

三尖弁瘤を伴った心室中隔
欠損：拡張中期クリックの
診断的意義について

Aneurysm of the tricuspid valve associated with ventricular septal defect: Diagnostic value of a mid-diastolic click

奥 久雄
田中忠治郎
竹内 一秀
生野 善康
吉村 隆喜
木積 一憲
古川宏太郎*
西本 正紀*
川合 清毅**
塩田 憲三

Hisao OKU
Chujiro TANAKA
Kazuhide TAKEUCHI
Yoshiyasu IKUNO
Takayoshi YOSHIMURA
Kazunori KOTSUMI
Kotaro FURUKAWA*
Masaki NISHIMOTO*
Seiki KAWAI**
Kenzo SHIOTA

Summary

Three cases of ventricular septal defect (VSD) with a mid-diastolic click were reported.

In Case 1, the phonocardiogram showed a pansystolic murmur in the fourth left intercostal space and a mid-diastolic click 0.15 sec after the pulmonary component of the second heart sound (IIp) in the third left intercostal space. In the lateral view of the left ventriculogram, aneurysmal bulge just beneath the sinus of Valsalva was recognized during systole. At operation, a thick aneurysm of the anterior leaflet of the tricuspid valve was confirmed and jet stream from the left ventricle aimed to the aneurysm.

In Case 2, the phonocardiogram showed a pansystolic murmur in the fourth left intercostal space and a mid-diastolic click 0.15 sec after IIp in the third left intercostal space. The left ventriculogram failed to demonstrate an aneurysmal bulge. However, the aneurysm of the anterior leaflet of the tricuspid valve same as in Case 1 was confirmed at operation.

In Case 3, the phonocardiogram showed a pansystolic murmur, early diastolic murmur and mid-diastolic click 0.16 sec after IIp in the third left intercostal space. In the lateral view of the left ven-

大阪市立大学医学部 第一内科
大阪市阿倍野区旭町 1-5-7 (〒545)

*和泉市立病院 内科

和泉市府中町 780 (〒594)

**大阪府立羽曳野病院 内科

羽曳野市はびきの 3-7-1 (〒583)

The First Department of Internal Medicine, Osaka City University Medical School, Asahimachi 1-5-7, Abeno-ku, Osaka 545

*Internal Medicine, Izumi Municipal Hospital, Fuchu-cho 780, Izumi 594

**Internal Medicine, Osaka Prefectural Habikino Hospital, Habikino 3-7-1, Habikino 583

Presented at the 19th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 20-21, 1979
Received for publication November 26, 1979

tricologram, an aneurysmal bulge just beneath the sinus of Valsalva was recognized during systole. Operation has not been performed.

From the operative findings that aneurysms of the tricuspid valve had a thick wall and jet stream from left ventricle aimed to aneurysms, we considered that the development of the aneurysm was due to jet stream from the left ventricle and a mid-diastolic click was the tricuspid opening sound of the anterior tricuspid leaflet with aneurysm.

In conclusion, when a mid-diastolic click is present in patients with VSD, it strongly suggests the diagnosis of an associated aneurysm of the tricuspid valve, which is difficult to be differentiated from a membranous septal aneurysm or tricuspid pouch in the angiogram.

Key words

Aneurysm of the tricuspid valve
Membranous septal aneurysm

Mid-diastolic click
Tricuspid pouch

Ventricular septal defect

はじめに

心室中隔欠損 (VSD) には膜様部中隔瘤 (中隔瘤)^{1,2)} や, 三尖弁中隔尖, 時には前尖が VSD の辺縁に癒着して瘤状に変形した tricuspid pouch³⁻⁵⁾ が合併することが知られており, これらの左室造影所見⁶⁻¹¹⁾ ならびに中隔瘤の存在を示唆する心音図所見^{12,13)} も報告されている. 一方, 三尖弁が局所的に膨隆した三尖弁瘤の報告はきわめて少な

く^{14,15)}, その詳細は必ずしも明らかではない. 最近, 我々は拡張中期クリックを伴う VSD の 3 例を経験し, 左室造影所見では中隔瘤や tricuspid pouch と類似した所見を認めたが, 手術を施行した 2 例に三尖弁前尖瘤の合併を確認した. そこで, これら 3 例の心音図および心血管造影所見を報告し, 拡張中期クリックの診断的価値につき検討した.

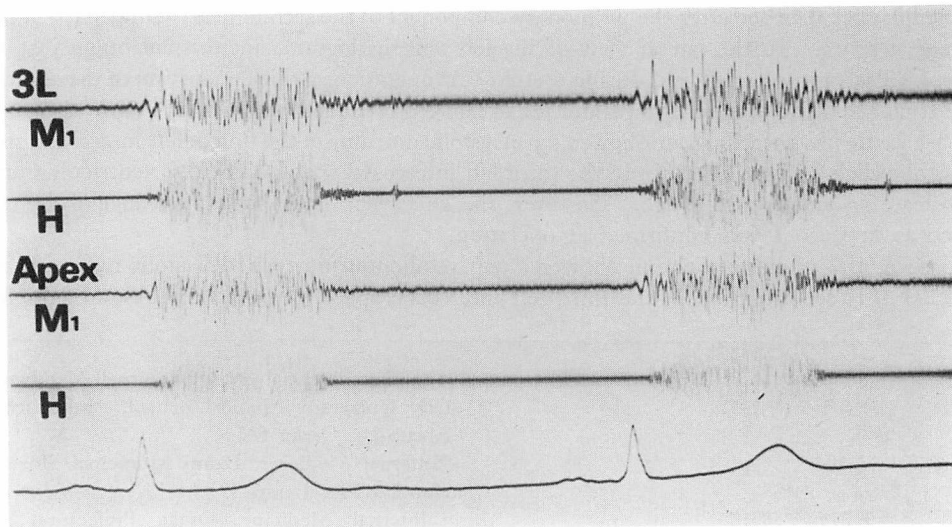


Fig. 1. Phonocardiogram of Case 1.

A mid-diastolic click is recorded 0.15 sec after the pulmonary component of the second heart sound in the third left intercostal space (3L).

症 例

症例 1: 27 歳, 女性.

主 訴: 労作時呼吸困難.

既往歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 幼少時より心雑音を指摘されていたが自覚症状はなく, 放置していた. 24 歳で第 1 子を出産したが, その後労作時呼吸困難が出現した. 27 歳で第 2 子を妊娠するも心疾患のため人工妊娠中絶を行い, 心精査のため当科に入院した.

入院時所見: 安静時呼吸困難, 浮腫, チアノーゼ, 太鼓バチ指は認めず, 血圧は 140/76 mmHg, 脈拍 76/分, 整であった. 胸部では胸廓の変形を認めず, 心尖拍動は第 6 肋間で前腋窩線上にあり, 抬起性ではなかった. また, 胸骨左縁第 3, 4 肋間で胸骨傍拍動を触知した.

聴診および心音図では I 音は正常で, II 音は

呼気性分裂を示し, II 音肺動脈弁成分 (IIp) の減弱が認められた. また, 第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine V 度の全収縮期雑音を聴取し, さらに, 第 3 肋間胸骨左縁で IIp の後方 0.15 秒の拡張中期にクリックを認めた (Fig. 1).

胸部レ線像では心胸廓比 55% と心拡大を示し, 左第 2, 4 弓の突出を認めた (Fig. 2). 心電図は軽度の右軸偏位と左側胸部誘導での深い S 波を示した (Fig. 3). 心臓カテーテル検査では右室流出路収縮期圧 22 mmHg, 流入路収縮期圧 96 mmHg であり, 右室流入路・流出路間で 74 mmHg の収縮期圧較差を認めた. また, 血液ガス分析により 22% の心室レベルでの左-右短絡が証明された.

左室造影像では収縮期側面像でバルサルバ洞直下に前方に突出する瘤状陰影と造影剤の右室, 主肺動脈への流入が認められた. 収縮期正面像では

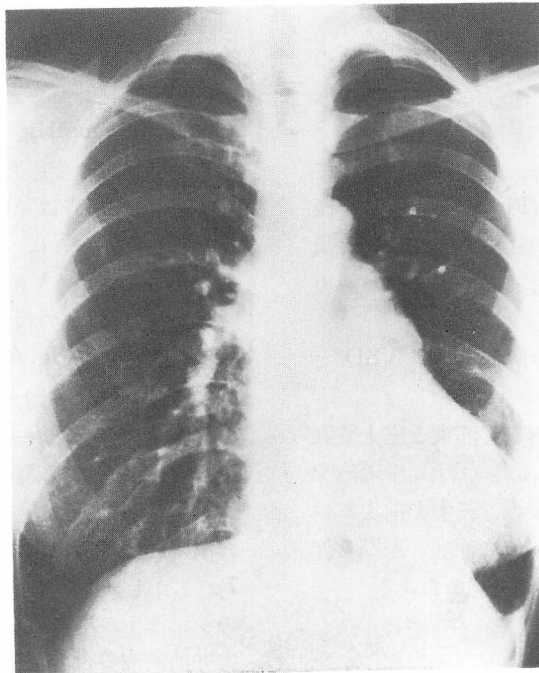


Fig. 2. Chest roentgenogram of Case 1.

Cardiomegaly (cardiothoracic ratio 55%) and the prominent second and fourth arch of the left heart border are seen.

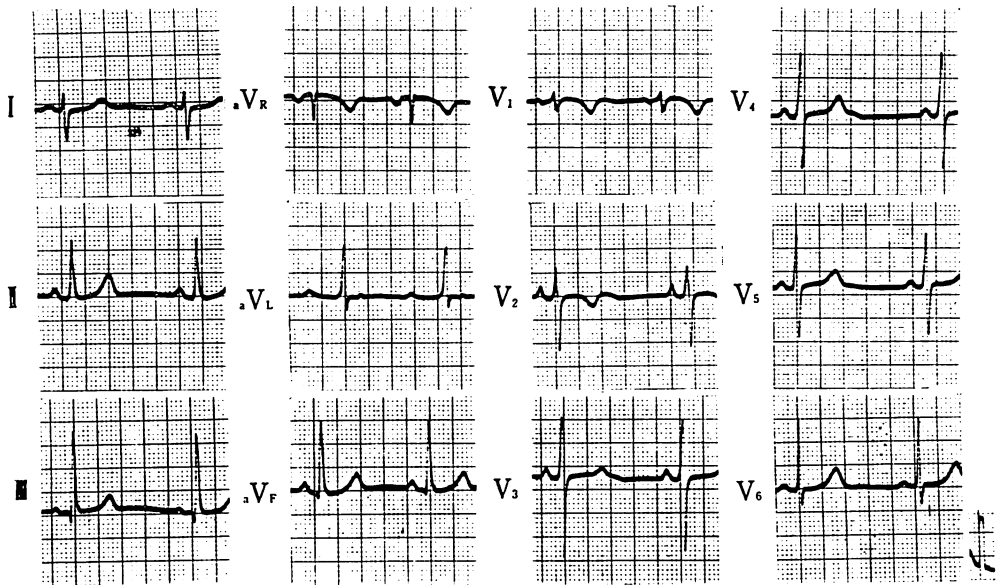


Fig. 3. Electrocardiogram of Case 1.

Mild right axis deviation and a deep S wave in the left precordial leads are present.

側面像の瘤状突出像に相当する部に円形の double density 像が見られ, さらに, この double density 像の左端より左上方に飛び出すポリープ様の突出像を認めた. しかし, 拡張期像においてはこれらの所見は消失した (Fig. 4). 右室造影像では正面および側面像で, 肉柱の著明な発達と異常筋束により右室が二腔を形成している像が認められた (Fig. 5).

以上より, 右室二腔症と中隔瘤を伴う VSD と診断した.

手術所見: 手術時, 右室内異常筋束と室上陵直下の膜様部に VSD を認めるものの, 中隔瘤や tricuspid pouch は存在せず, 三尖弁前尖には VSD のジェットが当たる部位に伸展, 肥厚を伴った直径 1.5×2 cm の前尖瘤を認めた.

症例 2: 8 歳 女児

既往歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 生後 1 ヶ月ごろより心雑音を指摘されていたが自覚症状はなく, 今回心雑音の精査を目

的に入院した.

入院時所見: 発育遅延, チアノーゼは認めず, 血圧 108/72 mmHg, 脈拍 88/分, 整であった. 胸部では胸廓の変形を認めなかった. 聴診および心音図では I 音は正常で, II 音は正常呼吸性分裂を示した. さらに, 第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine V 度の全収縮期雑音と第 3 肋間胸骨左縁で IIp の後方 0.15 秒の拡張中期にクリックを認めた (Fig. 6). また, 胸部レ線像では心胸廓比は 56% と増大し, 肺動脈枝の拡大が認められた. 心臓カテーテル検査では心室レベルで 55% の左-右短絡が証明された. 左室造影像では右室, 主肺動脈の造影を認めるものの, バルサルバ洞下の瘤状突出像は明らかではなかった (Fig. 7). しかし, 手術にさいし症例 1 と同様に, VSD のジェットが当たる部位に伸展, 肥厚を伴った三尖弁前尖瘤の合併が確認された.

症例 3: 25 歳, 女性.

主 訴: 心雑音の精査.

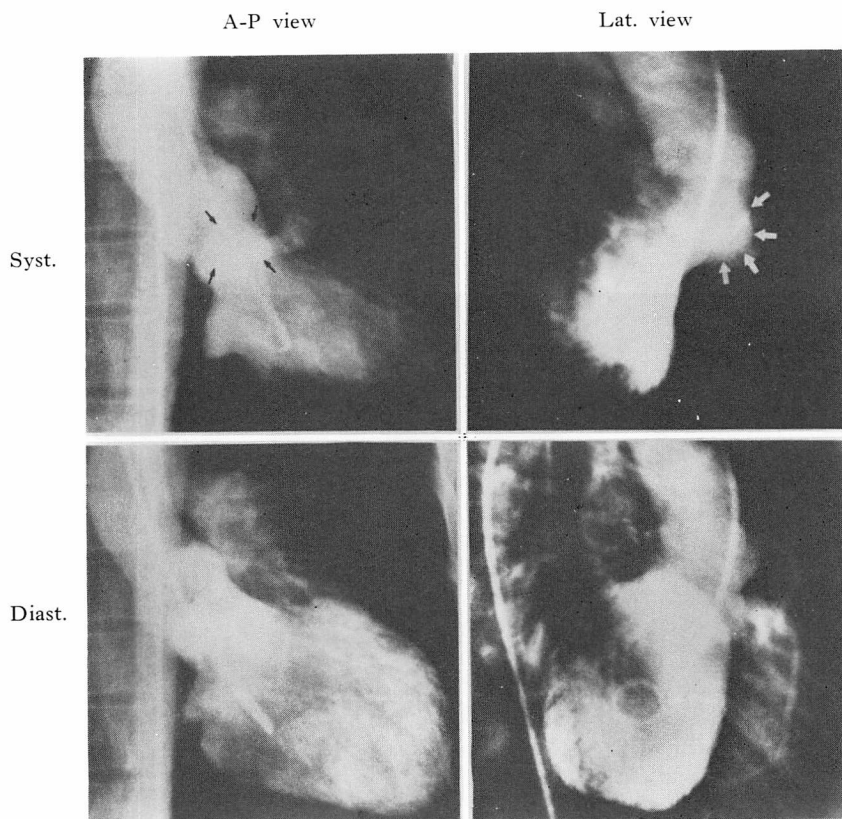


Fig. 4. Left ventriculogram of Case 1.

In the lateral view, an aneurysmal bulge (arrow) just beneath the sinus of Valsalva is seen during systole. In the antero-posterior view, double density (arrow) beneath the sinus of Valsalva is recognized during systole.

Syst. = systole; Diast. = diastole; A-P view = antero-posterior view; Lat. view = lateral view.

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：幼少時より心雑音を指摘されていたが、自覚症状はなく放置していた。24歳の妊娠時に再び心雑音を指摘され、正常出産後心精査のため入院した。

入院時所見：体格，栄養中等度。血圧 120/70 mmHg，脈拍 84/分，整でチアノーゼは認めなかった。胸部では心尖拍動は第5肋間で左鎖骨中線の1横指内側に触知したが抬起性ではなく，胸骨傍拍動も触知しなかった。聴診および心音図ではI音は正常で，II音は正常呼吸性分裂を示した。さらに第3肋間胸骨左縁に最強点を有する

Levine III度の全収縮期雑音，Levine I度の拡張早期雑音と同部でIIpの後方0.16秒の拡張中期にクリックを認めた (Fig. 8)。胸部レ線像および心電図所見には異常を認めなかった。

左室造影像では収縮期側面像でバルサルバ洞直下に右室側への瘤状突出像を認めた。しかし，この像は拡張期には消失した (Fig. 9)。また，右室造影像では収縮期正面像で三尖弁弁輪上部の右室側に不正円形の透亮像を，収縮期側面像では三尖弁弁輪上部に半円形の陰影欠損像を認めた。しかし，これらの所見は拡張期像では消失した (Fig. 10)。

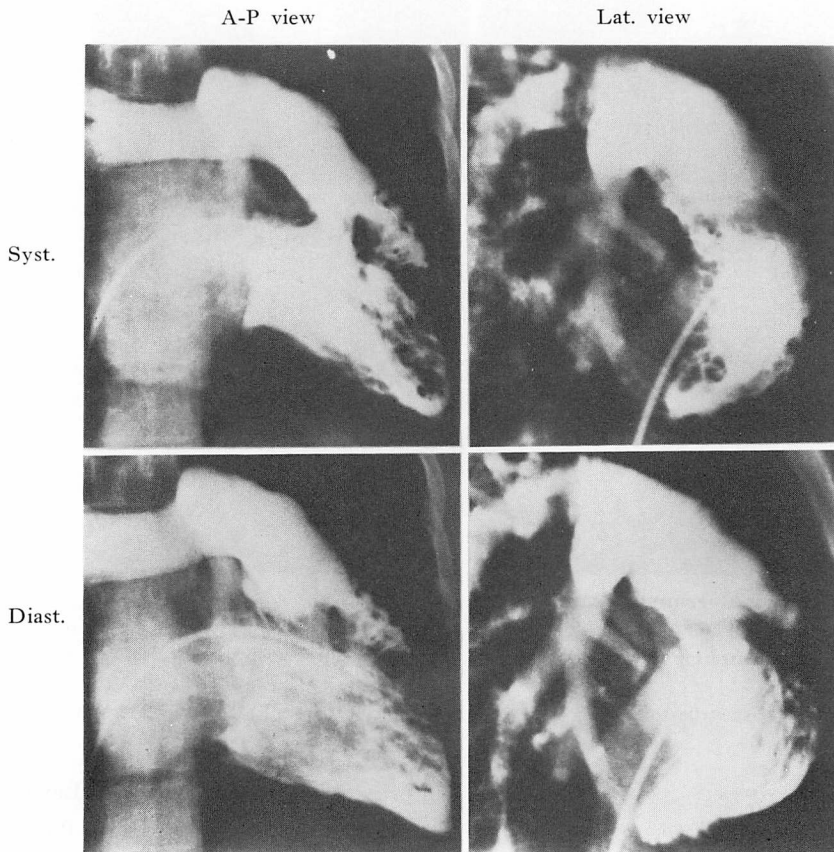


Fig. 5. Right ventriculogram of Case 1.

The right ventricle is divided into two chambers by anomalous muscle bundle.

Abbreviations: see Fig. 4.

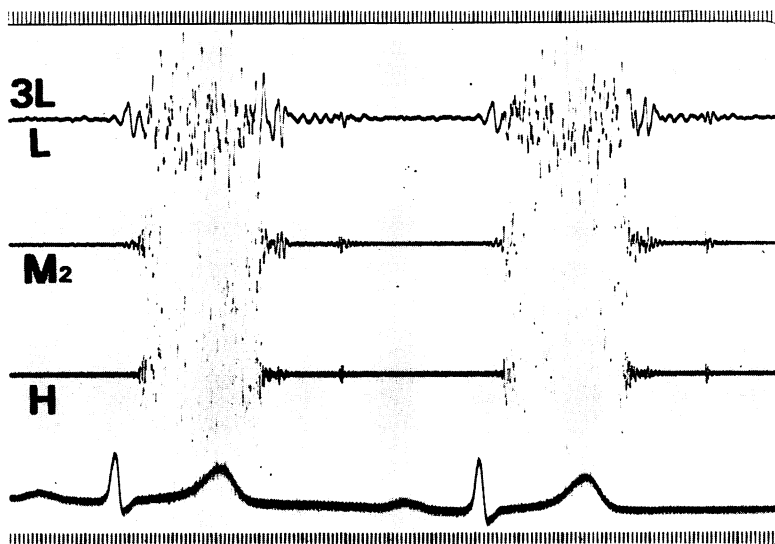


Fig. 6. Phonocardiogram of Case 2.

A mid-diastolic click is recorded 0.15 sec after the pulmonary component of the second heart sound in the third left intercostal space (3L).

考 案

三尖弁瘤はまれな疾患であり、我々が調べた範囲では、Flegeら¹⁴⁾の手術例、Rasoら¹⁵⁾の剖検例を見るのみである。Flegeらの症例はVSDに合併し、右室流出路狭窄をきたすほど大きなもので、三尖弁瘤にVSDのジェットが当たっていたことより、その原因をVSDのジェットに求めている。また、Rasoらの症例は92歳の肺高血圧を伴った肺気腫例であり、彼らは老人性退行性変化に肺高血圧が関与して生じたと考えている。一方、我々の手術を施行した2例ではともにVSDのジェットが三尖弁瘤に当たっていたことより、Flegeらの症例と同様にVSDのジェットがその原因と思われる。さらに、Flegeらは三尖弁瘤の造影所見に関し、右室造影上、流出路の陰影欠損像、左室造影上、右室流出路内に、造影剤で満たされた構造物を認めている。一方、症例1の収縮期左室造影側面像ではバルサルバ洞直下に右室側への瘤状突出像を認めた。従来より、VSDの左室造影上バルサルバ洞直下に見られる右室側への瘤状突

出像は中隔瘤や tricuspid pouch の所見として知られており⁶⁻¹¹⁾、症例1の術前には我々は中隔瘤の合併を疑った。このように三尖弁瘤の左室造影所見は拡張期像で瘤状突出像が消失するという特徴があるものの、中隔瘤や tricuspid pouch との鑑別は困難であった。なお、症例1の収縮期左室造影正面像で認められたポリープ様の突出像は、短絡血液が右室内異常筋束とその下部に発達した右室肉柱の間に入り込んで形成されたものと考えた。

つぎに、心音図所見では、手術により三尖弁瘤の存在を認めた2例の拡張中期クリックはいずれも第3肋間胸骨左縁で認められ、その時相はIIpの後方0.15秒であった。このようなクリックがVSDで認められたとの報告はなく、クリックを認めた2例にはともに三尖弁瘤が合併していた。このことより、VSDにおける拡張中期クリックは三尖弁瘤の合併を示唆する重要な所見と思われる。このクリックの発生機序には三尖弁瘤の関与を考えざるをえない。我々の症例では心エコー図検査で三尖弁エコーを十分検出しえず、心音図

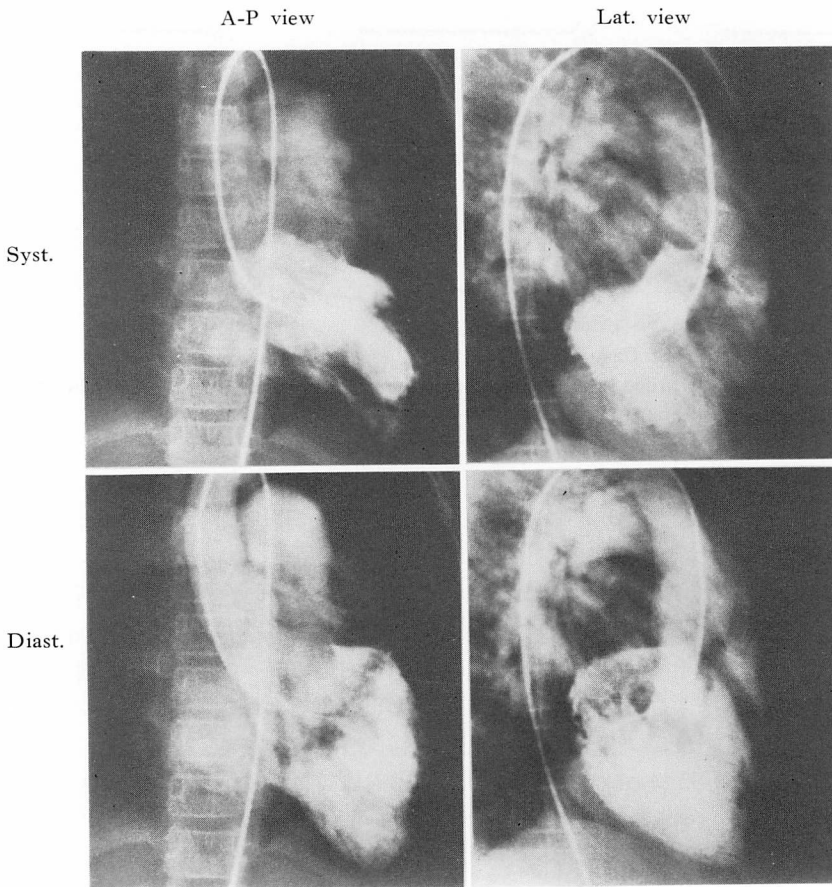


Fig. 7. Left ventriculogram of Case 2.

The right ventricle and main pulmonary artery are opacified, but no aneurysmal bulge just beneath the sinus of Valsalva is seen.

Abbreviations: see Fig. 4.

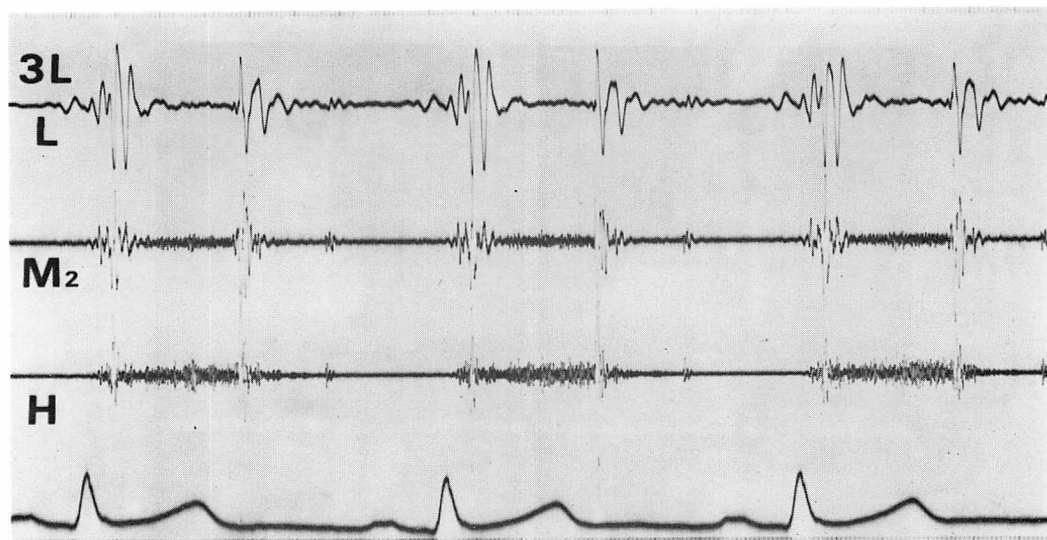


Fig. 8. Phonocardiogram of Case 3.

A mid-diastolic click is recorded 0.16 sec after the pulmonary component of the second heart sound in the third intercostal space (3L).

との同時記録による検討を成しえなかったが、拡張中期であることより拡張中期クリックを三尖弁瘤を有する弁尖の開放音と考えるのが妥当と思われる。従来より三尖弁開放音は心房中隔欠損(ASD)ではしばしば認められ、その時相は IIPの後方 0.03~0.08 秒、時には 0.12 秒とされている¹⁶⁾。しかし、ASD における三尖弁の器質的变化に比べ、これら 2 例の前尖には明らかに高度な伸展、肥厚を伴った瘤状物が存在し、このことが前尖の開放を遅延させた可能性があると考えた。

一方、症例 3 では収縮期左室造影側面像でバルサルバ洞直下に右室側への瘤状突出像を認め、さらに、第 3 肋間胸骨左縁で拡張中期クリックを聴取した。これらのことより手術は施行していないが、症例 3 においても三尖弁瘤の合併が強く疑われた。また、症例 3 の右室造影正面像での三尖弁弁輪上部の不正円形の透亮像、ならびに側面像での三尖弁弁輪上部の半円形の陰影欠損像は、三尖弁瘤部への左室からの短絡血流により形成されたものと考えた。

以上のごとく、三尖弁瘤は左室造影上収縮期側

面像でバルサルバ洞直下の右室側への瘤状突出像として表現され、造影上中隔瘤や tricuspid pouch との鑑別は困難であった。しかし、VSD における拡張中期クリックは三尖弁開放音と考えられ、三尖弁瘤の合併を示唆する重要な所見と思われた。

ま と め

VSD の 3 例に拡張中期クリックを認め、手術を施行した 2 例に三尖弁前尖瘤の合併が確認された。左室造影像では収縮期側面像でバルサルバ洞直下に右室側への瘤状突出像を呈し、膜様部中隔瘤や tricuspid pouch との鑑別は困難であった。しかし、VSD における拡張中期クリックは三尖弁開放音と考えられ、三尖弁瘤の合併を示唆する重要な所見と思われた。

要 約

拡張中期クリックを伴った VSD の 3 例を報告した。症例 1 では心音図上、4L での全収縮期雑音に加え、3L で II 音肺動脈弁成分 (IIP) の後方 0.15 秒に拡張中期クリックを認めた。左室造

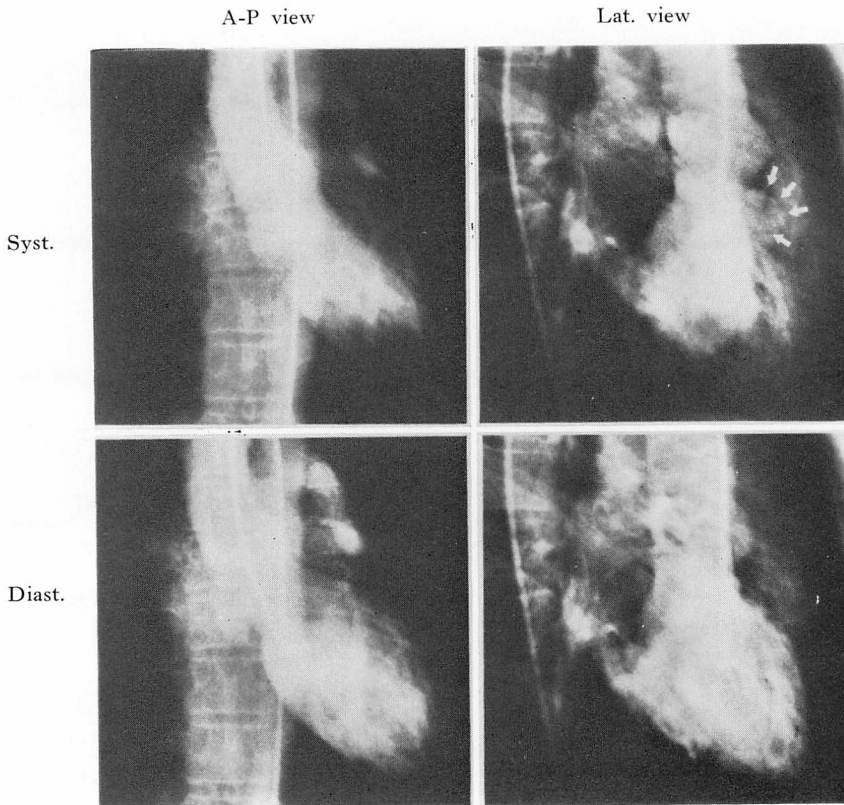


Fig. 9. Left ventriculogram of Case 3.

In the lateral view, an aneurysmal bulge (arrow) just beneath the sinus of Valsalva is seen during systole.

Abbreviations: see Fig. 4.

影像では、収縮期側面像でバルサルバ洞直下に瘤状突出像を認めた。手術時、VSD のジェットが当たる部位に、肥厚を伴った三尖弁前尖瘤が認められた。症例2では心音図上、4Lでの全収縮期雑音に加え、3LでIIpの後方0.15秒に拡張中期クリックを認めた。左室造影像では瘤状突出像を認めなかった。しかし、手術時に症例1と同様の三尖弁前尖瘤が確認された。症例3では心音図上、3Lで全収縮期雑音と拡張早期雑音、さらにIIpの後方0.16秒に拡張中期クリックを認めた。左室造影像では収縮期側面像でバルサルバ洞直下に瘤状突出像を認めた。なお、症例3は手術を施行しなかった。

以上のごとく、三尖弁瘤は造影所見上膜様部中

隔瘤や tricuspid pouch との鑑別は困難である。しかし、VSDにおける拡張中期クリックは三尖弁瘤の合併を示唆する重要な所見と思われた。また、手術時に三尖弁瘤に肥厚を認め、VSDのジェットが弁瘤部に当たっていたことより、三尖弁瘤はVSDのジェットにより形成され、拡張中期クリックは三尖弁瘤を有する弁尖の開放音であると考えた。

以上より、VSDに拡張中期クリックを認めた場合、三尖弁瘤の合併を強く疑う必要があると思われた。

手術所見をご教授いただいた国立大阪病院循環器外科平塚博男博士に感謝致します。

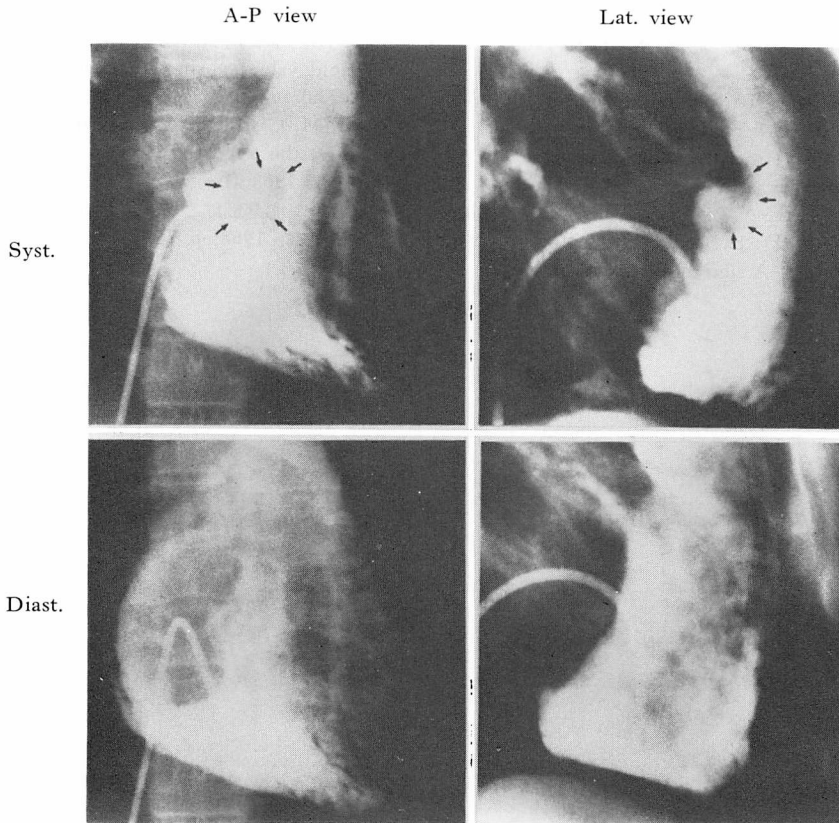


Fig. 10. Right ventriculogram of Case 3.

During systole, filling defect (arrow) in the upper portion of the tricuspid orifice is seen in both antero-posterior and lateral views.

Abbreviations: see Fig. 4.

文献

- 1) Simmon RL, Moller JH, Edwards JE: Anatomic evidence for spontaneous closure of ventricular septal defect. *Circulation* **34**: 38-45, 1966
- 2) Baron MG, Wolf BS, Grishman A, Mierop LHS: Aneurysm of the membranous septum. *Amer J Roentgenol* **91**: 1303-1314, 1964
- 3) Chesler E, Korns ME, Edwards JE: Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. *Amer J Cardiol* **21**: 661-668, 1968
- 4) Hamby RI, Raia F, Apiado O: Aneurysm of the pars membranacea. Report of three cases and review of the literature. *Amer Heart J* **79**: 688-699, 1970
- 5) 正津 晃, 竹内成之, 相馬康宏, 井上 正, 石倉義弥, 福田豊紀: 特異な心内異常を伴う心室中隔欠損症. *胸部外科* **25**: 565-574, 1972
- 6) Jain AC, Rosental R: Aneurysm of the membranous ventricular septum. *Brit Heart J* **29**: 60-63, 1967
- 7) Edelstein J, Charms BL: Ventricular septal aneurysm. *Circulation* **32**: 981-984, 1965
- 8) Cornell SH, Durnin RE: Aneurysm of the membranous interventricular septum. *Radiology* **91**: 915-920, 1968
- 9) 大沢幹夫, 牛田 昇, 豊泉 稔, 小助川克次, 外山香澄, 臼田多佳夫, 豊田義男, 猪俣和仁: 心室中隔欠損と左室造影像. *臨床放射線* **13**: 613-624, 1968
- 10) 池田晃治, 長尾 恒, 馬原文彦, 上田 睦, 荒木明夫, 和田寿郎: 心室膜性中隔欠損症に伴った中隔瘤様形成症例 18 例の経験. *心臓* **4**: 39-45, 1972
- 11) 大沢幹夫, 牛田 昇, 豊泉 稔, 小助川克次, 臼田

奥, 田中, 竹内, ほか

- 多佳夫, 豊田義男, 猪俣和仁, 岡村健二, 小原邦義, 久米弘洋: 膜性中隔動脈瘤. 心臓 **4**: 1157-1168, 1972
- 12) Pieroni DR, Bell BB, Krovetz LJ, Varghese PJ, Rowe RD: Auscultatory recognition of aneurysm of the membranous ventricular septum associated with small ventricular septal defect. *Circulation* **44**: 733-739, 1971
- 13) Pickering D, Keith JD: Systolic clicks with ventricular septal defect. A sign of aneurysm of ventricular septum? *Brit Heart J* **33**: 538-539, 1971
- 14) Flege JB, Vlad P, Ehrenhaft JL: Aneurysm of the tricuspid valve causing infundibular obstruction. *Ann Thorac Surg* **3**: 446-448, 1967
- 15) Raso FM, Gissoni P: Aneurysm of the tricuspid valve in the aged. *Riv Anat Pathol Oncol* **33**: 461-468, 1968 (Ita)
- 16) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学. 南江堂, 東京, 1968, p 780