

心膜欠損症と開心術後例の  
収縮中期クリック・収縮後  
期雑音に関する検討

Midsystolic click and  
late systolic murmur  
during inspiration (car-  
diopulmonary murmur)  
in congenital absence  
of the pericardium or  
open heart surgical case

松久茂久雄  
平田 幸夫  
江尻 成昭  
鎌倉 史郎  
大江 透  
中島 克彦  
下村 克朗

Mokuo MATSUHISA  
Yukio HIRATA  
Nariaki EZIRI  
Shiro KAMAKURA  
Tohru OHE  
Katsuhiko NAKAZIMA  
Katsuro SHIMOMURA

**Summary**

A midsystolic click and late systolic murmur have been thought to be associated with mitral valve prolapse. However, similar phonocardiographic findings seen in cases without the evidence of mitral valve prolapse remained to be elucidated. The present study was attempted to confirm that a midsystolic click and late systolic murmur during inspiration (cardiopulmonary murmur) were commonly observed either in cases with congenital complete absence of the left pericardium or in post-operative cases undergone open heart surgery.

Six patients with congenital absence of the pericardium, 3 complete (group 1) and 3 partial (group 2), were studied. In all cases routine chest roentgenograms, echocardiograms and jugular pulse tracings were recorded, and in 5 cases diagnostic pneumothorax was performed.

All 3 patients of group 1 had a midsystolic click and high-pitched late systolic murmur at the 5th or 6th left intercostal space along the mid axillary line (5LMAL or 6LMAL). This murmur was observed only during inspiration in 2 patients, and a pre-existing murmur became louder during inspiration in the remaining case whose left ventriculography and intracardiac phonocardiography did not show mitral or tricuspid regurgitation.

In group 2, none had a midsystolic click and only one patient had a faint pansystolic murmur dur-

---

国立循環器病センター 内科  
吹田市藤白台 5-125 (〒565)

National Cardiovascular Center, Fujishirodai 5-125,  
Suita 565

Presented at the 21st Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, September 14-15, 1980

Received for publication May 11, 1981

ing inspiration.

Forty patients were studied after cardiac surgery using cardiopulmonary bypass techniques (group 3). Fourteen patients (35%) had a midsystolic click and 22 (55%) had a late systolic murmur during inspiration. The extent of this murmur was usually very localized in 5LMAL or 6LMAL, except for one case with the point of maximum intensity in the 2nd intercostal space along the left sternal border. Three patients had a late systolic murmur not only during inspiration but also during breath holding. Both a click and late systolic murmur during inspiration were observed in 9 patients (23%).

In none of the cases in each group was mitral valve prolapse seen by M-mode and cross-sectional echocardiograms. These findings suggested that a midsystolic click and late systolic murmur during inspiration might not be of mitral origin but of pleuropericardial origin.

A midsystolic click and cardiopulmonary murmur may be helpful for the diagnosis of congenital complete absence of the pericardium.

**Key words**

Congenital absence of the left pericardium	Midsystolic click and late systolic murmur	Cardiopul-
monary murmur	Mitral valve prolapse	monary
Pleuro-pericardial rub		prolapse

**はじめに**

収縮中期クリック・収縮後期雑音は Gallavardin 以来、心膜・胸膜由来であると考えられてきたが<sup>1)</sup>、1961年以降、シネアンジオグラフィー、心腔内心音図、心エコー図を用いた検討により、僧帽弁逸脱症に特徴的な所見であることが確認されてきた<sup>2-12)</sup>。

しかしながら、僧帽弁逸脱はなくても同様の心音所見を有する例があり、心外性であろうと推定されている<sup>2)</sup>が、この点に関しては十分検討されていない。

本論文は、心膜欠損症例および心膜切開下に心臓手術を行った例に、僧帽弁逸脱はなくてもしばしば収縮中期クリック・収縮後期雑音が認められることに着目し、その臨床的意義、成因について検討するとともに、これらの例における収縮後期雑音が吸気時増強するか、または吸気時のみ認められることより、心肺性雑音との関係についても考察したものである。

**症例と方法**

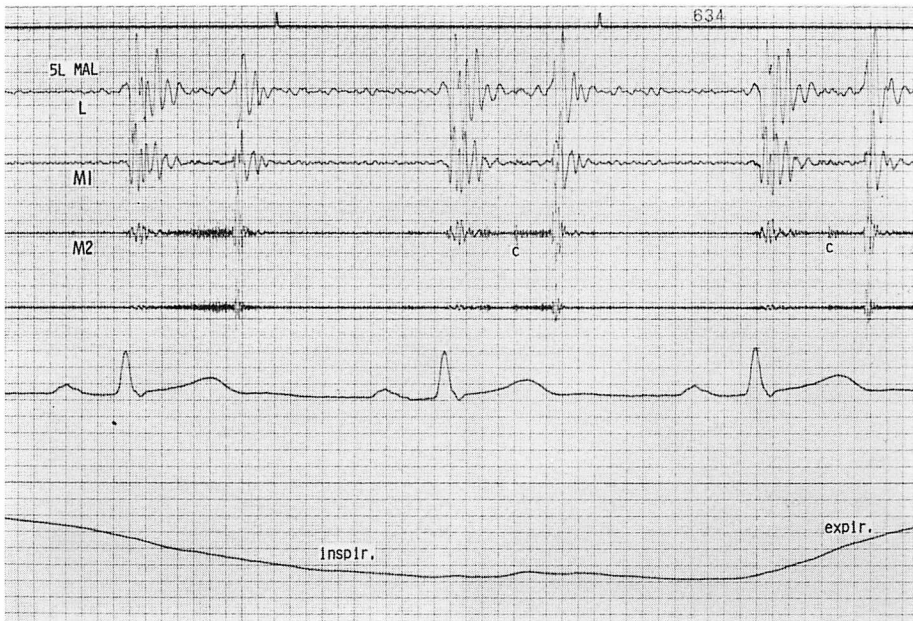
心膜欠損症は 6 例で、その内訳は左全欠損 3 例、左部分欠損 2 例、右部分欠損 1 例である。年齢は 15~46 歳、平均 29.1 歳。全例男性である。

心膜欠損症の診断は胸部レントゲン写真、心エコー図、頸静脈波により行ったが、6 例中 5 例は診断的人工気胸術で確認した。

開心術後例は 40 例で、年齢は 6~63 歳、平均 41.6 歳、男 24 例、女 16 例である。疾患の内訳は弁膜症 25 例、先天性心疾患 9 例、虚血性心疾患 2 例、その他 4 例で多岐にわたるが、術前には全例収縮中期クリックおよび収縮後期雑音を認めていない。また術後明らかな僧帽弁閉鎖不全または三尖弁閉鎖不全を有する例、および術前心音図上有意の所見はなくても、シネアンジオグラフィーと心エコー図により僧帽弁逸脱を合併した心房中隔欠損は本研究から除外した。手術から心音図検査までの日数は 9 日から 1 年 5 カ月であるが、35 例は術後 2 カ月以内に記録した。

以上の症例において、第 5~6 肋間中腋下線上 (5~6LMAL) および左第 2~3 肋間 (2~3L) で、呼吸時、呼気呼吸停止時に心音図を記録し、吸気性に増強する全収縮期または収縮後期雑音で、呼吸音とは周波数、音色、時相のいずれも異なるものを心肺性雑音と診断した。

心音計はフクダ電子製 MCM 8000、マイクロホンは MA-250、記録器はエレマ製 8 素子ミンゴグラフを用い、心音図は心電図 II 誘導とともに紙送り速度 100 mm/sec で記録した。



**Fig. 1. Phonocardiogram in a case of congenital complete absence of the left pericardium (25-year-old male. Case 1).**

The phonocardiogram shows a midsystolic click during both inspiration and breath holding and a faint late systolic murmur only during inspiration. Mitral and tricuspid regurgitation are not seen by pulsed Doppler echocardiography.

## 成 績

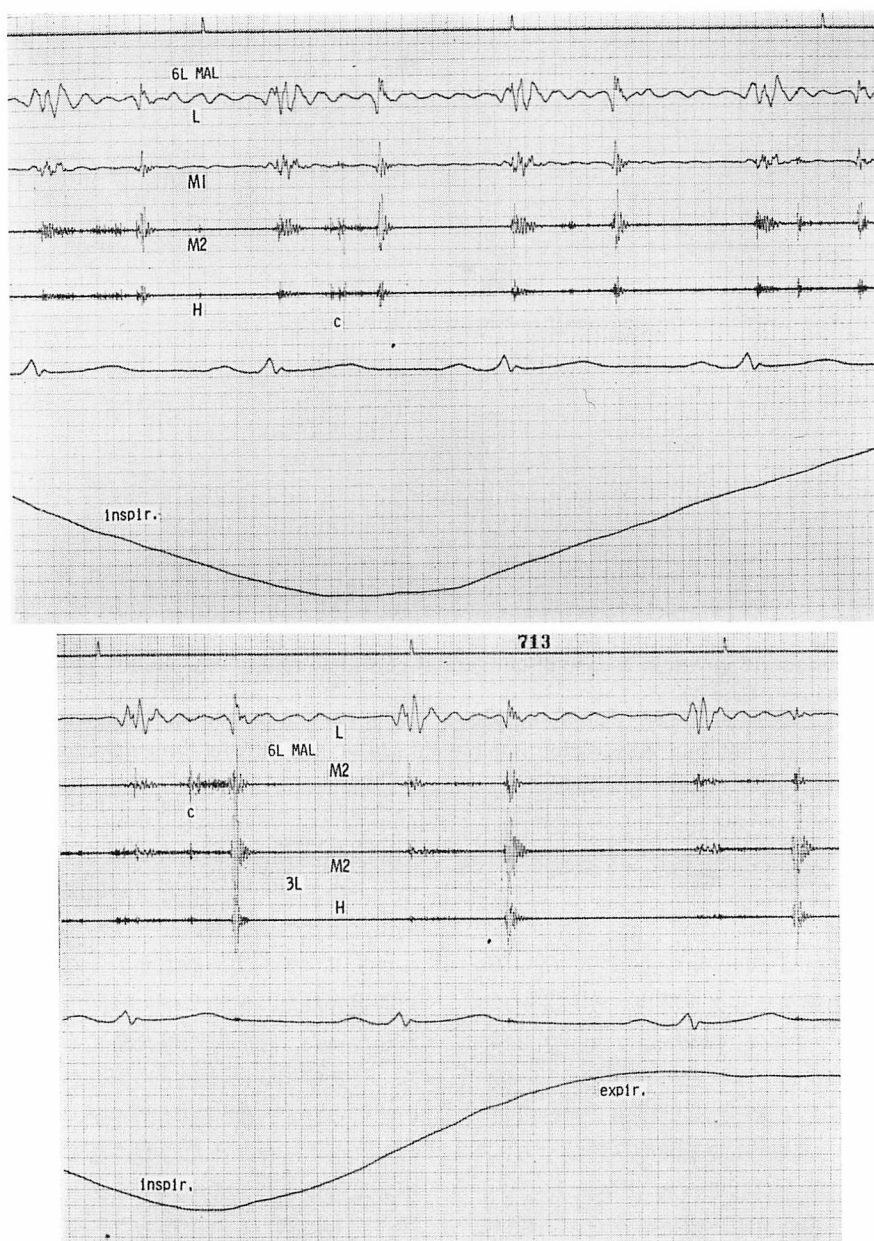
### 1. 心膜全欠損例

心膜全欠損例では3例ともに心尖部(5~6LMAL)で収縮中期クリックを認め、うち2例は2個以上のクリックを有していた。クリックは呼吸時、呼気呼吸停止時ともに認められたが、一般に吸気時に音量が大であった。3例中2例は吸気時に収縮後期へ、呼気時に収縮前期へ移動するいわゆる滑走性の性質を有していた(Figs. 1~3)。

収縮後期雑音は3例ともに認められたが、症例1, 2(Figs. 1, 2)は吸気時のみ認められた。症例3(Fig. 3)は呼気呼吸停止時にも聴取され、吸気性の増強を示した。音量はいずれもLevine II度程度で高調成分に富んでいた。最強点は全例心尖部(5~6LMAL)で、限局性であったが症例1は2Lでも同じ性質の雑音を有していた。

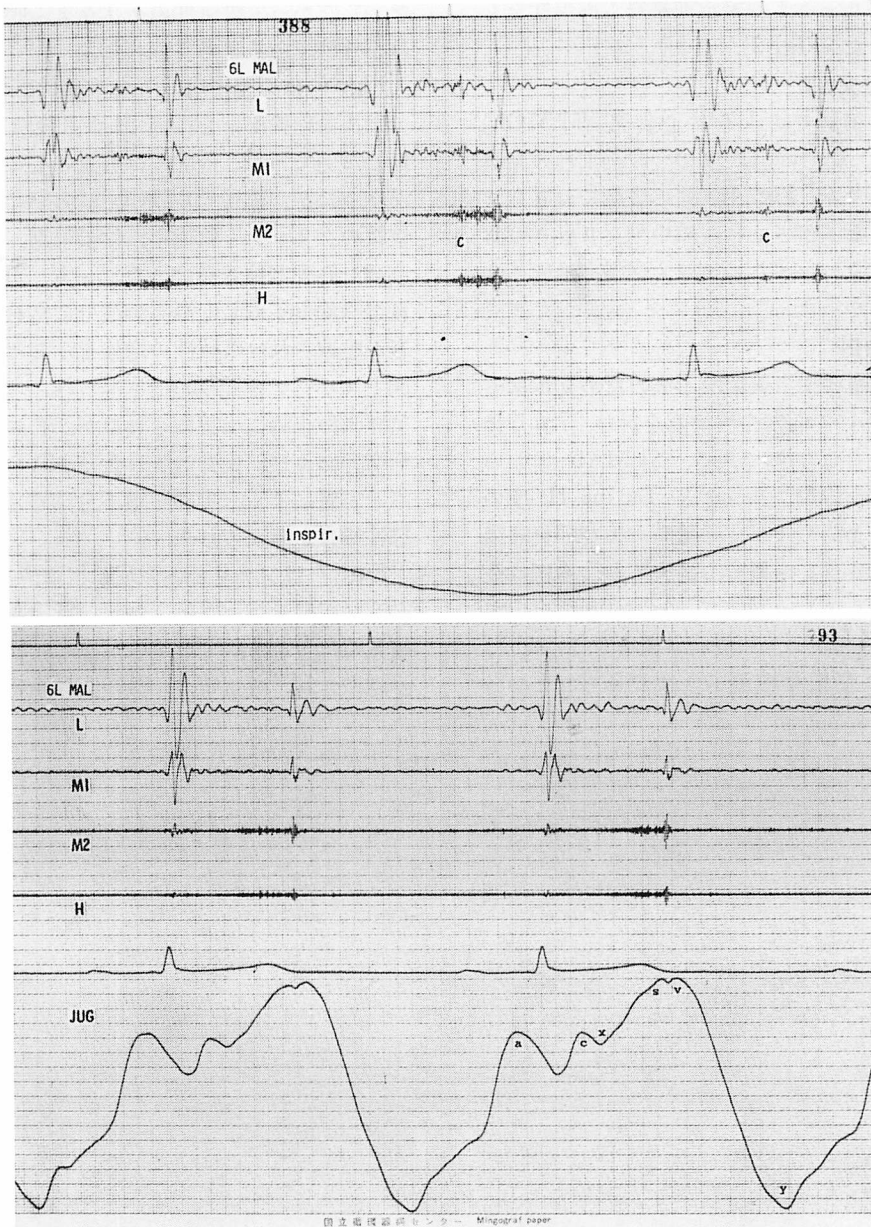
以上の所見より僧帽弁逸脱の合併を考え、Mモード心エコー図・超音波断層図を施行した。症例1は軽度の僧帽弁逸脱が疑われたが、超音波パルス・ドプラー法で僧帽弁および三尖弁閉鎖不全は否定された。他の2例には僧帽弁逸脱は認められなかった。呼気呼吸停止時にも収縮後期雑音が見られた症例3には左室造影と心腔内心音図も合わせ行ったが、僧帽弁閉鎖不全、僧帽弁逸脱は認められなかった。また心腔内心音図で三尖弁閉鎖不全は否定され、左室内でもクリック、収縮後期雑音ともに認められなかった。以上より、吸気性および吸気時増強する収縮後期雑音は、僧帽弁および三尖弁閉鎖不全による雑音ではなく心外性であり、心肺性雑音と考えられた。

3例ともに1カ月以上の間隔をもって2回以上心音図記録を行ったが、クリックの数の変化およびLevine I度程度の音量の変化はみられたが、



**Fig. 2. Phonocardiograms in a case of congenital complete absence of the left pericardium (45-year-old male. Case 2).**

Both the first (upper panel) and second (lower panel) recordings demonstrate mid-systolic clicks and a high-pitched late systolic murmur during inspiration.



**Fig. 3. Phonocardiograms in a case of congenital complete absence of the left pericardium during inspiration (upper panel) and breath holding (lower panel) (23-year-old male. Case 3).**

A midsystolic click moves towards the second heart sound during inspiration. A late systolic murmur which is louder during inspiration is also observed during held expiration at the 6th intercostal space along the left mid-axillary line. The jugular pulse tracing shows an obliterated x descent, a tall v wave followed by a deep y descent. Left ventriculography and intracardiac phonocardiography show neither mitral nor tricuspid regurgitation.

基本的にはクリックも収縮定期雑音も再現性をもって認められた (Fig. 2).

### 2. 心膜部分欠損例

心膜部分欠損例では 1 例に心尖部 (5LMCL) で吸気時のみ Levine II 度の全収縮期性の高調な雑音を認めたが (Fig. 4), 他の 2 例ではみられなかった. また 3 例ともに収縮中期クリックは認められなかった. いずれの例にも僧帽弁逸脱の合併はみられなかった.

### 3. 開心術後例

Fig. 5 は僧帽弁狭窄兼閉鎖不全のため Ionescu-Shiley 弁を開いて僧帽弁置換術を行い, 7 カ月後に心音図記録をした例である. 5LMAL において吸気時に収縮中期クリックと Levine II 度の収縮後期雑音を認めたが, 呼気時および呼気呼吸停止時にはクリックも雑音も消失した. 本例は後に発熱および心エコー図にて vegetation が出現し, 細菌性心内膜炎の診断で再弁置換を行ったが, 術中所見では僧帽弁閉鎖不全は認められなかつ

た. したがって吸気性のクリック, 収縮後期雑音は心外性であると考えられた.

Fig. 6 は原因不明の左室有茎性血栓, 脳塞栓のため血栓摘出術を行い, 1 カ月後に心音図を記録した例である. 術前には有意の心雑音はみられなかったが, 術後 5LMCL において収縮中期に複数のクリックと収縮期, 拡張早期, 前収縮期に高調な心膜摩擦音を認めた. 一方, 2L~3L にかけて Levine III 度の高調成分に富む収縮後期雑音が聴取され, 吸数性の増強を示した. また心音図上クリックを伴う心拍もみられた. 本雑音は呼気呼吸停止時にも聴取されたが, 心エコー図にて僧帽弁および三尖弁逸脱は否定された. また最強点を考慮しても三尖弁閉鎖不全は考えられず, 心肺性雑音と考えられた.

Fig. 7 はファロー四徴症の根治術後 11 カ月に心音図記録を行った例である. 5LAAL において吸気時に Levine III 度の高調な収縮中後期雑音が聴取され, 呼気時, 呼気呼吸停止時には消失し

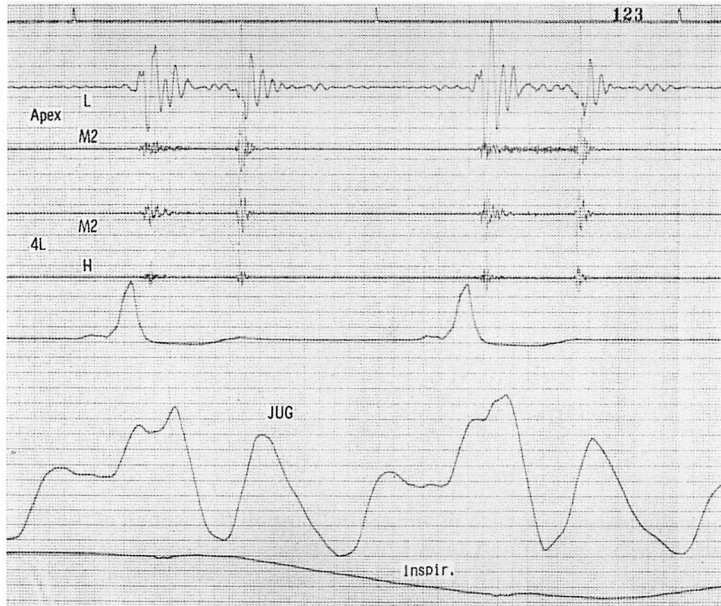
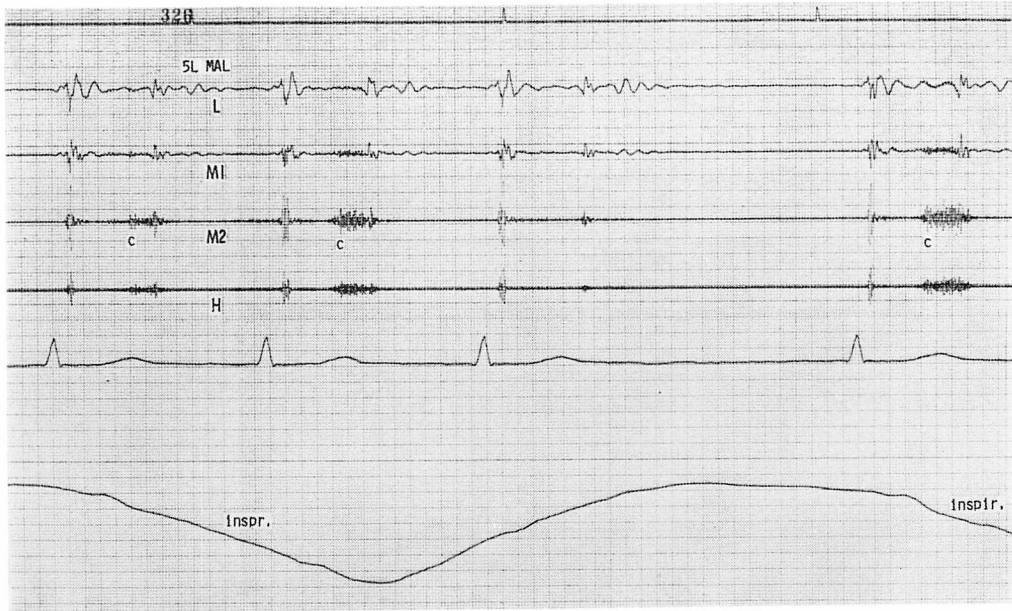


Fig. 4. Phonocardiogram in a case of congenital partial absence of the right pericardium (24-year-old male).

A faint holosystolic murmur is observed during inspiration.





**Fig. 5. Phonocardiogram in a case of mitral valve replacement with the Ionescu-Shiley valve (37-year-old female, 7 months after the operation).**

Although a midsystolic click and late systolic murmur during inspiration are seen. Mitral regurgitation is not present at the reoperation due to infective endocarditis.

た。術前にはこのような雑音は認めておらず、心エコー図でも僧帽弁および三尖弁逸脱はみられなかったため、開心術後に出現した心肺性雑音と考えられた。

以上図示した症例のごとく、無作為に選んだ開心術後例では40例中22例(55%)に吸気時、あるいは吸気性に増強する Levine II~III 度の高調な収縮後期雑音を主として 5~6LMAL (心尖部よりさらに外側) においても認め、うち10例は 2~3L においても認められた。呼気呼吸停止時にも同様の雑音がみられたのは3例のみであった。

収縮中期クリックは40例中14例(35%)に 5~6LMAL においてみられ、うち1例は心基部でも認められた。8例は呼気呼吸停止時にもみられたが6例は吸気時のみ明らかであった。4例は明瞭な開心術後の心膜摩擦音を伴っており、クリックは心膜摩擦音の1成分である可能性が強かつ

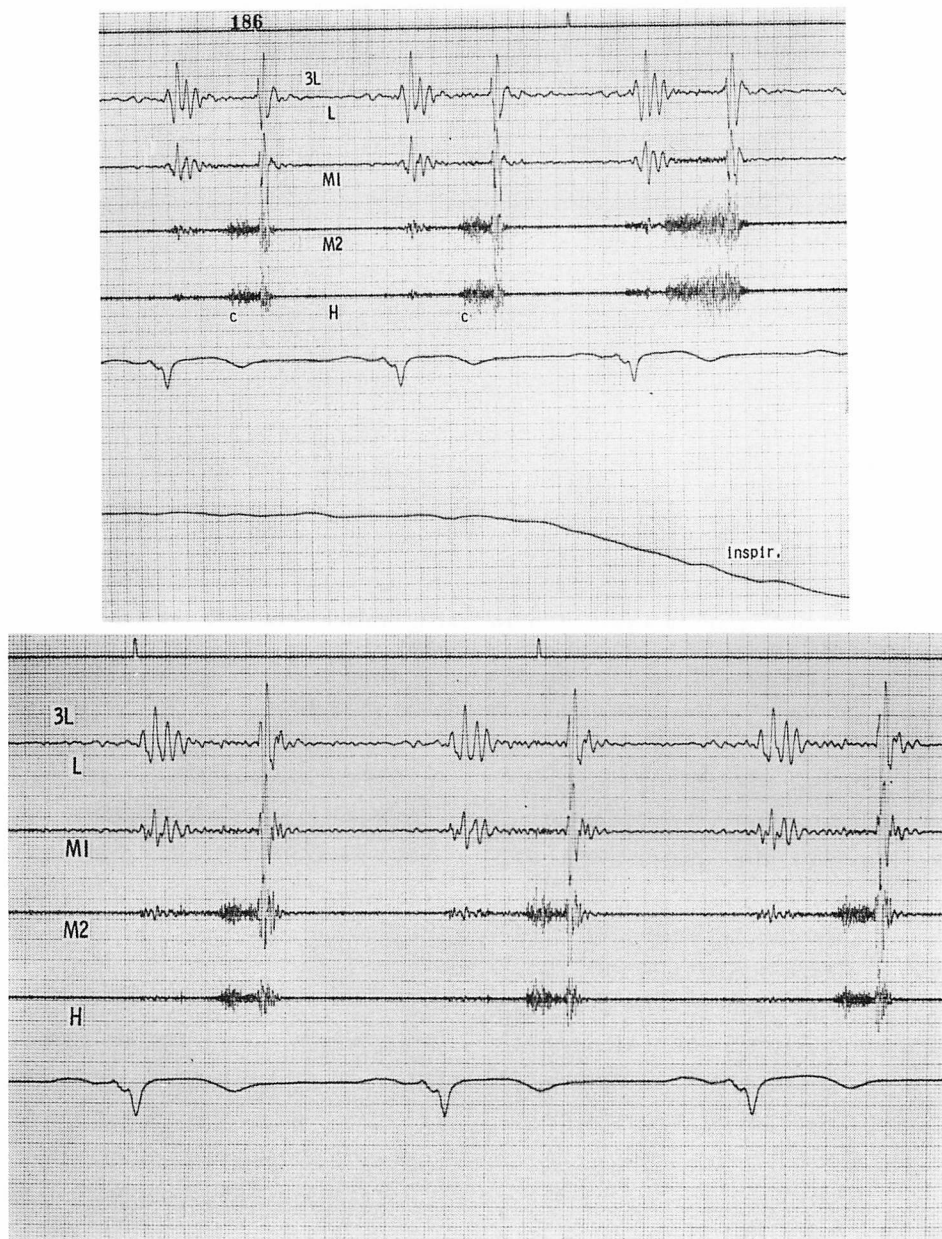
た。6例には明らかな呼吸性の移動が認められた。

収縮中期クリックと収縮後期雑音の両者を有する例は9例(23%)であった。全例において、術後の心エコー図および一部は左室造影にて僧帽弁逸脱は認めなかった。

### 考 案

収縮中期クリックは1887年 Cuffer & Barbillonにより最初に報告されたが<sup>13)</sup>、Gallavardinは1932年、体位・運動により変化する収縮中期クリックと間歇的な収縮後期雑音を有する例を示し、このような心音所見は剖検により胸膜・心膜の癒着により生じたものであると記載している<sup>1)</sup>。その後の報告でもこのような心音所見を有する例は予後がよく、おそらく心外性であろうと考えられてきた<sup>14)</sup>。

一方、Reidは1961年収縮中期クリックと収縮後期雑音は僧帽弁性のものであり、僧帽弁の



**Fig. 6. Phonocardiograms during inspiration (upper panel) and breath holding (lower panel) in a case of left ventricular thrombus of unknown etiology (45-year-old male, 1 month after the operation).**

Preoperatively, a significant murmur is not heard, but a late systolic murmur which increases during inspiration is observed in the 2nd and 3rd intercostal spaces along the left sternal border.



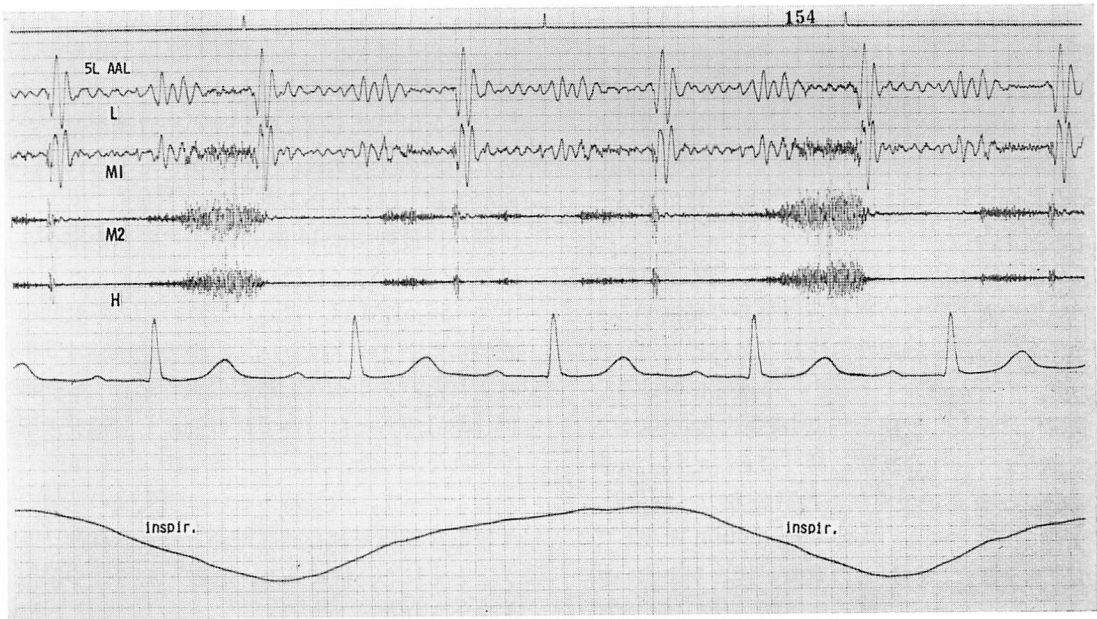


Fig. 7. Phonocardiogram in a case of Tetralogy of Fallot (6-year-old male, 11 months after the operation).

A mid to late systolic murmur during inspiration is demonstrated in the 5th intercostal space along the left anterior axillary line.

myxomatous degeneration を伴っていると報告した<sup>2)</sup>。また Barlow らは2つの心音所見を有する例に軽度の僧帽弁閉鎖不全を証明し<sup>3)</sup>、Ronan らは心腔内心音図を用いてクリックも収縮後期雑音も mitral complex より生じると報告した<sup>4)</sup>。以来、シネアンジオによる検討<sup>6,7)</sup>、近年における心エコー図の発展により<sup>8-12)</sup>、収縮中期クリックと収縮後期雑音は僧帽弁逸脱に特徴的な所見であることが確立されてきた。

しかしながら、本研究では心膜全欠損の3例、心膜切開下に開心術を行った例の23%に吸気性の収縮中期クリックと収縮後期雑音を認め、心膜全欠損の1例と開心術後例の8%には呼吸呼吸停止時にも同様の所見を認めている。いずれの例にも有意の僧帽弁逸脱を認めないことより、本研究における収縮中期クリックと収縮後期雑音は心外性であると考えられた。

実際、収縮中期クリックには心外性のものがあ

ることは、特発性間質性肺気腫における Hamman 徴候<sup>15)</sup>、気胸時の tapping sound<sup>16)</sup> が胸膜性のクリックであることから明らかである。また収縮中期クリックは急性心膜炎後にしばしば出現したり、心膜摩擦音が消えるに従って現われることがあることから<sup>17)</sup>、本研究における収縮中期クリックが心外性、ことに心膜・胸膜起源である可能性を強く示唆するものである。

心膜欠損症の収縮期雑音については柳沢らの報告があり、診断的人工気胸術で診断された3例に、吸気性に増強する全収縮期雑音を 5LAAL~6LMAL において認め、うち2例は亜硝酸アミルで増強するため摩擦者であり、1例は減弱することにより僧帽弁閉鎖不全の雑音であろうと推定している。本研究における心膜全欠損および開心術後例の収縮期雑音は収縮後期性であり、クリックを伴う例が多いことから僧帽弁逸脱の雑音に極めてよく似ていたが、基本的には柳沢らの例と同

じ所見であろうと考えられる。本雑音は吸気性に増強するか、あるいは吸気時のみ認められること、僧帽弁逸脱は否定されていること、最強点が前ないし中腋下線上にあることなどを考慮すると、僧帽弁および三尖弁閉鎖不全は考えられず、古くから知られている心肺性雑音の一種であると考えられた。

心肺性雑音の成因としては、心拍動による肺組織の圧迫のため空気の移動時に雑音が発生するという説と、心膜・胸膜性の摩擦音であるという説があり、前者が有力である<sup>17)</sup>。本研究における心肺性雑音は呼気呼吸停止時にも聴取される例があること、クリックを高率に伴うこと、心膜全欠損では心膜の支えがないため心臓が左方へ偏位し、収縮期に正常とは逆の twisting motion を生じており<sup>19)</sup> 胸壁または胸膜との摩擦が起こりやすい状態と考えられること、開心術後例ではしばしば明らかな心膜摩擦音を伴い、特に術後早期に多いことなどより、空気の移動による音よりも心膜・胸膜性の摩擦音とするほうがより妥当と考えられた。従って心肺性雑音の原因としては、一元的なものではなく、様々な原因により生じる可能性があると思われる。

以上より、心膜欠損の診断には現在胸部レントゲン写真<sup>20)</sup>、心エコー図<sup>19)</sup>、頸静脈波<sup>18,19)</sup>が有力であるが、心膜全欠損症例および心膜切開下に心臓手術を行った例では高率に収縮中期クリックと吸気性の収縮後期雑音を伴っており、これら2つの心音所見も心膜全欠損の理学的診断基準の1つとなる可能性があると考えられた。

## 要 約

心膜欠損6例(全欠損3例, 部分欠損3例)および心膜切開下に心臓手術を受けた40例の収縮中期クリックと収縮後期雑音の頻度, 成因, 臨床的意義について検討した。

心膜全欠損では3例すべてに5~6LMALにおいて収縮中期クリックと吸気時に収縮後期雑音を認めたが, 有意の僧帽弁逸脱はみられなかった。

1例は呼気呼吸停止時にも収縮後期雑音を認めたが, 左室造影と心腔内心音図により僧帽弁および三尖弁閉鎖不全は否定された。

部分欠損では1例に吸気性の全収縮期雑音を認めたが, クリックはいずれの例にもみられず, 僧帽弁逸脱も認めなかった。

開心術後例では14例(35%)に収縮中期クリックを22例(55%)に吸気性の収縮後期雑音を主として5~6LMALにおいて認めた。呼気呼吸停止時にはクリックは8例, 収縮後期雑音は3例にみられた。クリックと雑音の両者を有する例は9例(23%)であった。いずれの例にも僧帽弁逸脱はみられなかった。

したがって, 吸気時あるいは吸気性の増強を示す収縮後期雑音は心肺性雑音と考えられ, クリックとともに心外性であり, 心膜・胸膜性の摩擦音と考えられた。

収縮中期クリックと吸気性の収縮後期雑音は心膜全欠損の理学的診断基準の1つとなる可能性があると考えられた。

## 文 献

- 1) Gallavardin L: Nouvelle observation avec autopsie d'un pseudo-deoublement du 2<sup>e</sup> bruit du coeur simulant le deoublement mitral par bruit extra-cardiaque télésystolique surajouté. *Prat Med Franc* **13**: 19, 1932
- 2) Reid JV: Mid-systolic clicks. *South Afr Med J* **35**: 353, 1961
- 3) Barlow JB, Pocock WA, Marchand P, Denny M: The significance of late systolic murmurs. *Am Heart J* **66**: 443, 1963
- 4) Ronan JA, Perloff JK, Harvey WP: Systolic clicks and late systolic murmur. Intracardiac phonocardiographic evidence of their mitral valve origin. *Am Heart J* **70**: 319, 1965
- 5) Leon DF, Leonard JJ, Kroetz FW, Page WL, Schaver JA, Lancaster JF: Late systolic murmurs, clicks, and whoops arising from the mitral valve. A transeptal intracardiac phonocardiographic analysis. *Am Heart J* **72**: 325, 1966
- 6) Criley JM, Lewis KB, Humphries JO, Ross RS: Prolapse of the mitral valve: Clinical and cineangiographic findings. *Br Heart J* **28**: 488, 1966

- 7) Barlow JB, Bosman CK: Aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve. *Am Heart J* **71**: 166, 1968
- 8) Kerber RE, Isaeff DM, Hancock EW: Echocardiographic patterns in patients with the syndrome of systolic click and late systolic murmur. *New Engl J Med* **284**: 691, 1971
- 9) Frankl WS, MacMillan R, Smith WK: Differential echocardiographic patterns in mitral regurgitation. *Angiology* **23**: 642, 1973
- 10) Burgess J, Clark R, Kamigaki M, Cohn K: Echocardiographic findings in different types of mitral regurgitation. *Circulation* **48**: 97, 1973
- 11) Spencer WH, Behar VS, Orgain ES: Apexcardiogram in patients with prolapsing mitral valve. *Am J Cardiol* **32**: 276, 1973
- 12) 坂本二哉, 一安弘文, 林 輝美, 松久茂久雄: クリック症候群の心電図, 心音図, 心機図, 心エコー図による観察. *臨床心音図* **4**: 507, 1974
- 13) Cuffer P, Barbillon L: Nouvelles recherches sur le bruits de galop. *Arch Gen Med* **1**: 129, 1887
- 14) Leatham A: Auscultation of the heart. *Lancet* **2**: 703, 1958
- 15) Hamman L: Spontaneous interstitial emphysema of the lungs. *Trans Ass Am Physicians* **52**: 311, 1937
- 16) 本田守弘, 小林香子, 斎藤 徹, 本田美代子, 柳沢信子, 上嶋権兵衛, 谷井東助, 樋口良雄, 和田 敬: 気胸時に聴取する tapping sounds の検討. *J Cardiology* **7**: 92, 1977
- 17) 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 225, 301
- 18) 柳沢信子, 本田守弘, 田隅和宏, 樋口良雄, 和田敬: 心膜欠損症の非観血的診断. *J Cardiology* **9**: 189, 1979
- 19) Payvandi MN, Kerber R: Echocardiography in congenital and aquired absence of the pericardium. An echocardiographic mimic of right ventricular volume overload. *Circulation* **53**: 86, 1976
- 20) Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A: Congenital deficiency in the parietal pericardium: Review with two new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. *Am J Rentogenol* **82**: 125, 1959
- 21) 横井良明, 坂井秀樹, 松久茂久雄, 日浅芳一, 大木崇, 森 博愛, 斎藤 憲, 福田信夫, 坂東重信, 西岡義典: 先天性左心膜欠損症の 2 例. *臨床と研究* **55**: 2887, 1978