

図1 胸部レ線正面像

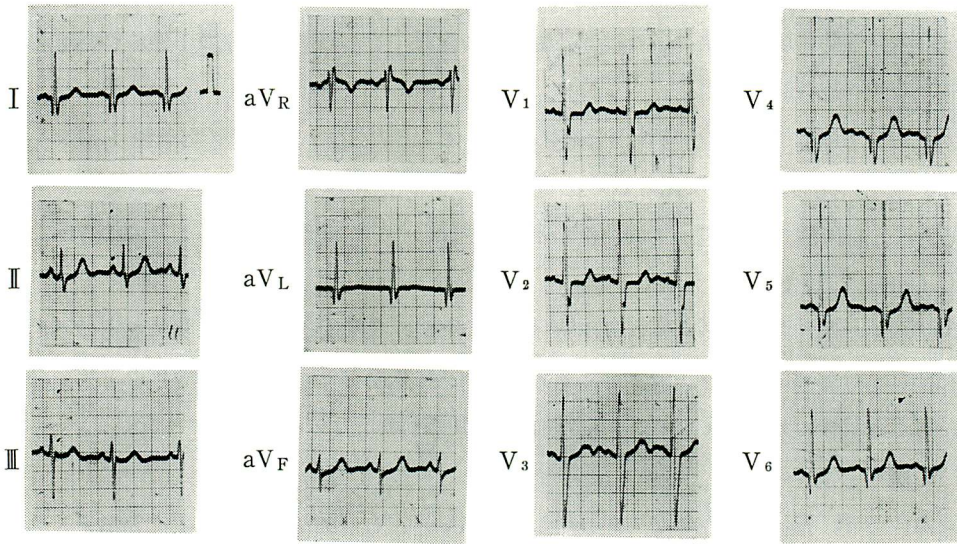


図2 心電図

心電図では、 $V_1$  でR波高く、 $R/S > 1.0$ で、しかも  $RV_5 + SV_1 > 3.5mV$  で、両室肥大を思わせる（図2）。

次に心外心音図について述べると、肺動脈領域から左鎖骨下、左腋窩、心尖部、左脊柱外側（胸椎上部の高さで）にかけて Levine II～III度の収縮期雑音を聴取し、さらに左上背部の雑音は開始が遅く（図3）、吸気により増大する傾向を示した。また亜硝酸アミル吸入試験でも雑音の増強を示した。

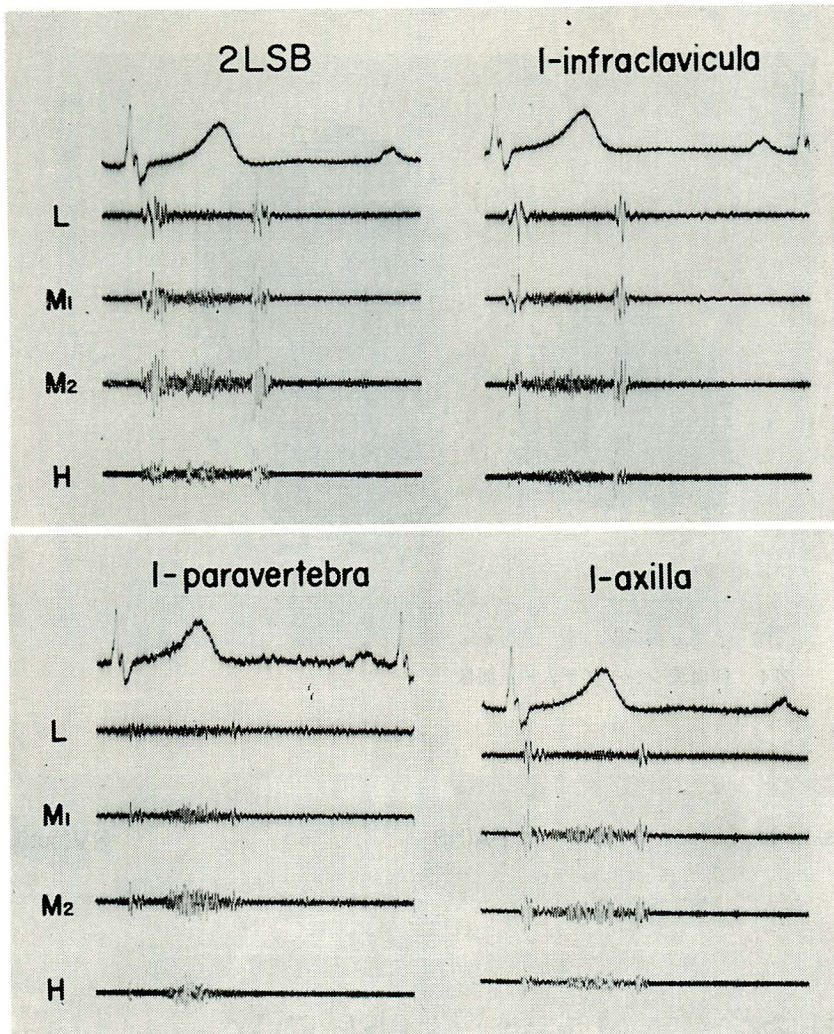


図3 心内心音図

さらに図4に示すごとく、 $^{131}\text{I}$ -MAA  $150\mu\text{Ci}$ による肺血流シンチスキャノグラムでは、右上肺野と左下肺野外側に著しい陰影欠損を示した。

次に右心系カテーテル所見について述べると、図5、表1の示すごとく、肺動脈分岐部と右室の収縮期圧は上昇し、左右肺動脈の肺内部と分岐部との間に圧較差を認め、両側に肺動脈分枝狭窄のあることを示す。また酸素飽和度からは短絡は判然としなかったが、右心カテーテル法施行時に、肺動脈にインドシアニングリーン  $5\text{mg}$ を注入して ear-piece 法で色素希釈曲線を記録すると、図6のごとく希釈曲線の下行脚に軽度のふくらみがあり、極く軽度の左→右短絡があるものと考えられた。一応気管枝動脈と肺動脈分枝間の短絡を疑っている。

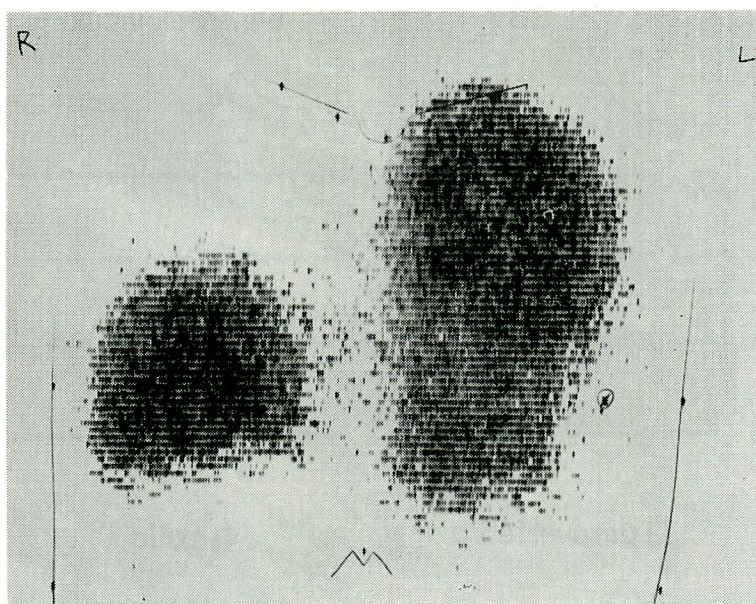


図4 肺血流シンチグラム・正面像

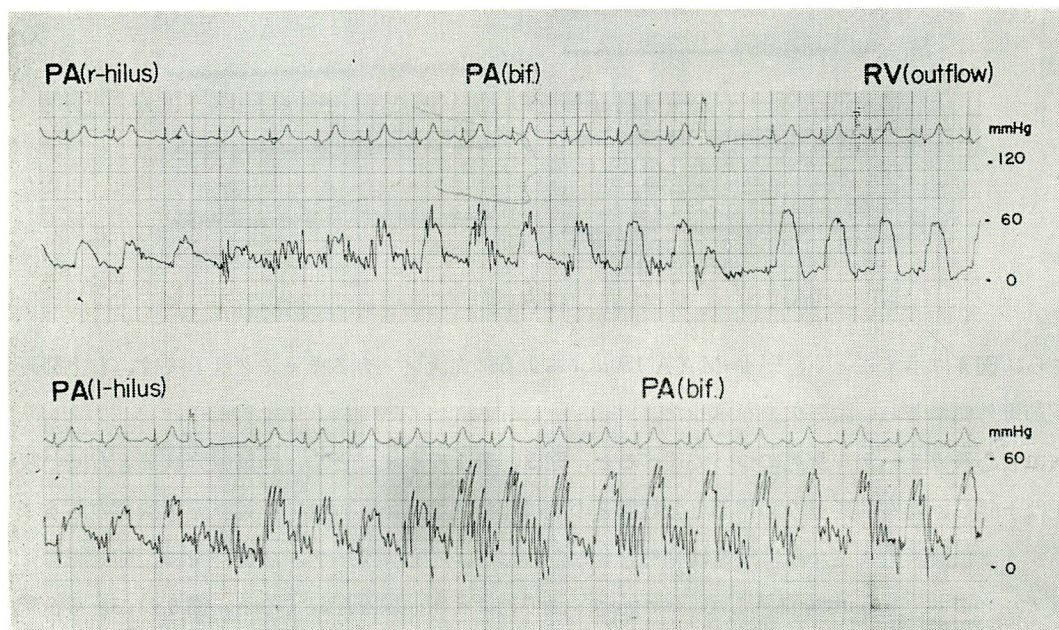


図5 圧引き抜き曲線

表1 右心カテーテル法成績

|              | Pressure (mmHg)    | O <sub>2</sub> (%) |
|--------------|--------------------|--------------------|
| PA (hilus)   | 45/6 (10)          | 81.5               |
|              | 42/9 (10)          | 80.3               |
| PA (bif)     | 60/4.5 (28.5)      | 81.4               |
| RV (outflow) | 75/9 (28.5)        | 79.8               |
| RA           | a : 7<br>v : 4 (1) | 81.4               |
| SVC          | a : 6<br>v : 4 (3) | 74.8               |
| IVC          | a : 5<br>v : 3 (1) | 86.0               |
| Femoral A.   |                    | 97.6               |

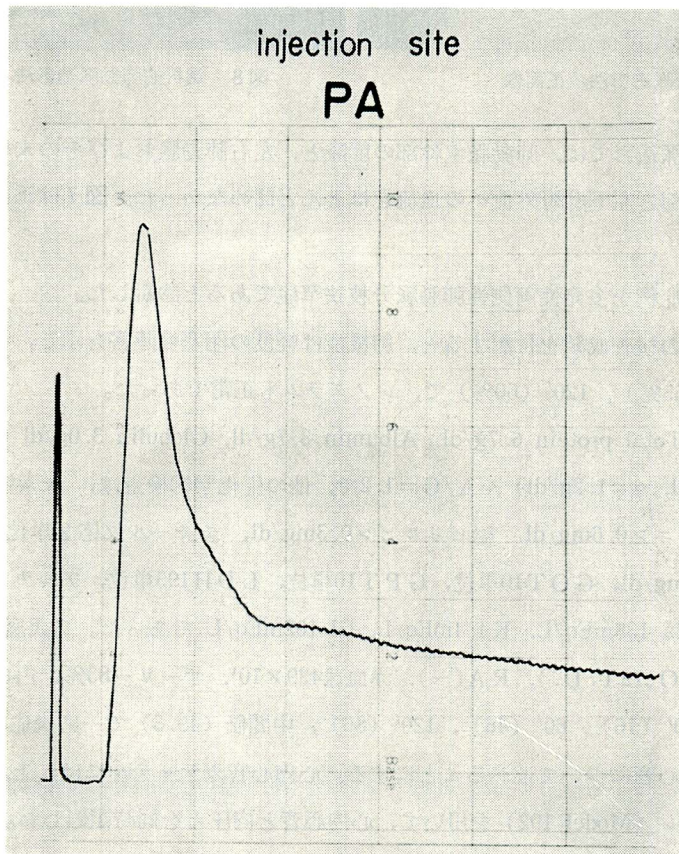


図6 色素希釈曲線。肺動脈注入。ear-piece 法



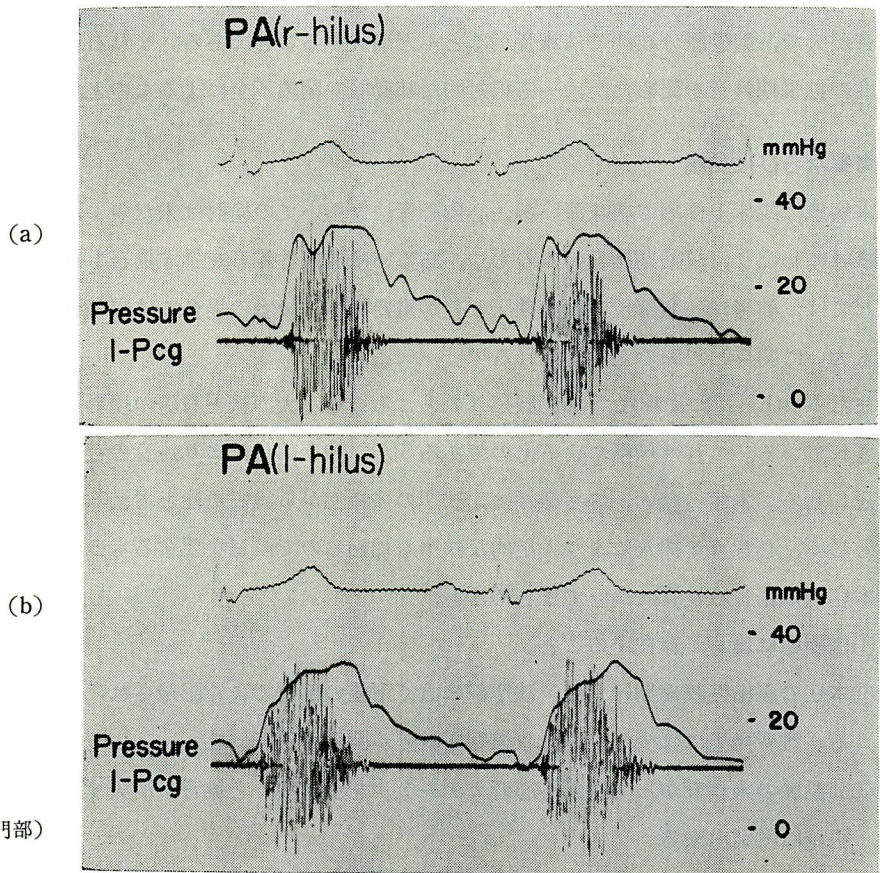


図9 →  
心内心音図  
(肺動脈肺門部)

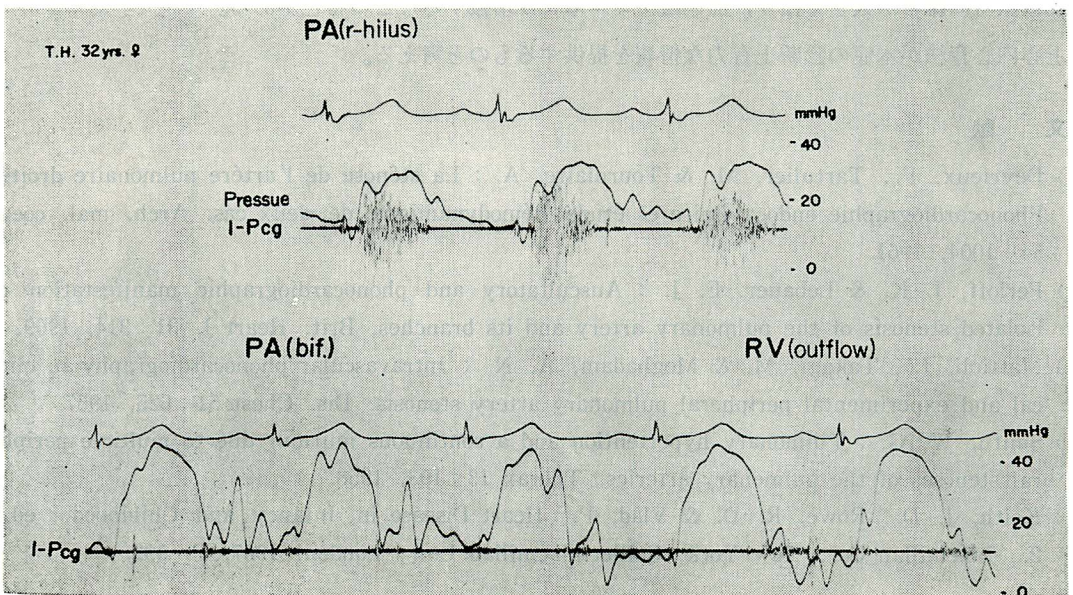


図10 心内心音図 (肺動脈から右室までの引き抜き)





## 第 11 席 討 論

司会：（田村・天理病院）多発性の肺動脈狭窄は、あまり多い症例ではございませんが、経験された方で何か発言がございましたら……。

坂本（東大第二内科）：私はこういう症例は1～2例しか経験したことがないので、あまり結論的なことはいえないのですが、文献上に述べられている本症の連続性雑音については、どういうふうにお考えになっているのでしょうか。

演者（神戸）：実は私も連続性雑音を有する例も1例経験していますが、そういう連続性雑音は狭窄部の中枢部と末梢部との圧較差が拡張期にも存在する場合に発生するのではないかと考えております。収縮期雑音の場合は、収縮期の圧較差によるのだらうと考えております。先に経験した背部下方に連続性雑音があった症例では、カテーテルが近くまで行きましたけれども、狭窄部に入らず、狭窄が証明できなかったものですからきょう提示できないのです。

坂本：カテーテルでも心腔内心音でも、結局は同じだと思いますが、こういう疾患ではカテーテルの進行方向に向かって、だんだん狭窄が強まるものですから、それにカテーテルを入れて行くと、人工的な狭窄が急にできてしまう。しかも、あるところから先は、カテーテルは入らない。肺動脈楔入状態になって了うということ、ほんとうの狭窄がいったいどれ位の圧較差を持っているか、判らなくて困っています。

演者：私もこの例で、どこから狭窄が始まるのか、それは、はっきりとは判りません。

坂本：この前の第1回研究会で、小児科の方から、こういう状態が生理的に有り得るとい報告がありました。その心腔内心音図も供覧されましたけれども…。

加藤（九大小児科）：いまの肺動脈枝狭窄ですが、この疾患は稀ですけれども、小児科では意外と見る機会があります。といいますのは、先天性の風疹症候群といひまして、母親が妊娠中に風疹

にかかりますと、あと異常な心疾患児が生まれますが、そのほとんどが肺動脈枝狭窄を伴っております。そのために私は10例近く、こういう疾患を見ております。心内心音図を記録した例もございますけれど、しかし先ほど坂本先生が云われたような連続性雑音を示すものは、1例もありません。つまり、成書に記載してあるような雑音は生じていない。

一方、狭窄部位の末梢部ではたしかに収縮期雑音があって、カテーテルを引き抜くと明らかに雑音が消失しております。ところが、ここに一つ問題があります。風疹症候群の場合、ほかに非常に小さなPDAを伴っている例がときどきありまして、臨床的には見逃がされており、一方それが連続性雑音を生じている場合があるのではないかと印象をもっております。それから、もう一つ先回発表しましたが、生理的な肺動脈枝狭窄という症例がありますが、圧較差はだいたい10ミリから15ミリぐらいです。これでも雑音は心内心音図で撮れますし、また胸壁上でも Levine II 度ぐらいの雑音として聞かれます。ですから肺動脈内ではだいたい10ミリから15ミリ水銀柱以上の圧較差があれば、明らかに雑音を発生しているのではないかと考えております。

古田（三井記念病院）：ASDの場合には、肺動脈がかなり拡張するのですが、それがちょうど縦隔から心外膜を通過して胸腔内に入るところで狭窄されていて、器質的ではない狭窄を形成することがあります。手術で何回かそこを剥離して見たことがあるのですが、そういう症例では、だいたい20ミリから30ミリ近くの圧勾配を有することがあります。そういう例で、心外からの心音図で連続性雑音を記録したことがあります。

それは、私の書いたレコード付きの本の一部載せてありますけれども、あまり明瞭ではありませんが、たしかに圧勾配と連続性雑音がありました。そのメカニズムは、収縮期、拡張期ともに、

その肺動脈部の近位側と遠位側との間に圧勾配があるためであると考え、そういう形の肺動脈狭窄も存在するのではないかと考えていました。ただいまのスライドでは、かなり肺動脈が拡張しており、その末梢が急に細くなっている。その場所がいかに心外膜の反転する当りに相当しているように見えたのですけれども、その点はどうでしょうか。

**演者：**一応私の症例の場合には、ほかの疾患の合併は考えにくいと思います。いろいろなほかの検査もしているのですが、全部ネガティブで、診断はこれ以外にはないと私は思っているのですが……。

**司会：**シンチグラムで多発性の肺動脈狭窄があるということが判ったとおっしゃいましたが…。

**演者：**それはシンチグラムのみならず、聴診なども合せて、そのレベルで一応多発性の狭窄を疑ったという意味です。

**司会：**上肺野が出なかったのは閉塞ですか。

**演者：**閉塞ではないかと思えます。それからこういう症例では、先天性の狭窄にさらに後天的な炎症が加わって、どんどん病勢が進むのではないかと考えております。

**司会：**心内心音図はルーチンにやっておられますか。

**演者：**カテーテルの時に全例やっております。いままで200例の心内心音を撮って、2例、多発性の肺動脈枝狭窄を経験しています。純粹の例だろうと思いますが……。

**司会：**肺動脈枝狭窄そのものの診断ですと、カテーテルを行なって、主幹肺動脈の圧の波形からでも診断できると思います。それから、肺動脈のアングリオを撮りますと、狭窄の形態も明らかになる場合が多いのではないかと思います。それから先程、拡張期の雑音が問題になっていましたが、右の肺動脈と主幹動脈とでは一般にかなりの圧較差が見られるようですけれども、そうした場合、とくに拡張期の雑音というものは、無いようです。また左の肺動脈と主幹動脈とでは、左の肺動脈圧の方がむしろ高く出る場合が多いようです。つまり肺動脈からの引き抜きでは、圧の較差が出、左肺動脈では高い圧が出ると言う場合が、一般の疾患では多いように感じています。それから、加藤先生から small PDA の問題が出ましたが、それですと、だいたい高調な雑音で、フェロー四徴などでも聞えるようですが、先生の聞かれた拡張期雑音はどうでしたか。

**演者：**それほど高調な雑音では無かったように思います。