

興味ある心音所見を呈した特発性心筋疾患の1症例

A case of idiopathic myocardopathy with early systolic musical murmur and protodiastolic click sound

鈴木 房子
牧野 毅
山中 義忠
上杉 昌秀
宇井 浩一*

Fusako SUZUKI
Takeshi MAKINO
Yoshitada YAMANAKA
Masahide UESUGI
Koichi UI*

Summary

A 49-year-old man with the history of cardiomegaly since about ten years was admitted to our clinic, complained of edema on face and lower extremities.

The phonocardiogram showed the following: the second heart sound widely split at the base, the early systolic musical murmur, the intensity of which was changeable by each heart beat, and the protodiastolic high-pitched click sound located almost on the O point of A.C.G. The angiographic and the cineangiographic findings showed the huge right atrium with tricuspid insufficiency, while the contraction of left ventricle was well maintained relatively. A moderate fibrosis and degeneration with muscle hypertrophy were found by the biopsy of right ventricle.

From the clinical, auscultatory and hemodynamic findings, the diagnosis of idiopathic myocardopathy chiefly affected the right-sided heart was suggested.

We could not find out the literature concerning of early systolic musical murmur due to relative TI seen in this case. The vibrating origin of this murmur was obscure.

Key words

early systolic musical murmur
protodiastolic high-pitched click sound
idiopathic myocardopathy

順天堂大学医学部 循環器内科
東京都文京区本郷2-1-1 (〒113)

*順天堂伊豆長岡病院
静岡県田方郡伊豆長岡町長岡1129 (〒410-22)

Cardiovascular Division, Department of Internal
Medicine, Juntendo University, School of Medicine,
Hongo 2-1-1, Bunkyo-ku, Tokyo, 113

*Branch Hospital of Nagaoka, Juntendo University,
School of Medicine, Nagaoka 1129, Izu-Nagaoka-
machi, Tagata-gun, Shizuoka, 410-22

はじめに

特発性心筋疾患における心音については, Harvey,¹⁾ Shah,²⁾ 坂本ら^{3)~8)} による報告がある. 今回, 我々は右心系の拡張を主徴とする心筋炎後心肥大⁹⁾ の症例で, 特異な収縮早期楽音様雑音および拡張早期の OS 様過剰心音を聴取したので, 若干の検討を行い報告する.

症例

症例: 49才, 男子, 調理士

主訴: 浮腫

家族歴: 父, 高血圧症

既往歴: 42才, 胃潰瘍, 飲酒, 喫煙歴共になし

現病歴: 約10年位前より健診時に心肥大を指摘されるも症状なく放置. 入院2カ月位前より顔面, 下肢の浮腫に気づき精査目的のため, 当院長岡分院へ入院し, 本院へ転院. 息切れ, 動悸など自覚症状はない.

現症: 体格中等, 栄養良. 血圧 140/80mmHg. 脈拍 64/分, 不整. 眼瞼結膜に貧血なく, 眼球結膜に黄疸を認めない. 心濁音界は左右に著明に拡大, 心尖拍動は左第VI肋間鎖骨中線より外側3横指に触知, 聴診上, 第IV肋間胸骨左縁やや外側に最強点を有する Levine III度程度の中音域性で, I音成分に続き, 持続の比較的短い decrescendo type の収縮早期性の楽音様雑音を認めた. こ

の雑音は呼吸, 体位とは無関係に増減し, 安静にて音量減少の傾向がある. その他, I, II音分裂を認め, また IIp よりやや遅れて高調成分に富む snappy な拡張早期性過剰心音を聴取した. 呼吸音は清, 腹部は平坦, 軟で, 肝, 腎, 脾は触知されない. 本院転院時にはすでに下肢に浮腫なく, 全身にリンパ腺腫張は触知されない. NYHA 分類 I 度, 眼底所見は HoSo.

入院時検査所見: 血液, 生化学的検査, 血清検査, 尿所見等に異常は認めない. 血沈 5 mm/1 時間, 13mm/2 時間, 赤血球数 $468 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 13.1g/dl, Ht 40.0%, 白血球数 $5200/\text{mm}^3$, GOT 29U, GPT 20U, Al-P 7.1U, LDH 240U, MG 4 U, 尿素 N 13mg/dl, Na 141mEq/l, K 4.2mEq/l, Cl 103mEq/l, FBS 65mg/dl Ch-T 189mg/dl, T-P 6.8g/dl, ASLO 120TU, CRP-test (-), Wa-R (-), Virus 中和抗体価に特異なものは認めなかった.

胸部レ線像: CTR=78%, 正面像で, 心陰影は右第1, 2弓, 左第3, 4弓の突出を認める. 第1斜位にて左房および右室陰影の拡大を認め, 第2斜位にて左室陰影の拡大もみる. 肺血流量の増強なく, 肺野には異常陰影を認めない (Figure 1).

心電図: 本年6月の記録では, Figure 2(A)にみる如く, 心房細動で, QRS 幅は 0.10 秒, V_1 の QRS 波形は rSr' で, QRS の軸偏位なく, II,

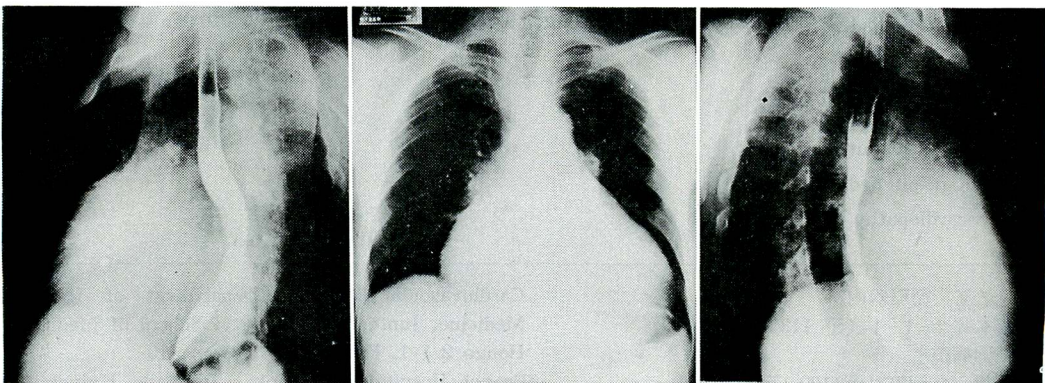


Figure 1. Chest X-ray

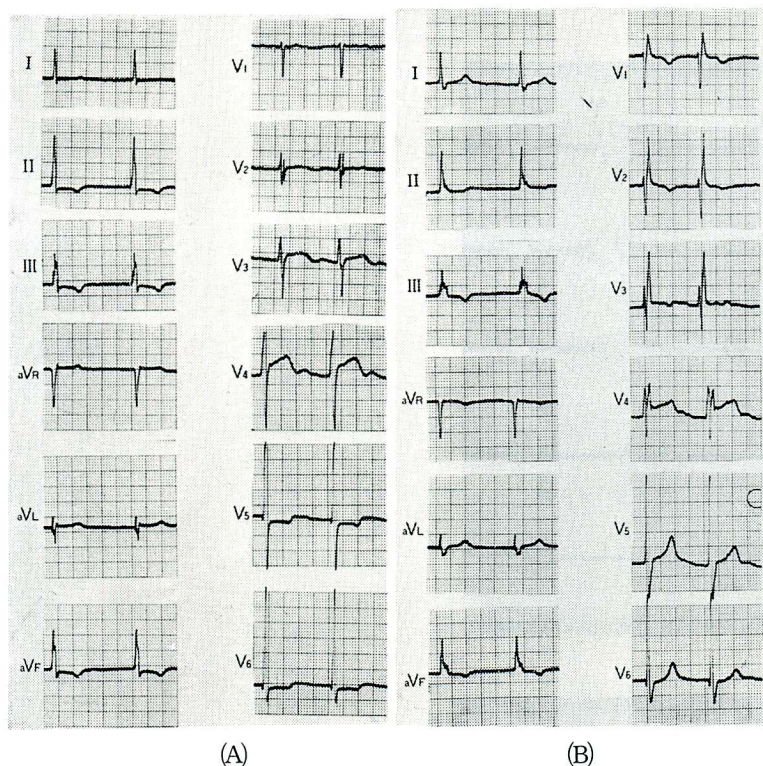


Figure 2. ECG

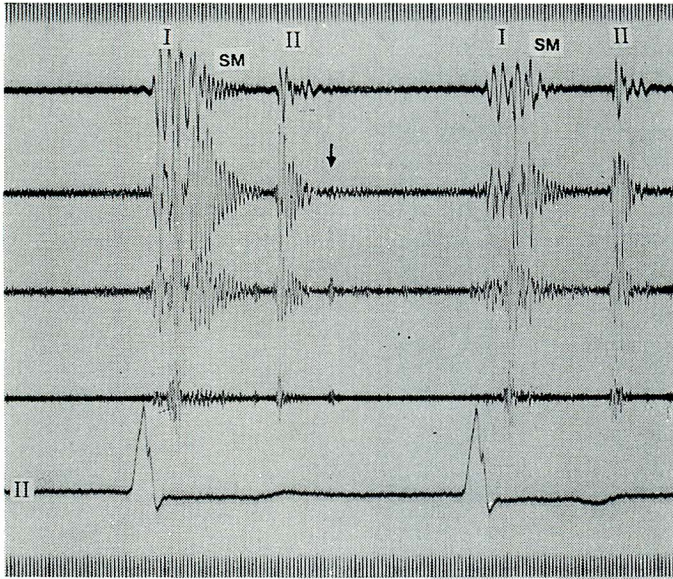
III, aVF, V₅₋₆ にST低下, T逆転を認め, 心筋障害, 不完全右脚ブロック型を呈していたが, 2ヵ月後の記録では, Figure 2 (B)にみる如く, QRS幅は0.12秒で完全右脚ブロックパターンを呈し, 比較的短期間に心電図波形の変化を認めた。

心音図所見: 心房細動例ではあるが, 概してI音の振幅は大きく最高0.05秒程度の分裂を示し, II音は心基部に於て0.05秒程度の正常分裂が認められ, II音の増強をみた。また, 第IV肋間胸骨左縁より心尖部にかけてI音に続く中音域成分に富む収縮早期性の漸減性楽音様雑音が認められた。本雑音は, 先行R-R, 呼吸, 体位などに影響されず, 亜硝酸アミル負荷によりやや増強する傾向がみられた。また拡張期に於ては, 矢印に示した如く, II音より0.13秒程度遅れて高調なクリック様過剰心音がみられ, これは心尖拍動上O点に殆んど一致して出現する。これよりやや遅れて低調なIII音も伴っている。心尖拍動波は, Figure 4

に示すように, 収縮期の立ち上がりとE点がやや不明瞭で, いわゆる systolic plateau を呈し, 頸動脈波は収縮期2相性を呈するが拡張期重複波を認めない。左室駆出時間は平均0.31秒で延長している(Figure 3, 4)。

UCG所見: ALOKA SSD5B, 2.25 Z10 を使用し, 記録は35mm, X-ray フィルムを用い, FTC on で撮影した。胸骨右縁第4肋間よりビームを入射し, 径約8 cmの右房を検出。次に胸骨左縁第4肋間より2 cm 左方で, やや下方外側にビームを入射し, Figure 5(B)に示すように拡張期5.5 cm, 収縮期5 cmと拡張した右室腔をとらえ, その中に三尖弁エコーを検出。三尖弁エコーは, ビームの角度により三尖弁を同時にとらえられる場合もあり, 前尖と対称性に動く弁尖エコーと, 心室中隔面より前壁に向う立ち上がりの鋭いエコーをとらえた。Figure 5(C)に示すように, 心室中隔は拡張期14mm, 収縮期18mmと正常に比し厚く,

Apex



IVLSB

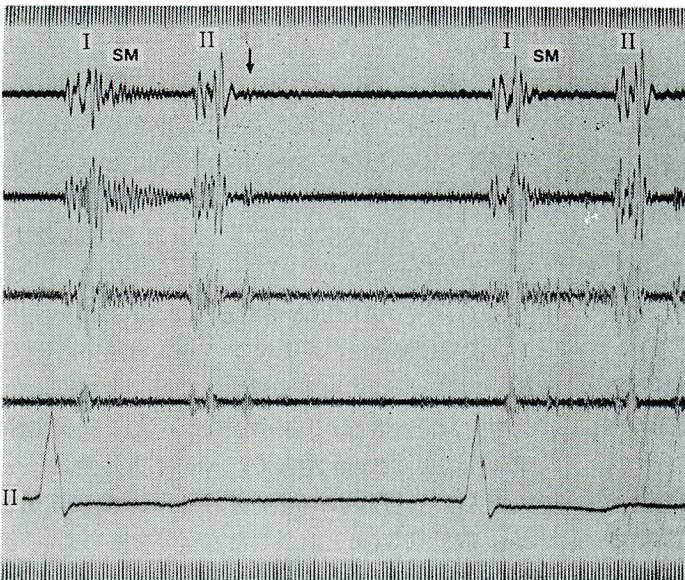


Figure 3. PCG
Early systolic decrescendo-type musical murmur can be seen.

層状を呈している。動きは正常パターンを示すが、収縮期に中隔は両心室面に対し凸となる。次に、ビーム方向をさらに外側に移すと、Figure 5(C)のごとく僧帽弁がとらえられ、さらに外側心尖方向に移すと、Figure 5(D)のように心室中隔と左室後

壁が収縮期に相接する所見をとらえた。¹⁰⁾ 左室腔は、通例の方法で計測すると、収縮期 3.6cm, 拡張期 5.0cm で, EF=0.62であった。(C), (D)に示すように左室後壁は収縮期に強く前方に突出し、それとともに僧帽弁前尖も、収縮期前方運動を示す、

IVLSB

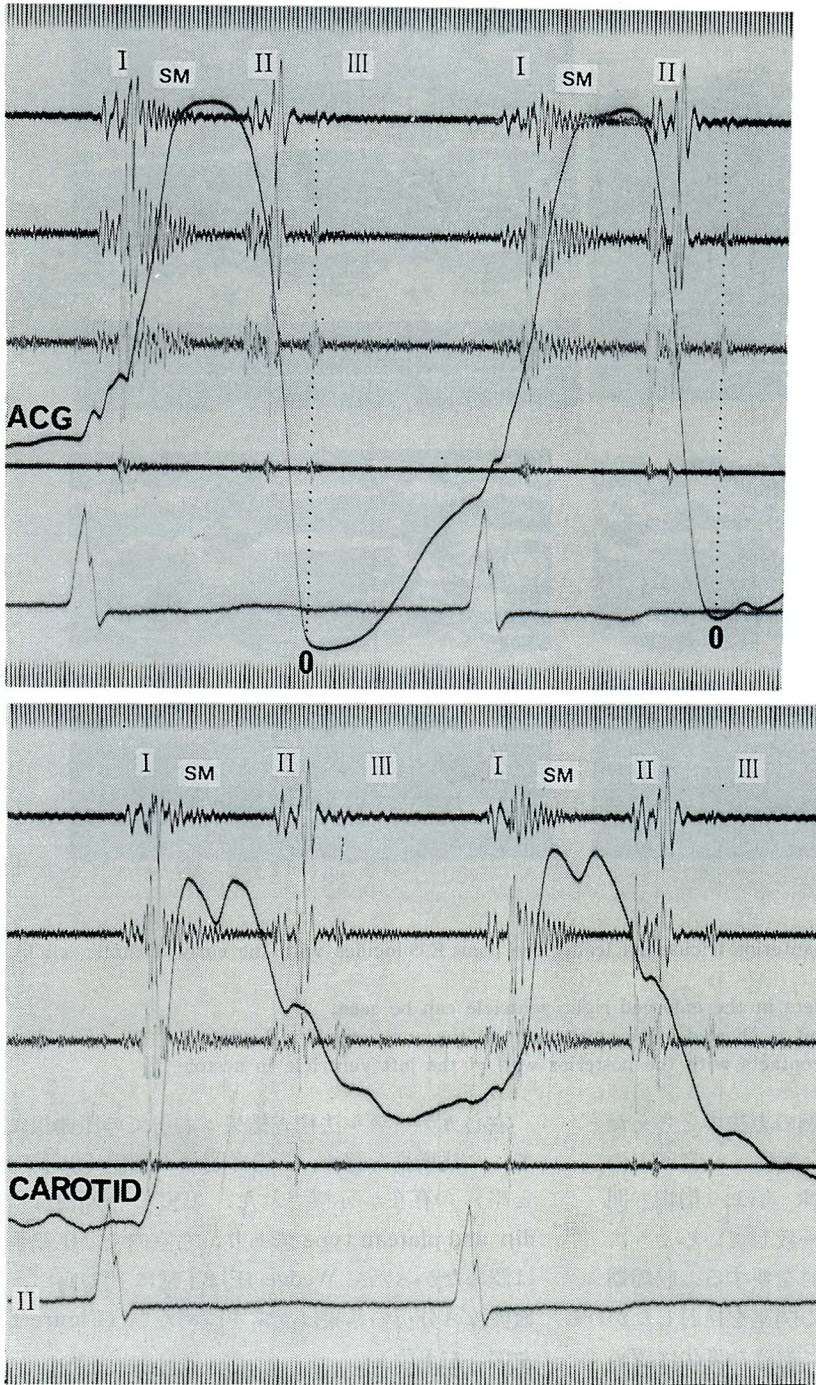


Figure 4. PCG with ACG and carotid pulse wave
Protodiastolic click sound coincides with O point of ACG. Bottom: PCG with carotid pulse wave.

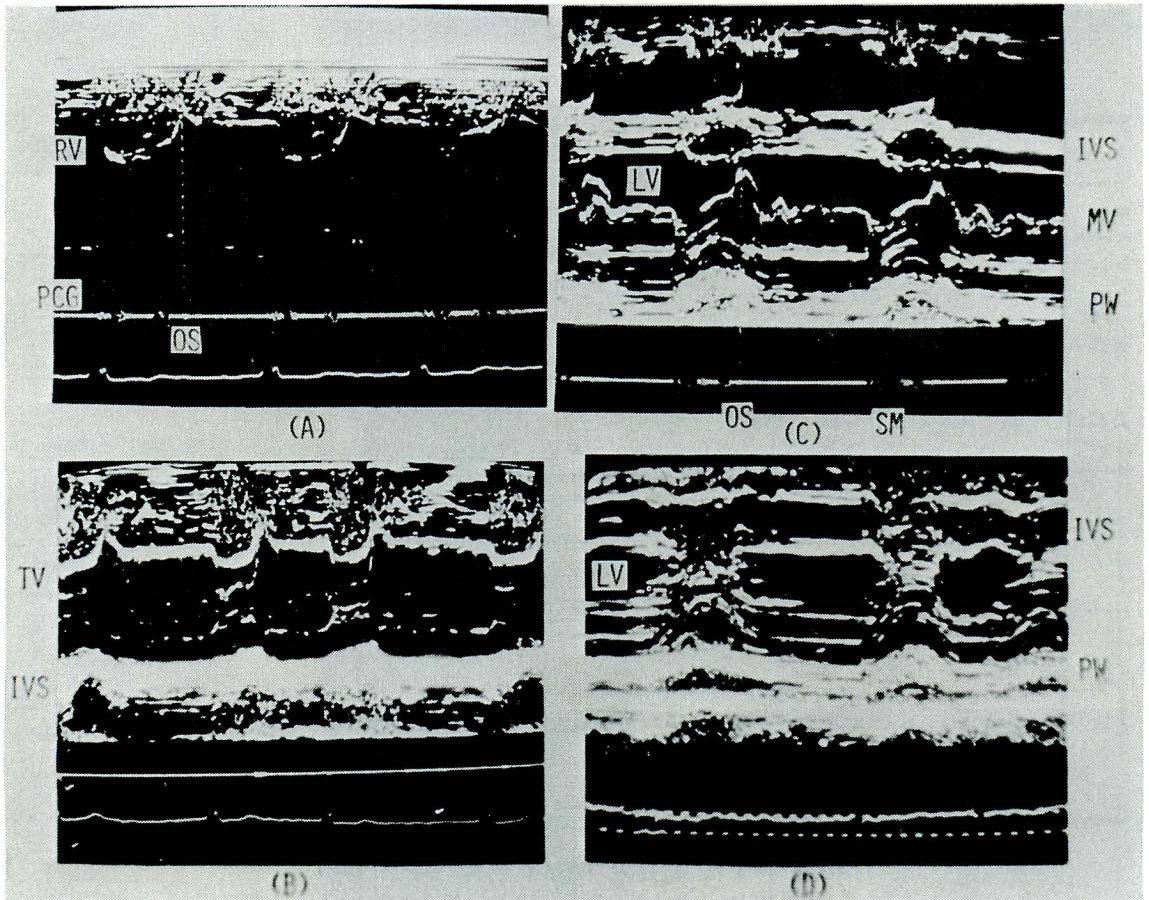


Figure 5. UCG

(A) In the movement of the anterior tricuspid leaflet the point E coincides with the early diastolic click sound on PCG.

(B) The echoes of three leaflets in the enlarged right ventricle can be seen.

(C) Systolic anterior movement is showed by the movement of the anterior mitral leaflet.

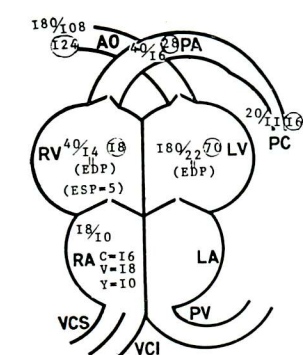
(D) The ventricular septum contacts with the posterior wall of the left ventricle in systole.

左室流出路の拡張はない。通例の方法でとらえた左房径は約 5.2cm と拡大を示した。心音図との対比では、拡張期 OS 様 Click 音は、僧帽弁開放および三尖弁開放の双方に一致しているように見え、細かい分析はさらに検討を要する。収縮期楽音様雑音と UCG エコーとの関連を検討したが、三尖弁、僧帽弁、中隔エコーに有意な変化は認められなかった。

カテーテル、アンギオグラフィー所見：

右心カテーテル法検査結果：右房での圧曲線にて、v 波増高を認め、三尖弁閉鎖不全症（以下TI と略）の存在が示唆された。右室での圧曲線は dip and plateau type であり、右室内での圧較差は認めなかった。Wedge 圧は正常に比し高い。血液ガス分析の結果は異常を認めない（Figure 6, 左図, 左上段）。

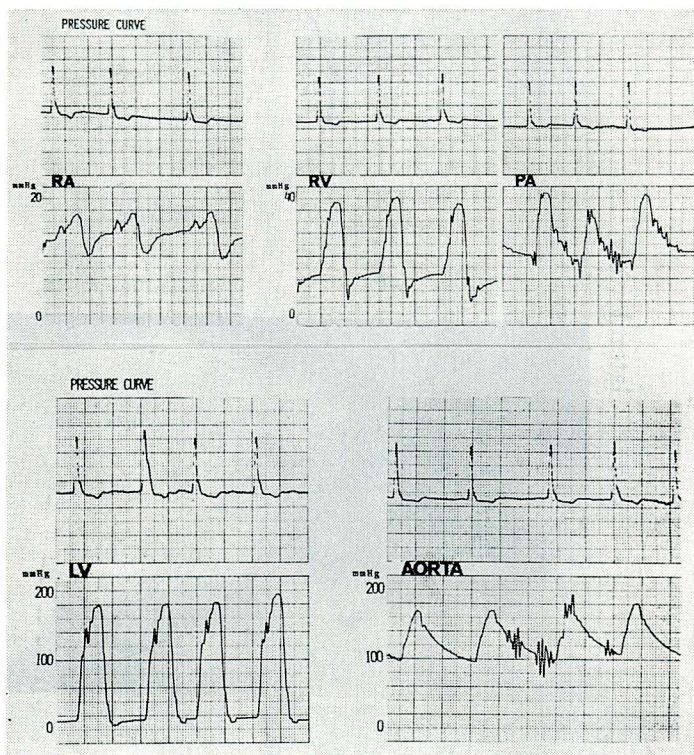
左心カテーテル法所見：左室拡張終期圧（以下 LVEDP と略す）は 22mmHg と高い。左室から大



○ …… 中間圧 mmHg

動脈血O ₂ 抱合能 Vol %	17.0
動脈血O ₂ 飽和度 %	97.0
O ₂ 消費量 c.c./分	204
体血流量 c.c./分	6.000
心 係 数	3.7
肺小動脈抵抗 dyne.sec.cm ⁻⁵	125

Figure 6. Catheter findings



動脈への圧引き抜き曲線にても圧較差は認めなかった (Figure 6).

心内心音：右心系にて施行。右心房内では心音は聴取されず、右室流入路において収縮早期性の雑音とOS様拡張期雑音を認めた。

右室造影所見：カテーテルを右心室心尖に向け毎秒4枚で実施したが、カテーテルは直ちに右心房内に反跳し、右心房造影となり、Figure 7にみるように、巨大な右心房内腔が示された。造影剤は5秒後も右心房内にとどまっている。右心室の明確な造影所見は得られなかった。右心房拡張は全体としてみられるが、右心耳の拡張に特徴がある。なお、収縮期に右心房の一部が右室側にとび出している。

左室造影 (シネアンギオ)：正面像をとらえているが、心腔の拡張、有意な壁の肥厚はみられず、収縮期の異常収縮もみられないが、造影時、期外収縮が頻発し、1拍のみしか正常様収縮がなく、

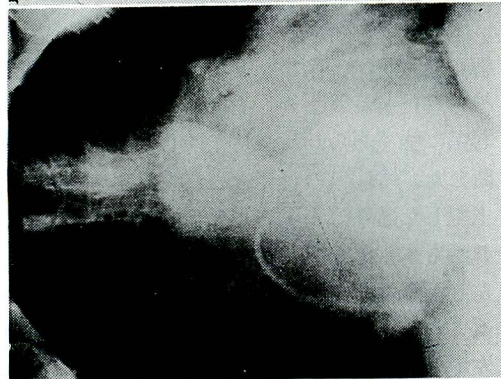
詳細な検討はむづかしい。左房への逆流はみられず、僧帽弁、乳頭筋の異常も認めない。冠状動脈は正常と思われた (Figure 8)。

右心室内膜心筋生検所見：心筋は、太さがまちまちで、肥大像を認め、核の変形と pyknosis、間質の繊維化が認められた (Figure 9)。

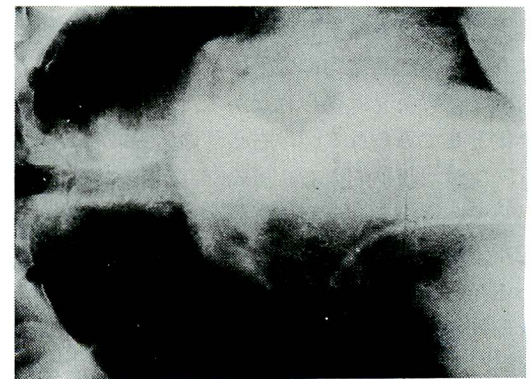
考 察

本症例は、始め右心系疾患と考え、Ebstein 病、特発性右房拡張症等を疑い、検討をすすめたが、得られたデータより、やはり心筋全汎、とくに右心系に強くあらわれた特発性心筋疾患の1例と診断した。本症例の特発性心筋疾患としての特徴は、上記した通り、まず右心系の拡大が著明であり、しかも本年になって始めて右心不全症状を呈し、左心不全徴候はさして認められず、比較的良く代償されているという点である。左室は、UCG、左室シネアンギオにて、収縮は良好であるが、

A-P view



diastole



systole

lateral view

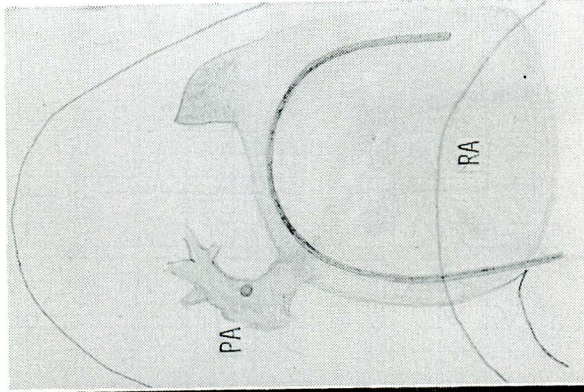
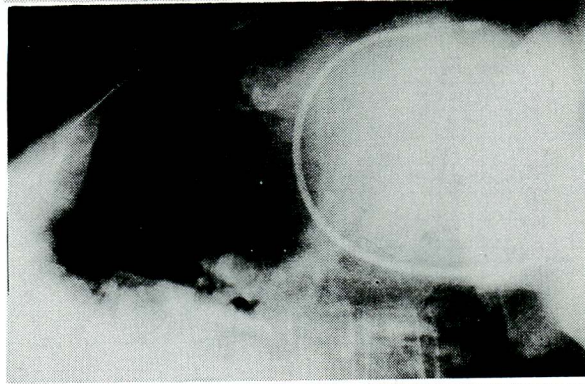


Figure 7. Right atricogram
Showing huge right atrium.

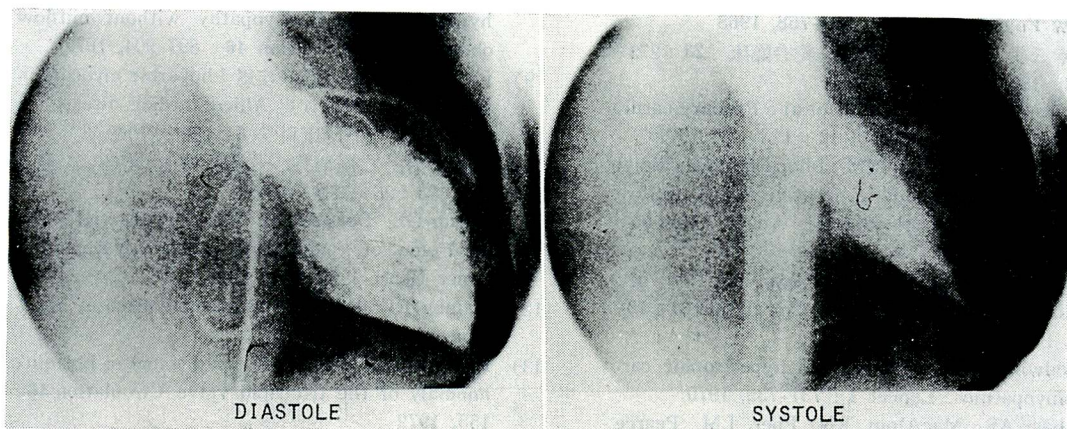


Figure 8. Left ventriculography

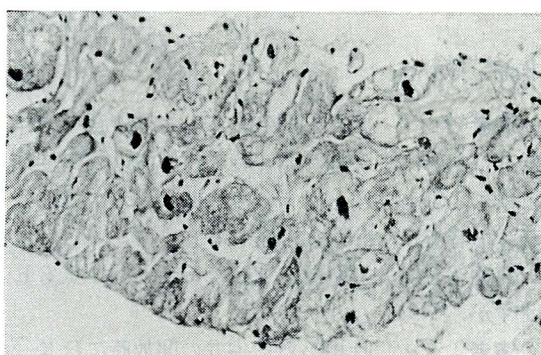


Figure 9. Histology (Myocardial biopsy)

LVEDPの上昇を認めることより、血行力学的には Goodwin の肥大型に近いと思われる。左室側より右室側に病変が強くあらわれているのは、心筋炎によりおこされた部位が右室側により強かったため拡張し、相対的三尖弁閉鎖不全をきたし、右房の巨大な拡張を生じたものと思われる。この病像は、岡田による特発性心筋症の分類中、心筋炎後心肥大に入る。収縮早期楽音様雑音は、左室シネアンギオ等により僧帽弁逆流は否定され、亜硝酸アミル負荷により増強を来たしている点などより、TIによるものと考えられ、弁輪の拡大による二次的なものが考えられる。楽音様を呈した理由としては、右室腔の著明な拡大による三尖弁 complex が過緊張状態により共鳴しやすくなっている事も関係していると想像されるが通例かかる

機序による閉鎖不全雑音は、収縮後期性雑音を特徴とする¹¹⁾上、右室起源の楽音様雑音についての記載も極めて少ない。Hamby¹²⁾の特発性心筋症100例の検討で、収縮期 whoop をきたした4例が報告されているが、詳細についての記載がないので比較できない。なお、拡張期過剰心音は、弁輪拡大により弁尖同志の密着が悪く、かつ動きが大きいことが想像され、Ebstein 病の時にみられる過剰心音¹³⁾と同じく、弁帆の反転する音と考えられる。この心音は、UCG 上、両房室弁の開放時に一致しているが、血行動態的にも三尖弁性と考えられる。

まとめ

心筋炎後心肥大と思われる症例で、右心系に病変が強かったことにより、相対的三尖弁閉鎖不全を来し、特異な心音所見を呈した症例を報告したが、本例の心雑音および拡張早期性過剰心音の起源に関しては、なお詳細な検討が必要であると思われる。

文献

- 1) Harvey WP, Perloff JK: The auscultatory findings in primary myocardial disease. *Amer Heart J* 61: 199-205, 1961
- 2) Shah PM, Gramiak R, Kramer DH, Yu PN: Determinants of atrial (S_4) and ventricular (S_3) gallop sounds in primary myocardial disease.

鈴木, 牧野, 山中, 上杉, 宇井

- New Engl J Med 278 : 753-758, 1968
- 3) 坂本二哉 : 心音図と心機図. 総合臨床 23 : 273-284, 1974
 - 4) Koide T, Murao S, Ito I, et al : Primary cardiomyopathy. Jap Heart J 12 : 123-137, 1971
 - 5) Braunwald E, Aygen MM : Idiopathic myocaidial hypertrophy without congestive heart failure or obstruction to blood flow. Amer J Med 35 : 7-19, 1963
 - 6) Massumi RA, Rios JG, Gooch AS, et al : Primary myocardial disease. Circulation 31 : 19-41, 1965
 - 7) Goodwin JF : Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. Lancet 1 : 731-739, 1970
 - 8) Abbasi AS, MacAlpin RN, Eber LM, Pearce ML : Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction. Circulation 46 : 897-904, 1972
 - 9) 岡田了三 : 特発性心筋疾患 Idiopathic cardiomyopathy および類縁疾患 Allied cardiac disease の病理学的考察 臨床科学 5 : 1625, 1969
 - 10) 仁村泰治, 松尾裕英, 松本正幸他 : UCG. 総合臨床 23 : 264-272 1974
 - 11) Burch GE, DePasquale NP, Phillips JH : The syndrome of papillary muscle dysfunction. Amer Heart J 75 : 399 1968
 - 12) Hamby RI : Primary myocardial disease. Medicine 49 : 55-77, 1970
 - 13) Fontana ME, Wooley CF : Sail sound in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Circulation 46 : 155, 1972

討 論 (司会 : 松浦 徹)

司会 : 坂本先生, musical murmur について, いかがでしょうか.

坂本(東大第二内科) : むしろ魚住先生に発言していただいたほうがいいと思うのですけれども, musical murmur はなかなか原因がわかりませんが, 三尖弁から起こるということは文献にはありますね. Systolisches Brunnen という昔からの表現がありまして, そういう Brunnen が三尖弁から出るということはいわれています. 私たちも 1, 2, そういう例は経験しておりますけれども, Sektion して見て, どこからそれが出たかをきめるのが非常にむずかしくて, いつも判断に迷っているのが現状です.

司会 : 魚住先生, いかがですか.

魚住(愛知県総合保健センター) : 拡張早期のクリックが多いがおっしゃっていましたが, あれはどういうふうにお考えになったのでしょうか.

演者(鈴木) : 拡張早期のクリック様の音ですね. 結局, あれは三尖弁が開く時に, Ebstein のそれとはちょっと違うと思うのですけれども, 弁の反転する音ではないかと考えております.

魚住 : 三尖弁の開放音ではないかという気もしますが.

演者 : ええ. 時相から三尖弁の開放時にほぼ一致して生じており, それを最も考えておりました. 超音波で一応三尖弁の前尖の最大開放時に一致しているという所見とあわせて考えたわけですけれども. しかし, アンギオの所見と合わせると三尖弁の反転がより大きい因子ではないかと考えております.

魚住 : 右心側の OS は弁に変化がなくても案外よく出る, よくつかめることがあるのじゃないかと思えますが.