

拡張早期雑音を呈した右室二腔症の1例

Unusual early diastolic murmur in a case with two-chambered right ventricle

松久茂久雄
由井 靖子
近藤 千秋
佐藤 昭洋
仁木 敏晴
森 博愛

Mokuo MATSUHISA
Yasuko YUI
Chiaki KONDO
Akihiro SATO
Toshiharu NIKI
Hiroyoshi MORI

Summary

A 32-year old male with two-chambered right ventricle associated with VSD and unusual early diastolic blowing murmur was reported.

Auscultation and phonocardiography revealed a grade V/VI pansystolic murmur followed by early diastolic grade II/VI murmur. Amyl nitrite attenuated both systolic and diastolic murmurs, whereas angiotensin and methoxamine augmented them like a case of VSD with AI.

The cause of the unusual diastolic murmur was discussed.

Key words

VSD + AI
amyl nitrite
angiotensin

はじめに

右室二腔症については Lucas ら,¹⁾ Hartmann ら²⁾ の記載以来数多くの報告がみられるようになり,^{1)~8)} 臨床的に心室中隔欠損症(VSD)、肺動脈狭窄症(PS)、心室中隔欠損兼肺動脈狭窄症、ファロー四徴症、大血管転位症等と鑑別する必要があるとされている。⁵⁾ 今回我々は、心音図および負荷心音図上心室中隔欠損兼大動脈弁閉鎖不全症(VSD+AI)と類似した非典型的な右室二腔症の1例を経験したので報告する。

症 例

32才, 男性, 会社員。

既往歴: 生下時より心雑音あり, 理学的所見によりVSDの診断を受けていたが自覚症状なく放置していた。1974年2月末頃から過労気味であったところ, 3月6日突然心悸亢進, めまいの発作があり精査のため当科へ入院した。

入院時現症: 発育正常で, 胸部変形はなく, 口唇指尖のチアノーゼ, 太鼓ばち指は認めなかった。心尖拍動は第5肋間乳線より2横指外側に触れ,

徳島大学医学部 第二内科
徳島市蔵本町2-50 (〒770)

The Second Department of Medicine, Faculty of
Medicine, University of Tokushima, Kuramoto-cho-
2-50, Tokushima, 770

左第4肋間(4L)に振戦を触れた。聴診上I音減弱, II音は幅広く分裂, II音肺動脈成分(II P)は正常, 心尖部でIII音が聞かれた。心雑音は2種類聴取され, その1つは左第4肋間(4L)に最強点があり, 振戦を伴い, 胸壁に広く放散するLevine V度の全収縮期雑音で, 他の1つは同じく4Lに最強点を有するが, 心基部に局限したLevine II度の灌水様拡張早期雑音である。胸部X線正面像では心肺係数65%で, 軽度の肺血流増加(Figure 1), 側面, 第1, 第2斜位でそれぞれ右室, 左房, 左室の軽度の拡大がみられた。ECG(Figure 2), VCGでは心室肥大所見は認められなかった。

心音図所見: Figure 3に示す如く, 4LにおいてII音大動脈成分(II A)を覆いII Pまで続くダイヤモンド型の全収縮期雑音があり, それにひき続き漸減性の高調な拡張早期雑音がみられ, さらに左第2肋間(2L)では4Lより開始の遅れた駆出型の収縮期雑音がみられた。Figure 4は心尖部と2Lの同時記録であるが, 本記録で計測したII A - II P間隔は約70msecと広く分裂しており, II Pの減弱は認められない。また2Lより4Lにわたり, II Pより20~30msec遅れて, 心拍によ

り異なるが, クリック様の過剰心音ないし心膜摩擦音様雑音がみられ, その最大振幅は頸静脈波のV波にはほぼ一致して記録されている。

Figure 5は心尖部と左第3肋間における亜硝酸アミル負荷心音図であるが, 収縮期雑音, 拡張期過剰心音ともに減弱している。アンジオテンシン負荷試験では, 負荷30秒後から, 収縮期雑音, 拡張早期雑音および過剰心音はすべて増強し(Figure 6), とくに拡張早期雑音は1分後には全拡張期雑音を呈するようになった。メトキサミン負荷試験でもほぼ同様の反応がみられた。

以上の心音図および負荷心音図所見から, VSD + AIが最も考えられ, 心臓カテーテル検査を施行した。

心臓カテーテル検査: 左心カテーテル検査の成績をTable 1に示す。右室流入部圧は72/10mm Hg, 流出部圧は37/9mm Hgで, 収縮期に35mm Hgの圧差があり, 計算上心室レベルで76%の左右短縮が認められた。Figure 7はMillar社製single micro-tip トランスジューサー PC 370を用いて記録した心内圧, 心内心音および4Lでの体表心音図の3者同時記録である。三尖弁に近い右室流入部で最強点を有する全収縮期雑音が記録され, VSDは右室流入部に開口しているものと考えられた。⁹⁾ また右室流出部では全収縮期性, 肺動脈主幹部では駆出性雑音が認められたが, 拡張早期雑音は明瞭には記録されなかった。

心血管造影法: 大動脈造影では上行大動脈の軽

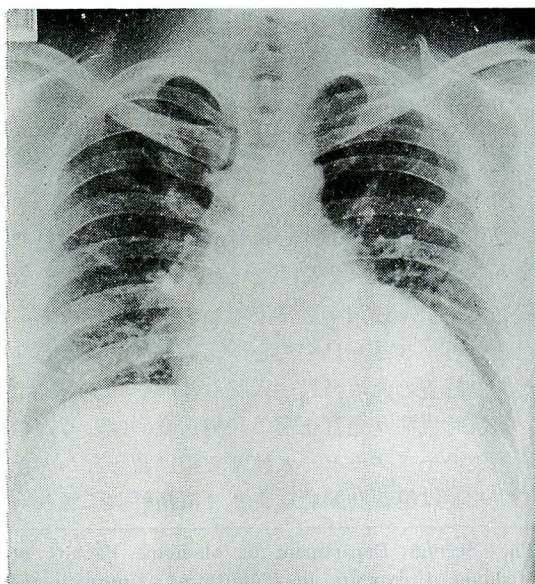


Figure 1. Chest rentgenogram

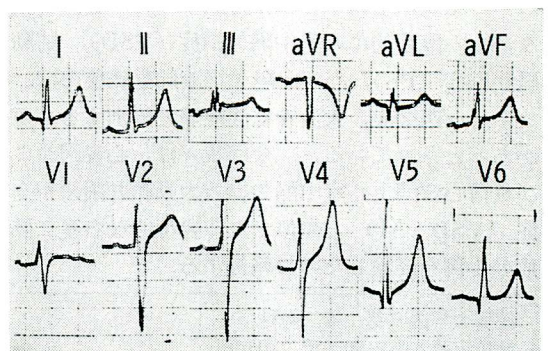


Figure 2. Electrocardiogram

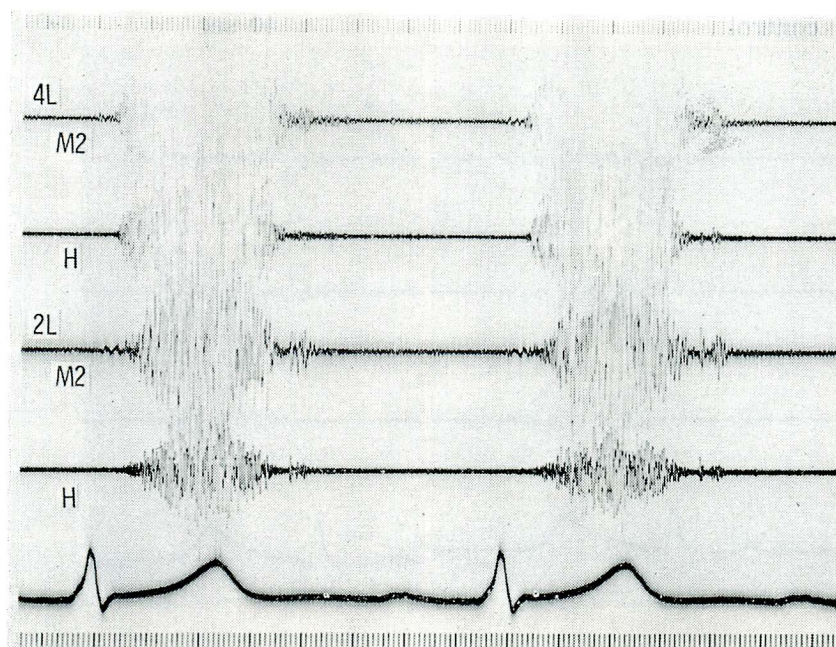


Figure 3. Phonocardiogram

Pansystolic murmur and early diastolic murmur were best recorded in 4 L (4 th left intercostal space at the sternal border). There was ejection systolic murmur in 2L.

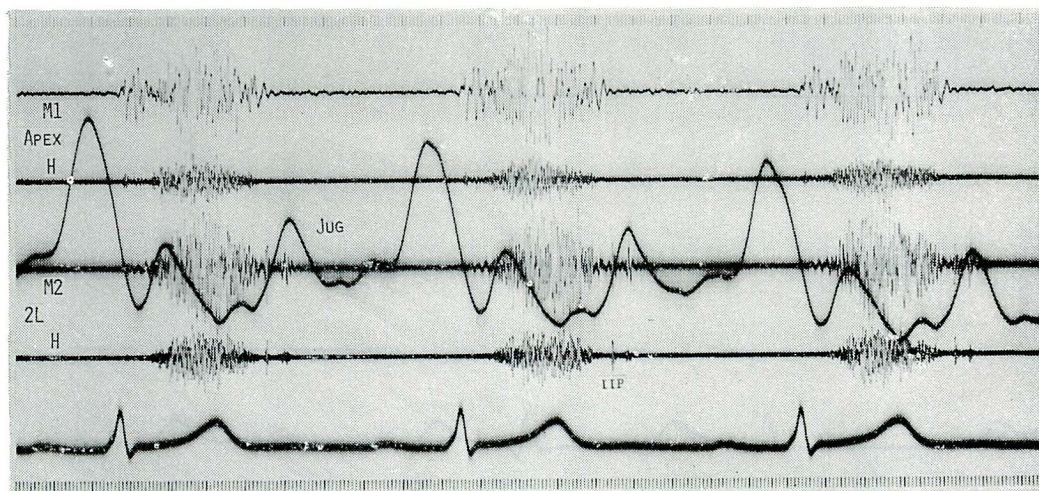


Figure 4. Phonocardiogram

The second heart sound showed wide splitting (70msec) with the normal intensity of IIP. The extrasound appeared 20 to 30 msec after IIP and the timing of this sound coincided with the V wave of jugular phlebogram.

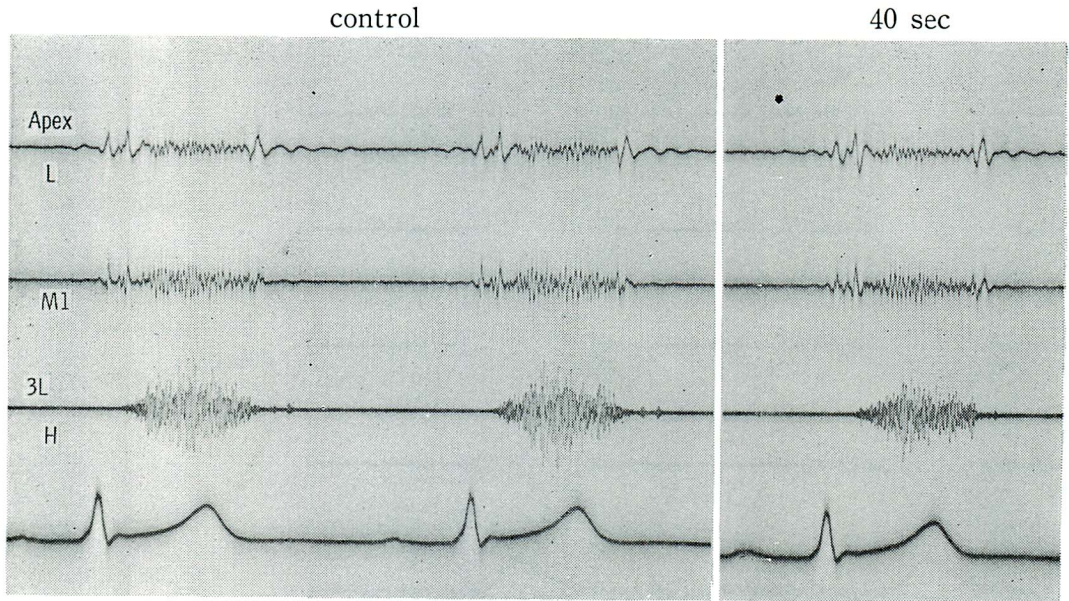


Figure 5. Amyl nitrite test

The intensity of the systolic and diastolic murmur decreased after amyl nitrite inhalation.

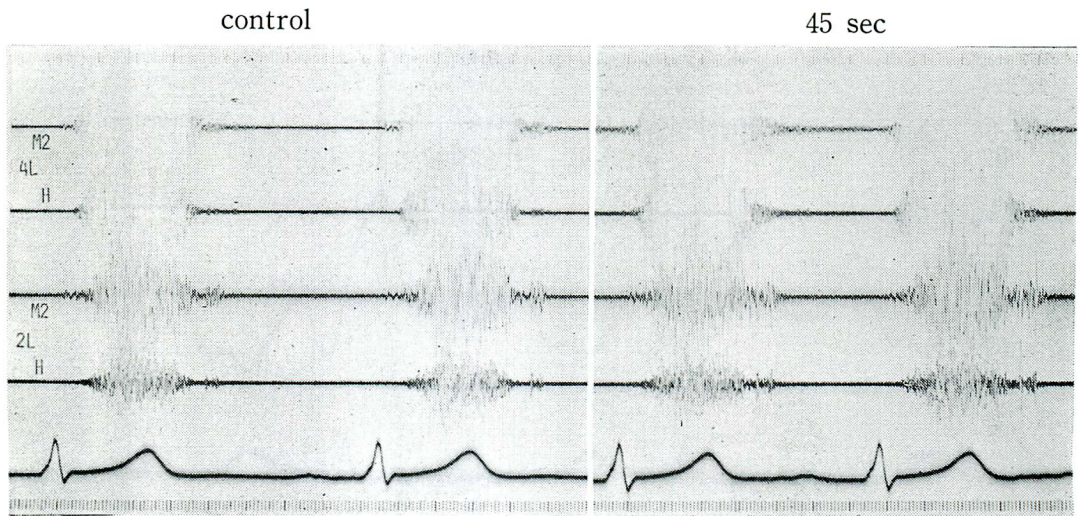


Figure 6. Angiotensin test

Both systolic and diastolic murmur were intensified significantly after infusion of angiotensin.

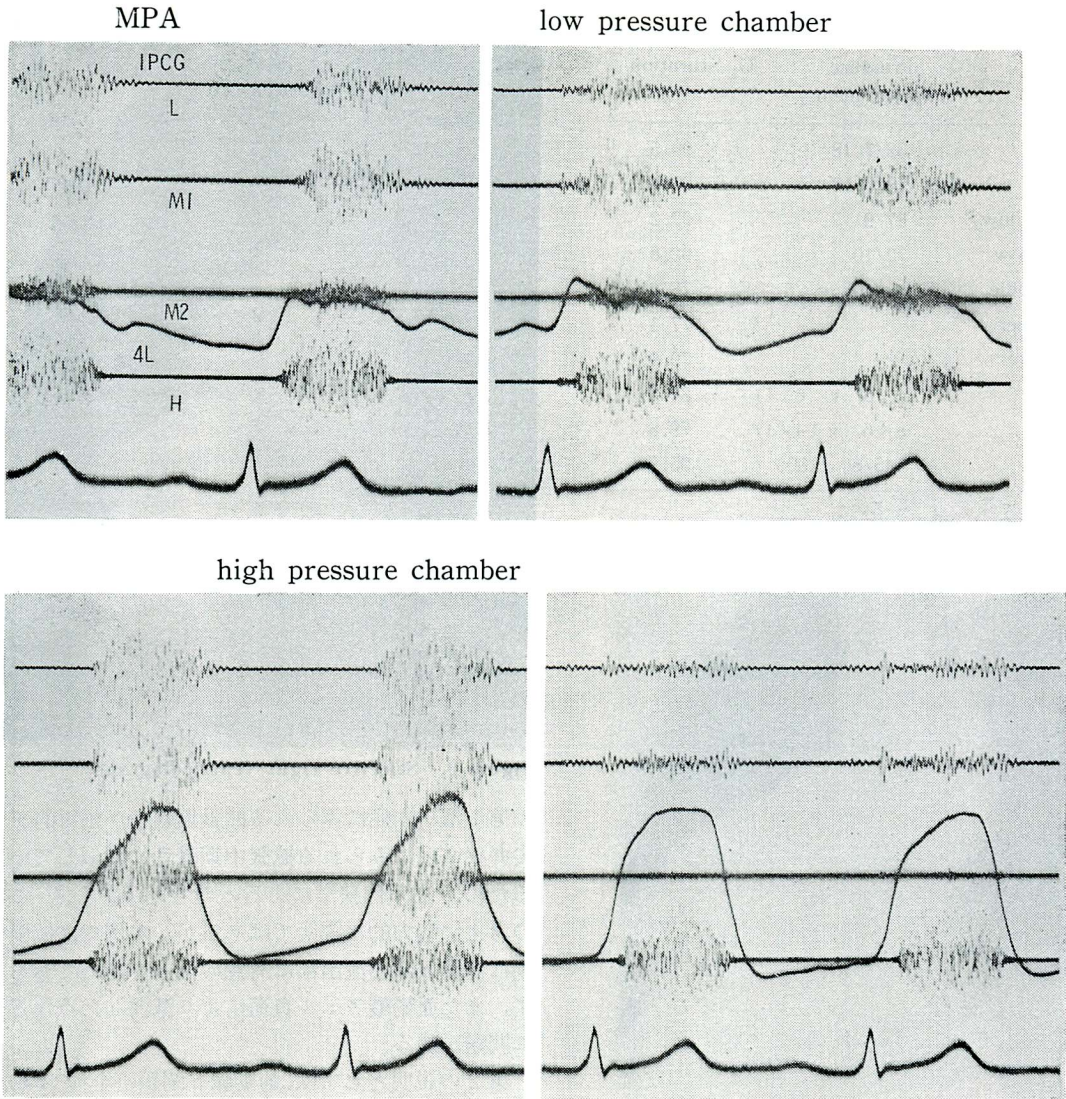


Figure 7. Simultaneously recorded intracardiac and precordial phonocardiogram

Pullback tracing showed the point of maximum intensity of a crescendo-decrescendo pansystolic murmur in the inflow tract below the tricuspid valve. This corresponded with the inflow tract VSD.

度の拡大がみられたが、左室および右心系への逆流は認められなかった (Figure 8)。右室流入部で行った選択的右室造影では、正面側面像ともに肺動脈弁、漏斗部狭窄はなく、流入部と漏斗部の間に陰影欠損がみられた (Figure 9)。

以上の成績から、非典型的ではあるが、右室流入部に開口した VSD を伴う右室二腔症と考えら

れた。

考 察

右室二腔症の診断は、心臓カテーテル法および選択的右室造影法によらねば診断できないとされているが、その発見の端緒となる聴診ないし心音図所見については、田村,⁶⁾平島ら⁷⁾、本邦の研究

Table 1. Hemodynamic findings

	Pressure mmHg (mean)	O ₂ Saturation %
RPA	32/7(18)	90.5
MPA	38/7(18)	93.4
RV outflow	37/9	92.2
RV inflow	72/10	92.8
RA middle	a : 10, v : 5 (4)	78.6
RA upper		77.1
RA lower		79.9
SVC	a : 6, v : 6 (4)	80.2
IVC	a : 6, v : 4 (4)	79.8
FA	145/80 (100)	95.9

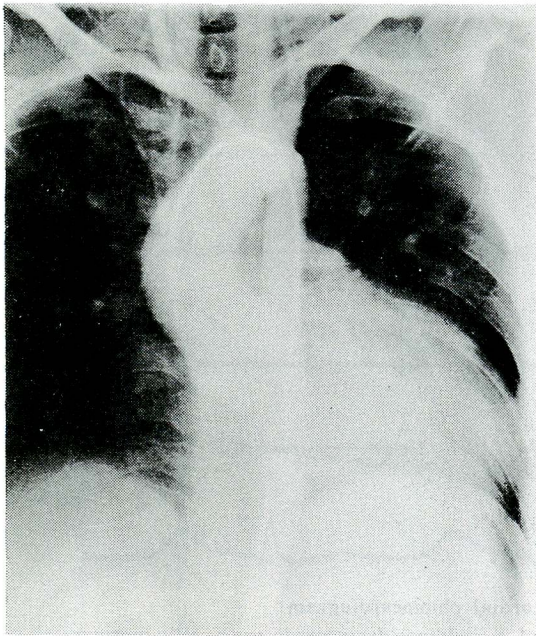


Figure 8. Retrograde aortography

者の研究に負うところが大きく、心基部におけるダイヤモンド型の収縮期雑音、II音の幅広い分裂、II音肺動脈成分の減弱、⁷⁾前収縮期雑音⁶⁾などが挙げられている。本症にみられる拡張早期雑音については、すでに三輪ら⁸⁾がそのような所見を示す1例について報告しており、その発生機序としては次のような3点が考えられる。

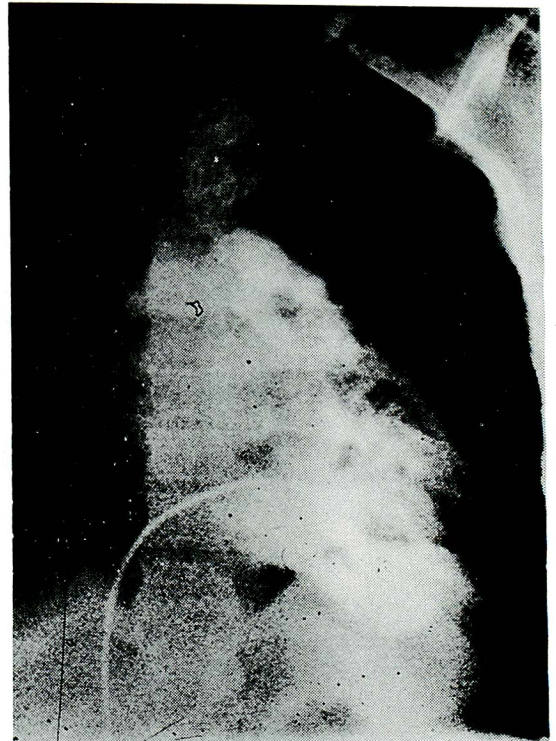


Figure 9. Selective right ventriculography

第1は、本症にみられる拡張期雑音が相対的三尖弁狭窄症にみられる拡張中期雑音に類似しているため、右室内狭窄によるものと考えがある。⁸⁾ この考えは魅力的な説明ではあるが、本例では拡張期には流入部と流出部に有意の圧差を認めておらず、また亜硝酸アミル負荷により減弱した点などに問題が残る。

第2の説明としては、肺動脈弁閉鎖不全症(PI)の合併が考えられる。本例の拡張期雑音の最強点が4Lであることは、PIの雑音としてはやや低すぎるようであるが、雑音がほぼIIPから始まっていること、および肺動脈拡張末期圧が右室圧のそれとほとんど等しいことなどはPIに合致する所見である。しかしながら、一般に器質的なPIや肺高血圧を伴わない相対的PIは、大動脈弁閉鎖不全症の拡張期雑音のように高調性ではなく、灌水様雑音とランブルの中間的な性格をもつとされており¹⁰⁾、また亜硝酸アミル、アンジオテンシ

ン負荷試験の成績などもPIを積極的に肯定するものではなかった。¹¹⁾

第3に中隔欠損部における拡張期短絡雑音の可能性も考えられるが、large VSDの心基部拡張期雑音についての従来の報告¹²⁾¹³⁾はすべて拡張後期雑音であり、かつ我々の症例では左室圧の記録を行っていないため、この説はあくまで可能性として考えられるに過ぎない。

本例の拡張早期雑音の発生機序が上記の3つの何れであるかを直接的に証明することはできなかったが、4Lで全収縮期雑音と拡張早期灌水様雑音があり、これらの雑音が亜硝酸アミルで減弱し、かつアンジオテンシンおよびメトキサミンで増強したことは、心音図学的にVSD+AIに類似した所見であり、右室二腔症の鑑別診断にVSD+AIも加えられるべきであると考え報告した。

要 約

32才、男性、4Lにおいて全収縮期雑音と、拡張早期灌水様雑音を有するVSDを伴った右室二腔症の1例について報告した。収縮期および拡張期雑音は、亜硝酸アミルで減弱、アンジオテンシン、メトキサミンで増強し、VSD+AIに類似した負荷心音図所見を示した。拡張早期雑音の発生機序については推測の域を出ず不明であるが、右室二腔症の鑑別疾患にVSD+AIも加えるべきであると考えられた。

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, Arvidson H, Goldring D: The two-chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation* 26: 279-287, 1962

3) Hartmann AF Jr, Goldring D, Carlsson E: Development of right ventricular obstruction by aberrant muscular band. *Circulation* 30: 679-685, 1964

4) Perloff JK, Ronan JA Jr, DE Leon AC: Ventricular septal defect with the "two-chambered right ventricle". *Am J Cardiol* 16: 894-900, 1965

5) Forster JW, Humphries JO: Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. *Circulation* 43: 115-127, 1971

6) 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: 255-364, 1971

7) 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, 田中久米夫, 吉川純一, 田中忠治郎, 古川宏太郎, 川合清毅: 心室中隔欠損症を伴った右室二腔症の心音図学的検討. *臨床心音図* 2: 225-234, 1972

8) 三輪 新, 西村欣也, 立松 広, 西脇 淳, 石原花子, 多田久夫, 神戸 忠: 右室二腔症の1例—とくに心内心音法の立場から—. *臨床心音図* 2: 235-244, 1972

9) Sakamoto T, Uozumi Z, Kawai N, Chang SY, Ueda H: Precordial-intracardiac phonocardiographic correlative study of ventricular septal defect. *Jap Heart J* 10: 185-202, 1969

10) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: *臨床心音図学*, p. 868, 南山堂, 東京, 1970

11) 坂本二哉, 張 豊育: 負荷心音図—ことに薬剤負荷心音図法の実際と, 成績判定上の2, 3の問題点. *日本臨床* 28: 2586-2605, 1970

12) 加藤裕久, 広瀬瑞夫: 高度の肺高血圧症を伴った心室中隔欠損—肺血管抵抗と心音図. *臨床心音図* 3: 13-19, 1973

13) 坂本二哉, 井上 清, 林 輝美, 松久茂久雄: 新鮮心筋梗塞による心室中隔穿孔—その心音図所見の再検討— *臨床心音図* 4: 173-182, 1974

討 論 (司会: 山口 徹)

神戸(名大第三内科): 共同研究者の三輪君の case report を引用していただきましてありがとうございます。右室二腔症の拡張期雑音の発生機序なんです、大変むずかしいかと思えますけ

れども、いわゆる右室の二腔の diastolic の圧較差は、もしわかっておりましたならば教えていただきたいと思えます。

演者(松久): 右室の diastolic pressure とカ

松久, 由井, 近藤, 佐藤, 仁木, 森

テ先トランスジューサーも使ってやってみたので
すけれども, 普通のクールナンのカテでも, カテ
先トランスジューサーで測っても, せいっぱい
1ミリ程度で, これといった gradient はなく,
むしろ圧較差はみられなかったといったほうがい
いと思います.

神戸: ミラーのカテテルで増幅してもひっか
からなかったわけですか.

演者: ミラー社のカテは pressure のほうは非
常にきれいに書けるのですけれども, 心内心音と
してはむしろフクダ電子製の方を使ったほうがよ
かったと, いまでは後悔しております.

塩谷 (九州厚生年金病院): いま先生が発表さ
れた拡張早期雑音, 右室二腔症との対比で非常に
診断的な意義があるということをおいれたわけだ
ですが, われわれはあしたの演題 (第29題) で, T
S ランブルに似た右心性拡張雑音の13例について
発表させていただきますが, 非常にいろいろな疾
患において拡張中期雑音が認められております.
それでこの雑音が右室二腔症のみに非常に特徴的
であるとかたづけられるかどうか, 私非常に疑問
に思っております. それでもしあしたの演題 (29
題) をそういう意味で聞いていただければ幸いと
思います.

演者: 私のは拡張中期でなくて拡張早期です.

塩谷: 拡張早期ということで1つ質問させてい
ただきたいのですが, 先生の早期ということはど
ういうふうなことで判定したのですか.

演者: pansystolic murmur にすぐに引き読み

て起こっているということですか.

塩谷: II A, II P に確実に続いて起こるという
ことですか.

演者: pansystolic murmur に引き続いて起こ
っているということで, 心拍によってはII Aから
出ているものもありますし, また心拍によっては
II P から出ているとみたほうがいいものもあります.
それから拡張期雑音については, われわれも func-
tional diastolic murmur としていろいろな疾患
で見えておまして, とくにこれがこの病気に特徴
的であるとは考えておりませんが, 今回い
いたかったのは, 右室二腔症に, VSD プラスA I
とよく似た症例があるということであって, この
diastolic murmur について, それが右室二腔症
について特徴的であるとは一言もいっていないの
です.

田中 (東北大学抗酸菌研究所): ちょっと聞き
のがしたかもしれないのですが, 心電図の所見は
どうだったのでしょうか. 右室肥大の所見はありま
したですか.

演者: 右室肥大の所見はありませんでした. 以
前 Barlow が発表した V₁ の RS パターンという
ことが, あとからしいて考えればその心電図所見
にあたるのかなと思いました. VSD みたいな疾
患のときに V₁ で RS パターンをとるということ
で, それもこじつけになりますけれども, それだ
けです. あと, 右室肥大, 左室肥大, それからベ
クトルもとってみましたけれども, とくに所見は
ないという, 心電図専門のものからの返事でした.