

心室中隔欠損を合併した右
室二腔症の収縮期雑音

Systolic murmur of the
two-chambered right
ventricle with ventricular
septal defect

大西 祥平
秋月 哲史
服部 成彦
綾 正二郎
星野 達夫
村山 晃
中沢 博江
半田俊之助
中村 芳郎

Shohei ONISHI
Satoshi AKIZUKI
Sigeihiko HATTORI
Shojiro AYA
Tatsuo HOSHINO
Akira MURAYAMA
Hiroe NAKAZAWA
Shunnosuke HANDA
Yoshiro NAKAMURA

Summary

We reported a case of the two-chambered right ventricle with ventricular septal defect with special reference to its phonocardiographic findings suggesting the cause of systolic murmur of this pathology.

Forty-six-year-old female was pointed out the heart murmur at her 9 years of age. She was admitted to Keio University Hospital for cardiac evaluation.

Levine 4/6 harsh holosystolic heart murmur was audible, which had the maximal point at the 3rd intercostal space along the left sternal border. About 3 cm outside of this point, a thrill was palpable. In addition, this systolic murmur was definitely intensified by amyl nitrite.

Right-sided cardiac catheterization showed that pressure in the inflow chamber was 38/5 mmHg and that in the outflow chamber 28/5 mmHg, revealing a slight systolic pressure gradient of 10 mmHg between the two chambers. In the left ventriculogram of left anterior oblique view, the ventricular septal defect which opened into the outflow chamber was detected.

The intracardiac phonography showed the maximal point of the holosystolic murmur was just above the right ventricular obstruction.

We considered, although the systolic pressure gradient in the right ventricular chamber was only 10 mmHg in systole, main cause of the harsh systolic murmur might be right ventricular obstruction.

Key words

Two chambered right ventricle

Oblique muscle band

Ventricular septal defect

慶応義塾大学医学部 呼吸循環器内科
東京都新宿区信濃町 35 (〒160)

Department of Internal Medicine, School of Medicine, Keio University, Shinano-machi 35, Shinjuku-ku, Tokyo, 160

Accepted by the favour of the President of the 15th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound.
Received for publication February 15, 1978

はじめに

右室二腔症は、肺動脈弁狭窄症やファロー四徴症にみられる円錐部狭窄とは異なり、右室腔の異常筋束の肥厚により high pressure chamber と low pressure chamber に二分される疾患である。

心室中隔欠損の合併頻度は高く、その血行動態に関する記載は、数多くみられるが本症の心雑音の成因に関する明確な記載はなく、その成因に関する報告も極めて少ない^{1,2)}。

我々は、血行動態から著明な収縮期雑音を発しうると考えられる心室中隔欠損を合併した右室二腔症の1例の収縮期雑音に興味ある所見を得たので、その成因について若干の考察を加え報告する。

症 例

症例. 46歳, 女性(主婦)

現病歴: 9歳時に心雑音を指摘されたが、自覚症なく制限のない日常生活を送っていた。5ヵ月前より体重減少, 手指振戦, 頻脈, 発汗等認め、某病院で甲状腺機能亢進症と診断され、加療を受け甲状腺機能は正常化した。心雑音精査のため、

慶大内科に入院となった。

家族歴: 特記すべき事項なし。

理学的所見: 体格, 栄養中等. 血圧 140/90 mmHg, 左右差なし. 頸静脈怒張なし. 甲状腺腫触知せず. 心尖拍動は第5肋間左中鎖骨線より1

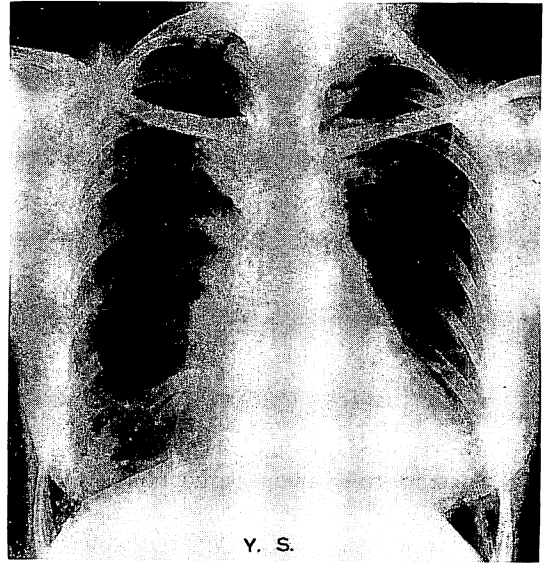


Fig. 2. Chest roentgenogram.

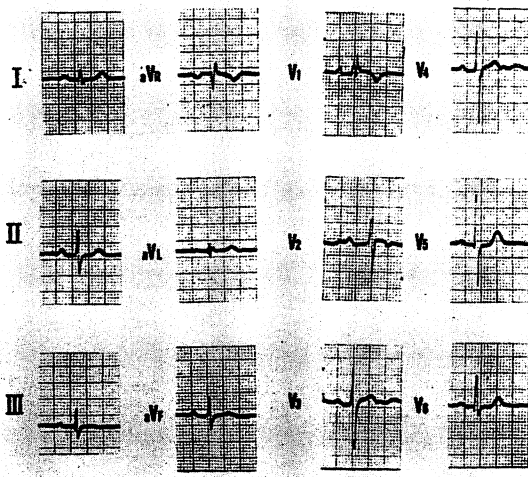


Fig. 1. Electrocardiogram.

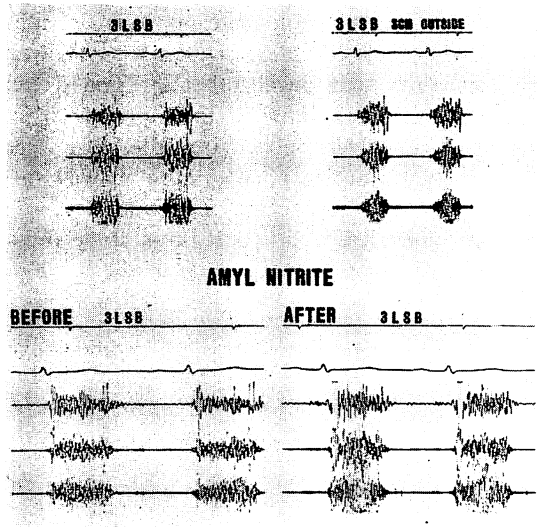
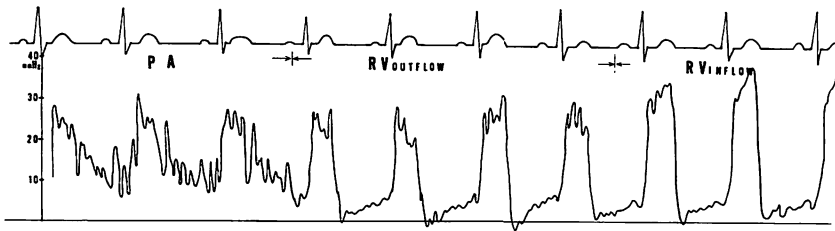


Fig. 3. Phonocardiogram.



PRESSURE STUDY (mmHg)

RA	MEAN 5
RV	INFLOW 38/5, OUTFLOW 28/5
PA	MEAN 13
PC	MEAN 7
AO	125/80, MEAN 88
LV	125/80, EDP 8

$$Q_p/Q_s = 1.36$$

Fig. 4. Right cardiac catheterization showing pressure in the inflow chamber of 38/5 mmHg and that in the outflow chamber of 28/5 mmHg. This reveals a slight systolic pressure gradient of 10 mmHg between the two chambers.

横指外。心音は I・II 音正常, III 音聴取, 第 3 肋間胸骨左縁に Levine 4/6 の全収縮期雑音, 第 3 肋間胸骨左縁より 3 cm 外側にスリルを触知する。肺野に異常所見なし。肝 1 横指触知。下腿浮腫なし。

一般臨床検査所見: 血沈, 検便, 検尿, 血液検査, 甲状腺機能検査に異常を認めなかった。

心電図 (Fig. 1): 第 1 度の房室ブロックおよび V₁ 誘導で rSR' パターンを示した。

胸部 X 線写真 (Fig. 2): 心胸郭比 60%, 左第 2 弓・第 3 弓・第 4 弓の突出と肺血管陰影の軽度増強を認めた。

体外心音図 (Fig. 3): 中音心音図, 高音心音図では全収縮期雑音の最強点は第 3 肋間胸骨左縁にあり, 亜硝酸アミル負荷で著明な増強を認めた。遮断周波数 50 Hz, 18 dB/oct 減衰の低音心音図では, スリルを触知した部に最大振幅を示した。

心臓カテーテル検査 (Fig. 4): 肺動脈より右室への引き抜き圧曲線上, 右室圧は inflow chamber 38/5 mmHg, outflow chamber 28/5 mmHg と収縮期に 10 mmHg の軽度圧較差を示した。左室圧は 120/8 mmHg であった。血液ガス分析の結果, 心室レベルでの左右短絡が認められ, 肺

体血流比は 1.36 であった。第 2 斜位左室造影で outflow chamber に開口する心室中隔欠損症の存在をみた。

2 方向右室造影写真 (Fig. 5): 右室流入部と漏斗部との境界部位に oblique muscle band の異常肥厚と思われる狭窄がみられた。

心腔内心音図 (Fig. 6): 心腔内心音図は, 肺動脈弁直上部 (1), 心室中隔欠損開口部 (2), 狭窄部直上 (3) および inflow chamber (4) の各部位で記録した。全収縮期雑音の最強部位は, 心室中隔欠損口 (2) より下方で狭窄部直上 (3) にあった。

以上の検査結果より outflow chamber に開口する心室中隔欠損を合併する右室二腔症と診断した。収縮期雑音に関しては, 体外心音図によるアミルニトリット負荷所見, 心腔内心音図所見から, 右室内狭窄で発生するもののように思われた。

考 案

1909 年 Keith ら⁹⁾の記載以来, 右室腔の oblique muscle band の異常肥厚による右室二腔症の報告は数多くみられる^{4-12,14-17)}。他の心奇形の合併頻度は高く, 原田ら¹³⁾は 159 例中 129 例 (82.2%)

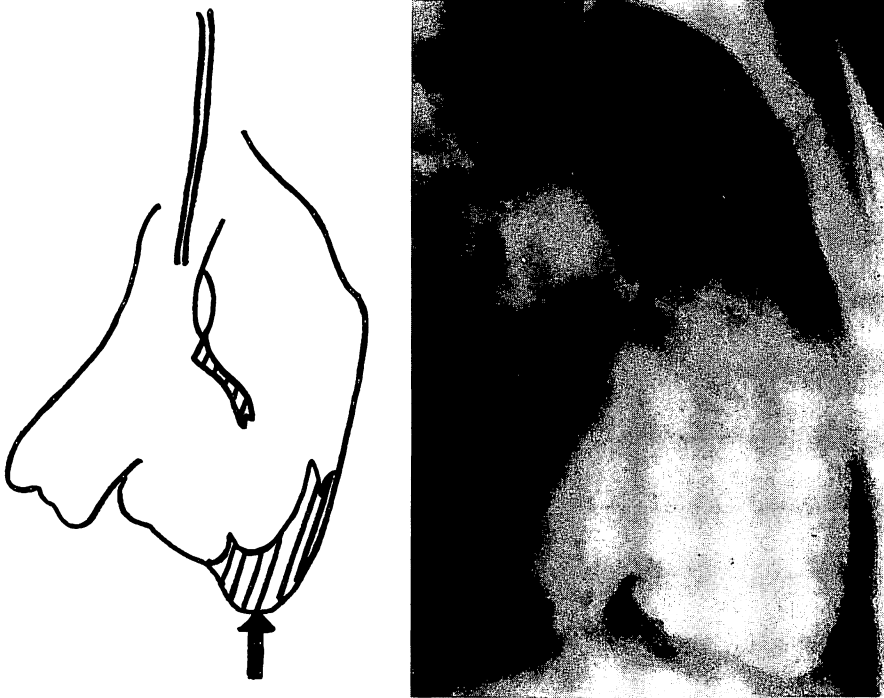


Fig. 5. Right ventriculogram (lateral view).
An arrow indicates abnormal hypertrophy of the oblique muscle band.

に VSD を認めている。

心室中隔欠損を合併した右室二腔症の収縮期雑音の成因は、心室中隔欠損による短絡と右室腔の狭窄が考えられる^{1,2,18,19)}。

Schlesinger ら¹⁾は outflow chamber に開口する心室中隔欠損症を合併した右室二腔症に心腔内心音法を行い、肺動脈, inflow chamber に記録されない大きな収縮期雑音を outflow chamber に認めた。この記載は、VSD の雑音は肺動脈にも比較的良好に伝わるという心腔内心音の記載^{18,19)}とはやや異っているが、その成因を原田ら¹³⁾は心室中隔欠損の短絡とした。三輪ら²⁾は、inflow chamber に開口する心室中隔欠損を合併した右室内圧較差 28 mmHg である右室二腔症に心腔内心音法を行い、inflow chamber より outflow chamber により大きな雑音を認め、右室内狭窄を主たる原因としている。この例では左

心カテーテルが施行されていないが、左室収縮期圧はおそらく 100 mmHg 前後で、右室 high pressure chamber (48/2mmHg) との間には、短絡雑音を作りうる圧較差は存在しているにちがいない。Schlesinger らの例とは異って high pressure chamber でも雑音があるのはこのためであろう。我々はその後合併症のない右室二腔心例の心腔内心音で high pressure chamber ではほとんど雑音のないことを知った²⁰⁾。我々の例では、low pressure chamber で VSD の短絡雑音も、心腔内狭窄による雑音も発している可能性がある。

亜硝酸アミル負荷は、肺高血圧を伴わない小さな VSD の収縮期雑音を減弱し、一方、右心系の駆出性雑音は増強するといわれている^{21~25)}。本症例は心腔内心音法の結果、収縮期雑音の最強点が心室中隔欠損の開口部より下方で右室腔の狭窄部直上にあり、亜硝酸アミル負荷で増強すること

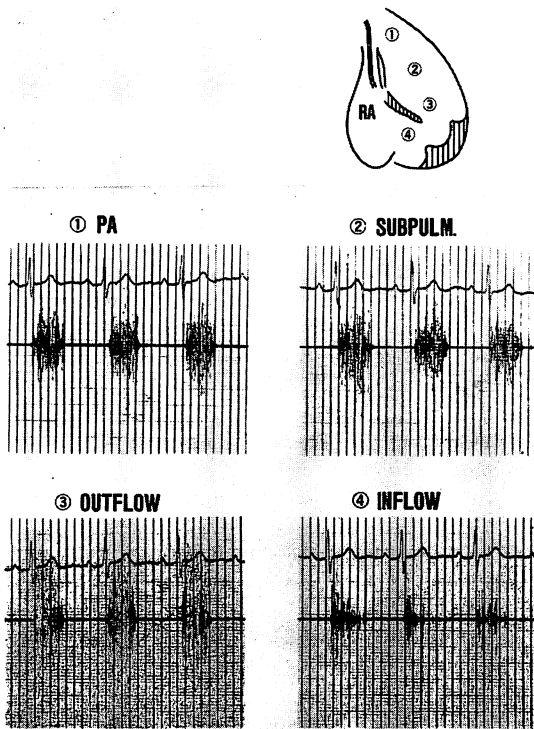


Fig. 6. Intracardiac phonocardiograms.

- 1) Pulmonary artery.
- 2) VSD opens into this area.
- 3) The maximal point of the murmur is just above the right ventricular obstruction.
- 4) Inflow chamber.

より右室内圧較差は軽度ではあるが、収縮期雑音の成因に右室内狭窄が強く関与すると思われる。

また、収縮期雑音の最強点とスリルの触知部位に明らかな分離がみられ、その原因として oblique muscle band の異常肥厚による伝播異常、短絡狭窄による outflow chamber 内の乱流異常の関与も考慮されてよいかもしれない。

まとめ

心室中隔欠損症を合併した右室二腔症の1例を経験し、その収縮期雑音について興味ある所見を得たので、その成因について若干の考察を加え報告した。

第3肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine 4/6 の全収縮期雑音を認め、3 cm 外側にスリルを触知した。また、亜硝酸アミル負荷にて、収縮期雑音の著明な増強をみた。右心カテーテル検査で inflow chamber 38/5 mmHg, outflow chamber 28/5 mmHg と収縮期 10 mmHg の軽度圧較差を認め、第II斜位左室造影にて outflow chamber に開口する VSD を認めた。心腔内心音図では、全収縮期雑音の最強部位は狭窄部直上であった。

以上のことから、右室内圧較差は軽度ではあるが収縮期雑音の成因に右室内狭窄が強く関与すると考えた。

文献

- 1) Schlesinger FG, Chaillet JL: Two-chambered right ventricle with intraventricular septal defect. *Cardiologia* 47: 256, 1965
- 2) 三輪 新, 西村欣也, 立松 久, 両脇 淳, 石原花子, 多田久夫, 神戸 忠: 右室二腔症の1例. *臨床心音図* 2: 235, 1972
- 3) Keith A: The hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet* 2: 359, 1909
- 4) Tsifutis AA, Hartmann AF Jr, Arvidson H: The two chambered right ventricle. Report of seven patients. *Circulation* 24: 1058, 1961
- 5) 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 consideration. *Circulation* 25: 443, 1962
- 6) Coates JR, McClenahan JE, Scott LP: The double-chambered right ventricle. A diagnostic and operative pitfall. *Amer J Cardiol* 14: 561, 1964
- 7) Gale GE, Heimann KW, Barlow JB: Double chambered right ventricle. A report of five cases. *Brit Heart J* 31: 291, 1969
- 8) Hartmann AF Jr, Tsifutis AA, Arvidson H, Goldberg D: The two chambered right ventricle. Report of nine cases. *Circulation* 26: 279, 1962
- 9) Hartmann AF, Goldberg D, Carlson F: The development of right ventricular obstruction by aberrant muscular bands. *Circulation* 30: 679, 1964
- 10) Grant RP, Downey FM, MacMahon H: The architecture of the right ventricular outflow in the normal human heart and in the presence of

- ventricular septal defect. *Circulation* **24**: 223, 1961
- 11) Hindle WV Jr, Engle MA, Hagstron JWC: Anomalous right ventricular muscles. A clinicopathologic study. *Amer J Cardiol* **21**: 487, 1968
 - 12) Forster JW, Humphries JD: Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. *Circulation* **43**: 115, 1971
 - 13) 原田幸雄, 井上宏司, 三枝正裕: 右室二腔症. 日胸外誌 **22**: 1139, 1974
 - 14) Rowland TW, Rosental A, Castaneda Ar: Double chambered right ventricle: Experience with 17 cases. *Amer Heart J* **89**: 455, 1975
 - 15) Perloff JK, Rohan JA Jr, Leon AC: *Amer J Cardiol* **16**: 894, 1965
 - 16) 坂内五郎, 安斉徹男, 稲村信正, 松本 弘, 清海秀一郎, 野本新男, 中島宏治, 川辺昌道, 平井明文, 小林剛一, 大木俊英, 飲野昭夫, 井田仁一: 右室二腔症の診断に関して. 心臓 **6**: 1933, 1974
 - 17) Shiratsu F, Suzuki T, Ohno M: Anomalous muscle bundle of the right ventricle. Report of seven cases. *J Cardiol Vasc Surg* **16**: 198, 1975
 - 18) 神戸 忠, 松永信正, 立松 久, 三輪 新, 多田久夫, 石原花子, 服部光男: 心内心音法の臨床, 心室中隔欠損について. 心臓 **2**: 529, 1970
 - 19) Feruglio GA, Gunton RW: Intracardiac phonocardiography in ventricular septal defect. *Circulation* **21**: 49, 1960
 - 20) 大西祥平, 秋月哲史, 半田俊之介, 中村芳郎: 未発表
 - 21) Beck W, Schrire V, Vogelpoel L, Nellen M, Swanepoel A: Hemodynamic effect of amyl nitrite and phenylephrine on the normal human circulation and their relation to changes in cardiac murmurs. *Amer J Cardiol* **8**: 341, 1961
 - 22) Vogelpoel L, Schrire V, Nellen M, Swanepoel A, Beck W: The atypical systolic murmur of minute ventricular septal defect and its recognition by amyl nitrite and phenylephrine. *Amer Heart J* **62**: 101, 1961
 - 23) Schrire V, Vogelpoel L, Beck W, Nellen M, Swanepoel A: The effect of amyl nitrite and phenylephrine on the interventricular murmur of small ventricular defects. *Amer Heart J* **62**: 225, 1961
 - 24) Vogelpoel L, Schrire V, Beck W, Nellen M, Swanepoel A: Variations in the response of the systolic murmur to vasoactive drugs in ventricular septal defects, with septal reference to the paradoxical response in large defects with pulmonary hypertension. *Amer Heart J* **64**: 169, 1962
 - 25) 坂本二哉, 張 櫻堉: 負荷心音図. 日本臨床 **28**: 2586, 1970