

主として拡張期雑音を呈した心室中隔欠損症兼 Valsalva 洞動脈瘤破裂の1例

A case of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva with ventricular septal defect: Absence of systolic murmur and its hemodynamic consideration

青木英一郎  
桜井 淑史  
大谷 信一\*  
吉野 武\*  
中村 千春\*  
浅野 献一\*

Eiichiro AOKI  
Yoshifumi SAKURAI  
Shinichi OHTANI\*  
Takeshi YOSHINO\*  
Chiharu NAKAMURA\*  
Ken-ichi ASANO\*

### Summary

Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva is well known by the sudden onset of symptom, conspicuous signs and relentless clinical course, if it is not treated surgically. Sudden onset of continuous murmur with diastolic accentuation is the typical auscultatory finding in usual cases.

Recently, we experienced a case of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva with small ventricular septal defect and treated surgically with good result. Diastolic murmur was very loud and harsh, but the absence of systolic murmur was unusual.

Diagnosis was established and operation was carried out. Assessing the phonocardiogram on the basis of cardiac catheterization data, retrograde aortogram and operative findings, the absence of systolic murmur was explained by the temporary closure of the top opening of the aneurysmal sack resulting from pendulous movement.

### Key words

ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva  
diastolic murmur  
pendulous movement

新潟市民病院 第二外科  
新潟市紫竹山452 (〒950)  
\*新潟大学医学部 第二外科  
新潟区旭町通一番町 (〒951)

The Second Department of Surgery, Niigata Municipal Hospital, Shichikuyama 452, Niigata, 950

\*The Second Department of Surgery, Niigata University School of Medicine, Ichibancho, Asahimachi-dori, Niigata, 951

### はじめに

先天性バルサルバ洞動脈瘤破裂は、その発症が急激で、<sup>4)</sup> 多彩な症状を呈すること、<sup>8)20)</sup> 放置すれば比較的短期間のうちに患者は死亡してしまうが、早期診断により外科的治療が適切に行われるならば、ほとんど根治する例もあることで注目すべき疾患である。<sup>10)11)13)</sup>

その聴診所見は動脈瘤がどの心腔に突出破裂するか、合併奇型の有無<sup>15)18)20)</sup>などによって、雑音の局在、伝播方向などは変化し得るけれども、時相の上では、収縮期拡張期ともに雑音をみとめ、多くは連続性雑音で、拡張期に強勢を示すことがあるとされている。<sup>2)7)</sup>

著者らは、心室中隔欠損症兼バルサルバ洞動脈瘤破裂でありながら、強大な拡張期雑音のみで、

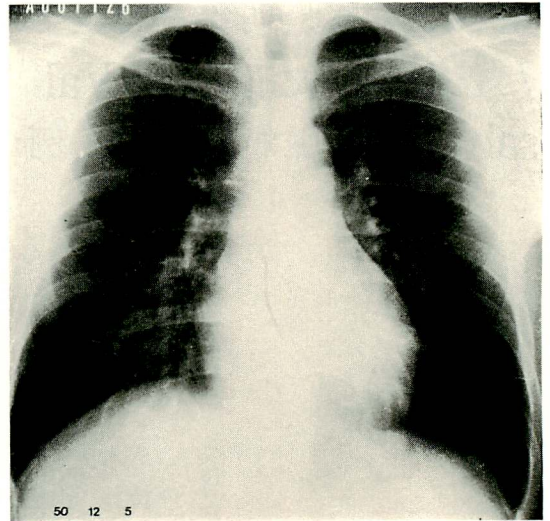


Figure 1. Roentgenogram of the chest.

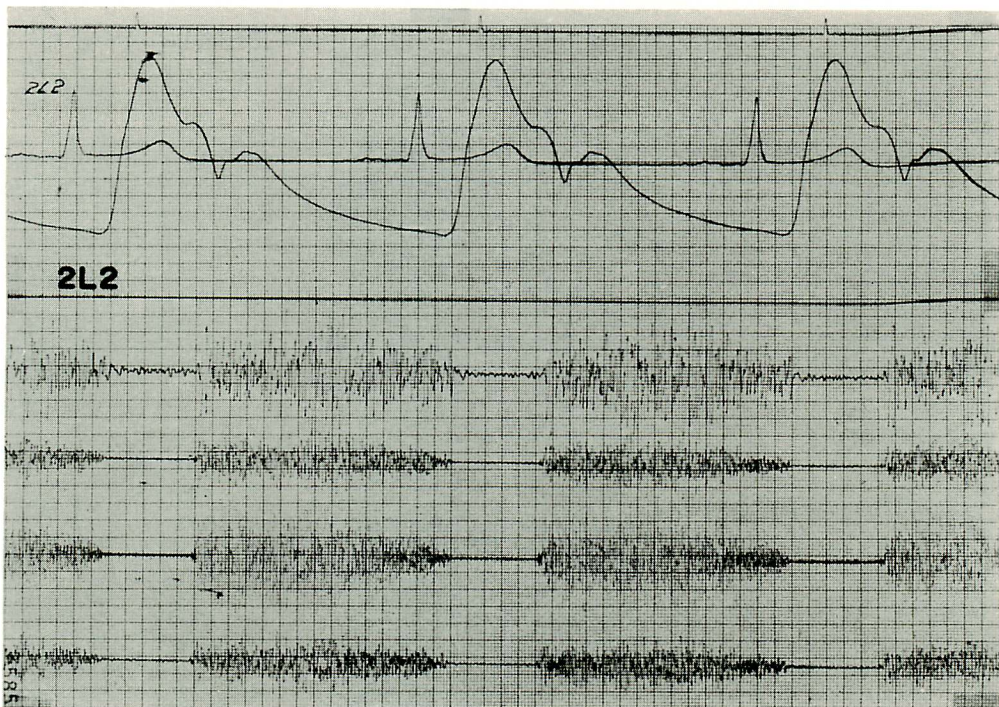


Figure 2. Phonocardiogram recorded at the site of maximal intensity of the murmur.

Harsh diastolic murmur starts immediately after the second sound maintaining stable intensity to pre-systole then terminates decrescendo near the upstroke point of the carotid pulse tracing. The first sound is buried in the loud diastolic murmur.



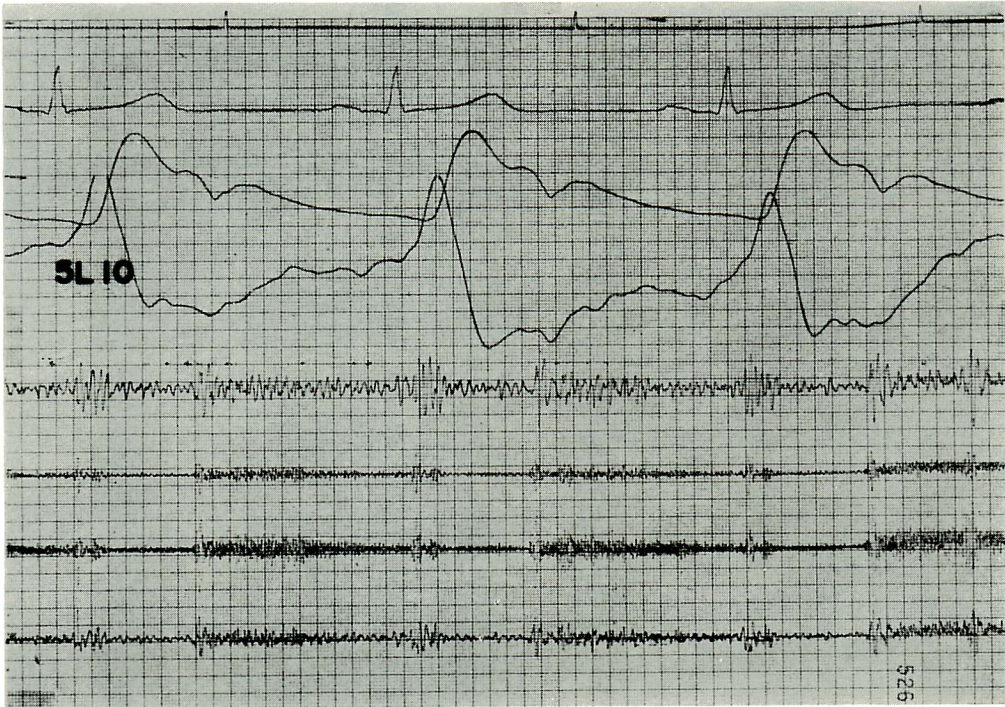


Figure 3. Phonocardiogram at the apex.

Duration of the diastolic murmur is same as record at the site of maximal intensity, but the first sound is easily discernible. There is the second vibration with relatively strong intensity about 40 msec after the first sound, therefore the first sound seems to be duplicated.

収縮期雑音を呈しない1例を経験したので報告し、聴診所見心音図所見を心臓カテーテル検査の所見、逆行性大動脈撮影像、手術所見と対比検討し、雑音の発生机転について考察してみた。

### 症 例

症例：大〇 昇，20歳，男子

主訴：運動時の呼吸困難および心悸亢進

家族歴，既往歴：特記すべきことなし

現病歴：小学校4年生頃に心雑音を指摘されたことがあったが無症状なので放置した。はっきりした症状の激変，心雑音の変化した時期はないが，最近運動時の呼吸困難と心悸亢進が次第に自覚されるようになり，家庭医の診察を受けたところ，心雑音が変化したといわれ，1975年12月5日新

潟市民病院第二外科を受診入院した。

入院時現症：身長169cm，体重62kg，体格中等度の青年で，脈拍72整，血圧128/50mmHg，やや速脈の感じがあるが大腿動脈でのpistol shot sound等は認めなかった。胸骨左縁第2肋間に強い拡張期振盪を触れ同部にLevine 5度の拡張期雑音を聴取した。この雑音は左鎖骨下の方向に伝播する傾向を示した。強大な拡張期雑音に遮蔽されて明確ではないが，I音・II音ともに亢進なく心尖部での拡張期心音も聴取されなかった。肝は触知せず，下肢顔面に浮腫なく，強度の近視であったが，手指，四肢の異常はなかった。

生化学的検査：とくに異常所見なし

胸部レ線像：心胸廓比44%と心拡大なく，左第2弓の突出も著明ではないが，肺紋理は軽度増強



**Table 1. Cardiac catheterization data**

	Pressure		O <sub>2</sub> saturation	O <sub>2</sub> content
	mean	max/min		
SVC			66	13.3
IVC			76	15.4
RA	11	15/7	73	14.7
RV in	12	35/-2	75	15.2
RV out	12	35/-2	80	16.2
PA	22	30/15	79	16.0
Ao	70	102/58	96	19.4
LV	40	107/-5		
C. O.	6.28	RVEDP: 17 mmHg		
C. I.	3.58			
QL-R	2.4			
QPA/QS	1.4			

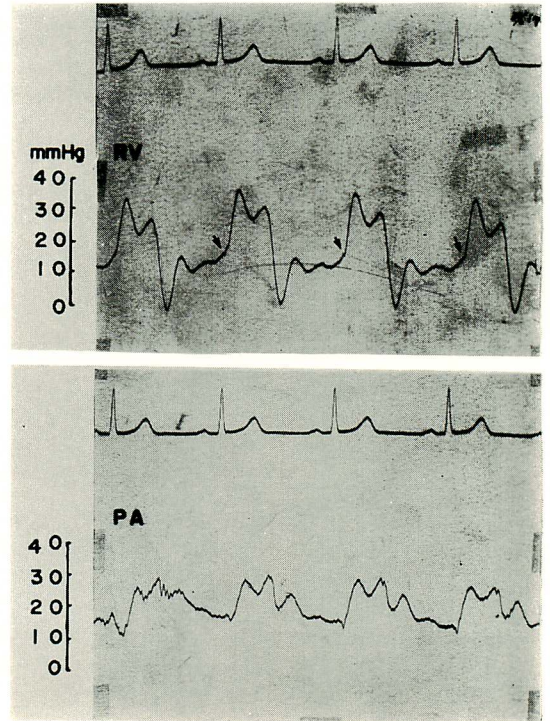
ほとんどしていた (Figure 1).

心電図：心拍数毎分 58, 電気軸+45°, ST, T に変化なく, P 波は肢誘導で二峰性, V<sub>1</sub> で二相性であった。

心音図：雑音の最強点 2L2 の記録では, 全拡張期雑音があり, 収縮期雑音は全く認められず, II 音は拡張期雑音の直前に認められるが, I 音は, 拡張期雑音におおわれて明確には認められない. 拡張期雑音の持続, 音量の変化を頸動脈波を参考誘導としてみると, 雑音は II 音に引続いて直ちに開始し, その音量はほとんど変化せずに全拡張期にわたって持続し前収縮期から漸減性に音量を減じて頸動脈波曲線の U 点にほぼ一致して終了している (Figure 2).

心尖部の記録では, I 音より約 40 msec 遅れて別の振動が記録され, I 音が重複しているように観察された. 拡張期雑音は 2L2 の記録と音量の差はあっても持続は同じであり, IIA は明確に認められ, 約 100 msec 遅れ IIP とと思われる振動が記録されているが, やはり拡張期雑音のため不明瞭であった. その他の拡張期心音もとくに指摘出来ず, 収縮期雑音も認められない (Figure 3).

心臓カテーテル検査：右心系の圧は軽度の上昇を示し, 右室肺動脈間には収縮期で 5 mmHg の



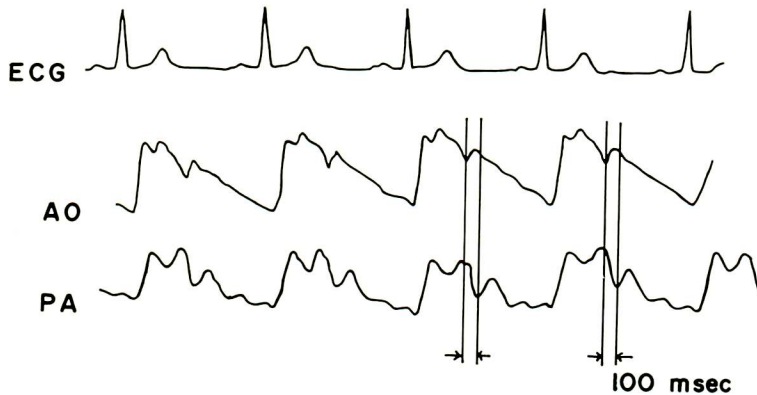
**Figure 4. Right ventricular pressure and pulmonary arterial pressure.**

On the ascending limb of right ventricular pressure curve, small notches can be found. The summit is bifurcated. Descending limb sinks to dip, then prominent rapid filling wave is followed by a high plateau. On pulmonary arterial pressure curve, small notches are seen near the upstroke point.

圧較差がみられた. 右室流出路で酸素飽和度の上昇があり, 心室レベルでの短絡が証明され, 短絡量は 2.4 L/min で QPA/QS は 1.4 であった (Table 1).

圧曲線の形態では, 右室圧曲線上行脚に小さな結節を認め, 頂は二峰性であり, 深い dip で陰圧となり, ついで明確な急速流入波を示し高い位置で plateau に移行し, 右室拡張末期圧は 17 mmHg と高値を示した. 肺動脈圧曲線もやはり上行脚に小さな結節があり, dirotic wave を含めて三峰性を示した (Figure 4).

大動脈圧曲線と肺動脈圧曲線を重複法により,



**Figure 5. Superposition of aortic pressure curve and pulmonary arterial pressure curve.**

There is a discrepancy of about 100 msec between the dicrotic notch of aortic pressure curve and that of pulmonary arterial pressure curve. The summit of tidal wave of the pulmonary arterial pressure is coincident with the dicrotic notch of the aortic pressure curve.

その時相を比較すると肺動脈圧曲線の dicrotic notch は大動脈圧曲線のそれよりも約 100 msec 遅れており、肺動脈圧曲線の tidal wave は、大動脈圧曲線の dicrotic notch にほぼ一致していた (Figure 5)。

逆行性大動脈撮影：側面像で動脈瘤の輪廓は明瞭ではないが、拡張期に右冠洞付近から右室流出路に向かって造影剤の噴出があり、大動脈弁は已に閉鎖しているが、肺動脈弁は未だ開放位にあり肺動脈幹へ造影剤の流出がみられた。造影剤の左室への逆流はなく、同時に施行した左室造影でも、心室中隔欠損を通過した造影剤が、右室を造影するという所見は得られなかった (Figure 6)。

以上より、右冠動脈洞から発生したバルサルバ洞動脈瘤の右室流出路への破裂と診断、1975年12月15日、人工心肺使用、軽度低体温下に手術を施行した。

手術所見：心膜に癒着なく心外膜は光沢を発っていた。右室流出路に拇指頭大の拡張期に膨隆する隆起をみとめ、右室を切開すると心筋の肥大は著明でなく噴流の当たったと思われる所にも jet lesion 等はみられなかった。

動脈瘤は肺動脈弁輪直下にあり、円錐形で頸部の直径は 7 mm、高さは 10 mm で円錐部の頂点に直径約 3.5 mm の破裂孔が開いていた。動脈瘤の根部を精査すると、弁輪を隔てすこし強固な組織があり、下縁も強固な長さ 7 mm、幅はほとんど裂隙状の心室中隔欠損がみとめられた。動脈瘤を頸部で切除すると大動脈の内景が明視されたが、動脈瘤は右冠尖と左冠尖の交連部に近い右冠洞から発生したことが判明した。手術は心室中隔欠損と動脈瘤切除後の欠損孔を同時に閉鎖するように、4-0 絹糸を U 字型にかけ結紮縫合した<sup>1)16)</sup> (Figure 7)。

動脈瘤の組織学的所見：内膜の腫大、弾性線維の肥厚がみられるが内腔に血栓形成は無く、動脈瘤はしなやかであったと推定された。

術後経過：合併症もなく順調に経過した。大動脈弁閉鎖不全の発生を思わせるような拡張期雑音<sup>18)</sup>はなく、術後第 20 病日の心音図では、2L2 の記録で I 音・II 音ともに明瞭となり、II 音は約 0.04 秒の分裂を示した。Levine 2 度程度の収縮中期雑音が記録され、頸動脈波曲線では、術前明瞭でなかった a 波<sup>12)</sup>が明確に記録された (Fig-



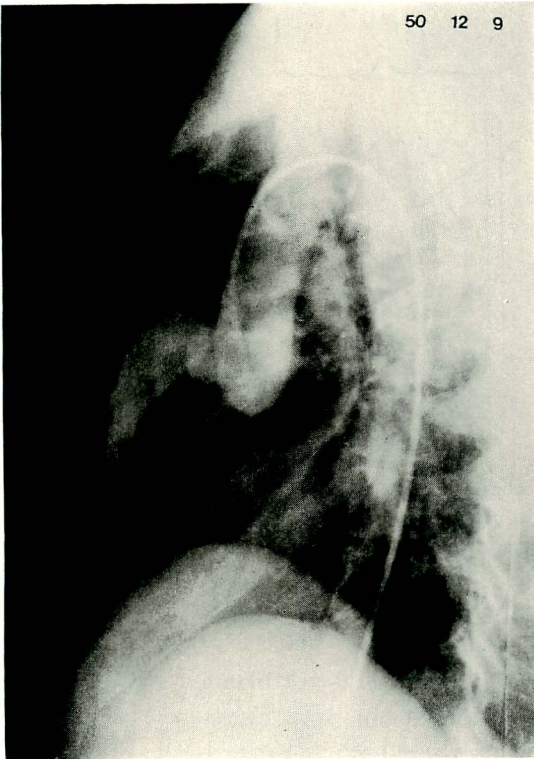


Figure 6. Retrograde aortogram.

Protrusion of right coronary cusp and regurgitant jet to the right ventricle are clearly demonstrated but the contour of aneurysm is not visible.

Aortic valve closure occurred already but pulmonic valve remains in opening position by regurgitant flow.

ure 8).

第22病日の1976年1月6日に、愁訴は全く消失して退院した。

### 考 案

一般に収縮期雑音は機能性のものがあり得るのに対し拡張期雑音は器質的病変により発生すると考えられており、収縮期雑音は単独で発し得るが、拡張期雑音は多くの場合収縮期雑音を伴っている。バルサルバ洞動脈瘤破裂の聴診所見の報告は多彩であるが、急激に起こる強大な連続性雑音で、拡張期に強勢を示すとするものが多いようである。

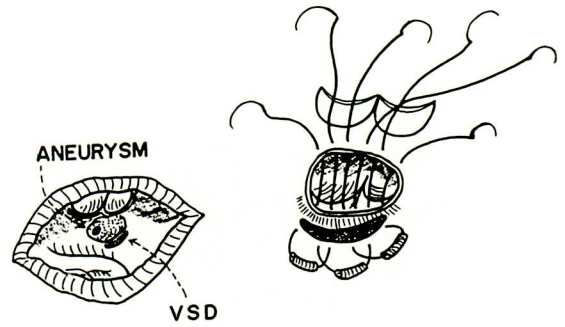


Figure 7. Schematic presentation of operative findings and operative procedures.

Aneurysm is located immediately below the pulmonic ring. The shape of aneurysm is conical with 10 mm in height and 7 mm in basal diameter. Diameter of the top opening is about 3.5 mm.

非破裂例<sup>9)20)</sup>も含めて収縮期雑音のみとする報告は比較的多いが、拡張期雑音のみの例は極めてまれと考えられる。拡張期雑音のみの例としては右冠動脈左室瘻の報告<sup>5)</sup>があるが、バルサルバ洞動脈瘤破裂では、左心系右心系の圧較差のみを考えたのでは収縮期雑音を発生しない説明は困難である。本例において、拡張期雑音がほぼ変らない音量で全拡張期を通じて持続したことは動脈瘤の位置があまり変わらず、破裂孔が小さくて、均等に短絡が形成され、jetの方向もあまり変化しなかったことによると考えられる。雑音が前収縮期から漸減性に頸動脈波のU点近くに終ることは、心室収縮によって破裂孔が閉塞されるような動きが動脈瘤に起こることが推測される。心音図でI音より約40 msec遅れて発する振動と右室圧曲線上行脚の小結節が時相的に一致するのは、これ等が動脈瘤の右室流出路血流による変形あるいは振子様運動によるものと推定させる。

収縮期には Venturi 効果によってバルサルバ洞の圧上昇が抑制され、そのために収縮期には雑音の強勢が見られないとする説明<sup>6)</sup>もあるが、本例のごとく収縮期雑音を欠く場合、破裂孔がなんらかの機転で閉鎖し、短絡が断たれるためと考え

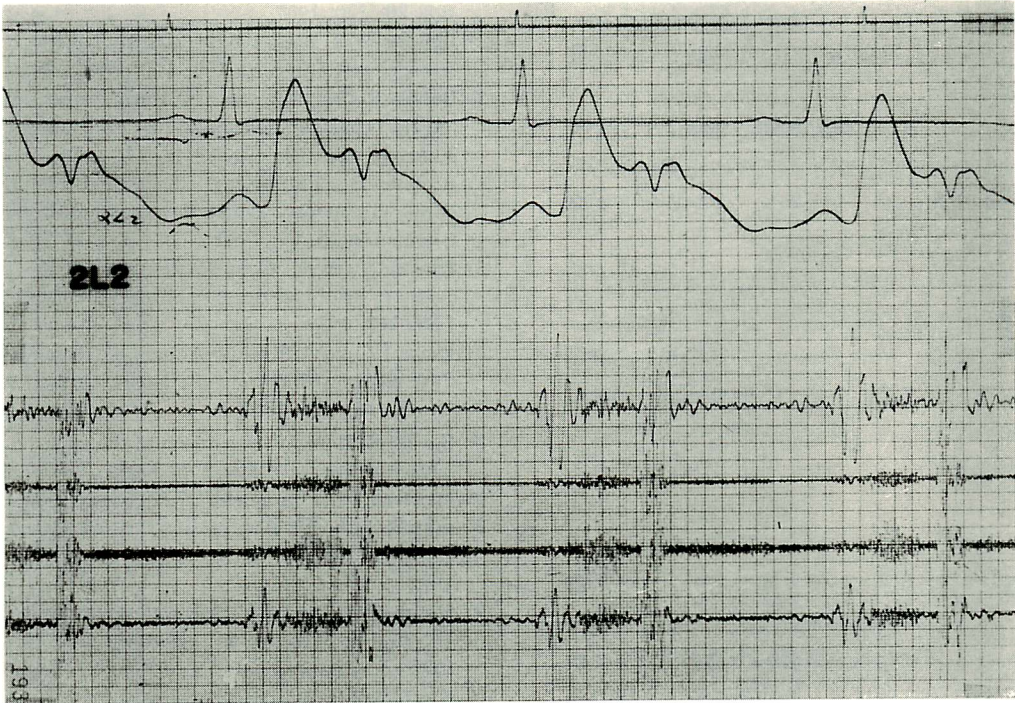


Figure 8. Phonocardiogram after surgery.

The first sound and the second sound are recorded clearly. Split of the second sound is seen with the interval of about 40 msec. On the carotid pulse tracing, prominent pre-ejection wave is noted, which was obscure before surgery.

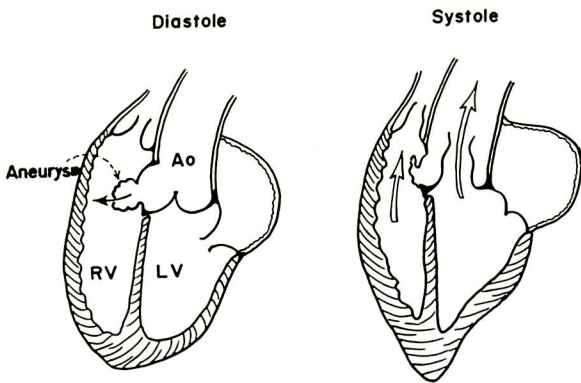


Figure 9. Schematic drawing of pendulous movement of the aneurysm.

During diastole, aneurysmal sack protrudes to the outflow tract of the right ventricle and regurgitant jet from the top opening of aneurysm produces the diastolic murmur. With the onset of right ventricular systole, aneurysmal sack is shifted toward the pulmonary ring and crushed down by the blood stream. The top opening is closed, therefore left to right shunt is abolished and the systolic murmur is not issued.

ざるを得ない。それには動脈瘤の振子様運動で破裂孔が閉鎖される可能性が最も大であろう (Figure 9)。

強大な拡張期雑音を避けた心尖部の記録でも IIp は IIA よりも 100 msec ほど遅れて明確な音

量を示さなかったが、大動脈圧曲線と肺動脈圧曲線の時相分析、逆行性大動脈撮影像の検討でその態度がよく理解される。

10 歳頃聴かれた収縮期雑音は、おそらく手術時認められた小さな心室中隔欠損が一応短絡路とし



て働いていたために発したものと考えられるが、手術の時点では血行動態的には短絡路としては働いていなかった。

おそらくバルサルバ洞動脈瘤の発生によって大動脈弁輪とその下部組織<sup>17)</sup>が下方に圧排され心室中隔欠損を閉鎖するように働き、収縮期雑音を発しなくなったと推定される。

本例は自覚症状も軽く、心拡大、肺高血圧症を認めず、短絡率も他の報告例<sup>9)14)</sup>よりも少ないが、その原因は破裂孔が小さかったこと以外に、収縮期・拡張期ともに雑音を発する例では全心周期に通じて短絡があるのに対し、本例では拡張期にのみ短絡を形成していたことにもよると考えられる。

## 要 約

運動時の呼吸困難、心悸亢進を主訴とする20歳男子で、主として拡張期雑音を呈する心室中隔欠損兼バルサルバ洞動脈瘤破裂の1例を手術し、治療せしめた。聴診所見と心音図所見を、心臓カテーテル検査、逆行性大動脈撮影および手術で得られた所見と対比して次の結論を得た。

1. 強大な拡張期雑音がありながら収縮期雑音を欠くのは、動脈瘤の破裂孔が収縮期に一時的に閉鎖する機転が存在することを推測させる。
2. 心音図上I音に40 msec遅れて発する振動は右室圧曲線上行脚の小結節に一致し、動脈瘤の振子様運動に関係すると考えられた。
3. IIpはIIaから約100 msec遅れ、かつ不明瞭であったが、大動脈圧、肺動脈圧曲線の比較検討と、逆行性大動脈撮影の所見から、その態度が説明された。
4. 雑音が強大でありながら臨床症状が軽く、心拡大や肺高血圧が認められなかったのは、破裂孔の小さかったことにもよろうが、拡張期にのみ短絡を形成し、収縮期には短絡が形成されないことにもよると考えられた。

## 文 献

- 1) 浅野献一, 他: Valsalva 洞動脈瘤の外科治療. 胸部

外科 20: 520, 1967

- 2) Bigelow WG, Barnes WT: Ruptured aneurysm of aortic sinus. *Ann Surg* 150: 117, 1959
- 3) Bonfils-Robert EA, et al: Aortic sinus fistula. Surgical consideration and result of operation. *Ann Thoracic Surg* 12: 492, 1971
- 4) Brofman BL, Elder JC: Cardioaortic fistula. Temporary circulatory occlusion as an aid in diagnosis. *Circulation* 16: 77, 1957
- 5) Eguchi S, et al: Congenital fistula of the right coronary artery to the left ventricle. *Amer Heart J* 80: 242, 1970
- 6) Evans JW, et al: Ruptured aortic sinus aneurysm. Case report with review of clinical features. *Amer Heart J* 61: 408, 1961
- 7) Fowler R, Bevil H: Aneurysm of the sinus of Valsalva with report of a case. *Pediatrics* 8: 340, 1951
- 8) Hermann G, Shonfield N: The syndrome of rupture of aortic root or sinus of Valsalva aneurysm into the right atrium. *Amer Heart J* 34: 87, 1947
- 9) Howard RJ, Varco RL: Surgical correction of sinus of Valsalva. *J Thorac & Cardiovasc Surg* 66: 420, 1973
- 10) Kay JH, et al: Successful repair of sinus of Valsalva: Left atrial fistula. *Circulation* 20: 427, 1957
- 11) Lillehei CW, et al: Surgical treatment of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. *Ann Surg* 149: 459, 1957
- 12) 増田善昭, 平井 昭, 小沢 俊, 福島一也: 動脈波の前波について. *臨床心音図* 4: 273, 1974
- 13) Morrow AG, et al: Successful surgical repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. *Circulation* 16: 533, 1957
- 14) Morch JC, Greenwood WF: Rupture of sinus of Valsalva. A study of eight cases with discussion on the differential diagnosis of continuous murmur. *Amer J Cardiol* 18: 827, 1966
- 15) Sakakibara S, Konno S: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. *Amer Heart J* 63: 405, 1962
- 16) Sakakibara S, Konno S: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: Criteria for recommending surgery. *Amer J Cardiol* 12: 100, 1963
- 17) 田口一美: 心臓弁膜の立体的機能的解剖. *胸部外科* 18: 363, 1965
- 18) Taguchi K, et al: Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva. *Amer J Cardiol* 23: 180, 1969
- 19) Steinberg I, Finby N: Clinical manifestation of the unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva



Circulation **14**: 115, 1956

Amer Heart J **42**: 57, 1951

20) Venning GR: Aneurysm of the sinus of Valsalva.