

# UCGが診断に有用であった 肺高血圧症を伴う PDA 兼 MS の1例

# A case of mitral stenosis accompanied by patent duc- tus arteriosus with pulmo- nary hypertension

加藤 泰一  
山口 徹  
松田 光生  
松崎 中  
斉藤 忠徳  
尾本 良三\*  
町井 潔\*  
古田 昭一\*  
若松 隼郎\*\*

Hirokazu KATO  
Tetsu YAMAGUCHI  
Mitsuo MATSUDA  
Tadashi MATSUZAKI  
Tadanori SAITO  
Ryozo OMOTO\*  
Kiyoshi MACHII\*  
Shoichi FURUTA\*  
Toshio WAKAMATSU\*\*

## Summary

A 22 years old female was admitted because of exertional dyspnea and evaluation of the heart murmur. Phonocardiogram revealed slight accentuation of the first sound, opening snap-like sound, mid-diastolic rumble and presystolic murmur at apex. The crescendo-decrescendo systolic murmur was observed at left sternal border. Right cardiac catheterization showed the patency of the ductus arteriosus, pulmonary hypertension and increased pulmonary capillary pressure. About 15 mmHg pressure gradient between left atrium and left ventricle was obtained by left heart catheterization. The reduced diastolic descent rate of anterior mitral leaflet and the anterior displacement of posterior mitral valve were observed by echocardiographic examination. The diagnosis of mitral stenosis co-existing with patent ductus arteriosus was made and confirmed by operation.

The usefulness of echocardiography was emphasized to differentiate true mitral stenosis from syndrome pseudomitral simulating mitral stenosis phonocardiographically.

## Key words

patent ductus arteriosus  
mitral stenosis  
phonocardiography  
echocardiography

東京大学医学部 第一内科  
東京都文京区本郷7-3-1 (〒 113)  
\*三井記念病院 循環器センター  
東京都千代田区神田和泉町1 (〒 101)  
\*\*佐世保中央病院  
佐世保市殿尾町4-5 (〒 857)

The First Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo, 113  
\*Center for Cardiovascular Disease, Mitsui Memorial Hospital, Kandaizumi-cho 1, Chiyoda-ku, Tokyo, 101  
\*\*Saseho Central Hospital, Tonoo-cho 4-5, Saseho, 857

### はじめに

肺高血圧症を伴う動脈管開存症 (PDA) に僧帽弁狭窄症 (MS) を合併した 1 例を経験し, 診断上心エコー図 (UCG) が有用であったので報告する。

### 症 例

患者: 21 才・女性・学生

主訴: 運動時呼吸困難

家族歴: 特記することなし

既往歴: 小児喘息・中耳炎, 発熱・関節痛等リウマチ熱を思わせる既往なし

現病歴: 生下時チアノーゼ・心雑音は指摘されていない。5 才で心雑音, 6 才で心拡大を指摘された。8 才の時, 胸部 X 線写真で心拡大・肺血管陰影増強を認められ, 心電図で両室肥大が疑われた。15 才頃より運動時呼吸困難および易疲労感が出現し, 昭和 49 年 5 月精査のため東大病院第一内科に入院。

入院時現症: 身長 167cm, 体重 57kg。顔面やや潮紅するもチアノーゼ, 太鼓ばち指等は認められ

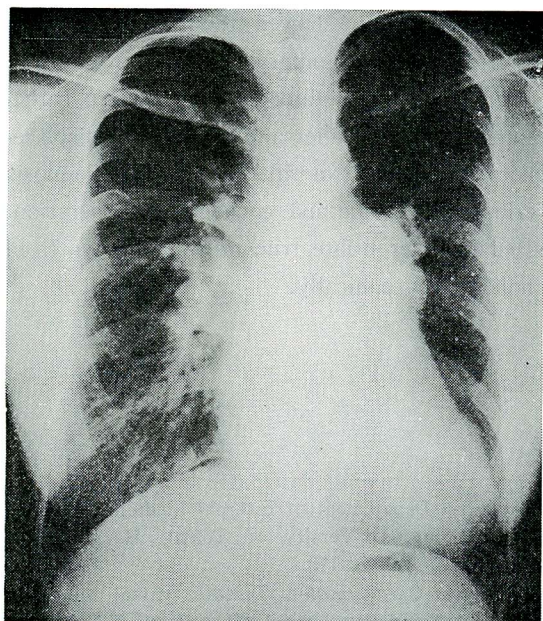


Figure 1. Preoperative chest roentgenogram

なかった。心拍数 96/分, 整, 血圧 132/76mmHg. 貧血, 黄疸なく, 浮腫, 頸静脈怒張, 肝腫大も認められなかった。胸部では, 心濁音界の拡大および心音の異常以外には, 胸部変形, 異常拍動, 振戦等は認めなかった。

入院時一般検査所見: 血沈一時間値 7 mm, 梅毒血清反応, CRP, RA は陰性, ASLO は 1:100 で異常なく, 尿便検査, 血算, 血液生化学でも異常を認めなかった。

胸部 X 線写真: 肺野では肺門部から末梢に致るまで肺血管陰影の増強を認め, 心臓は CTR 63% と拡大し, 左第 2, 第 4 弓の突出が認められた (Figure 1)。

心電図: 平均電気軸 +90° で, V<sub>1</sub> で二相性の陰性相の大きな幅広い P 波を認めた。QRS は 0.08

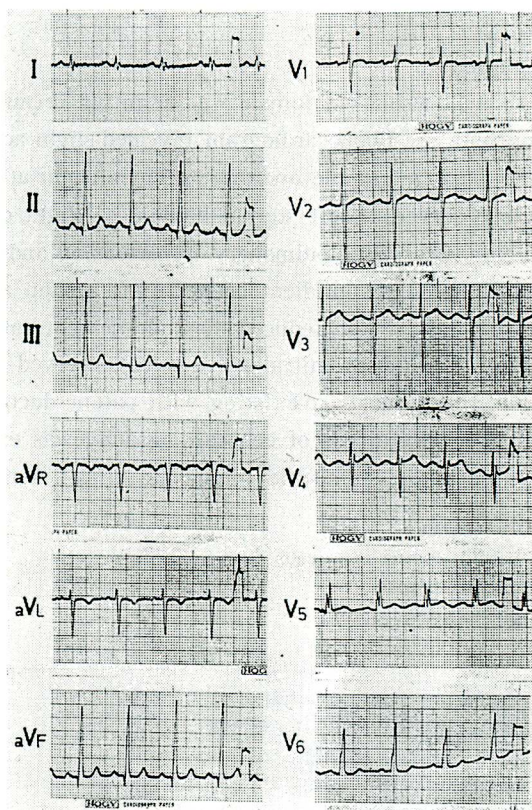


Figure 2. Preoperative electrocardiogram

秒で、I、V<sub>5</sub>、V<sub>6</sub>に notch を持ち、V<sub>1</sub>の R は 0.8mV、V<sub>6</sub>の R は 1.8mV、V<sub>6</sub>の VAT は 0.06秒と延長し、両室肥大の所見と考えられた(Figure 2).

心音：心尖部において I 音は軽度に亢進し、II 音より 0.07秒遅れて始まる高調な持続の短い僧帽弁開放音(OS)様の過剰心音、およびこれに 0.06秒遅れて III 音、また III 音に続いて拡張中期雑音および前収縮期雑音を認めた。Q-I 時間 0.07秒、II-OS 時間 0.07秒であった (Figure 3)。胸骨左縁においては、II 音は著明に亢進し、Levine 3 度の漸増漸減性の収縮期雑音を認めた (Figure 4)。亜硝酸アミル負荷試験にて、心尖部の I 音および拡張期雑音、胸骨左縁の収縮期雑音は増強し、メトキサミン負荷試験では、胸骨左縁の収縮期雑音は増強したが、連続性雑音は生じなかった。

心エコー図：僧帽弁エコーの増強はなく、振幅 28mm、拡張期弁後退速度 28mm/秒と MS パターンを示し、後尖エコーは拡張期に前方へ動き、前尖エコーと平行なエコーとして認められた (Figure 5)。心音図と UCG の同時記録によれば、

II 音の後の過剰心音は僧帽弁開放に一致し、僧帽弁開放音と考えられた (Figure 6)。左室内腔は拡張末期径 60mm、収縮末期径 46mm で、心拡大および心拍出量の増加を示した。大動脈径 29mm、左房径 35mm で正常範囲内であった。肺動脈弁は拡張期に全く平坦な動きを示し、肺高血圧症を示唆する所見と考えられた。<sup>1)</sup>

心カテーテル：右心カテーテル検査でカテーテルは肺動脈より大動脈弓部を経て下行大動脈に抜け、PDA の存在が確認された。動脈血酸素飽和度 96.9% で飽和度低下を認めず、肺動脈圧 98/68 mmHg、左右短絡率 65%、拡張期には大動脈・肺動脈間に圧較差なく、胸骨左縁の心雑音が連続性とならないのはこのためと考えられた。平均肺動脈楔入圧は 23mmHg と上昇し、a 波は 25mmHg であった。後日行った左心カテーテル検査で得られた左室拡張末期圧は 10mmHg で、左房との間に約 15mmHg の圧較差が認められた (Table 1)。

手術所見 (於、三井記念病院)：大動脈側外径 1.6cm、肺動脈側外径 1.0cm の動脈管が認められ、

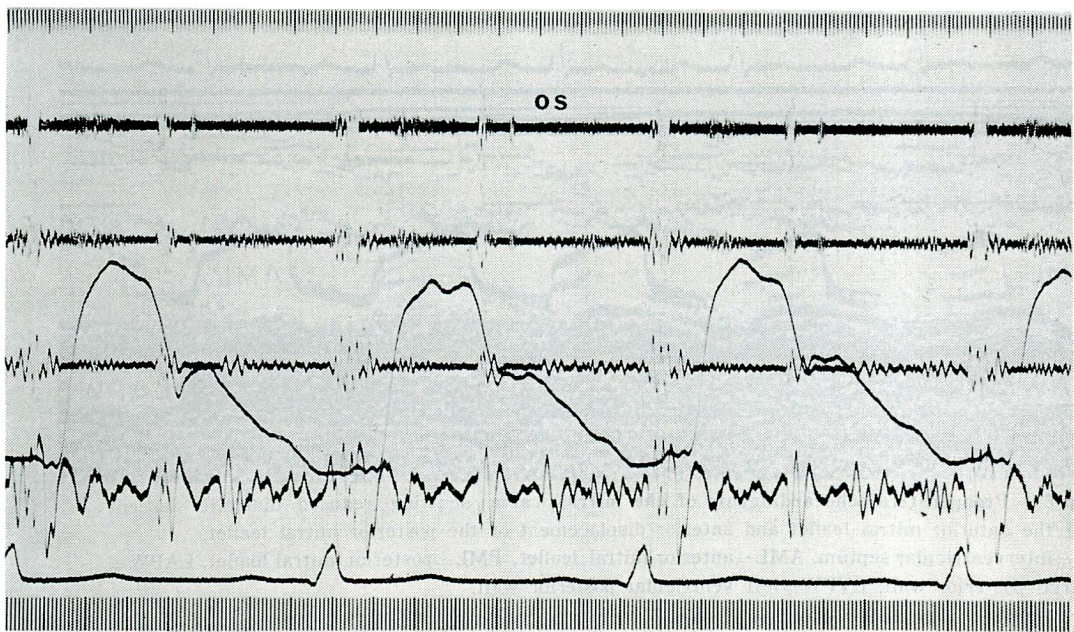


Figure 3. Preoperative phonocardiogram at apex  
OS=opening anap

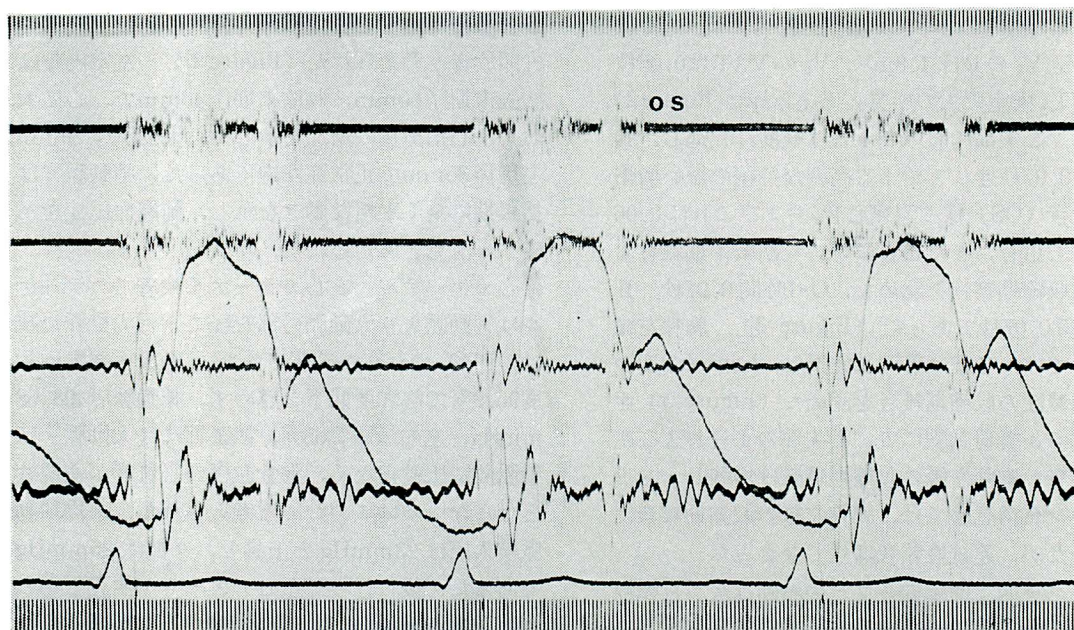


Figure 4. Preoperative phonocardiogram at 4th intercostal space  
OS=opening snap

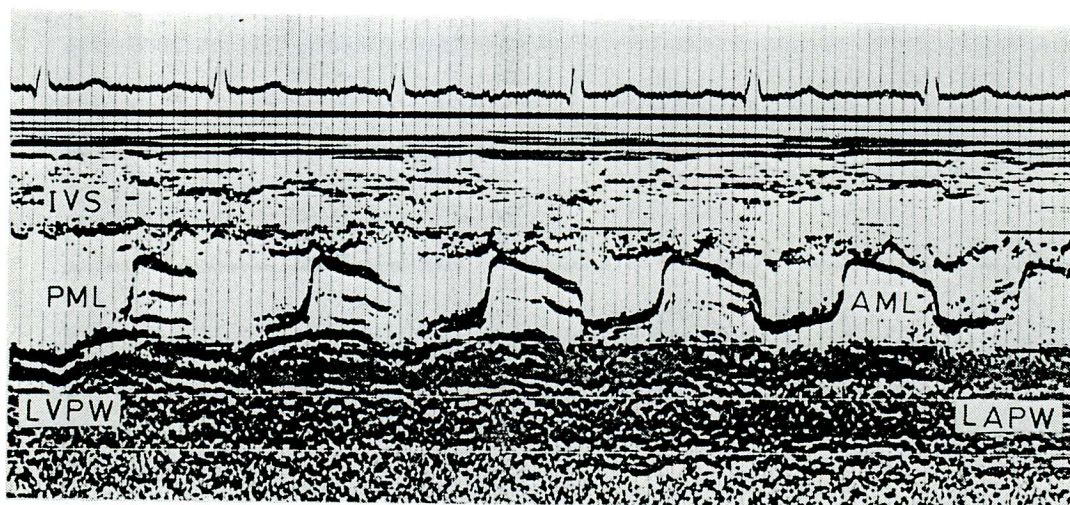


Figure 5. Preoperative echocardiogram of the mitral valve showing reduced diastolic descent rate of the anterior mitral leaflet and anterior displacement of the posterior mitral leaflet.  
IVS=interventricular septum, AML=anterior mitral leaflet, PML=posterior mitral leaflet, LAPW=left atrial posterior wall, LVPW=left ventricular posterior wall.

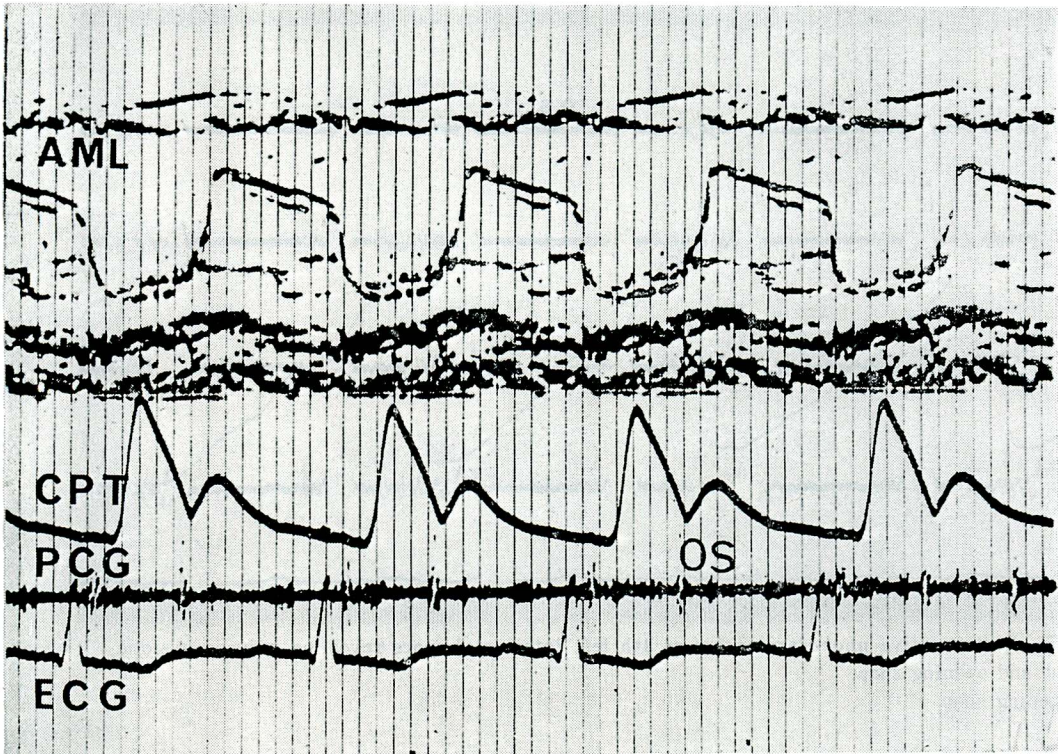


Figure 6. Simultaneous recording of echocardiogram and phonocardiogram showing the diastolic extra sound (OS) in accordance with mitral valve opening.

AML=anterior mitral valve, CPT=carotid pulse tracing, PCG=phonocardiogram, ECG=electrocardiogram, OS=opening snap

Table 1. Cardiac catheterization data

	Pressure (mmHg) systolic / diastolic (mean)		O <sub>2</sub> content (vol%)
SVC			7.8
IVC			8.5
RA	7/3	(4)	8.1
RVinf	100/0	(3)	8.0
RVout	106/0	(3)	8.2
mpA	98/68	(7)	12.9
rPA	100/66	(7)	11.9
rPC	a=27 c=25 v=34 x=21 y=18	(2)	
Ao	108/68	(8)	15.5
LV	116/0 (EDP=10)	(2)	

O<sub>2</sub> saturation of arterial blood 96.9%  
left to right shunt ratio 65%

術中測定した左房左室の圧からも、拡張末期において約 30mmHg の圧較差を認めた。左心耳より指を挿入したところ僧帽弁尖は柔軟で、指は2横指挿入可能だったが、後交運側に7-8mmのやや硬い癒着を認め、MSの存在が確認され、かつMSは後天性のものと考えられた。

術後検査所見：術後心陰影は縮小し、とくに左第2弓は著明な縮小を示した。心音では、OSは残存したがII-OS時間は0.09秒と延長した。心尖部拡張期ランブルと、胸骨左縁収縮期雑音はともに減弱した (Figure 7)。UCGでは振幅26mm、拡張期弁後退速度 28mm/秒で術後も著変なく、後尖エコーは拡張期に前方へ動き、前尖エコーと平行なエコーとして認められた (Figure 8)。

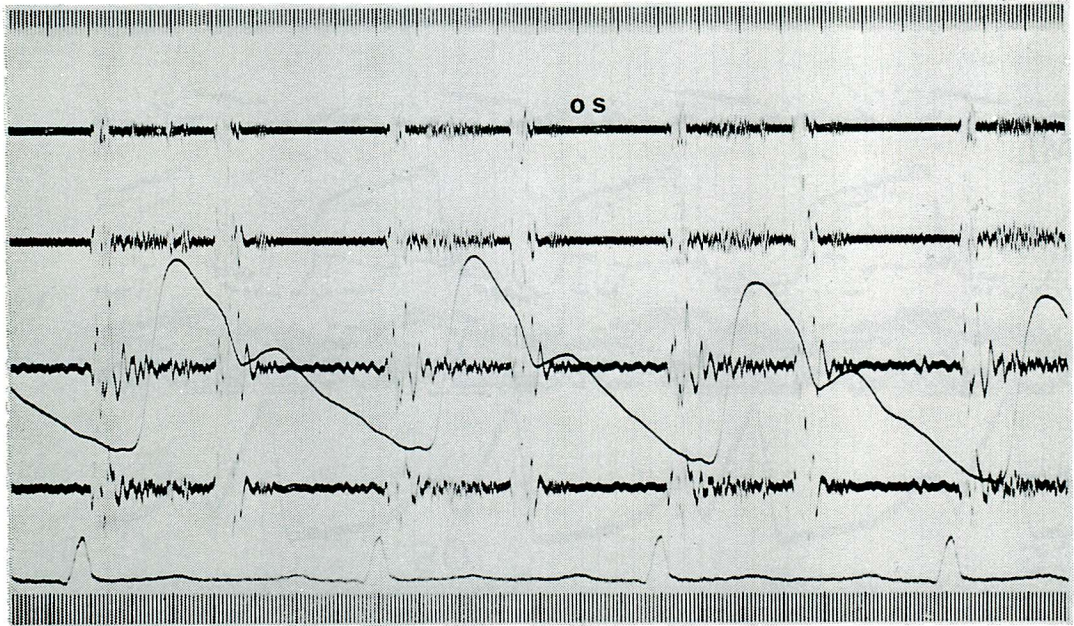


Figure 7. Postoperative phonocardiogram at 4th left intercostal space revealing reduced systolic murmur and opening snap.  
OS=opening snap

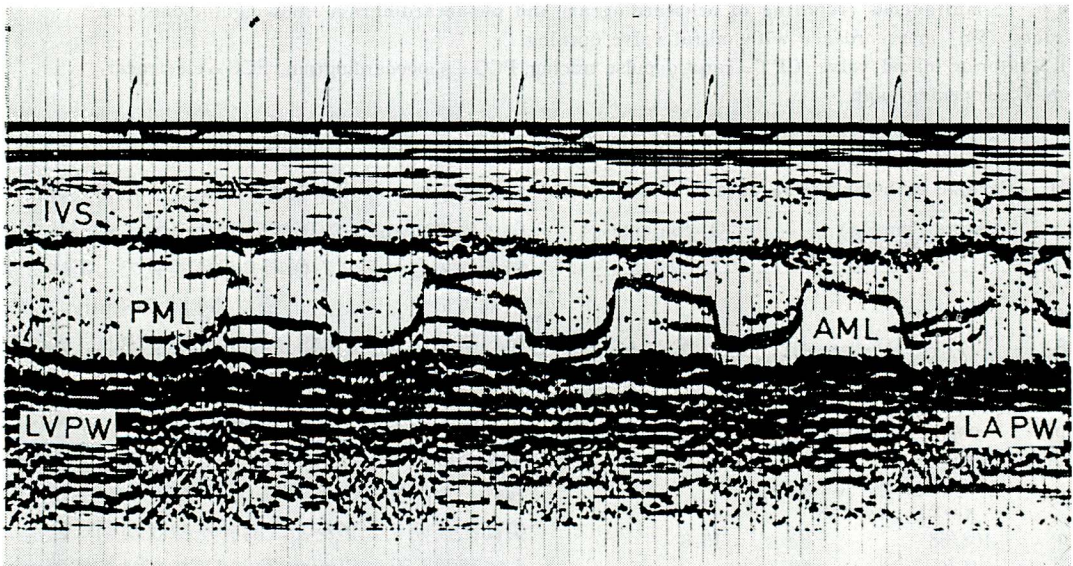


Figure 8. Postoperative echocardiogram showing the same configuration as the Figure 5.  
IVS=interventricular septum, AML=anterior mitral leaflet, PML=posterior mitral leaflet,  
LAPW=left atrial posterior wall, LVPW=left ventricular posterior wall.

## 考 案

右心カテーテル検査により、肺高血圧症を伴う PDA が確認されたが、カテーテル所見および心音図、UCG より MS の合併が疑われ、手術時 MS の存在が確認された。

PDA において左右短絡量が大きい時に相対的 MS を生じ、OS 様の過剰心音および拡張期ランブルを認めることは syndrome pseudomitral<sup>2)</sup> として知られている。この場合の心音の特徴は第 I 音の強盛、OS 様過剰心音、拡張中期雑音、前収縮期雑音等器質的 MS による変化との違いは殆んど認められない。<sup>2)~6)</sup> ただ III 音が高率に認められることが器質的 MS と異なる点である。本症例においては、I 音の軽度亢進、OS 様過剰心音、III 音、拡張中期雑音、前収縮期雑音が認められ、心音所見から器質的 MS かあるいは短絡量が大きいための相対的 MS であるかを決定することは困難であった。ただ OS が従来の報告にくらべ大きい点が器質的 MS の存在を疑わせた。

一方 UCG では僧帽弁前尖エコーの拡張期弁後退速度は低下し、MS の存在が強く疑われた。弁後退速度の低下は“silent”MS の診断に有用であると同時に、左房粘液腫、<sup>7)</sup> 肥厚性心筋症、<sup>8)</sup> 大動脈狭窄症に伴う著明な左室肥大例<sup>9)</sup>、肺高血圧症、<sup>9)10)</sup> 虚血性心疾患<sup>11)</sup> 等においても認められることが知られている。肺高血圧症に伴う僧帽弁後退速度の減少に関して、Goodman<sup>10)</sup> らは原発性肺高血圧症の症例において心拍出量の減少を、McLaurin ら<sup>9)</sup> は右室圧負荷症例において右室拡張末期圧と左室拡張末期圧の比の増大を認め、いずれも左室充満速度の低下による僧帽弁口通過血流の減少によるものとしている。さらに全例において僧帽弁後尖は正常の動きを示し、Duchak<sup>12)</sup> らの述べるごとく、器質的 MS との鑑別が可能であったとしている。

従って本症例では、著明な肺高血圧症を伴ったが、左右短絡率65%で僧帽弁口通過血流は増加しており、僧帽弁後尖は拡張期に前尖と平行に前方へ動いており、器質的 MS が存在すると診断しえ

た。

MS の診断における UCG の有用性についてはすでに広く知られているが、本症例は syndrome pseudomitral と器質的 MS との鑑別に UCG がきわめて有用であることを示した 1 例である。

## 文 献

- 1) 坂本二哉, 松久茂久雄, 林 輝美, 井上 清: 肺動脈弁エコーに関する研究. 日本超音波医学会 第 23 回研究発表会講演論文集
- 2) Neill C, Mounsey P: Auscultation in patent ductus. *Brit Heart J* 20: 61, 1958
- 3) Vernant P, Nouaille J, Schweisguth O, Labesse J, Bouchard F, Mathey J, Binet JP, Oustrieres GO: Les canaux arteriels avec hypertension pulmonaire sans inversion du shunt. *Arch Mal Coeur* 48: 284, 1955
- 4) Whitaker W, Heath D, Brown JB: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Brit Heart J* 17: 121, 1955
- 5) Perloff JK: Auscultatory and phonocardiographic manifestations of pulmonary hypertension. *Progr Cardiovasc Dis* 9: 303, 1967
- 6) Ravin A, Darley W: Apical diastolic murmurs in patent ductus arteriosus. *Ann Intern Med* 33: 903, 1950
- 7) Wolfe SB, Popp RL, Feigenbaum H: Diagnosis of atrial tumors by ultrasound. *Circulation* 39: 615, 1965
- 8) Shah PM, Gramiak R, Kramer DH: Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40: 3, 1969
- 9) McLaurin LP, Gibson TC, Waider W, Grossmann W, Craige E: An appraisal of mitral valve echograms mimicking mitral stenosis in conditions with right ventricular pressure overload. *Circulation* 48: 801, 1973
- 10) Goodman DJ, Harrison DC, Popp RL: Echocardiographic features of primary pulmonary hypertension. *Amer J Cardiol* 33: 438, 1974
- 11) Quinones MA, Gaasch Waisser E, Alexander JK: Reduction in the rate of diastolic descent of mitral valve echogram in patients with altered left ventricular diastolic pressure volume relation. *Circulation* 49: 246, 1974
- 12) Duchak JM, Chang S, Feigenbaum H: The posterior mitral valve echo and the echocardiographic

討 論 (司会: 山口 徹)

坂本 (東大第二内科): この症例に PH があるというのは、普通先天性疾患でみられるような PH の発生機序によるのでしょうか。もちろんそういうものの機序もよくはわかりませんが、この症例ではそういうものではなくて、軽い MS があって、それにさらにシャントが加わったために左房圧が上がって行って、二次的にだんだん PH が起こってきたというふうに考えるわけですか。

演者 (加藤): 動脈管開存からの血流量が多いということのファクターが強いと思います。MS は軽度ですので、そのための肺動脈圧上昇はないのではないかなと思うのですが。

坂本: もちろん MS 自体は解剖学的には軽度なんでしょうけれども、PDA のために左房への還流が非常に増えているわけですから、軽い MS だけでも、実際には非常に重い MS のような格好になっているのではないですか。つまりそのために左房の平均圧が非常に上がって、その結果肺高血圧が助長されていたというふうに考えていいかどうかということなんですけれども。

古田 (三井記念病院循環器センター): 手術のことですが、動脈管を一応閉鎖しまして、これは切離したのですけれども、そのあと左房圧を測りまして、それから左房に指を入れております。もちろん PDA 切離する前にも左房圧は測っているわけですが、そうしましたら術後著明に左房圧が下がりました。それから肺動脈圧の方は写真でごらんになりましたように、肺動脈幹が非常に拡大しておりますので、私の手首ぐらい太くて壁が薄いものですから、肺動脈の圧を直接にとるのは差しひかえたのですけれども、右心室圧では下がりました。で、肺高血圧症の原因は flow dependant のものというふうに一応は考えております。あと術後は MS の拡張期雑音が非常に軽減しました。Opening snap はどうでしたか……。

演者: やはり認められました。

古田: MS の手術のほうは open でやっております。指が二横指挿入できました。二横指入りますと、それ以上切るのは、closed ではなかなかむずかしい場合がございます。無理にきりますと、むしろ MI をおこしたりすることがままありますので、これはこれ以上は強行はしなかったのですけれども、臨床的には非常に改善していると思います。

町井 (三井記念病院循環器センター): これは大変おもしろい症例だと思っておりました。いま演者は僧帽弁狭窄の非常に typical な UCG を出したのですが、これもいろいろとっているうちに、決してそうでなくて、MS かな、というのがあって、後尖が最初ちょっと逆方向に動いて、それから前尖と並行に動くというような所見が得られたようなのもあったのです。MS の UCG では前尖と後尖は平行するというのをほかの人がいっておりますが、たくさん MS の例を見ておきますと、軽症のものですと、必ずしもそうでない、なんとなく symmetrical に動いているようでもあり、並行にも動いているようでもあるというのがどうも沢山あるように思うのですが、その点につきまして松尾先生、そういうご経験ありませんでしょうか。

松尾 (阪大第一内科): symmetrical というのはどういうことですか。後尖が反対方向に向かうということですか。

町井: はい。そこが MS と PMD の鑑別点だとみんないっているのですが、どうも MS でも前尖と後尖がパラレルに動かない、多少そういうことがあるのではないかなと思っているのですが、い



かがでしょうか、そういう症例はご経験ありませんか。

松尾：ちょっと経験がないのですが、後尖の認定がかなりむずかしくて、うしろに肥厚しております後尖を tangential にビームが貫いたりするということがあって、二重あるいは三重に後尖がべったりとうつるといようなことがままあるのですけれども、後尖が前尖と反対側に動くというのはちょっと経験がございません。

古川（大阪市大第 1 内科）：いまの町井先生の

お話で、前尖と後尖がミラーイメージに動くかどうかということですが、われわれも第21回の超音波医学会で、2例の MS について、Feigenbaum は後尖が前方に動くといっておりましたが、そうではなくてミラーイメージに動く例を発表しております。

司会：MS の UCG というのは、かなり評価が定まっているようではありますが、まだいろいろと問題がありまして、結構、まだ古くて新しい問題があるように思います。