

心エコー図法により心雑音の成因を考察することができた三心房心の1例

Echocardiographic study of a cardiac murmur in cor triatriatum: A case report

小林 明芳
新津谷真人
村松 準
木川田隆一
増田 卓*

Akiyoshi KOBAYASHI
Masato NIITSUYA
Jun MURAMATU
Ryuichi KIKAWADA
Takashi MASUDA*

Summary

This is a report of an aged patient with cor triatriatum in whom the mechanism of his cardiac murmur was elucidated by Doppler and contrast echocardiography.

This 63-year-old man was followed up for cardiomegaly detected at 40 years of age, and he had been treated for a cardiac murmur due to valvular disease during the previous 10 years. He was admitted to our hospital for the evaluation of incidental hematemesis.

A phonocardiogram recorded over the apex showed a regurgitant murmur from early to mid-systole, followed by a continuous murmur lasting up to mid-diastole. Two-dimensional echocardiogram revealed an abnormal septum in the left atrium dividing the atrium into two chambers and showing bulging in late systole through diastole. In the lower chamber, color Doppler echocardiography disclosed continuous turbulent flow originating from the bulge directing the mitral orifice. Contrast medium coursing toward the mitral orifice was demonstrated during contrast echocardiography and left ventriculography, which coincided with the turbulent signal on the Doppler echocardiogram.

The description of the cardiac murmur of cor triatriatum suggests that it is not persistent. Conceivably, it is a continuous murmur, whose mechanism can be elucidated by Doppler and contrast echocardiography.

Key words

Cor triatriatum Doppler echocardiography Cardiac murmur

はじめに

三心房心 (cor triatriatum sinistrum) は小児期に見られるまれな先天性心疾患であるが、異常隔壁が左房を肺静脈の還流する accessory chamber と、左心耳および僧帽弁を有する true chamber

に分け、その間に交通孔を持つ。我々は、高齢の三心房心の一例を経験し、心雑音の成因をドップラー、および造影剤を用いた左室のコントラスト心エコー図法により考察することができたので報告する。

北里大学医学部 内科
*同 救急医学科
相模原市北里 1-15-1 (〒228)

Departments of Internal Medicine and *Emergency and Critical Care Medicine, School of Medicine Kitasato University Kitasato 1-15-1, Sagamihara 228

Received for publication October 22, 1988; accepted January 6, 1989 (Ref. No. 35-82C)

症 例

症 例: 63 歳, 男性

主 訴: 吐血

現病歴: 1965 年より, 毎年会社健診を受け心拡大を指摘されていたが, 放置していた. 1977 年頃より労作時の息切れを自覚し始め, 翌年, 全身倦怠感, および下腿浮腫が出現したため近医を受診, この際, 心雑音を指摘され, 心臓弁膜症の診断にて外来加療を受けるようになった. 1987 年 5 月初旬より心窩部の不快感が出現し, 吐血を主訴として入院した.

既往歴: 59 歳の時に十二指腸潰瘍を指摘

家族歴: 特記すべきことなし

入院時現症: 身長 167 cm. 体重 51.0 kg. 血圧は 108/60 mmHg で左右差なく, 脈拍は 80/分 で不整, 脈拍欠損はなし. 肺野は打聴診上異常無く, 心尖拍動は第 5 肋間乳頭線上および第 6 肋間鎖骨

中線上 5 横指外側の二カ所で示された. I 音は減弱し, II 音は幅広く分裂していた. 左室心尖部に Levine 3 度の逆流性収縮期雑音と低調な拡張期雑音を認め, この雑音は時に連続性様に聴取され, 同時に拡張早期にまでおよぶ thrill を触知した. 胸骨左縁第 2 肋間では Levine 2 度の収縮期駆出性雑音を認めた. 腹部所見では, 心窩部に圧痛を認め, 肝を二横指触知した.

胸部 X 線写真: 1983 年では中等度の心拡大 (CTR 59%), mitral configuration, および肺動脈の拡張が認められ, 受診時には更に心拡大の増強 (CTR 64%) と肺間質鬱血像が加わった所見がみられた (Fig. 1).

心電図: 心房細動と不完全右脚ブロックをみ, 右心負荷が示唆された (Fig. 2).

心音図: 心尖部では収縮早期から中期におよぶ逆流性雑音と, それにひき続き, 中低音成分の連続性雑音が拡張中期まで記録された. 胸骨左縁第

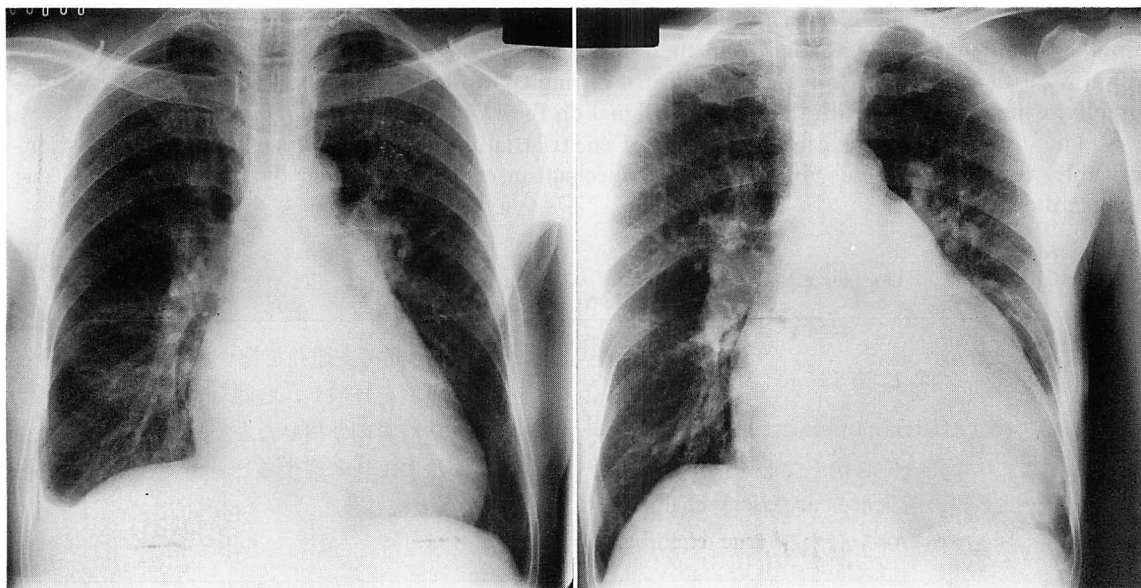


Fig. 1. Chest radiographs.

Moderate cardiomegaly, mitral configuration and pulmonary arterial dilatation are demonstrated before admission (left 1983). Increased cardiomegaly and pulmonary congestion are observed on admission (right 1987).

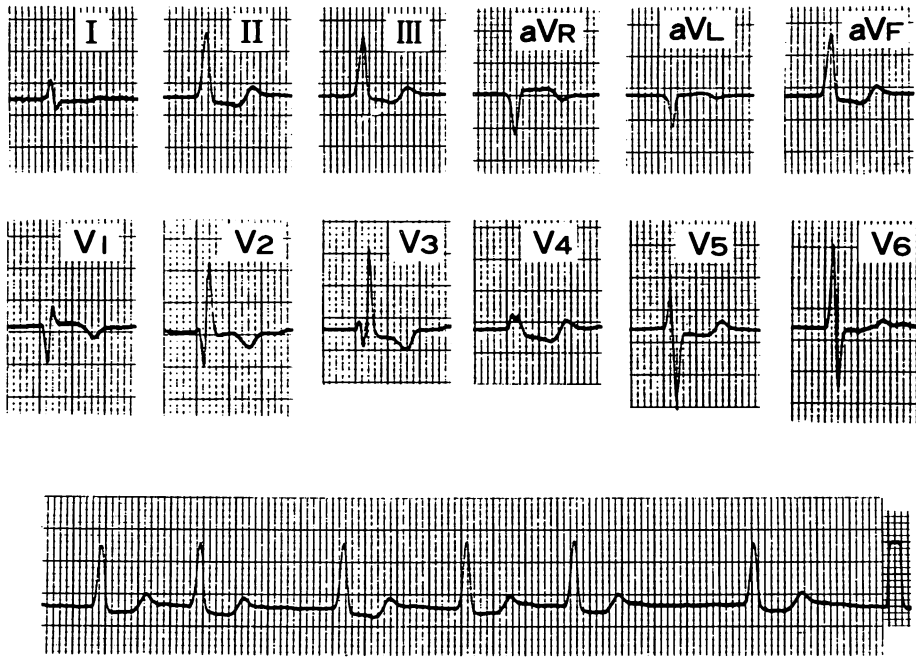


Fig. 2. Electrocardiogram on admission.

The electrocardiogram shows atrial fibrillation and right bundle branch block.

2 肋間では II 音の幅広い分裂と、II 音肺動脈成分まで持続する収縮期駆出性雑音が記録された (Fig. 3).

断層心エコー図 (2DE): 右心系の拡大, および左房の著しい拡大が示され, 左側後方から左房を二分する異常隔壁エコーが認められた. 隔壁の一部は収縮後期から拡張早期にかけて bulge を形成していた (Fig. 4).

ドップラー心エコー図: 収縮中期には, 左室から左房へ青色で示す血流がカラー Doppler にて認められ, 左房内にサンプルボリュームを設定したパルス・ドップラーでは, 全収縮期にわたる両方行性の広帯域スペクトルの乱流が記録された. 拡張早期には, 左房内の異常隔壁と心房中隔の間を, 左室へ向かう赤色の血流が示され, bulge 形成を認めた隔壁直下にサンプルボリュームを設定すると, パルス・ドップラーでは収縮期から拡張期にわたり, 最大 1.2 m/秒 におよぶトランスジュー

サーに向う血流が記録された (Fig. 5).

心臓カテーテルおよび造影検査: 下大静脈, 右房圧波形では v 波の増高が認められた. 右心系の圧は著しく高く, post capillary pulmonary hypertension が示唆された. 血中酸素飽和度の測定では, O_2 step-up が右房内で示され左-右短絡率 50.9% の心房内シャントが存在した (Table 1). 肺動脈より注入した左房造影では, 造影剤の流出が遅延する accessory chamber が, 次いで右房と true chamber が描出された. 左室造影では中等度の閉鎖不全に伴う僧帽弁逆流が認められ, accessory chamber を取り囲むように左房が造影された (Fig. 6). 同時に記録したコントラスト断層心エコー図では, 収縮早期に左室内コントラストの左房内流入が示された. 拡張早期にカラー Doppler で示された high flow signal に一致して, 僧帽弁口に向かうコントラストがエコー図上認められた (Fig. 7). また, 右房, 右室内にも少量の

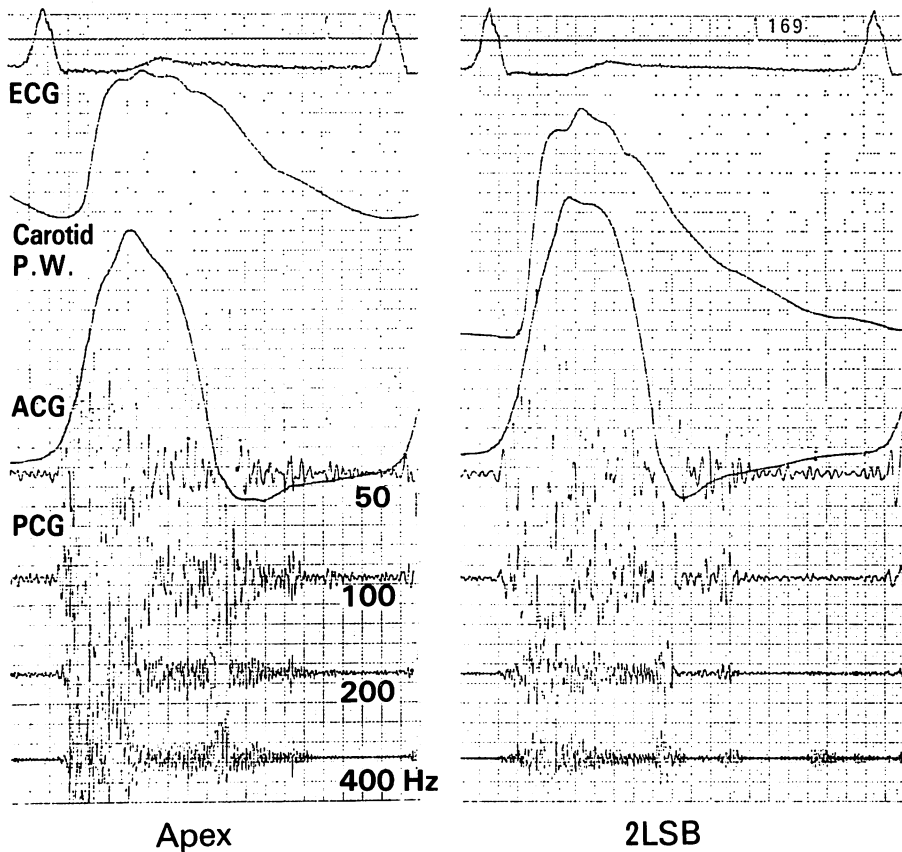


Fig. 3. Phonocardiogram.

An early to mid-systolic regurgitant murmur followed by a continuing murmur lasting until mid-diastole is shown at the apex.

コントラストエコーが出現し、左-右短絡が確認された。

考 按

三心房心は小児期に認められるまれな先天性心疾患で、高齢者の報告は極めて少ない。Loffler¹⁾は70歳の症例を報告しているが、本報告例は本邦では67歳の男性例²⁾に次ぐ高齢者であると思われる。本症の多くは幼小児期に後毛細管性肺高血圧症を呈し、時には致死性的となる。河村ら³⁾の82例の検討によれば、平均死亡年齢は7.5歳であったという。成人例、特に高齢者における症状の

発現は遅れるものも多く、このことは肺静脈流入障害の病態は小児例と同一であるにもかかわらず、興味深い。症状発現の時期と程度は異常隔壁の交通孔の状態、右心系との左-右短絡の有無、および他の合併心奇形の存在に左右されると考えられる。

Jacobstein ら⁴⁾は肺動脈拡張期圧および楔入圧の上昇を伴わない三心房心の症例を報告し、肺静脈流入障害が認められない機序として、1) 交通孔が十分大きく、圧較差が生じない場合、2) accessory chamber が大きな心房中隔欠損ないし卵円孔を伴い、血流が右房へ逃げ、減圧効果を生じる

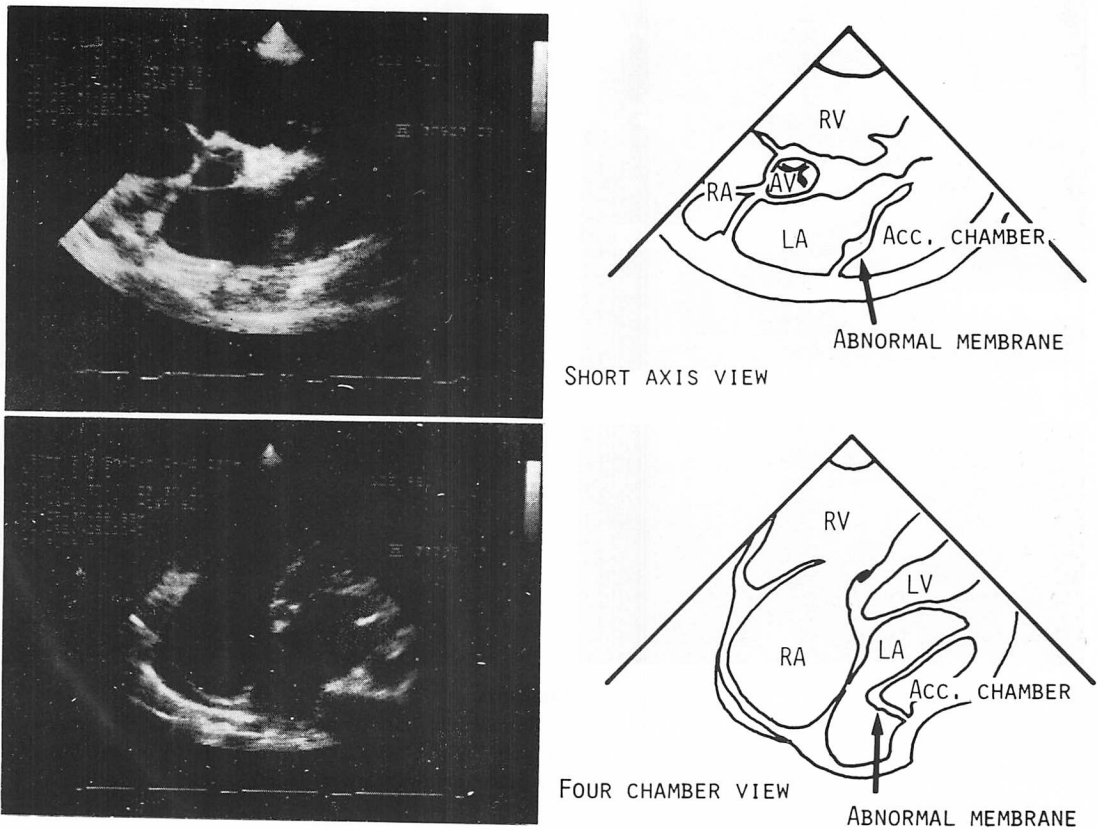


Fig. 4. Two-dimensional echocardiograms.

Abnormal membrane which divides the left atrium into two chambers is visualized (arrows).

RV=right ventricle; RA=right atrium; LV=left ventricle LA=left atrium; AV=aortic valve; Acc. CHAMBER=accessory chamber.

場合、更に、3) フェロー四徴症のように、肺動脈血流量が減少する心奇形を合併している場合であると述べている。

Porter ら⁵⁾は右肺静脈が accessory chamber へ、左肺静脈が true chamber へ還流し、交通孔が大きい 52 歳の症例を報告しているが、圧較差は認められず、臨床症状も軽微であったと述べている。左-右短絡を有さず、accessory chamber が交通孔のみで true chamber と連絡する Lucas ら⁶⁾の IA 型では、血行動態は僧帽弁狭窄症に類似し、交通孔の大きさが予後を左右すると考えられる。Niwayama⁷⁾ は、交通孔が 3 mm 以下の症例の平

均生存期間は 3.3 ヶ月であったと報告している。

一般的に後天性の僧帽弁狭窄症では弁狭窄の程度は経年的に進行するため、症状は三心房心に比べ、遅れて出現するものと考えられる。両者の血行力学的な違いは、前者では狭窄した僧帽弁を血流が拡張期にのみ通過するのに対し、後者では全心周期にわたり、狭い交通孔を連続的に通過していることである。狭窄した交通孔を通過する血流量は圧較差の持続時間と程度に依存し、全心周期にわたり開存していることが、時に症状の発現を遅らせる可能性がある。異常隔壁および併存する交通孔の状態は決して一定ではない。Lewis ら⁸⁾,

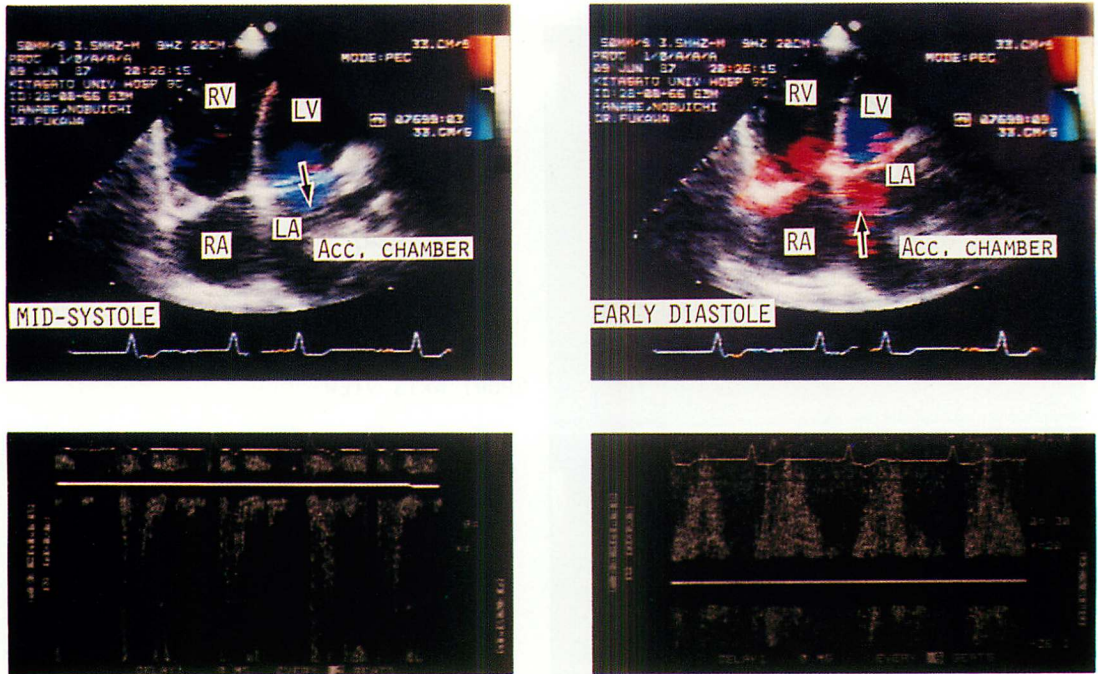


Fig. 5. Color and pulsed Doppler echocardiograms.

Mid-systolic cold flow and early diastolic warm flow (arrows) are demonstrated by color flow mapping (upper panel). Pulsed Doppler examination reveals high velocity and continuous turbulent flow, when the sample volume is positioned at the same place (arrows) (lower panel). Abbreviations are as in Fig. 4.

Table 1. Cardiac catheterization data

	Pressure (mmHg)	O ₂ saturation (%)
SVC		60.9
IVC	23/ 8	68.9
RA	23/ 8	80.1
RV	69/ 0	81.4
PA	60/20	79.6
PAW	26/ 7	92.0
LV	100/ 0	
Ao	110/60	89.2

SVC=superior vena cava; IVC=inferior vena cava; RA=right atrium; PA=pulmonary artery; PAW=pulmonary wedge; LV=left ventricle; Ao=aorta.

McGuire ら⁹⁾は周囲の石灰沈着や筋性組織の被覆を, Ehrlich ら¹⁰⁾は繊維性の肥厚を述べている

が, 弁狭窄と同様, 症状も経時的に進行すると考えられる. IB 1型は accessory chamber が心房中隔欠損ないし卵円孔を介して右房と交通しているもので, 血行動態は Lutembacher 症候群のそれに類似し, 臨床症状はシャント率と交通孔の程度により異なるが, 成人例に認められることが少ない. 本症例は, 多くの報告のごとく, 僧帽弁狭窄症兼閉鎖不全症として長年加療を受けていたが, 心臓カテーテル検査により心房内シャントが証明され, 造影所見でも accessory chamber に次いで右房が認められたことから IB 1型と診断され, 大きな左-右短絡の存在が症状の発現を遅らせたと考えられた.

三心房心に心雑音を伴うことは周知の事実であるが, その記載は一定でない. 収縮期雑音^{3,4,7,11,12)}, あるいは拡張期雑音^{5,11~13)}を認めた報告は多く

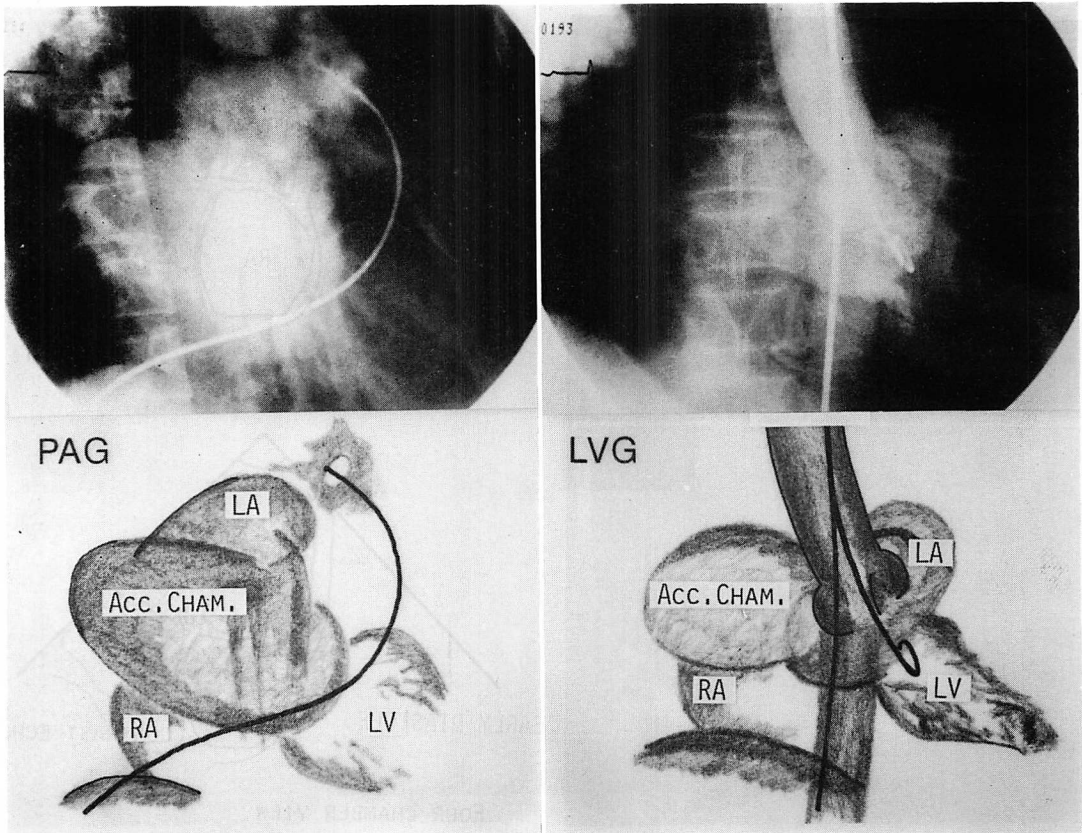


Fig. 6. Left atriograms.

Accessory chamber is revealed in the levophase frame of pulmonary arteriography (left panel) and left ventriculography (right panel). Abbreviations are as in Fig. 4.

その両者を聴取した症例^{2,8,11,12})も散見されるが、連続性雑音が認められた報告⁹⁾は極めて少ない。心雑音の成因は、高圧系の accessory chamber から低圧系の true chamber へ、全心周期にわたり狭い交通口を連続性に血液が流入するためであると考えられ、McGuire ら⁹⁾は理論的に連続性雑音が生じ得るとし、術中に僧帽弁輪部後方に連続性の血流ジェットを認めたと述べている。Ehrich ら¹⁰⁾は漸増性の収縮期雑音のみを認め、術中には連続性のスリルが左房で触知され、隔壁切除後に心雑音が消失した症例を報告している。

肺静脈血流は左心系の周期に伴って生じ、最大血流は左房内圧曲線の x, y 谷に一致し, a, v 波

の出現で最小になると言われている¹⁴⁾。ドップラー心エコー図法によっても血流パターンは収縮期と拡張期の二峰性であることが示され、前者は拡張終期の左房弛緩と収縮早期の左室吸引効果により、後者は急速流入期に一致した左房圧の減少に起因し、心房細動では収縮期血流がほぼ消失し、拡張期のそれが優位であることが示されている¹⁵⁾。実験的に左房を切除した場合、肺静脈血流は毛細管のそれに近似する¹⁶⁾。したがって、左心系の関与がない高圧系の accessory chamber により肺静脈流入障害が生じた場合には、このような相流は消失し連続性血流を呈すると考えられ、交通孔を通過する血流は連続性の乱流パターンで

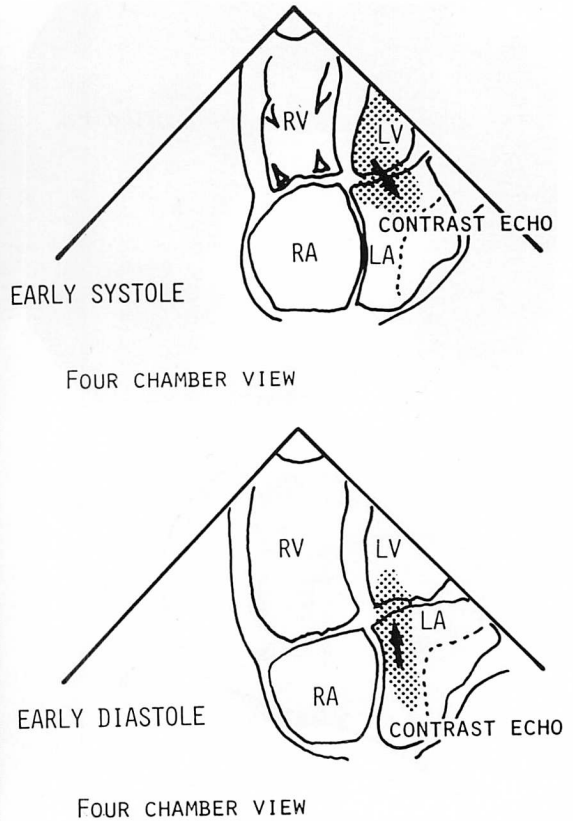
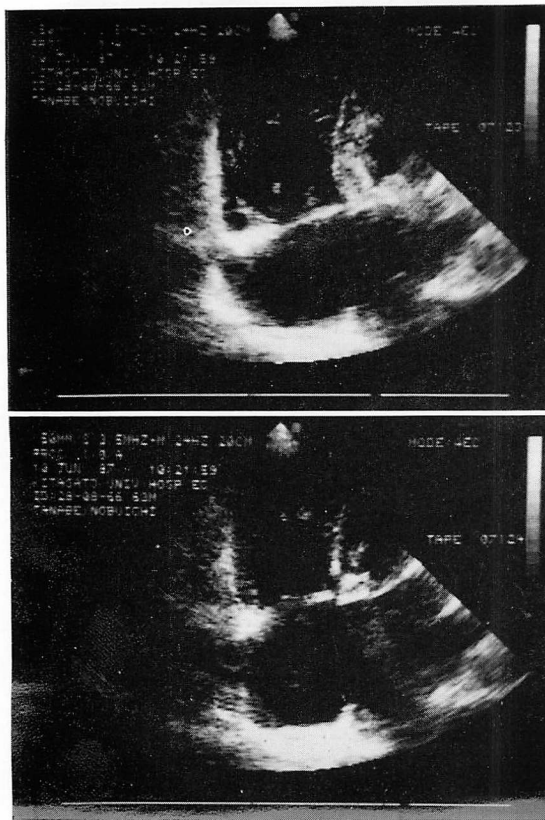


Fig. 7. Contrast two-dimensional echocardiograms.

Contrast medium is demonstrated in early systole and diastole, which coincides in location with the turbulent flow. Abbreviations are as in Fig. 4.

あることが想像される。Smallhorn ら¹⁷⁾は孤立性の肺静脈狭窄症例を、Vick ら¹⁸⁾は三心房心を含む12例の流入障害例を報告し、同様に連続性の高速乱流シグナルが示されたと述べている。

本症例では直接交通孔を描出することは困難であったが、隔壁膨隆部から全心周期にわたる乱流シグナルが記録された。これは、カラードップラーおよびコントラスト断層心エコー図で示された左房内血流の周期に一致し、連続性雑音の成因であることが示唆された。また、本例では、僧帽弁逸脱による僧帽弁逆流が存在し、これに伴う逆流性雑音が早期診断を更に困難にしたと思われる。三心房心に伴う心雑音は、交通口の大きさ、両心

機能、および合併する心奇形と弁逆流の程度により、その周期と性状は多様に変化すると考えられた。

要 約

心雑音の成因をドップラー、およびコントラスト心エコー図法により考察することができた高齢の三心房心の1例を報告した。

症例は63歳、男性で40歳より心拡大を指摘され、近医にて心雑音を指摘され、弁膜症の診断で加療を受けていたが、吐血を主訴に入院した。心尖部心音図では収縮早期から中期に及ぶ逆流性雑音と、これに続く連続性雑音が示された。断層心

エコー図法では、左房を二分する隔壁エコーの一部に、収縮後期から拡張早期の膨隆が認められ、カラーおよびパルス・ドップラー法では、同部に一致し、僧帽弁口に向かう連続性の乱流シグナルが記録された。左室造影時に記録したコントラストエコー図法では、乱流シグナルに一致した弁口に向かうコントラストメディアが示された。

三心房心に伴う心雑音の記載は一定ではないが、理論的には連続性雑音が生じると考えられ、ドップラーおよびコントラスト心エコー図法によりそれを証明し得た。

References

- 1) Loeffler E: Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus. *Arch Path* **48**: 371-376, 1949
- 2) Inoh T, Kawanishi H, Oda A, Itoh Y, Maeda K: Echocardiographic findings of cor triatriatum associated with mitral regurgitation. *JSUM Proceedings* **35**: 49-50, 1979 (in Japanese)
- 3) Kawamura T, Tanaka T, Matsumoto M, Hiratsuka H, Inoh T: A case of cor triatriatum with atrial septal defect: Study of 82 surgical cases of cor triatriatum. *Heart* **7**: 1649-1659, 1975 (in Japanese)
- 4) Jacobstein MD, Hirschfeld SS: Concealed left atrial membrane: Pitfalls in the diagnosis of cor triatriatum and supravalle mitral ring. *Am J Cardiol* **49**: 780-786, 1982
- 5) Porter BA, Bogren HG, DeMaria AN: Cor triatriatum in an adult with mitral regurgitation and massive left atrial enlargement. *Cardiovasc Intervent Radiol* **6**: 37-40, 1983
- 6) Lucas RV Jr, Schmidt RE: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic, in *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. ed. by Moss AJ, Adams FH, Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1968, pp 702-707
- 7) Niwayama G: Cor triatriatum. Review. *Am Heart J* **59**: 291-317, 1960
- 8) Lewis FJ, Varco RL, Taufig M, Niazi S: Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynec & Obst* **102**: 713-720, 1956
- 9) McGuire LB, Nolan TB, Reeve R, Dammann JF Jr.: Cor triatriatum as a problem of adult heart disease. *Circulation* **31**: 263-272, 1965
- 10) Ehrich DA, Vieweg WVR, Alpert JS, Folkerth TL, Hagan AD: Cor triatriatum: Report of case in a young adult with special reference to the echocardiographic features and etiology of the systolic murmur. *Am Heart J* **94**: 217-221, 1977
- 11) Marin-Garcia J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE: Cor triatriatum: Study of 20 cases. *Am J Cardiol* **35**: 59-66, 1975
- 12) Ostman-Smith I, Silverman NH, Oldershow P, Lincoln C, Shinebourne EA: Cor triatriatum sinistrum: Diagnostic features on cross sectional echocardiography. *Br Heart J* **51**: 211-219, 1984
- 13) Iizuka T, Furuya M, Yamamoto H, Kawai Y, Kanazawa N, Kanda H, Suzuki T, Murata K: Cor triatriatum complicated with atrial fibrillation and cerebral embolism: A report of the oldest case of cor triatriatum in Japan. *Nihon Naika Gakkai Zasshi* **74**: 120-124, 1985 (in Japanese)
- 14) Rajagopalan B, Friend JA, Stallard T, Lee G: Blood flow in pulmonary veins: I. Studies in dog and man. *Cardiovasc Res* **13**: 667-676, 1979
- 15) Keren G, Sherez J, Megidish R, Levitt B, Laniado S: Pulmonary venous flow pattern: Its relationship to cardiac dynamics: A pulsed Doppler echocardiographic study. *Circulation* **71**: 1105-1112, 1985
- 16) Rajagopalan B, Friend JA, Stallard T, Lee G: Blood flow in pulmonary veins: II. The influence of events transmitted from the right and left sides of the heart. *Cardiovasc Res* **13**: 677-686, 1979
- 17) Smallhorn JF, Pauperio H, Benson L, Freedom RM, Rowe RD: Pulsed Doppler assessment of pulmonary vein obstruction. *Am Heart J* **110**: 483-486, 1985
- 18) Vick GW III, Murphy DJ Jr., Ludomirsky A, Morrow WR, Morriss MJH, Danford DA, Huhta JC: Pulmonary venous and systemic ventricular inflow obstruction in patients with congenital heart disease: Detection by combined two-dimensional and Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* **9**: 580-587, 1987