

先天性左心胸膜完全欠損症 の1例

A case of congenital total absence of the left pleuropericardium

小川 研一
柳沢 信子*
本田 守弘*
樋口 良雄*
斉藤 徹*
上嶋権兵衛*
谷井 東助**
和田 敬*

Kenichi OGAWA
Nobuko YANAGISAWA*
Morihiro HONDA*
Yoshio HIGUCHI*
Tōru SAITO*
Gonbei KAMIJIMA*
Tōsuke YATSUI**
Takashi WADA*

Summary

A case of congenital total absence of the left pleuropericardium diagnosed by artificial pneumothorax was reported. This patient had characteristic chest x-ray findings without complications of the other heart diseases, and interesting findings in PCG, ECG, apexcardiogram and UCG. These tests showed the deviation of the heart to the left side, marked respiratory movement of the heart, hyperkinetic movement of the whole heart in beating. Because these findings represent properly the pathophysiological characteristics of this disease, these findings seem to be important for the diagnosis.

Key words

congenital total absence of the pleuropericardium
diagnostic artificial pneumothorax
hyperkinetic movement of the posterior left ventricular wall

はじめに

先天性心胸膜欠損症についての報告は、海外では百数十例が認められ、本邦では1952年松倉¹⁾が剖検時に発見して以来52例の報告にとどまっている。このうち44例は剖検時または開胸手術時に偶然発見されたもので、残りの8例が臨床的に診断されている。

われわれは、国際親善総合病院内科外来において先天性左心膜完全欠損症の1例を経験した。本例は胸部X線に特有の所見を呈し、心電図、心音図、心尖拍動図、心エコー図の特徴ある所見から本症が疑われ、診断的人工気胸術で心膜腔内への空気の流入が証明され、確定診断されたものである。

独協医科大学 第一内科
栃木県下都賀郡北小林 880 (〒321-02)

*国際親善病院内科

** 同 放射線科

横浜市中区相生町 3-55 (〒231)

The First Department of Internal Medicine, Dokkyo Medical School, Kitakobayashi 880, Shimotsuga-gun, Tochigi, 321-02

* Department of Internal Medicine and **Department of Radiology, International Goodwill Hospital, Aioicho 3-55, Naka-ku, Yokohama, 231

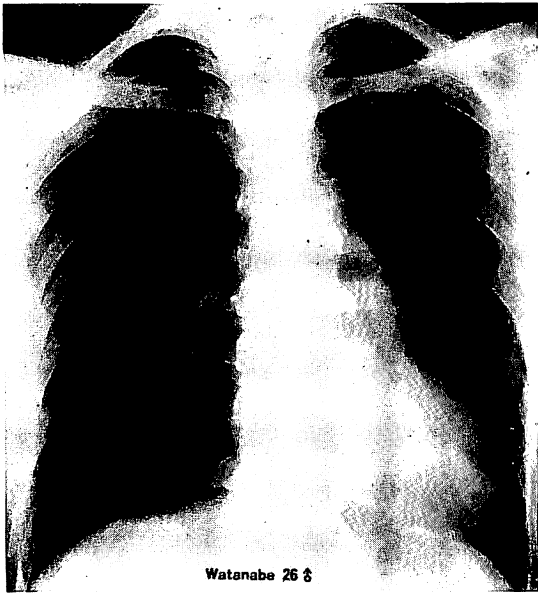


Figure 1. Posteroanterior chest roentgenogram.

症例

26才, 男子, 銀行員.

幼少時から学校健診などで胸部X線に左心肥大

を指摘されていたが, 自覚症状のないまま放置していた. 昭和48年3月, 動悸のため近医を訪れ, 胸部X線の異常から当病院を紹介された. 初診時, 身長176 cm, 体重55.5 kg, 血圧134/78 mmHg, 胸骨左縁第2~3助間でIII度の駆出性雑音とII度の拡張早期雑音を聴取した. **Figure 1**は胸部X線の正面像で, 心陰影は胸骨の左側に強く偏位し, 心陰影の左縁には大小の凹凸を認め, 心胸膜欠損によって心臓表面の隆起が反映されているものと考えられた. また大動脈弓と肺動脈弓による切れ込みが鋭いことも特徴であると考えられた.

心電図では, V_1 はrsr's'型を呈しその電位差は0.5 mVであるのに対し, V_6, V_7 の電位差は3.5 mVにも達していた. 左室誘導の高電位差から一応左室負担の存在を疑えた (**Figure 2**).

心雑音は非典型的ではあるが, X線, 心電図所見を総合し, 動脈管開存症の疑いのもとに心カテーテル, 心血管造影を横浜市大外科にて施行した. しかしその結果, 圧, 血液ガス分析に異常は認められず, 造影にて, 心臓の左側偏位のみを認めた. 同じ頃, 典型的な心胸膜部分欠損症の症例があり, その文献調査中に胸部X線所見から完全欠損症の

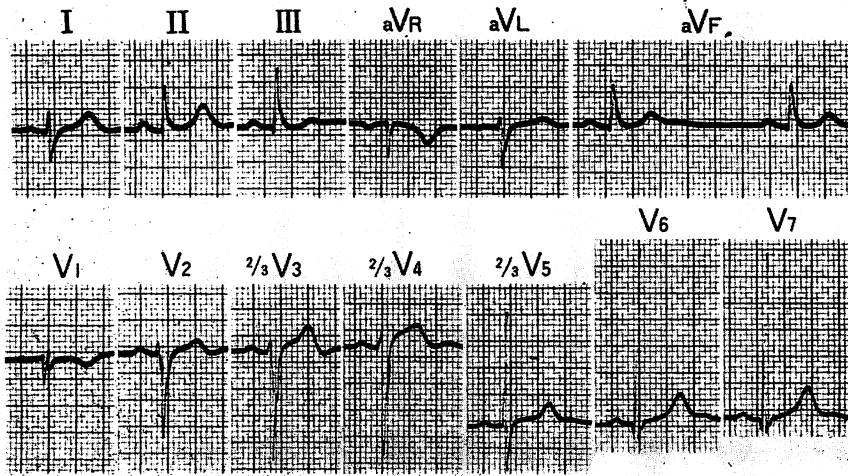


Figure 2. The lead of V_1 shows rsr's' type. The voltage is low (0.5 mV) in V_1 and the voltage in V_6 is high (3.5 mV).

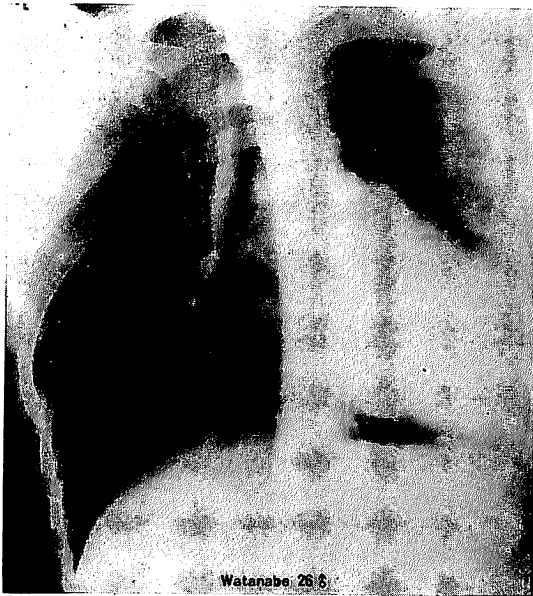


Figure 3. Diagnostic artificial pneumothorax.

疑いをもつに至った。

Figure 3 は 800 ml の左側人工気胸後、左側臥位をとらせ心膜腔内に空気を誘導し、右心膜を撮影したものである。

Figure 4 (a~d) に UCG 所見を示す。

Figure 4 (a) は、第 4 助間胸骨左縁より 3 横指外側から胸壁に垂直の線よりやや外下方へビームを向けて記録したものである。中隔の奇異運動と左室自由壁の hyperkinetic movement が特徴的であり、さらに僧帽弁前尖の収縮期の前方運動が正常より大であった。心臓全体が心拍動で大きく前後に振れているのがわかる。

(b) は、ビーム方向をさらに心尖に向けて記録されている。a) の所見に加えて心膜のエコーが鮮明に記録され、心拍動に一致して前後運動が見られた。

(c) は、同じ位置から胸壁にほぼ垂直にビームを入射し、ダンピングしながら記録したものである。左室後壁の epicardium が鮮明に記録され、軽度の肥厚があると思われた。Pericardium のエコーは見られず、心膜欠損部が記録されたものと

考えられた。

(d) は、(c) よりビームを心基部よりに向けて記録したもので pericardium のエコーを認めた。

Figure 5 の心尖拍動図では、呼気時の正常波形に対し、吸気時には total systolic retraction を示し呼吸性変動が著明に見られた。心収縮時相分画は呼気時の左室駆出時間がわずかに延長する傾向があったが、総て正常範囲内であった。心臓の過大な呼吸性移動を示しているものと考えられた。

心音図では、吸気時に高音心音図にクリックを認め体位変換により出現時相を変えている。このクリックは心臓と心膜辺縁あるいは肺との摩擦によるものと思われた。

考 察

本症の最初の系統的報告は、1959 年 Ellis²⁾ らによってなされ、Columbus MR³⁾ が 1559 年に剖検にて報告したとの記載がある。以来欧米では百数十例の報告を見るが、本邦では 52 例を数える。これらは左心胸膜完全欠損 27 例、両側心胸膜完全欠損 2 例、⁴⁾⁵⁾ 左心胸膜部分欠損 22 例、横隔膜部欠損 1 例⁶⁾ である。Ellis らの集計では、男 70% で、本邦にては 87% となっている。

原因は、胎生期の Cuvier 管の萎縮による血流障害のため、胸膜心膜孔の閉鎖不全が起るためとされている。⁷⁾

症状は、合併症によるものを除けばほとんど無症状といえるが、ときとして運動時に著明な動悸を訴えたり、前胸部痛¹⁾⁸⁾⁹⁾ を覚えるものがある。まれに失神発作¹⁰⁾ や突然死¹¹⁾ の原因にもなるとされるが、これは部分欠損に左心房などの herniation を起こしたものである。心胸膜欠損症における心電図の変化は、右軸偏位、右脚ブロック、右室肥大などが挙げられているが、心房中隔欠損症などの合併症例が多く、これらを本症の特徴ある所見とはしがたい。われわれは本邦報告例から、心電図を直接検討しえた完全欠損例 13 例にわれわれの症例を加えた 14 例を検討した。その結果、胸部誘導の波高の変化が特徴的であると考えられ

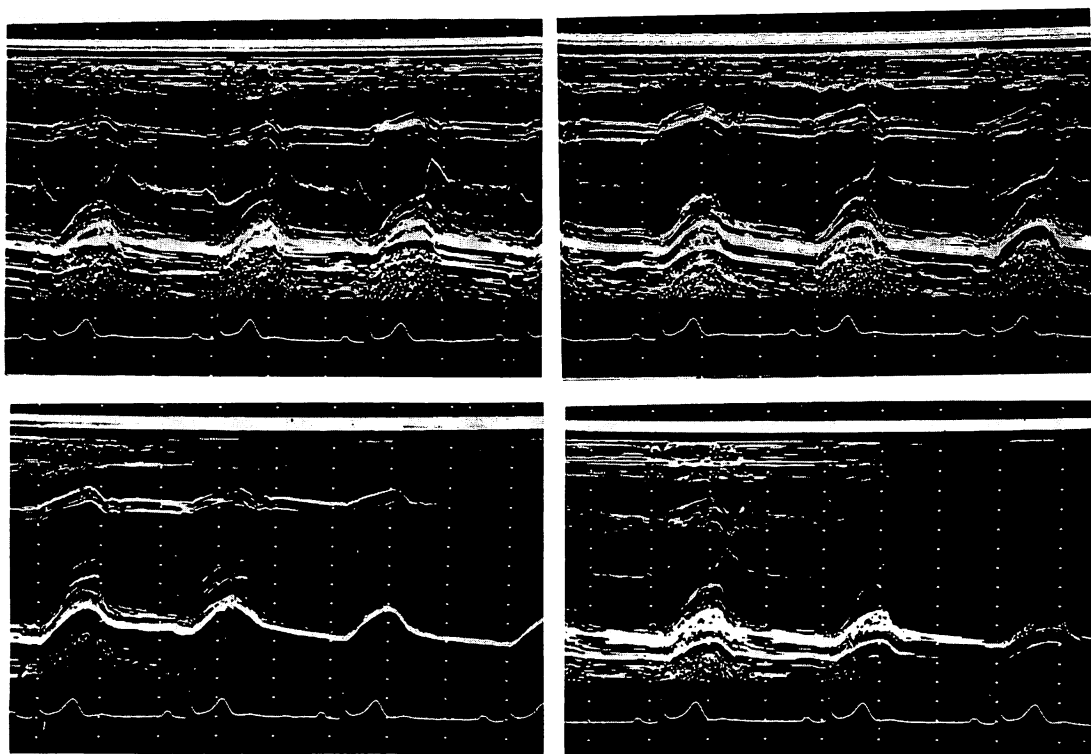


Figure 4. Echocardiograms (UCG).

a) (top, left): A transducer is located about 4 cm outer from the margin of the sternum in the 4th intercostal space. A beam is projected more outer and lower than the line perpendicular to the chest wall. The paradoxical movement of the left ventricular septum and the hyperkinetic movement of the free wall of the left ventricle are characteristic. The forward movement of the mitral valve in systolic phase is larger than that in normal. It is found that the whole heart is largely moving forward and backward.

b) (top, right): A beam is projected more toward the apex of the heart than that in a). In addition to the findings obtained in a), the echo from the pericardium is definitely recorded. The forward and backward movement corresponding to the beat of the heart is shown.

c) (bottom, left): A beam is projected at almost right angle to the chest wall from the same site as that in a). The epicardium in the posterior wall of the left ventricle is definitely recorded, and it seems to be thickened. No echo from the pericardium is recorded because of the defect.

d) (bottom, right): A beam is projected more toward the base of the heart than that in c). Echo of the pericardium is recorded.

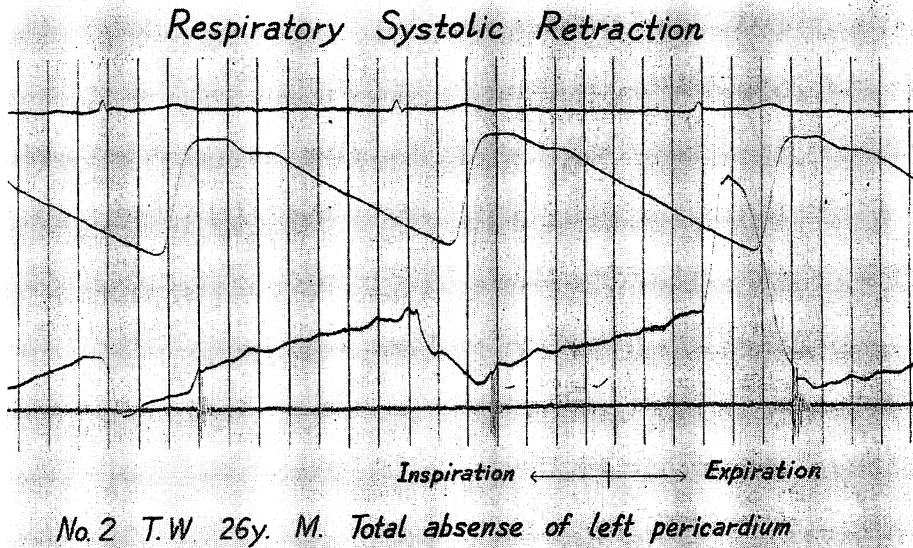


Figure 5. Simultaneous recordings of ECG, carotid pulse tracing, apexcardiogram and PCG are shown from top to bottom in that order.

The total systolic retraction is definitely recorded at the inspiration on the apexcardiogram. This finding shows that the respiratory movement of the heart is large.

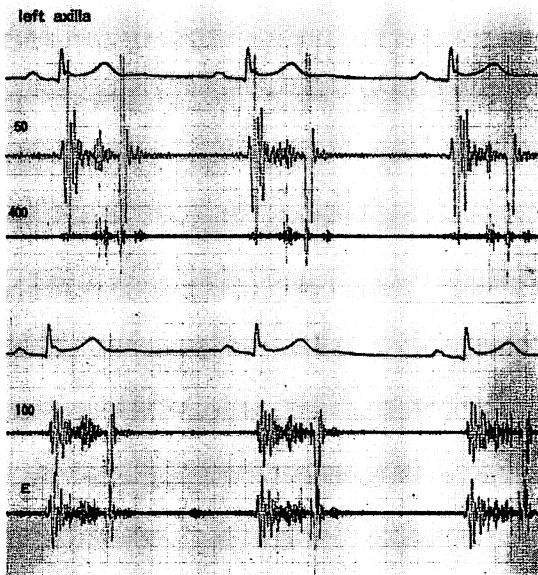


Figure 6. The phonocardiogram at the fifth intercostal space on the left mid-axillary line.

The recording at L, H, M and E are put from top to bottom in order. Systolic click, which seems to be caused by the friction of the heart with margin of the pericardium or the lung, is recorded in inspiratory phase. (July 14, 1975).

た. V_1 の電位差は全例 1.0mV 以下で平均値は 0.6mV であり, V_5 の電位差は平均値が 3.1mV である. V_1 の低電位差のみをとり上げるならば, 右肺における種々の病変, たとえば右胸水, 右気胸あるいは右側心膜腫, 漏斗胸などによるものもあるが, これらの場合には $V_5\sim 6$ の波高は正常にとどまる. したがって, V_1 における低電位差と $V_5\sim 6$ における高電位差は左心胸膜完全欠損症に特有な所見と考えられる. 部分欠損症 9 例の心電図も検討したが, 一定の特徴は見出せなかった.

結語

動悸を主訴とし心陰影の左方偏位を認めた 26 才男子に, 診断的気胸術により, 心膜腔内への空気の流入を認め, 左心胸膜完全欠損症と診断した 1 例について報告した.

本症の胸部 X 線の特徴として, 心陰影はほとんど胸椎より左側に位置し, 心臓左縁が滑らかさを欠き, ときに凹凸を認める. 大動脈弓と肺動脈弓による切れ込みが著明である.

心音図, 心機図, 心エコー図に特異な所見を認

小川, 柳沢, 本田, 樋口, 斉藤, 上嶋, 谷井, 和田

めた。

さらに本症の14例の心電図を検討し、 V_1 の低電位差と V_{5-6} の高電位差が特徴であるとの結論を得た。

文 献

- 1) 松倉豊治: 珍しい心嚢奇形. 日本医事新報 **1491**: 3936, 1952
- 2) Ellis K, Leeds NE, Himmerstein A: Congenital deficiencies in the parietal pericardium; A review with two new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. Am J Roentgenol **82**: 125, 1959
- 3) Columbus MR: De re anatomica. **15**: 265, 1559 (cited by Ellis K, et al)
- 4) 田村康二, 小野勇二, 七里義雄, 関根 勤: 先天性心外膜欠損症の1例. 新潟医誌 **76**: 445, 1962
- 5) 川添敏一, 大櫛以手紙, 清水 稔, 松尾栄一: 極めて稀な心臓脱出症. 特に心中隔欠損の心電図. 最新医学 **10**: 2636, 1955
- 6) 宇野 頭, 笹生 研: 先天性心嚢及び横隔膜欠損症の一治験例. 日消器会誌 **57**: 699, 1960
- 7) Hudson REB: Cardiovascular Pathology. Vol II, Edward Arnold Ltd, London, p 1535, 1965
- 8) 佐藤 諦, 伊藤俊枝, 小松作蔵, 大沢 忠: 先天性心膜欠損の1例. 札幌医誌 **21**: 78, 1962
- 9) Hering AC, Wilson JS, Ball RE Jr: Congenital deficiency of the pericardium. J Thor Cardiovas Surg **40**: 49, 1960
- 10) Tucker DH, Miller DE, Jacoby WJ: Congenital partial absence of the pericardium with herniation of the left atrial appendage. Amer J Med **35**: 560, 1963
- 11) Sunderland S, Wright-Smith RJ: Congenital pericardial defects. Brit Heart J **6**: 167, 1944