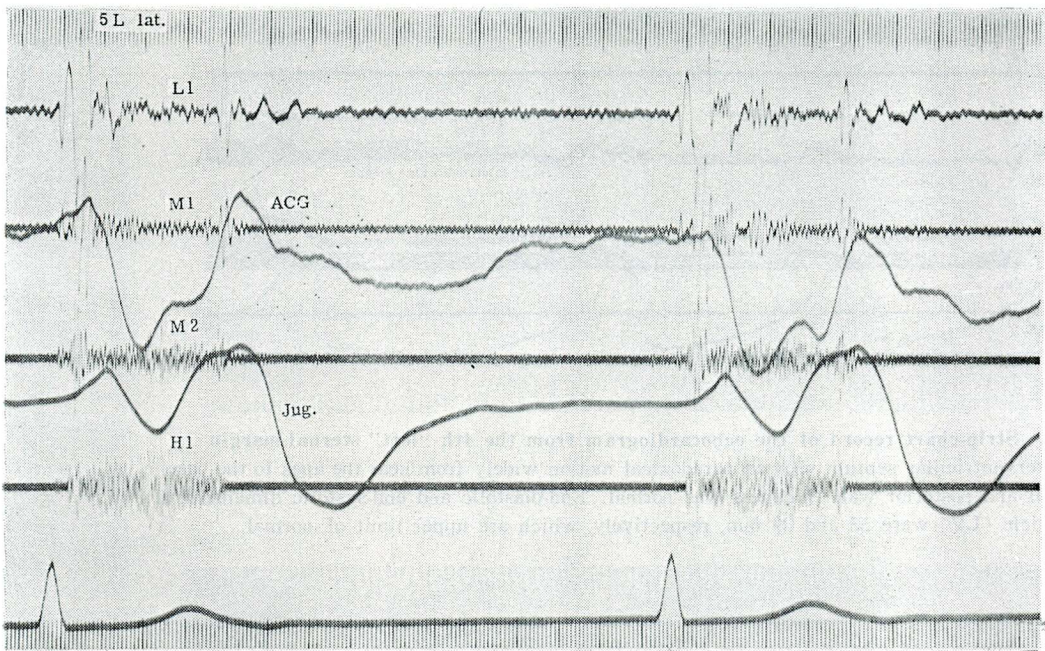


Figure 7. Phonocardiogram taken in 1973 (76-year-old)

The two (mitral and tricuspid) regurgitant systolic murmurs were constantly observed at that time. The patient suffered from gastric cancer at the age of 73 and was operated on immediately. The precordial seesaw movement typical to tricuspid insufficiency was conspicuously observed, i.e., positive parasternal impulse with systolic retraction of apex impulse. This indicates that the dominant regurgitation is tricuspid.

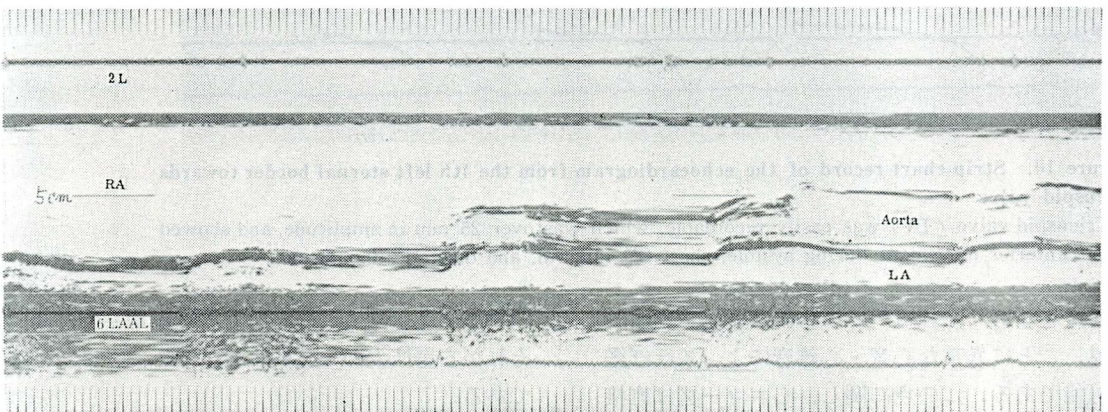


Figure 8. Strip-chart record of the echocardiogram from the 4th "right" sternal margin

Huge right atrium (RA: 77mm. in diameter) was observed. At the PA projection, the left atrium was behind the RA. Right ventricular outflow tract was also dilated. See relatively small aorta and left atrium (LA), which are of normal size.

ている。³⁾

この場合、鑑別すべき右房拡大を来す疾患には

Table 2 の如きものがある。さらに右房拡大と紛らわしいものとしては、Table 2 下段に示すよう

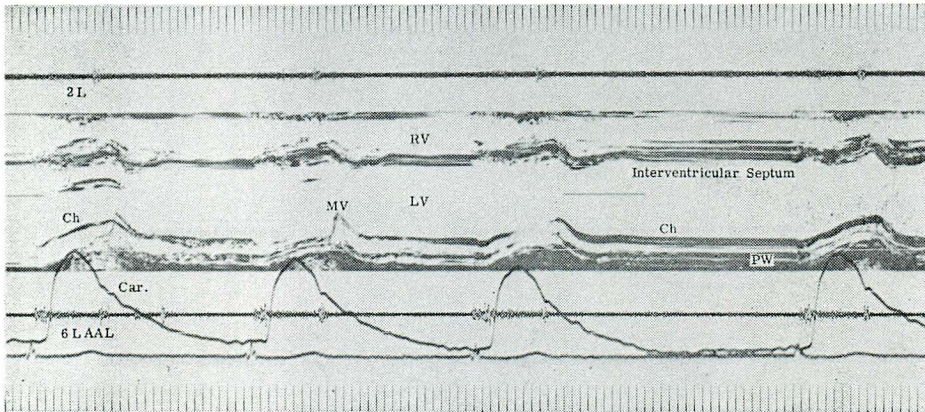


Figure 9. Strip-chart record of the echocardiogram from the 4th "left" sternal margin

The interventricular septum showed paradoxical motion widely from near the apex to the base. The septal and posterior wall thickness was normal. End-diastolic and end-systolic dimension of left ventricle (LV) were 53 and 39 mm, respectively, which are upper limit of normal.

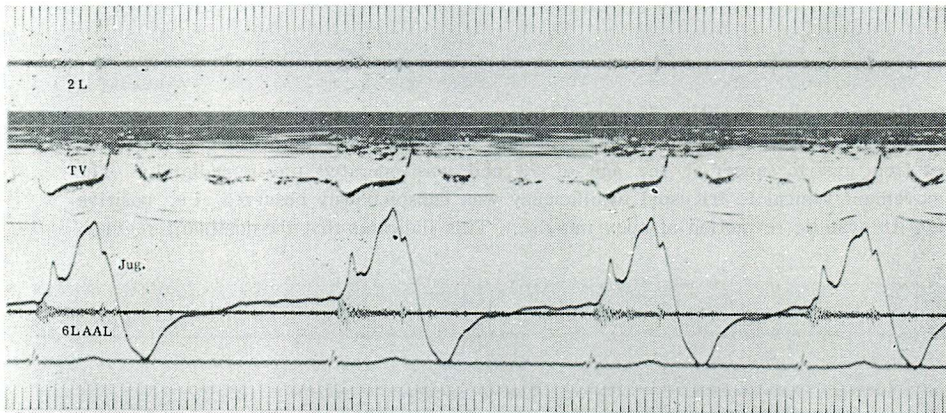


Figure 10. Strip-chart record of the echocardiogram from the 4th left sternal border towards tricuspid valve

Tricuspid valve (TV) was easily recordable, which was over 25 mm in amplitude, and showed slight anterior movement during systole, short CD interval, and diastolic undulations.

な4疾患があげられるが、これらはすべて理学的所見、ことに異常な心音・心雑音によってほぼ鑑別可能である。この点に関し、心エコー図は直接的に心内腔を探索、計測し、心音図、心機図所見と相俟って、特発性右房拡大症の診断に役立つものと思われる。本例での右房拡大には二次的な三尖弁閉鎖不全も関与している筈であるが、前述の如く、この雑音の発生、あるいはさらに心機図学的な変化にはるかに先行してすでに心拡大があり、

閉鎖不全発生によって心拡大の度が増したにせよ、それが右房拡大の一義的因子でないことは明らかである。

総括

死亡時年齢76才の男子例における特発性右房拡大症の1例につき、18年間の経過観察、ことにその graphic records の変遷について述べ、また同時に心エコー図の診断的意義について言及した。

Table 1. Main cardiovascular finding at autopsy

- 1) The right-sided thorax was occupied by the enormously dilated right atrium.
- 2) Pericardial fluid, small amount. Smooth pericardium.
- 3) Intracardiac blood volume: 1,200 ml. Mainly in the right atrium.
- 4) Cardiac weight: 330 Gm.
- 5) Right atrium: Diffusely dilated. Enormously dilated appendage, which lost the original configuration.
- 6) Ventricles: Slight dilatation of both ventricles. Old infarcted area at posterior wall of left ventricle.
- 7) Coronary arteries: mild to moderate arteriosclerosis; no obstruction.
- 8) Tricuspid valve: No structural abnormality, slightly dilated ring. No other abnormalities in the other valves.
- 9) Histologically:
 - i) Thin right atrium; slightly disturbed distribution of myocardial fiber with no defect.
 - ii) Endocardial fibroelastosis.
 - iii) Sinus node: Slightly disturbed arrangement of specific muscle fibers, partly discontinued to atrial muscle by the collagen tissue.
 - iv) Atrioventricular node: No histological abnormality.

Table 2. Causes of right atrial dilatation and the differential diagnosis

- 1) Causes of right atrial dilatation
 - i) Shunts into right atrium
 - a. Atrial septal defect, single atrium
 - b. Anomalous pulmonary venous return
 - c. Left ventricular-right atrial shunt
 - d. Aortic-right atrial shunts (sinus of Valsalva, aortic aneurysm)
 - e. Coronary artery fistula (right atrium or coronary sinus)
 - ii) Tricuspid insufficiency or stenosis
 - iii) Pulmonic insufficiency or stenosis
 - iv) Pulmonary hypertension
 - v) Right-sided cardiomyopathy
 - vi) Right atrial tumors
 - vii) Idiopathic
- 2) Differentiation
 - i) Pericardial effusion
 - ii) Pericardial cyst
 - iii) Cardiac tumor
 - iv) Mediastinal tumor (particularly ectopic thymus)

徐脈と意識消失発作で初診したさい、すでに心拡大があり、当時は駆出性収縮期雑音のみであったが、漸次逆流性収縮期雑音の様相を呈し始め、途中下壁梗塞に罹患、軽度の僧帽弁閉鎖不全と明らかな三尖弁閉鎖不全が出現した。その後、頸静脈波曲線は収縮期プラトー型となり、心陰影はさらに若干拡大、最後には古典的な前胸壁のシーソ

ー運動を生じた。心エコー図は巨大な右房の存在を示し、診断的であった。

胃癌手術後、癌浸潤による閉塞性黄疸を生じて死亡、剖検により生前診断の妥当性を確認した。

文 献

- 1) 寺岡賢治, 上床 周, 加藤亮子, 内田康美, 坂本二哉, 春見建一, 村尾覚, 松谷章司: 特発性右房拡大

坂本, 林, 松久

の1剖検例. 心臓 7 : 494-501, 1975

2) 坂本二哉, 吉川純一, 井上 清, 伊藤梅乃, 林 輝美, 大久保重義, 村尾 覚: 三尖弁閉鎖不全における頸静脈波曲線の診断的意義に対する再評価. 臨床

心音図 2 : 383-396, 1972

3) Jefferson K, Rees S: Clinical Cardiac Radiology. Butterworths & Co, Ltd, London, 1973, p. 15

討 論 (司会 : 山口 徹)

司会 : ちょっとお伺いしたいのですが, レントゲンで左心側のほうもかなりまんまらくなっているようですが, 左心側に左房も含めて大きな所見は何もないのでしょうか. エコーでみるとかなりoutflow が広いように思うのですが, そちらのほうは…….

演者 (坂本) : 左心側には大した所見はないのです. エコーの所見ですが, ビーム方向が普通の方と違いまして, 胸骨の右側からしゃくりあげるようにみているものですから, ああいうように, outflow が少し広くみえたり, それから左房がむしろ小さいようにみえたりしておりますが, そういう位置的な関係によるものじゃないかと思うのです. それから心臓の位置が, 剖見所見でござらんになりましたように, 普通の位置とちょっと格好が違うということも, もう1つの原因じゃないかと思えます.

町井 (三井記念病院循環器センター) : 三尖弁には, 付着部位の異常とか, あるいは hypoplasia

とか, そういうものは何もございませんか.

演者 : 三尖弁から右室側にかけては何もないのです. ただ右房だけが大きいだけなのです.

町井 : それから, たしか僧帽弁閉鎖不全雑音もあらわれたとおっしゃったと思うのですが, 僧帽弁に何か変化が…….

演者 : 特別ございません. エコーでみた範囲では正常かあるいは多少拡大があるか, どっちともとれるというような大きさの左室だったのですけれども, 剖見でみたときには, 左右とも軽度に拡大というだけで, それが僧帽弁閉鎖不全を惹起するかどうかということについては, 病理のほうからは特別に何もコメントがありませんでした.

町井 : 心音図上, あるというわけですか.

演者 : 私はあると思います. 高年齢で心筋梗塞を1度やっておりますので, そういうことが原因で, あるいは乳頭筋機能不全のようなものが軽度にあったのじゃないかというふうに思いますけれども.