

著明な全拡張期雑音を呈した動脈管開存症の1症例

Loud holodiastolic murmur in patent ductus arteriosus: A case report

西村 昌雄
相原 令
井上 道彦
永森誠一郎
福森 重剛*
中屋 豊**
松久茂久雄**

Masao NISHIMURA
Tsukasa AIHARA
Michihiko INOUE
Seiichiro NAGAMORI
Shigekata FUKUMORI*
Yutaka NAKAYA**
Mokuo MATSUHISA**

Summary

A 34-year-old woman with a loud, harsh holodiastolic murmur in the fourth left intercostal space was reported. Diagnosis of an unusually wide patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension was made by cardiac catheterization. Intracardiac phonocardiogram demonstrated a holodiastolic murmur maximum in the main pulmonary artery, which was considered to be caused by left-to-right flow through the ductus during diastole. An early diastolic decrescendo murmur and a presystolic murmur were also recorded in the outflow tract of the right ventricle, which was later proved to originate from pulmonary incompetence.

After radical operation, a diastolic blowing murmur appeared in the fourth left intercostal space instead of the loud holodiastolic murmur. Postoperative intracardiac phonocardiogram demonstrated no diastolic murmur in the main pulmonary artery, but showed a diastolic crescendo-decrescendo murmur in the outflow tract of the right ventricle. This murmur of the pulmonary incompetence, which decreased in intensity during the course of recovery, was regarded as Graham Steell murmur due to pulmonary hypertension.

It is concluded that a loud, harsh holodiastolic murmur is pathognomonic of an unusually wide patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension.

高知市立市民病院 内科

* 同 胸部外科

高知市丸の内 1-7-45 (〒780)

**徳島大学医学部 第二内科

徳島市蔵本町 2-50 (〒770)

Department of Internal Medicine, *Department of Thoracic Surgery, Kochi Municipal Hospital, Marunouchi 1-7-45, Kochi, 780

** The Second Department of Internal Medicine, Tokushima University School of Medicine, Kuramoto-cho 2-50, Tokushima, 770

Key words

atypical patent ductus arteriosus
loud holodiastolic murmur
intracardiac phonocardiogram
shunt murmur
Graham Steell murmur

はじめに

近年連続性雑音を示さぬ非典型動脈管開存症が多数報告されている。その中でも著明な全拡張期雑音のみを呈する例は少なく、その術前術後の心腔内心音検査により全拡張期雑音の成因を解明した報告は未だ見られない。

今回、私達は著明な全拡張期雑音と肺高血圧症を伴った非典型動脈管開存症の1例に術前術後の薬物負荷心腔内心音検査を施行し、雑音成因の1部を明らかにし、若干の考察を加えたので報告する。

症 例

患者: 34才, 主婦。

主訴: 呼吸困難。

家族歴: 姪に心室中隔欠損症。

既往歴: 5才時ジフテリア。

現病歴: 生後まもなく心疾患を指摘されるも発育は順調であった。19才時、初めてうっ血性心不全となり、数百ccの瀉血を受けるも以後経過は良好であった。32才時第1子分娩後、軽労作にて心悸亢進、呼吸困難をきたすようになり、精査加療のため当院を受診した。今までチアノーゼを認めたことはない。

現症: 身長148cm, 体重35kg, 脈拍72/分・整, 血圧134/54mmHg, 貧血・黄疸・チアノーゼ・太鼓バチ指・頸静脈怒張を認めない。心濁音界は左鎖骨中線より2横指拡大し、第4助間胸骨左縁(以下4 LSBと略す)に拡張期振戦を触知した。心音所見は後述する。腹部は平坦で肝は右鎖骨中線上1横指触知した。四肢に浮腫なく、神経学的異常を認めなかった。



Figure 1. Posteroanterior view of the chest.

The cardiac silhouette is enlarged with the left border formed by a dilated left ventricle. The pulmonary trunk and its right branch are strikingly dilated. The pulmonary vasculature is increased in the right lung.

検査成績: 赤沈1時間値3mm, 赤血球数 $404 \times 10^4/\text{cmm}$, 血色素14.8g/dl, 白血球数 $4800/\text{cmm}$, 電解質・肝機能・梅毒反応等生化学・血清学的検査に異常を認めなかった。腕肺時間6.3秒, 腕舌時間20秒, 肺活量比45%, 1秒率82%。

胸部X線所見: 左1・2弓は突出, 4弓は拡大し, 心胸郭比は0.63を示した。肺血管陰影の増強を認めた (Figure 1)。

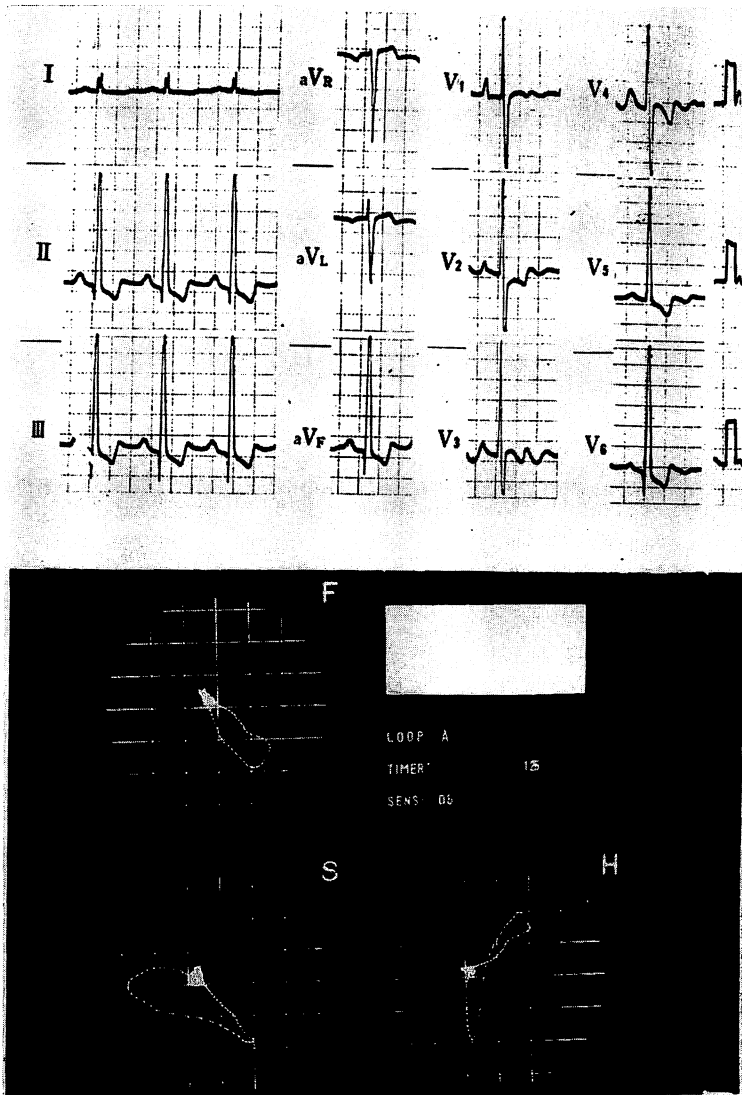


Figure 2. Electrocardiogram (above) and vectorcardiogram (below).
 Note a tall, peaked P wave in V_1 , and high voltage of QRS complexes, depression of ST segments and diphasic T waves in most leads. Exaggerated anterior forces of the QRS loop with a figure of eight are present. These findings suggest right atrial overloading and combined ventricular hypertrophy.

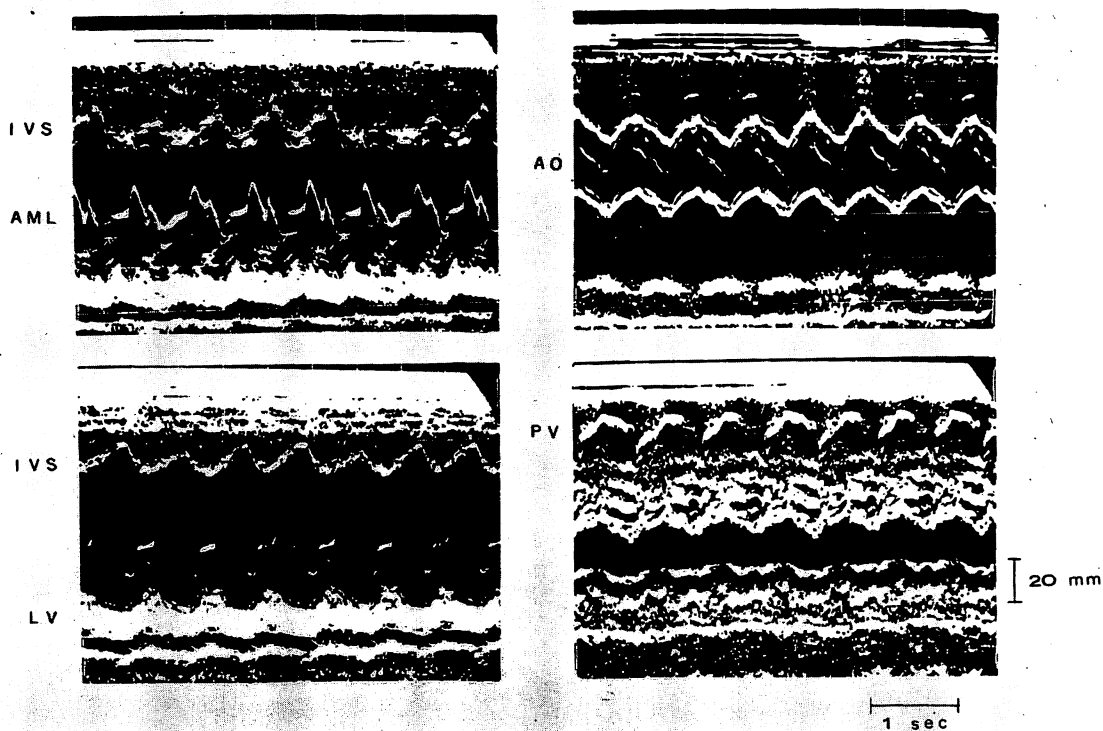


Figure 3. Echocardiogram.

The aortic and mitral valves show normal movement (above). The pulmonary valve shows diastolic oblique position with an "a" dip (right below). Marked enlargement of the left ventricular internal dimension is noted (left below).

AO: aortic valve, IVS: interventricular septum, AML: anterior mitral leaflet, PV: pulmonary valve, LV: left ventricle.

Table 1. Findings on catheterization

	Pressure mmHg			O ₂ sat. %
	syst.	diast.	mean	
SVC	8	1	4	73
IVC	8	1	5	75
RA	9	0	4	78
RV	104	8	44	80
m-PA	100	62	78	93
AO	118	67	82	95

心電図・ベクトル心電図所見: 右房負荷と両室肥大を示した (Figure 2).

Echocardiogram 所見: 僧帽弁前尖に異常なく, 左室腔は 76 mm と拡大していた. 肺動脈弁は拡張

期に斜位をとり, "a" dip も認めた (Figure 3).

右心カテーテル所見: カテーテル先端は左肺動脈より動脈管を通過し, 下行大動脈に進入した. 肺動脈圧は 100/62 mmHg と高度の肺高血圧症を呈し, 酸素飽和度は肺動脈主幹部で著明に step up し, 計算上 90 % の左右短絡を示した. また, 右室でも酸素飽和度の step up がみられた (Table 1). 下行大動脈から右室への引き抜き圧曲線では, 大動脈圧は拡張期よりもむしろ収縮期に軽度ながら肺動脈圧を凌駕した (Figure 4).

造影所見: 大動脈造影では左室への逆流, 大動脈縮窄症を思わせる所見はなかったが, 動脈管を

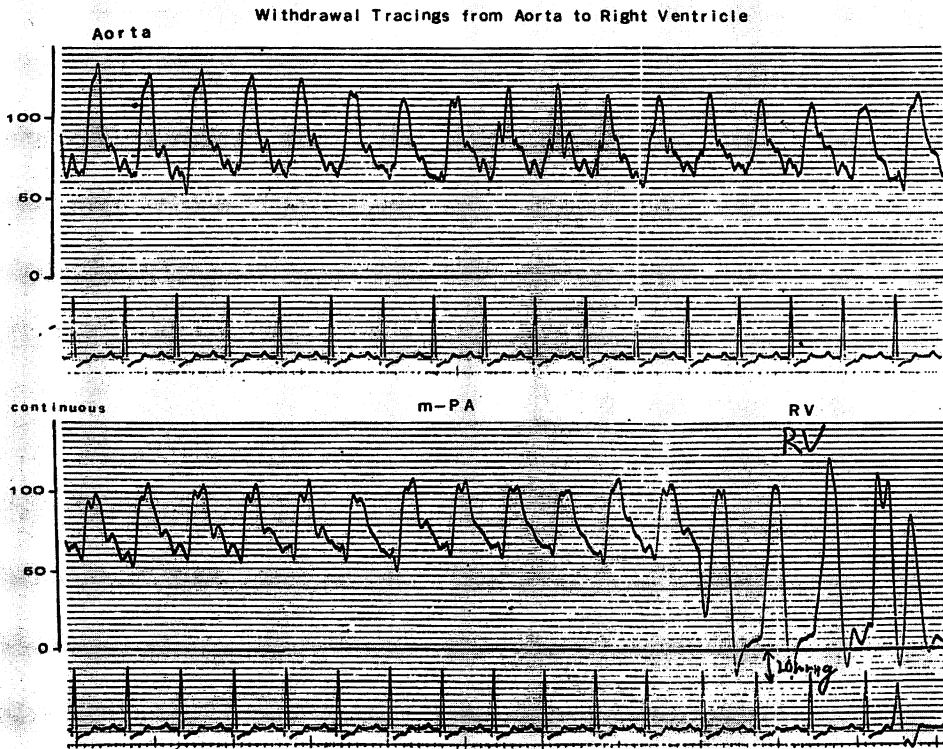


Figure 4. Withdrawal tracings from the aorta to the right ventricle.

The aortic pressure slightly exceeds the pulmonary arterial pressure during systole rather than diastole.

通り肺動脈への逆流が見られた (Figure 5). 肺動脈造影では肺動脈主幹部の拡大と右室への逆流が認められるも、大動脈への逆短絡は不明であった。

聴診・心音図所見: I音は正常, II音は分裂なく亢進し, III・IV音は認めなかった. 4 LSBで最強点を有する Levine 5度の高調な荒い全拡張期雑音と, Levine 1度の駆出性収縮期雑音を聴取した. 前者は亜硝酸アミルで減弱 (Figure 6 上段), アンジオテンシン負荷で増強した (Figure 6 下段).

心腔内心音所見: 全拡張期雑音の最強点は肺動

脈主幹部にあり (Figure 7 右上段), マイクロフォンを右室流出路に引き抜くと, 拡張中期成分は移行部で消失し, 肺動脈弁性 II音より始まる拡張早期漸減成分と前収縮期漸増成分が記録された (Figure 7 左下段). 肺動脈主幹部で負荷試験を行うと, 胸壁心音図と同様に全拡張期雑音は亜硝酸アミルで減弱 (Figure 8 上段), アンジオテンシンで増強した. アンジオテンシン負荷前, 一部の心拍では肺動脈主幹部で連続性と思われる雑音を示し, 負荷により連続化の促進とともに機械様雑音が聴取された (Figure 8 下段).

以上より, 肺高血圧症を伴い左右短絡を有する



Figure 5. Lateral aortography.

The contrast material flows from the aorta through a ductus into the pulmonary artery suggesting the existence of a left-to-right shunting patent ductus arteriosus.

動脈管開存症の診断のもと、昭和50年6月19日動脈管切断閉鎖術を施行した。動脈管の長さは1 cm、直径は2.5 cm、動脈管起始部の下行大動脈は動脈瘤様に膨隆し、肺動脈主幹部の著明な拡大も見られた。

術後聴診・心音図所見：術直後、雑音は聴取されなかったが、術後3日目4 LSBにLevine 4度の全拡張期雑音が聞かれるも音量は経時的に減弱した。1カ月後4 LSBにLevine 2度の駆出性収縮期雑音と拡張早期に最大振幅を持ち高調成分に富む漸増漸減性全拡張期雑音が聴取された (Figure 9 左上段)。3カ月後、拡張期雑音の最大振幅は拡張中期に移行し、雑音量の減少と共にII音の亢進も改善された (Figure 9 右上段)。この時、拡張期雑音は亜硝酸アミル負荷で軽度減弱ないし不変 (Figure 9 下段)、アンジオテンシン

負荷で増強 (Figure 10 上段)、アミノフィリン負荷で減弱した (Figure 10 下段)。

術後心腔内心音所見：肺動脈主幹部では術前の著明な全拡張期雑音は全く消失し、駆出性収縮期雑音が記録された (Figure 11 左上段)。肺動脈弁性II音より始まる漸増漸減性拡張期雑音は右室流出路に局限して記録され、アンジオテンシン負荷で増強した (Figure 11 下段)。

術後右心カテーテル・造影所見：肺動脈圧は46/14 mmHgと著しく改善し、肺動脈主幹部と右室の酸素飽和度ともに正常化を示した。肺動脈造影では右室への逆流がみられた。

考案

非典型型動脈管開存症の聴診所見は多彩であり、¹⁾²⁾心音上肺動脈弁性II音の亢進を共通所見として心雑音上(1)何ら雑音をみないもの、(2)収縮期あるいは拡張期雑音だけのもの、(3)収縮期および拡張期雑音をともに有するもの、等があげられているが、本例の如く著明な全拡張期雑音のみを呈する例は比較的少ない。

1950年、Johnsonら³⁾により初めて著明な全拡張期雑音を呈した動脈管開存症が報告されて以来、全拡張期雑音の成因として、(1)動脈管短絡雑音、⁴⁾⁵⁾(2)肺動脈弁閉鎖不全雑音、⁶⁾⁷⁾(3)両者の合併、⁸⁾⁹⁾等云々されてきたが、心腔内心音法により雑音源を検索した報告は極めて少なく、その上本例の如く術後も心腔内心音検査を施行し、術前心腔内心音所見の妥当性を再確認した報告は未だ見られない。

本例において術前聴診上、全拡張期雑音の最強点が4 LSBにある点では、肺動脈弁閉鎖不全がその成因をなすと思われたが、心腔内心音図上、全拡張期雑音は、(1)肺動脈主幹部に最強点を持つ、(2)アンジオテンシン負荷で増強、亜硝酸アミル負荷で減弱する、(3)1部の心拍では肺動脈主幹部にて連続性と思われる雑音を示し、アンジオテンシン負荷で連続性は更に明瞭となる等、動脈管短絡雑音の存在を支持する所見が得られた。^{2)10)~12)}

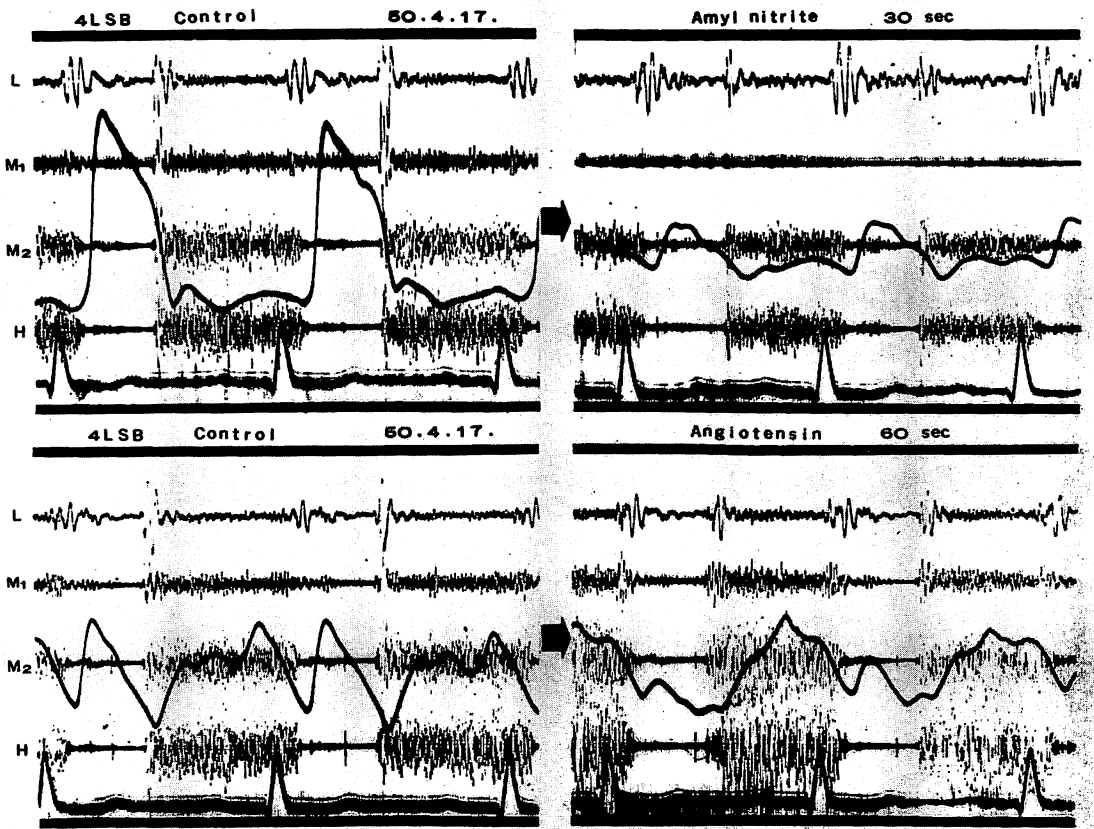


Figure 6. Phonocardiogram.

A loud holodiastolic murmur is best recorded at 4 LSB, which is decreased by amyl nitrite inhalation (above), and increased by intravenous administration of angiotensin (below).

4 LSB: the fourth left sternal border.

また、右室流出路の拡張早期雑音と前収縮期雑音の成因として、(1) 肺動脈弁閉鎖不全、(2) 動脈管短絡雑音の逆行性伝達、(3) 両者の合併が疑われ、右室での酸素飽和度の step up より肺動脈弁閉鎖不全の関与が示唆されたが、術前心音所見のみからは確定に至らず、結論は術後所見に委ねられた。

術後、著明な全拡張期雑音の消失が期待された

が、3日目に術前と同様 4 LSB に Levine 4 度の全拡張期雑音が出現した。雑音量は経時的に減弱し、術後 1 カ月目に施行した心腔内心音検査では、拡張期雑音の最強点は右室流出路にあり、アンジオテンシン負荷で増強、亜硝酸アミル負荷で軽度減弱ないし不変、アミノフィリン負荷で減弱することより、この雑音は肺動脈弁閉鎖不全に由来することが明らかとなった。^{13)~15)} 術後の肺動脈弁

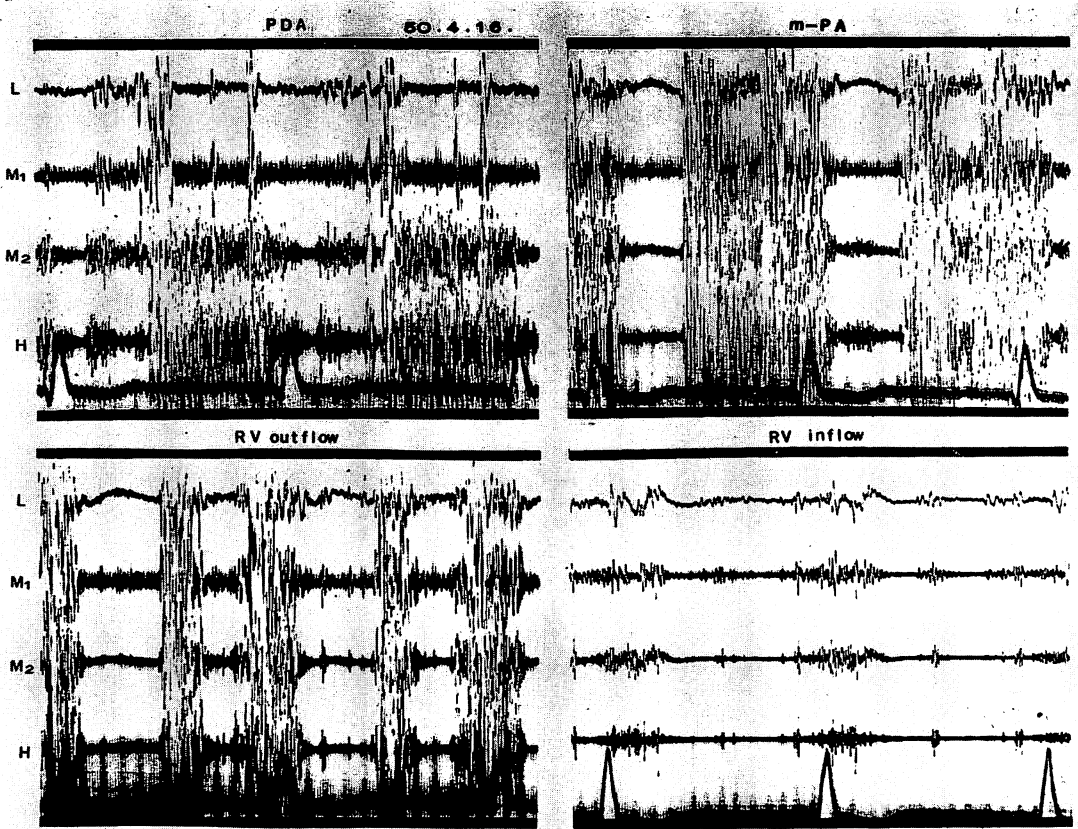


Figure 7. Intracardiac phonocardiogram (1).

Maximal intensity of the holodiastolic murmur is demonstrated in the main pulmonary artery (right above). An early diastolic murmur and a presystolic murmur are also recorded in the outflow tract of the right ventricle (left below).

PDA: patent ductus arteriosus.

閉鎖不全の存在により, retrospective に術前心腔内心音上右室流出路にみられた拡張早期雑音と前収縮期雑音は, 肺動脈弁閉鎖不全雑音単独, または動脈管短絡雑音の逆行性伝達との合併を示す所見であると解釈された。

以上より, 術前聴診された著明な全拡張期雑音は動脈管短絡雑音と肺動脈弁閉鎖不全雑音の合併, 術後の拡張期雑音は後者の残存と結論した。なお,

肺動脈弁閉鎖不全雑音は肺動脈弁輪部の拡大と肺高血圧症に基づく二次的所見の疑いがあり, 術後経時的に雑音量が減少することからも Graham Steell 雑音とするのがより適切であると思われた。

次に術前の著明な全拡張期雑音の音量成因であるが, 一般に動脈管開存症では動脈管の形態, 大動脈-肺動脈圧較差, 大動脈-肺動脈末梢抵抗差等が短絡方向・量, さらに雑音量に關与す

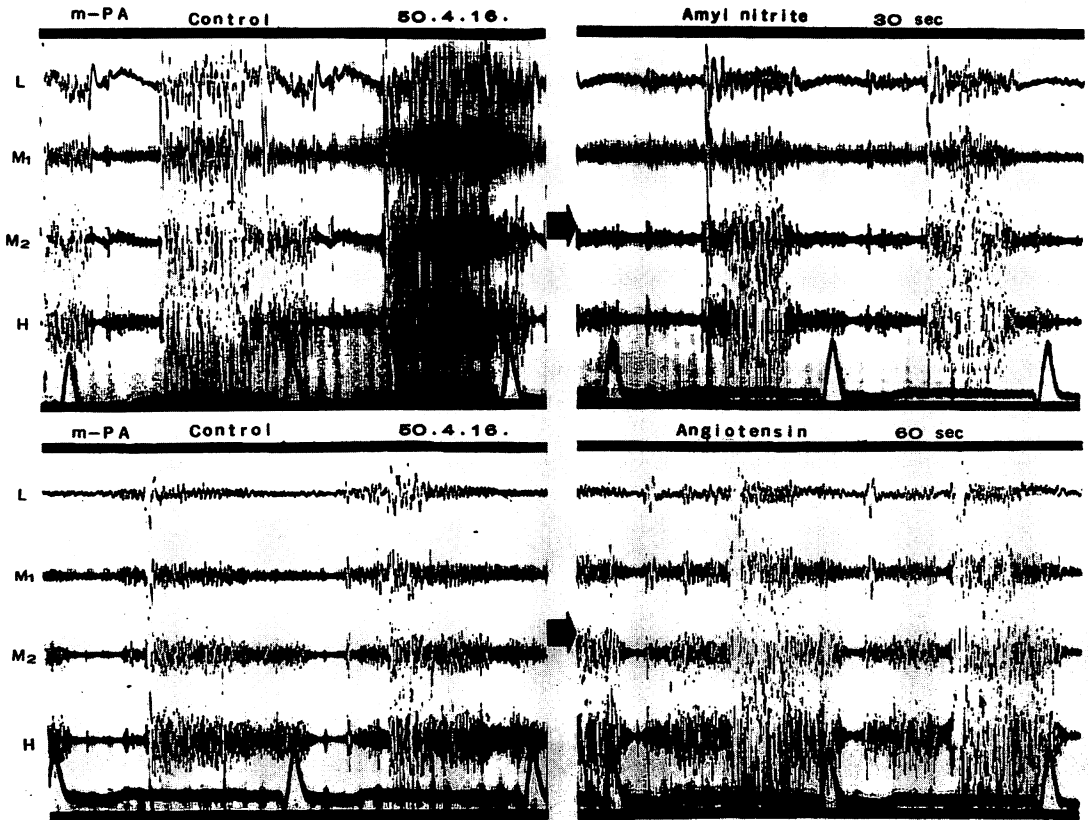


Figure 8. Intracardiac phonocardiogram (2).

The holodiastolic murmur in the main pulmonary artery is decreased by amyl nitrite inhalation (above). Intravenous administration of angiotensin increases the holodiastolic murmur with occasional appearance of a continuous murmur (below).

る。³⁾¹⁶⁾ 本例において、大動脈-肺動脈圧較差は軽度であるが、肺動脈弁閉鎖不全により肺動脈内血液は拡張期に右室へと逆流するため、拡張期肺動脈末梢抵抗は相対的に減少する。従って、肺動脈から右室への逆流流量に比例し、短絡血は拡張期に大動脈から内腔の大きな動脈管を經由し肺動脈へと大量に流入することになる。⁸⁾ その際、肺動脈内の渦流が短絡雑音を発生し、肺動脈弁閉鎖不

全による Graham Steell 雑音と加重して本例の如き著明な全拡張期雑音を呈するものと思われる。

1970年、Wunschら⁹⁾は本例と同様な症例の心腔内心音所見を報告している。それによると、全拡張期雑音の最強点は動脈管近傍の肺動脈にあり、右室にて軽度の肺動脈弁閉鎖不全雑音を記録するも、胸壁上の雑音は主として動脈管短絡に由来するとしている。同様の心腔内心音所見の報告

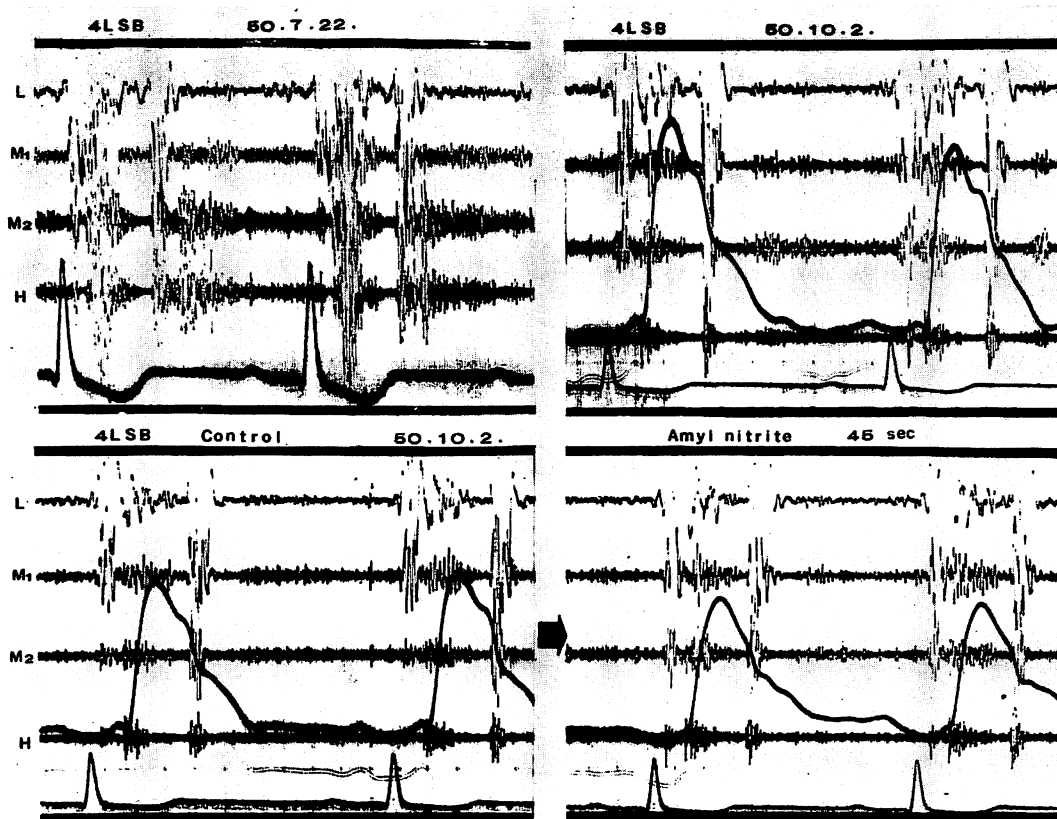


Figure 9. Postoperative phonocardiogram (1).

A systolic ejection murmur and a holodiastolic crescendo-decrescendo murmur are best recorded at 4 LSB, which decrease in intensity during the course of recovery (above). This diastolic murmur shows no significant change after amyl nitrite inhalation (below).

は他にも見られるが,¹⁷⁾¹⁸⁾ 右室流出路で肺動脈弁逆流性雑音を記録しなかったとの報告もある。¹⁹⁾ 以上, 本例を含め著明な全拡張期雑音を呈する動脈管開存症の心腔内心音所見の共通として, 全例最強点は肺動脈主幹部にあり, 動脈管短絡雑音はその主因をなすと考えられた。肺動脈弁閉鎖不全合併の有無は症例により区々であったが, 既報告は動脈管短絡雑音の逆行性伝達との鑑別を行って

いないため, 必ずしも肺動脈弁閉鎖不全雑音を証明したとはいえない。

Fishlederら⁸⁾³⁾²⁰⁾²¹⁾は本例の如き症例には, (1) 振戦を伴う荒い拡張期雑音, (2) 肺高血圧症, (3) 両方向性短絡, (4) 太く短い動脈管が共通所見であると述べているが, (3) に関しては異なった報告がある。Hultgrenら²²⁾⁴⁾は逆短絡のみを, Harrisら²³⁾⁷⁾は左右短絡のみを呈した例を報告し

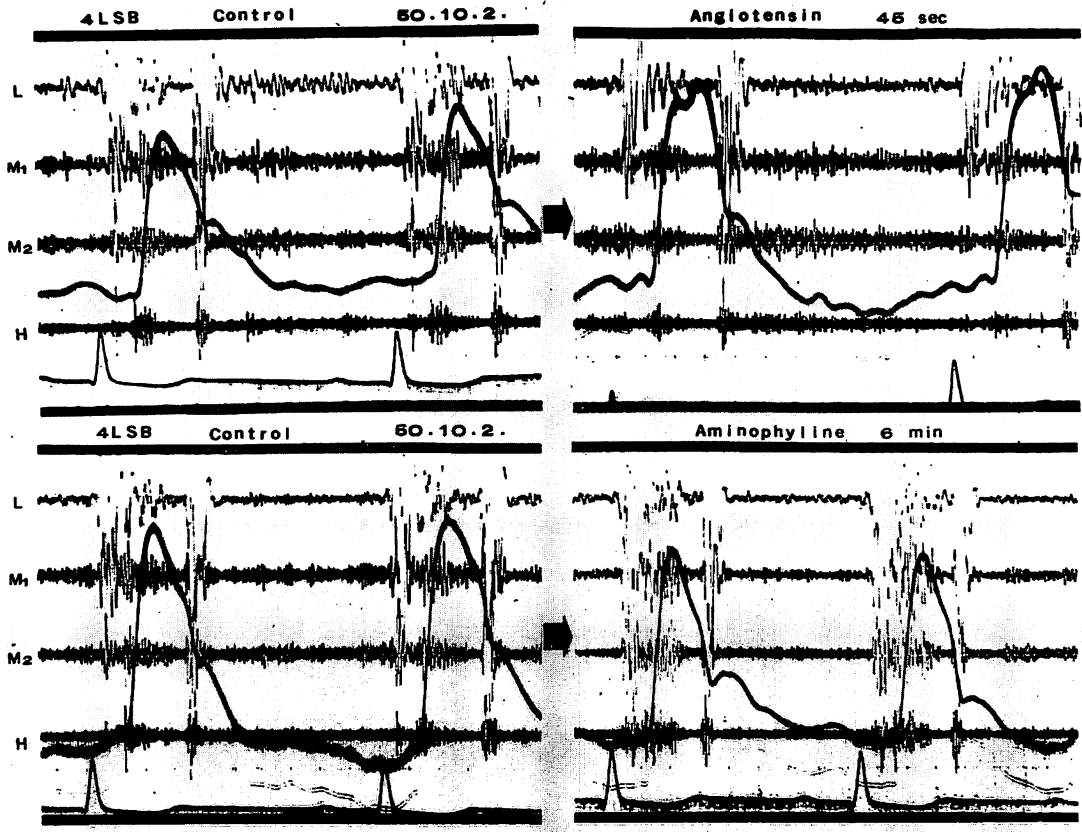


Figure 10. Postoperative phonocardiogram (2).

The diastolic murmur is increased by intravenous administration of angiotensin (above), and decreased by that of aminophylline (below).

ている。本例では肺動脈主幹部で著明な酸素飽和度の step up がみられ、左右短絡の存在は明瞭であったが、運動負荷によりチアノーゼは誘発されず、四肢動脈血酸素飽和度も正常であり、右左短絡を示唆する圧較差もないことにより、逆短絡は否定された。

動脈管開存症の手術適応に関しては種々の基準が設けられている。²⁴⁾²⁵⁾ 私達は高度の肺高血圧症

が存在しても逆短絡を認めない例は全例手術適応があると考え、本例にも根治術を施行した。一般に著明な全拡張期雑音を呈する動脈管開存症では、前述の如く両方向性短絡または逆短絡を伴うことが多く、手術例は少ない。Ahuja は左右短絡のみを示した症例において、術後著明な全拡張期雑音は消失し、肺動脈弁閉鎖不全雑音が残存するも6ヵ月後にはそれも消失したと報告している⁷⁾。本

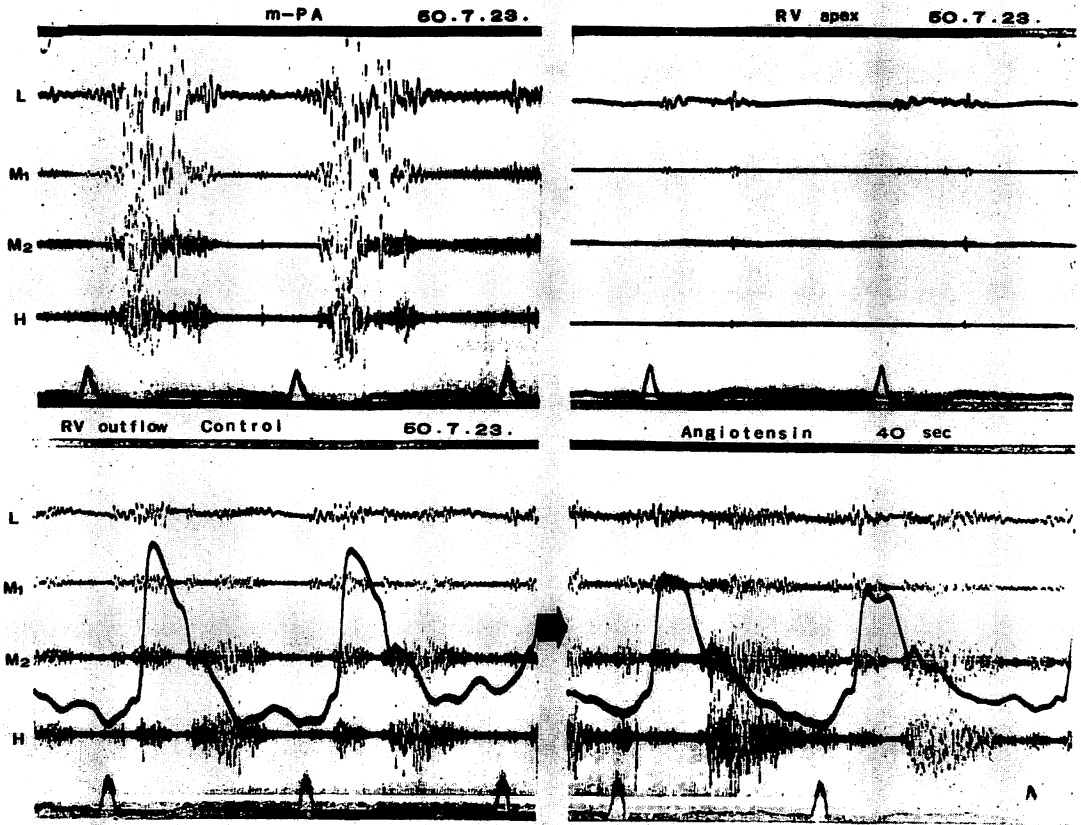


Figure 11. Postoperative intracardiac phonocardiogram.

Note disappearance of the preoperative holodiastolic murmur in the main pulmonary artery, where only a systolic pulmonary ejection murmur is recorded (left above). In the outflow tract of the right ventricle, a diastolic crescendo-decrescendo murmur is recorded, which is increased by intravenous administration of angiotensin (below).

例も術後肺動脈圧は 46/14 mmHg と肺高血圧症は改善され, Graham Steell 雑音も経時的に減弱を示し, 良好な経過をたどっている. 従って, この種の非典型動脈管開存症の手術適応は雑音音量, 肺動脈圧に拘泥せず, 逆短絡の有無を重要視すべきと思われる.

最後に, 非典型動脈管開存症に伴う著明な全拡張期雑音の成因として, これまで諸説が云々され

てはいるが直接的な証明には至っておらず, 動脈管拡張期左右短絡雑音と Graham Steell 雑音の両者の存在を証明したのは本報告が最初と思われる.

要約

著明な全拡張期雑音を呈する非典型動脈管開存症の 1 症例に術前術後の薬物負荷心腔内心音検査を施行した. 著明な全拡張期雑音は動脈管左右短

絡雑音と Graham Steell 雑音の合併と考えられ、動脈管切断閉鎖術後、後者の残存が確認された。

肺高血圧症を伴う非典型動脈管開存症の診断上、著明な全拡張期雑音は特異な心音所見であると思われた。

文 献

- 1) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学. 南山堂, 東京, 1963, p 827
- 2) Kato H, Oda T, Hirose M, Yoshizawa Y, Uryu K, Oozono I, Honda S, Fukuda H, Nagayama T: Intracardiac and external phonocardiographic study in infant with patent ductus arteriosus and pulmonary hypertension. *Jap Circulat J* **32**: 1571-1577, 1968
- 3) Johnson RE, Wermer P, Kuschner M, Courmand A: Intermittent reversal of flow in a case of patent ductus arteriosus. *Circulation* **1**: 1293-1301, 1950
- 4) Rosenthal R: Diastolic murmur in patent ductus arteriosus with flow reversal. *Arch Int Med* **114**: 760-764, 1964
- 5) 島田英世, 武井史雄, 石川恭三, 高橋正人, 友田春夫, 半田俊之介, 広瀬 元, 中村芳郎: 拡張期雑音のみを示した動脈管開存症の2例. *心臓*, **1**: 527-530, 1969
- 6) 木部佳紀, 杉本恒明, 野村岳而, 坂井修一郎, 北村憲治: 強大な Graham Steell 雑音を示した動脈管開存症の1例. *内科* **25**: 170-173, 1970
- 7) Ahuja IM: Harsh holodiastolic murmur in patent ductus arteriosus. *Indian Heart J* **23**: 230-232, 1971
- 8) Fishleder BL, Serra C, Prati PL, Friedland CH: La persistencia del conducto arterial con hipertension pulmonar: variedad 《diastolica ruda》. *Arch Inst Cardiol Mex* **32**: 610-628, 1962
- 9) Wunsch CM, Tavel ME: Patent ductus arteriosus and pulmonary valve insufficiency; unusual clinical manifestations. *Chest* **57**: 572-574, 1970
- 10) Feruglio GA: Intracardiac phonocardiography: A valuable diagnostic technique in congenital and acquired heart disease. *Amer Heart J* **58**: 827-848, 1959
- 11) Wernnevoeld A: Intracardiac phonocardiography in the diagnosis of small patent ductus arteriosus with atypical murmur. *Acta Med Scand* **183**: 231-234, 1968
- 12) Crevasse L, Logue RB: Atypical patent ductus arteriosus. The use of a vasopressor agent as a diagnostic aid. *Circulation* **19**: 332-337, 1959
- 13) Levin HS, Runco V, Wooley CF, Ryan JM: Intracardiac phonocardiography in organic pulmonary insufficiency. *Circulation* **24**: 980, 1961
- 14) 相良鞆彦, 金谷久司, 大内 穰, 杉原正義, 山本廣史, 細田義夫, 鳥井紳一郎: 肺動脈弁逆流性拡張期雑音の成因についての臨牀的諸検討. *臨床心音図* **3**: 23-29, 1973
- 15) 浦岡忠夫, 浅野喜博, 杉本恒明: 肺動脈弁閉鎖不全症の1例—アミノフィリン負荷心音図法. *臨床心音図* **3**: 31-37, 1973
- 16) Leatham A: Auscultation of the heart. *Lancet* **2**: 757-765, 1958
- 17) Froment R, Cahen P, Saint-Pierre A, Age C: Canaux artériels à séméiologie diastolique exclusive. *Arch Mal Coeur* **58**: 1811, 1965
- 18) Algarra Vidal FJ, Cebolla Rosell R, Tormo A, Andferrer R: Persistencia del conducto arterioso con insuficiencia valvular pulmonar. *Rev Esp Cardiol* **21**: 175, 1968
- 19) Iriarte MM, Ferreira IJ, Rodriguez De Azua C: 《Variedad diastólica ruda》 de la persistencia del conducto arterioso. *Rev Clin Esp* **93**: 391, 1964
- 20) Scampardonis G, Segal BL: The holodiastolic murmur of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Giorn It Card* **2**: 620-625, 1972
- 21) Rosenthal T, Kariv I: Pathognomonic murmur of "atypical" patent ductus arteriosus. *Chest* **56**: 350-352, 1969
- 22) Hultgren H, Selzer A, Purdy A, Holman E, Gerbode F: The syndrome of patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Circulation* **8**: 15-35, 1953
- 23) Harris P: Patent ductus arteriosus with pulmonary hypertension. *Brit Heart J* **17**: 85-92, 1955
- 24) Berlind S, Bojs G, Korsgren M, Varnauskas E: Severe pulmonary hypertension accompanying patent ductus arteriosus. *Amer Heart J* **73**: 460-467, 1967
- 25) Kimball KG, McIlroy MB: Pulmonary hypertension in patients with congenital heart disease. Pre- and postoperative hemodynamics, pulmonary function and criteria for surgical closure of defects. *Amer J Med* **41**: 883-897, 1966