

僧帽弁開放音を伴った非定型的動脈管 開存症について：一部検例

東京女子医科大学 心研

堀江俊伸 阿部光樹
小松行雄 松田三和
渋谷実 広沢弘七郎

はじめに

僧帽弁開放音は僧帽弁狭窄症に特徴的とされ、診断上、および重症度を判定する上に重要であるとされているが¹⁾⁻³⁾、その他、僧帽弁閉鎖不全症⁴⁾⁵⁾¹⁶⁾、左房内粘液腫⁶⁾⁷⁾、心室中隔欠損症⁸⁾⁹⁾、リウマチ熱¹⁰⁾、動脈管開存症¹¹⁾、などにも存在することが報告されている。一方、三尖弁の開放音は、三尖弁狭窄症¹²⁾¹³⁾⁴⁰⁾、心房中隔欠損症¹⁴⁾、Ebstein 奇形¹⁵⁾、などで報告されている。最近、われわれは、動脈管開存症において、著明な僧帽弁開放音を聴取、記録し、術後、それが消失したことを確認した。不幸にも死亡したが、剖検し得た一例を経験したので、ここに報告する。

症 例

患 者：42才，主婦

主 訴：呼吸困難

既往歴：7才 ジフテリア，12才 肺炎，20才 肋膜炎

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：7才の頃ジフテリアに罹患し、その際心疾患を指摘された。特に自覚症状はなかったが、小学校時代より激しい運動をさけるように注意されていた。20才の頃、スキーに行き、肋膜炎に罹患した。その後、なるべく無理をしないように、注意しながら生活を送って来たため、特に自覚症状はなかったが、約2年前から、感冒に罹患した際に、呼吸困難および心悸亢進があり、某病院へ約2カ月間入院した。退院後もずっと治療をうけていたが、心疾患の精査はうけていなかった。今回も、同様の症状が出現し、再び某病院へ入院し、自覚症状が改善したので、精査のため当心研に入院した。

Atypical patent ductus arteriosus with the mitral opening snap. An autopsied case.

Toshinobu HORIE, Mitsuki ABE, Yukio KOMATSU, Mitsukazu MATSUDA, Minoru SHIBUYA & Koshichiro HIROSAWA.

Heart Institute Japan, Tokyo Women's Medical College, Kawada-cho, Shinjuku-ku, Tokyo, 162.

表1 入院時検査成績

| | | | | | |
|--------|---------------------|--------------------|----------|------------|-----------------------|
| 血液 | | T. chol. | 181mg/dl | 静脈圧 | 160mmH ₂ O |
| RBC | 398×10 ⁴ | GOT | 3u | 循環時間 | |
| Hb | 12.5g/dl | GPT | 15u | Alinamin 法 | 8.8sec |
| Ht | 37% | LDH | 475 | Decholin 法 | 19.4sec |
| WBC | 4800 | Al-ph | 7.6 | 呼吸機能 | |
| 赤沈 | 3mm/hr | 血清蛋白 | 7.7g/dl | 肺活量 | 990cc |
| | 5mm/2hrs | A/G | 0.94 | 二段肺活量 | |
| 尿・便 | | Alb | 63.5% | 深吸気量 | 750cc |
| 異常所見なし | | α ₁ -gl | 1.9% | 予備呼気量 | 240cc |
| 血液化学 | | α ₂ -gl | 7.5% | 安静時1回換気量 | 372cc |
| BUN | 17.5mg/dl | β | 11.2% | 分時換気量 | 6.3 L/m |
| Na | 137mEq/L | γ | 15.9% | 最大分時換気量 | 10.5 L/m |
| K | 3.6mEq/L | ASLO | 50 | 1秒率 | 64% |
| Cl | 96mEq/L | CRP | (+) | 心拍出量 | 3.6 L/m |
| 黄疸指数 | 6u | RA | (-) | 基礎代謝率 | +10% |

入院時所見：身長148cm，体重46kg。口唇はやや暗赤色であったが，四肢末端に明らかなチアノーゼは認められず，太鼓ばち指も認めなかった。顔面はやや蒼白気味で，軽度の貧血を認めた。脈拍1分間75，不整，速脈，血圧160/50，左右差はなかった。胸廓の異常を認めず，心濁音界は左右に拡大し，心尖拍動は第5肋間左鎖骨中線より二横指外側にみられた。

聴診上，第3肋間に最強点をもつ Levine IV度の収縮期雑音があり，そのあとに亢進したII音を聴取し，第4肋間から心尖部にかけて，high-pitchedの著明な僧帽弁開放音を聴取した。左肺野の呼吸音は弱く，腹部はやや膨隆し，肝は二横指触知，脾，腎は触知されなかった。

検査所見：血液化学検査では，表1にみられるように，貧血以外とくに異常を認めず，肺機能検査では，著しい呼吸機能低下を認めた。

胸部X線写真：心陰影は左右に著明に拡大し，心胸廓比は66%であった。とくに左2弓の突出が著しく，右2弓，左4弓の突出も著明であった。また右肺門部では血管陰影の著しい増強がみられ，左-右シャントの存在を思わせた。第一斜位では左房の拡大を認めた(図1，2)。

心電図：心房細動で，心拍数は1分間75，電気軸は+90°，時計方向回転を示し，II，III，aVF，V₆にてSTの下降を認めた(図3)。ベクトル心電図では両室肥大の所見を呈した。

心音図：左第3肋間に最強点をもつ収縮期雑音が記録され，肺動脈領域にてII音の分裂を認め，II Pは

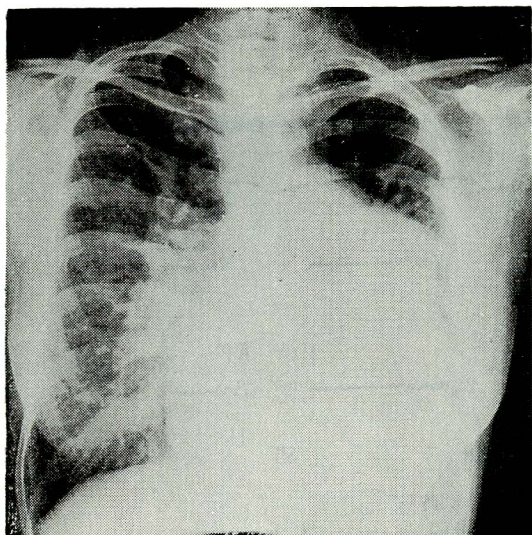


図1 胸部レ線写真

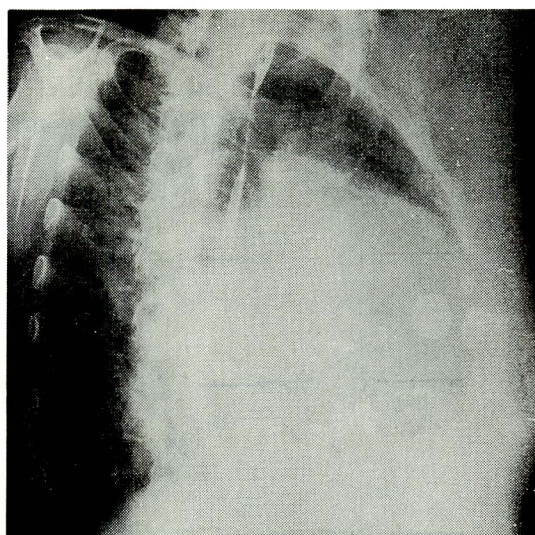


図2 同左：第1斜位

亢進している。Ⅱ音に続いて、第2～第3肋間で拡張期雑音がわずかに記録され、第4肋間から心尖部にかけて、僧帽弁開放音が記録されている（図4）。

心尖拍動図を同時記録してみると、僧帽弁開放音は0点と一致している（図5）。Methoxamine 負荷心音図（図6：左二拍は負荷前、右二拍は負荷60秒後を示している）：血圧は156/54より170/64に上昇し（脈拍は77/分→58/分）、収縮期雑音の増強と、拡張期雑音の出現をみた。Ⅱ-O S間隔は延長している。

右心カテーテル検査：大動脈圧155/60，肺動脈圧83/56であり，両者の拡張期圧はほぼ等しかった。右室より肺動脈にて著明な O_2 step-up を認めた（表2）。左→右短絡率は72%である。左心アンジオにて肺動脈の造影がみられ，動脈管の存在が確認された（図7，8）。

手術は，人工心肺を使用し，肺動脈よりパッチをあてて，動脈管を閉鎖した。術後，右室圧は42/4に低下し，聴診上，肺動脈領域に軽い収縮期雑音を認めたが，術前著明だった僧帽弁開放音は全く聴取出来なかった。術後，呼吸管理が困難で，1カ月間ICUにて経過観察したが，脳栓塞のため死亡した。

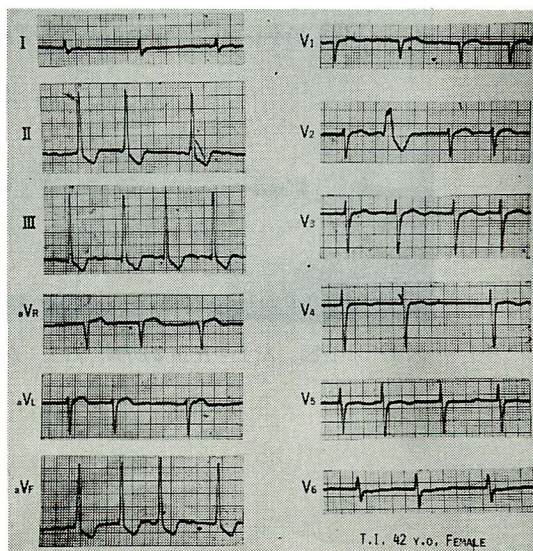


図3 心電図

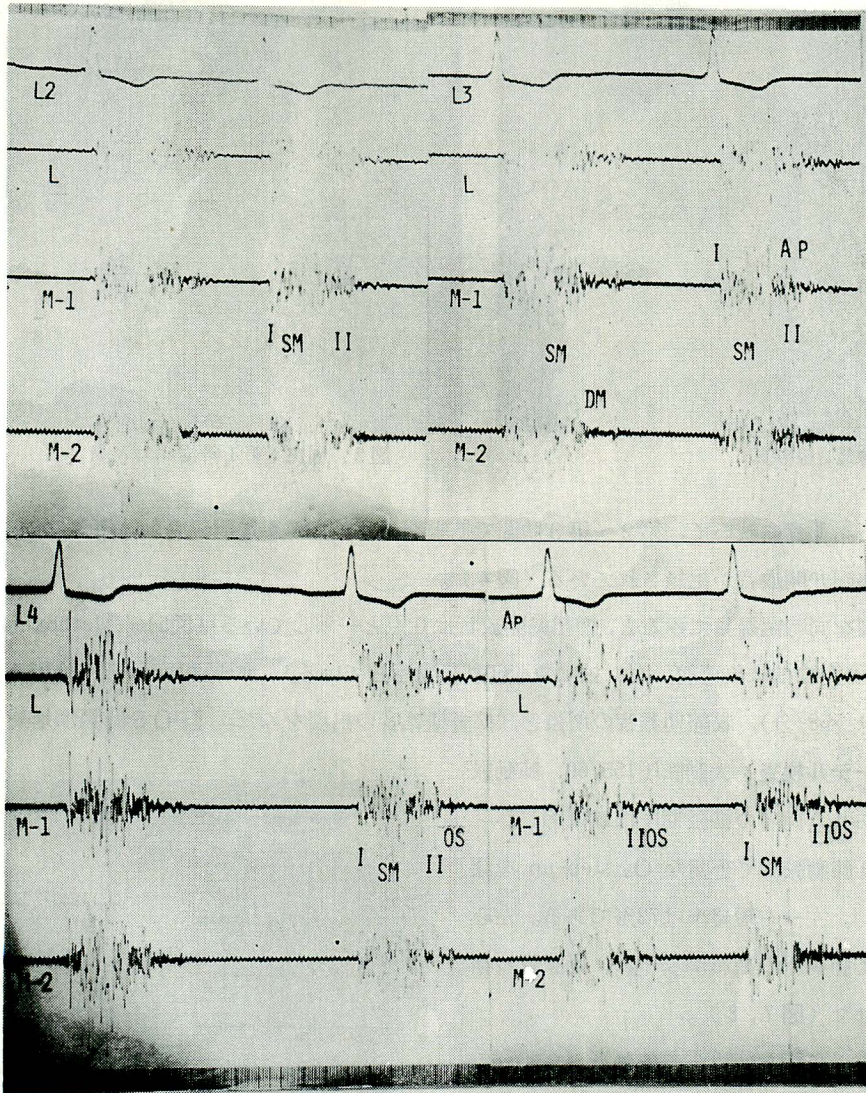


図4 心音図。左上：左第2肋間，右上：左第3肋間，左下：左第4肋間，右下：心尖部

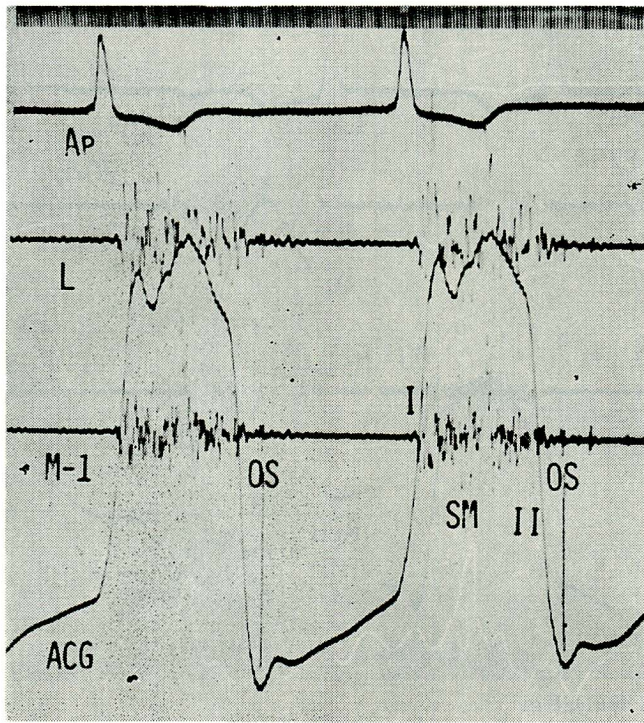


図5 心尖拍動図

表2

CARDIAC CATHETERIZATION DATA

| Position | Pressure (mmHg) | | O ₂ Saturation |
|--------------|-----------------|------|---------------------------|
| | Syst. /Diast. | Mean | |
| PA (main) | 83/56 | 58 | 87.2 |
| RV (apex) | 85/12 | 40 | 62.5 |
| SVC | 16/12 | 13 | 65.5 |
| RA (upper) | 17/10 | 14 | 63.2 |
| RA (middle) | 17/ 7 | 15 | 60.0 |
| RA (lower) | 17/ 9 | 13 | 63.5 |
| IVC | 17/ 8 | 15 | 69.0 |
| A. Femoralis | 155/60 | 85 | 90.5 |

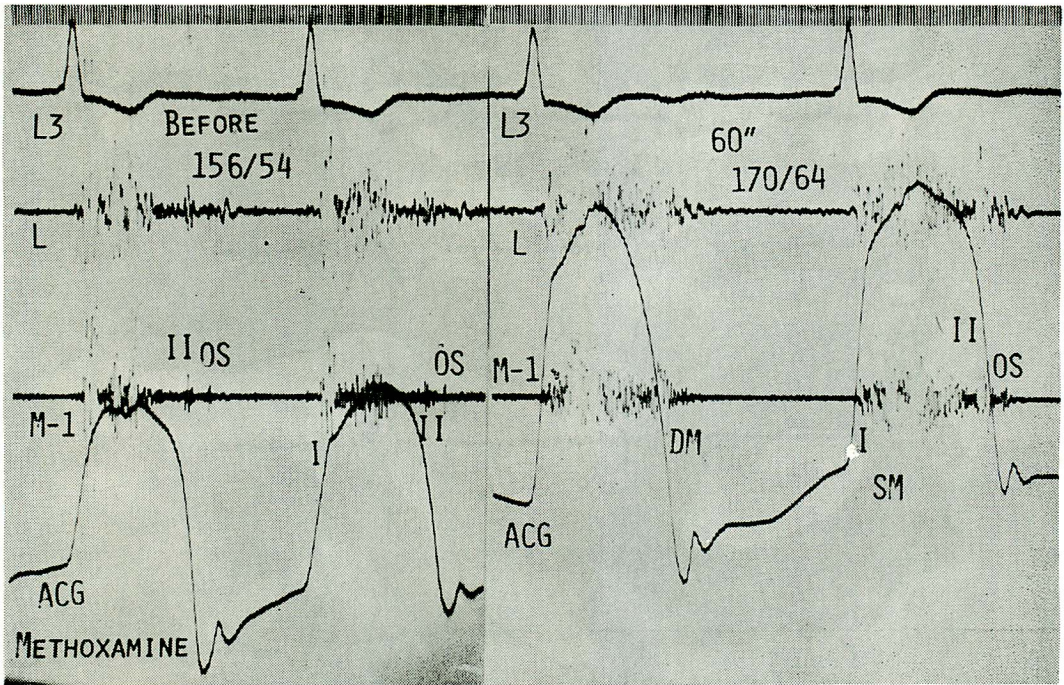


図6 メトキサミン負荷心音図

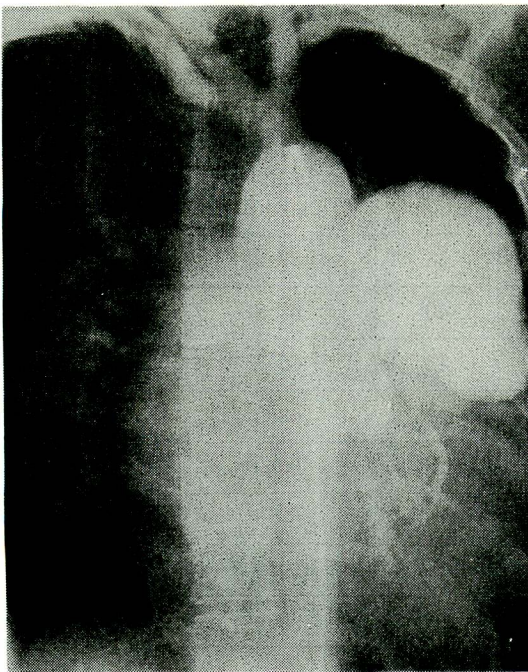


図7 左心アンジオ

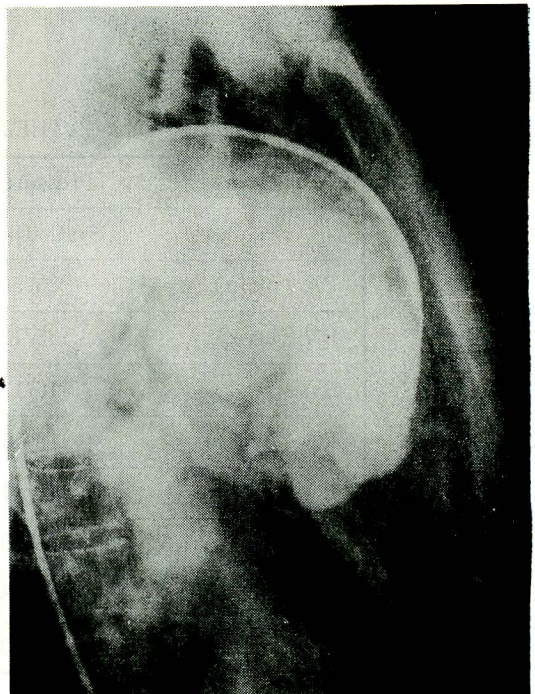


図8 左心アンジオ

剖検所見：心重量 550gr，動脈管の太さ 1.2cm，長さ 4mm，左房および左室は著明に拡張し，肥大も著明であった（図9）。僧帽弁には病理学的に全く狭窄を認めず，閉鎖不全もなかった。ただ前尖の辺縁部には肥厚が認められた。組織的所見として，リウマチ性病変，その他の炎症像は見られなかった。

考 案

僧帽弁狭窄症以外の先天性および後天性心疾患において，開放音が聴取される頻度は低く，僧帽弁狭窄症のように開放音から重症度を判定するほどにはなっていない。

心室中隔欠損症⁸⁾⁹⁾，動脈管開存症¹¹⁾などでは，開放音の聴取される症例はかなり稀であり，したがって，開放音の成因もはっきり解明されていない。

動脈管開存症における開放音は，Neillら¹¹⁾により snap like sound として報告されているが，心尖拍動図やエコーを用いて

同時記録していないため，この開放音が僧帽弁から出ているか否か疑問を抱いている。彼等の症例ではⅡ-O S間隔は0.06~0.1sec であり，Mounsey¹⁷⁾のいう0.03~0.14sec の間にあるので，僧帽弁開放音としている。われわれは心尖拍動図を用い，0点と一致することによって僧帽弁開放音とした。また僧帽弁開放音は，Ⅱ音の分裂およびⅢ音とともに，同一記録中に認められた。

Neill らの報告では，左-右短絡量の多い動脈管開存症22例中8例に心尖部の拡張期雑音があり，その8例中5例に snap like sound が先行している。動脈管の結紮によって snap like sound が消失したので，僧帽弁狭窄症によるものではないと記載している。短絡量の多い動脈管開存症では，拡張期雑音，Ⅰ音の亢進，二相性のP波，肺毛細管圧の上昇などがあり，Vernant¹⁹⁾らによって，僧帽弁狭窄症と類似していることが報告されている。しかし，僧帽弁開放音については言及していない。われわれの症例においても，僧帽弁開放音が聴取され，心電図にて心房細動を呈し，第一斜位にて左房の拡大を認め，術前，僧帽弁狭窄症との鑑別を必要とした。

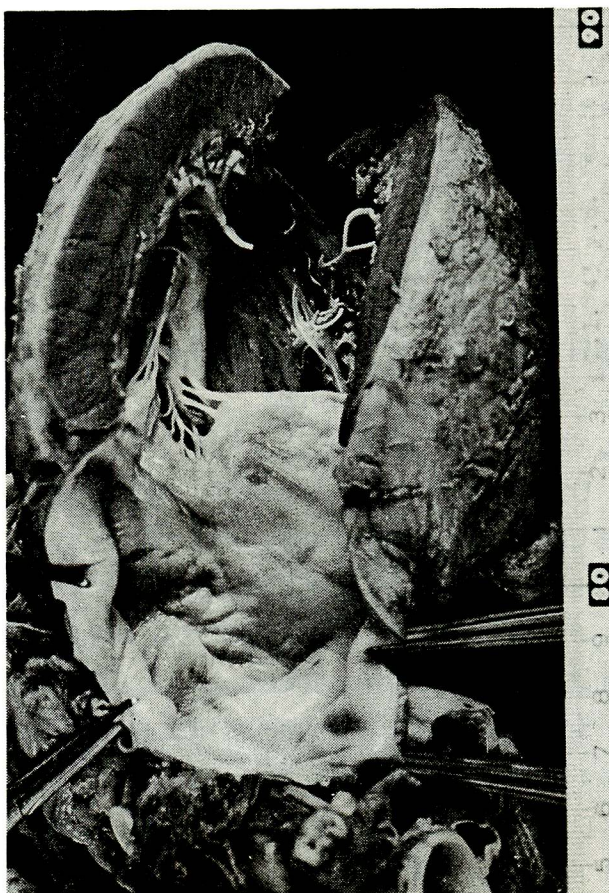


図9

僧帽弁狭窄症における開放音の発生機転は、房室圧較差の増大のもとで、可動性のある弁帆部が、硬化した辺縁部によって振動するために生ずると言われる。それはちょうどヨットの帆が反転する時の音にたとえられている。

僧帽弁閉鎖不全症のさいに生ずる開放音も、狭窄症の時と条件はやや異なるにしても、左房圧の上昇のもとで、急に柔軟な前尖が動くことによって生ずる⁴⁾。すなわち開放音の主体はすべて弁帆部によって生ずる。そのため、弁に線維化および石灰化が起こると、開放音は聴取されなくなる⁴⁾。

v. Egidy ら¹⁹⁾は left atrial system という言葉を用いて、血流量、左房壁および僧帽弁を考えて、僧帽弁開放音の原因について説明しようとしている。もちろん、この考えは、動脈管開存症などの場合にも同様に受け入れることが出来る。すなわち、左房圧の上昇、僧帽弁辺縁部の肥厚などの因子が関係して生ずるものと思われる。

Friedman ら⁴³⁾は、エコーを用いて、僧帽弁狭窄症の場合の開放音は、前尖の動くスピードが急激に遅くなるか、または停止する時と一致していると報告している。

その他の心疾患について考えてみると、三尖弁狭窄症では僧帽弁狭窄症と全く同じ機転で開放音が起こると考えられる。ただし、右房圧は左房圧ほど上昇しないことや、また弁自体が薄いため、心音図に記録されても、聴診される頻度は少ないものと思われる。

左房内粘液腫⁶⁾では、弁がすべての例で正常であったことから、左房圧の上昇によって、急に弁の開放が起こるさいに開放音が生ずるといふ。

Ebstein 奇形では、これを開放音と考えるには異論もあるようだが²⁰⁾、Vacca ら¹⁵⁾は右室圧が右房圧以下に下降する時期と一致するため、三尖弁開放音としている。

心房中隔欠損症、心室中隔欠損症、動脈管開存症などでも、房室弁開放音は同じような条件で生ずると考えられ、これらのうちで、心房中隔欠損症では、かなり高頻度で開放音が記録され、つぎに動脈管開存症で記録されるが、心室中隔欠損症での報告は非常に稀である。以上のことから、血流量の増加が直接弁に及ぼす影響が、これらのグループでは、かなり大きな要因と考えられる。もちろん、病態により、心臓の位置が胸壁に近いかどうかということも重要な因子となる。今後、臨床所見、その他の検査所見とあわせて検討していくことが必要と思われる。

結 語

動脈管開存症に、比較的稀と思われる僧帽弁開放音が聴取された一剖検例を報告し、開放音の成因につき、文献的考察を行なった。

文 献

- 1) Davies, J. P. H. : A simple phonocardiographic formula for predicting left atrial pressure in mitral stenosis. *Brit. Heart J.* 29 : 843, 1967.
- 2) Yigitbasi, Ö., et al. : Q-I/II A-OS formula for predicting left atrial pressure in mitral stenosis. *Brit. Heart J.* 32 : 547, 1970.
- 3) Vesselin, I. O. : A new mechanocardiographic index in evaluation of the severity of mitral stenosis. *Am. Heart J.* 79 : 789, 1970.
- 4) Nixon, P.G.F., et al. : The opening snap in mitral incompetence. *Brit. Heart J.* 22 : 395, 1960.
- 5) Perloff, J. K., et al. : Auscultatory and phonocardiographic manifestations of pure mitral regurgitation. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 5 : 172, 1962.
- 6) Wassermill, M., et al. : Myxoma of the left atrium. *Circulation* 25 : 50, 1962.
- 7) Goodwin, J. F. : A diagnosis of left atrial myxoma. *Lancet* 1 : 464, 1963.
- 8) Leatham, A. : Auscultation of the heart and phonocardiography. J & A Churchill, London, 1970.
- 9) McKusick, V. A. : Cardiovascular Sound in Health and Disease. Williams & Wilkins, Baltimore, 1958.
- 10) Gmachl, E. : Vorübergehendes Auftreten eines Mitralöffnungstones bei akuter rheumatischer Karditis. *Wien. Klin. Wschr.* 64 : 381, 1952.
- 11) Neill, P., et al. : Auscultation in patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* 20 : 51, 1958.
- 12) Kossman, C.E. : The opening snap of the tricuspid valve. *Circulation* 11 : 378, 1955.
- 13) Bousvaros, G. A. et al. : Some auscultatory and phonocardiographic features of tricuspid stenosis. *Circulation* 29 : 26, 1964.
- 14) Leatham, A., et al. : Auscultatory and phonocardiographic signs of atrial septal defect. *Brit. Heart J.* 18 : 193, 1956.
- 15) Vacca, J. B., et al. : Ebstein's anomaly. Complete review of 108 cases. *Am. J. Cardiol.* 2 : 210, 1958.
- 16) Blömer, H., et al. : Der Mitralöffnungston bei der Mitralinsuffizienz. *Z. Kreislaufforschg.* 50 : 888, 1961.
- 17) Mounsey, P. : The opening snap of mitral stenosis. *Brit. Heart J.* 15 : 135, 1953.
- 18) Vernant, P., et al. : Les canaux artériels avec hypertension pulmonaire sans in version du shunt. *Arch. mal. coeur* 48 : 277, 1955.
- 19) v. Egidy, H., et al. : A new theory about the origin of the mitral opening snap. *J. Appl. Physiol.* 27 : 566, 1969.
- 20) 上田英雄, 他 : 臨床心音図学, 南山堂, 東京, 1963.
- 21) Crevasse, L., et al. : Atypical patent ductus arteriosus. *Circulation* 19 : 332, 1959.
- 22) Haring, O.M., et al. : Phonocardiography in patent ductus arteriosus. *Circulation* 10 : 501, 1954.

- 23) Hubbard, T. F., et al. : The sounds at the base of the heart in cases of patent ductus arteriosus. *Am. Heart J.* 59 : 807, 1960.
- 24) Dammann, T. F. : Patent ductus arteriosus in the absence of a continuous murmur. *Circulation* 6 : 110, 1952.
- 25) Dailey, F. H., et al. : Patent ductus arteriosus with reversal flow in adult. *Ann. Int. Med.* 56 : 865, 1962.
- 26) 木部佳紀, 他 : 強大な Graham Steell 雑音を示した動脈管開存症の一例。内科 25 : 170, 1970.
- 27) Hultgren, H. N., et al. : The syndrome of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Circulation* 8 : 15, 1953.
- 28) Shepherd, J. T., et al. : Hemodynamics in patent ductus arteriosus without murmur. *Circulation* 11 : 404, 1955.
- 29) Ellis, F. H., et al. : Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *J. Thoracic Surg.* 31 : 268, 1956.
- 30) Sakamoto, T., et al. : Atypical response of intermittent continuous murmur of patent ductus arteriosus to vasoactive agents. With particular reference to the external and intracardiac phonocardiography. *Jap. Heart J.* 8 : 318, 1967.
- 31) Ueda, H., et al. : The use of methoxamine as a diagnostic aid in clinical phonocardiography. *Jap. Heart J.* 7 : 204, 1966.
- 32) Beck, W., et al. : Hemodynamic effects of amyl nitrite and phenylephrine on the normal human circulation and their relation to changes in cardiac murmurs. *Am. J. Cardiol.* 8 : 341, 1961.
- 33) Vogelpoel, L., et al. : Variations in the response of the systolic murmur to vasoactive drugs in ventricular septal defect with reference to the paradoxical response in large defects with pulmonary hypertension. *Am. Heart J.* 64 : 169, 1962.
- 34) 高崎浩, 他 : 肺高血圧を伴なうボタロー氏管開存症の循環動態について。日本臨床 25 : 139, 1967.
- 35) Wennevold, A. : Intracardiac phonocardiography in the diagnosis of small patent ductus arteriosus with atypical murmur. *Acta med. Scandinav.* 183 : 231, 1968.
- 36) Myers, G. S., et al. : Atypical patent ductus arteriosus with absence of the usual aortic-pulmonary pressure gradient and of the characteristic murmur. *Am. Heart J.* 41 : 819, 1951.
- 37) Evans, D. W., et al. : Disappearance of the continuous murmur in case of patent ductus arteriosus. *Brit. Heart J.* 23 : 469, 1961.
- 38) Keys, A., et al. : Patency of the ductus arteriosus in adults. *Am. Heart J.* 25 : 158, 1943.
- 39) Ravin, A., et al. : Apical diastolic murmurs in patent ductus arteriosus. *Ann. Int. Med.* 33 : 903, 1950.
- 40) Rivero-Carvalho, J. M. : El diagnóstico de la estenosis tricuspidea. *Arch. Inst. Cardiol. México* 20 : 1, 1950.
- 41) Ravin, A. : Auscultation of the Heart. The Year Book Publishers, Inc., Chicago, 1958.
- 42) Hollmack, K. : Über die Entstehung des "Dreier-Rhythmus" bei der Mitralstenose. *Ärztl. Forschg.* 2 : 342, 1948.

- 43) Friedman, N. J. : Echocardiographic studies of mitral valve motion. Genesis of the opening snap in mitral stenosis. Am. Heart J. 80 : 177, 1970.
- 44) Wharton, C. F. P., et al. : Mitral valve movement : A study using an ultrasound technique. Brit. Heart J. 32 : 344, 1970.

第 12 席 討 論

古田（三井記念病院）：追加発表させていただきます。これは10年ほど前のスライドですが、普通の動脈管開存症で連続性雑音があるほか、オープニングスナップ様でⅢ音ではないように思える心音が、拡張中期雑音のかなり前に、スナップ様の過剰心音として記録されています。

次の症例は、4才の例で、少しわかりにくいかもしれませんが、一応これもその当時、僧帽弁開

放音と考えており、術後は同じ場所で全く何もなくなっております。この心音の頻度ですが、33例のうち2例に認めています。その後200～300例症例を重ねましたが、どういうわけか普通の動脈管開存症と思われるもので、ほとんどオープニングスナップを記録しないのです。けれどもそれに反して、心房中隔欠損では、しばしば三尖弁性のスナップと称されるものを記録するようです。