

高度の肺高血圧を伴った 心室中隔欠損

—肺血管抵抗と心音図—

End-diastolic murmur in large ventricular septal defect with marked pul- monary hypertension

加藤 裕久
広瀬 瑞夫*

Hirohisa KATO
Mizuo HIROSE*

Summary

End-diastolic murmur in large ventricular septal defect was described. This diastolic murmur was recorded on the external and intracardiac phonocardiogram in large ventricular septal defect with mildly or moderately increased pulmonary vascular resistance. Patients with this murmur was all within 1 year of age, mainly in 6 months of age.

This murmur was well heard in lower left sternal border. The onset of the murmur was in late diastole and continued up to the first heart sound. This murmur was accompanied with large ejection click, accentuated single second sound, pulmonary regurgitant murmur (Graham Steell murmur) and mitral flow murmur.

On intracardiac phonocardiogram the murmur was well recorded in the outflow tract of right ventricle and the main pulmonary artery just above the pulmonary valve.

The genesis of this murmur is uncertain, but speculated as some types of either pulmonary regurgitant murmur or the diastolic shunt murmur of ventricular septal defect.

Key words

ventricular septal defect
pulmonary hypertension

久留米大学小児科
久留米市旭町69 (〒830)
*九州大学小児科
福岡市東区堅粕1276 (〒812)

Department of Pediatrics and Child Health,
Kurume University Medical Center, Asahi-ma-
chi 69, Kurme, 830

*Department of Pediatrics, Kyushu University
School of Medicine, Katakusu 1276, Higashi-ku,
Fukuoka, 812

はじめに

高度の肺高血圧を伴った心室中隔欠損 (VSD) の聴診, 心音図所見は, 収縮期雑音の駆出性雑音化, ejection click の出現, II 音の亢進と単一化, Graham Steell 雑音の出現であり, さらに肺動脈圧が高くて短絡が多くて肺血管抵抗が低い type には, mitral flow murmur が伴っている, というのが教科書的な記載である¹⁾. 私は高度の肺高血圧を伴う isolated VSD に, 拡張後期に雑音を有する例をいくつか経験したので, その雑音について心音図学的特徴, 血行動態的観点よりの検討, 心内心音図の学検討などを述べ, この雑音の発生について考察を加えてみたい. 便宜上, この雑音を, 時相の点より拡張後期雑音とよばせていただく.

対象と方法

対象となった VSD は, 心臓カテーテル検査をおこなって診断が確立し, 肺体血圧比が 0.8 前後より以上の, 高度の肺高血圧を有する症例で, 年齢は生後 16 日より 9 才である.

全例 43 例であるが, 心音図判読の可能な 39 例を対象にした. このうち 21 例 (54%) は 1 才以下である.

心音図記録は心臓カテーテル検査の前日におこない, フクダ電子製 4ch ポリグラフにより, 胸壁の 3 カ所より 3 個の接触型マイクロホンを用いて同時記録した.

なお心内心音図は心臓カテーテル検査中, 6 F のチタン酸バリウム心内心音カテーテルを用い, 胸壁心音図と同時記録した.

成績

1. 肺動脈圧と肺血管抵抗 (Figure 1)

肺動脈圧と肺血管抵抗の程度は, すべて体血圧および体血管抵抗との比で表わした. 肺血管抵抗は肺動脈圧の上昇とともに上昇する傾向がみられるが, 同様の肺動脈圧において, 肺血管抵抗の高度に上昇した群と, 軽度または中等度上昇した群があり, 肺体血管抵抗比 0.7 でこの 2 つのグループが分割できる.

心音図学的には II 音の亢進, 単一化, 駆出音, 収縮期雑音の駆出性雑音化, などには本質的な差はないが, 血管抵抗比の上昇の少い群では短絡が多いため, mitral flow murmur がみられ, この点をもっとも大きな鑑別点となる.

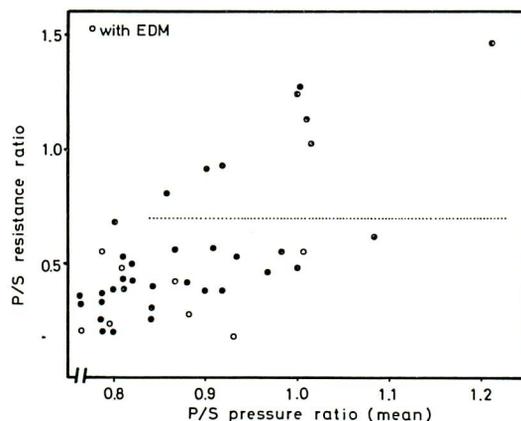


Figure 1. Pulmonary to systemic pressure ratio (abscissa) and resistance ratio (longitude) in large VSD

Open circles indicate the cases with the end-diastolic murmur (EDM).

2. 症例の例示

症例 1. 6 カ月の VSD (Figure 2): Levine 3/6 の駆出性収縮期雑音と駆出音, 亢進した単一 II 音があり, II 音にひきつづき弱い拡張早期雑音がある. 心尖部の mitral flow murmur はない. 4LIS に拡張後期雑音があり I 音につづいている.

症例 2. 8 カ月の VSD (Figure 3): 駆出性収縮期雑音と II 音の幅狭い分裂, II P の亢進がある. 4LIS に I 音の前に弱い拡張期雑音がある.

症例 3. 4 カ月の VSD (Figure 4): 強い駆出音と Levine 3/6 の駆出性収縮期雑音, 心尖部に比較的強い mitral flow murmur がある. 4LIS に II 音にひきつづく拡張早期雑音と, 拡張後期に I 音につながる雑音があり, 雑音の開始は, 心尖部でかかれる拡張中期雑音より 0.04 秒ほどおこなれている.

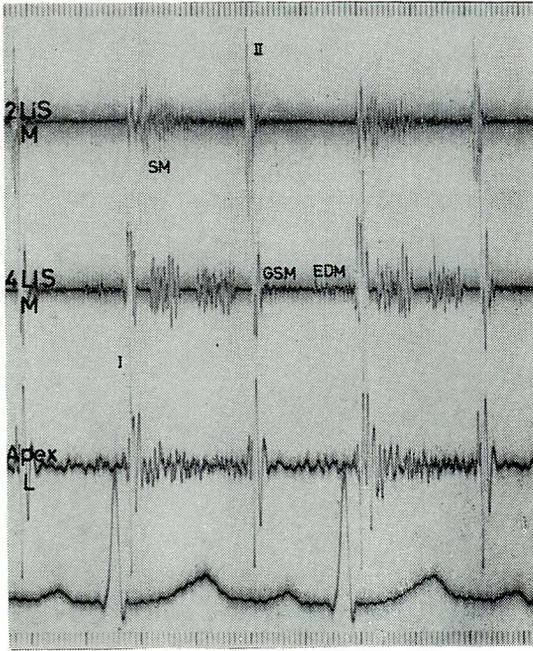


Figure 2. External phonocardiogram in case 1 (6 months of age)

Phonocardiogram was simultaneously recorded at three different areas. The end-diastolic murmur was recorded at 4LIS.

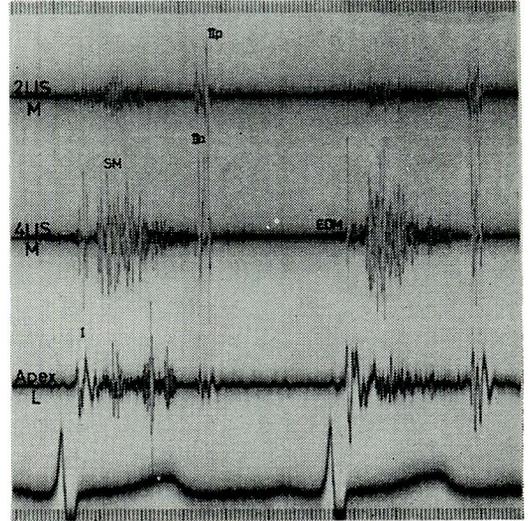


Figure 3. External phonocardiogram in Case 2 (8 months of age)

Phonocardiographic findings : Ejection systolic murmur in 4LIS, narrowly split second heart sound and accentuated II P, and faint end-diastolic murmur in 4LIS.

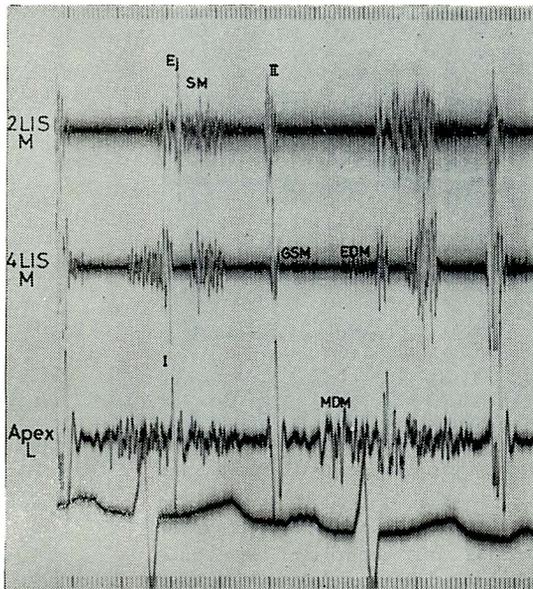


Figure 4. External phonocardiogram in case 3 (4 months of age)

Phonocardiographic findings : ejection click and ejection systolic murmur in 2LIS, accentuated single second heart sound, increased third heart sound and mid-diastolic murmur at apex, faint end-diastolic murmur in 4LIS.

症例 4. 5カ月の VSD(Figure 5) : 症例3とほぼ同様の所見を有する.

症例 5. この症例は新生児期より経過をおった例である(Figure 6). 心雑音の出現は生後14日で, 生後24日の心臓カテ検査で, 肺体血圧比1.1, 肺体血流量比1.2, 肺体血管抵抗比0.51で肺血管抵抗の上昇した large VSD であるが, 生後2カ月の検査では肺体血管抵抗比は0.18と低下し, 流量比は2.9と著明に増加した. すなわち, 新生児期にあった生理的な肺血管抵抗値の高値が生理的減少をしてきたためで, そのため短絡量が急増したと考えられる. 1才すぎにはふたたび肺体血管抵抗比は上昇し, 肺高血圧が進行性であったことを示す. 心音図的には駆出音, 単一II音, 弱い駆出性収縮期雑音はほぼ変化ないが, 生後1カ月前後に mitral flow murmur が出現し, 短絡が増加しつつあることを示している. 生後2カ月の心音図には, 拡張早期のいわゆる Graham Steell 雑音と, 拡張後期の雑音が出現している. 生後1才すぎの肺血管抵抗の上昇した時期には, これらの雑音は消失している.

3. 心内心音図による検討 (Figure 7,8)

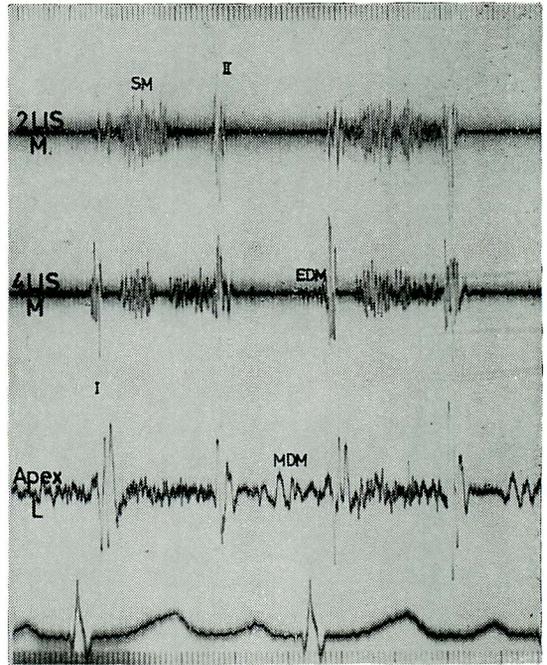


Figure 5. External phonocardiogram in case 4 (5 months of age)

Phonocardiographic findings : ejection click and ejection systolic murmur in 2LIS, accentuated single second heart sound, third heart sound and mid-diastolic murmur, faint end-diastolic murmur in 4LIS.

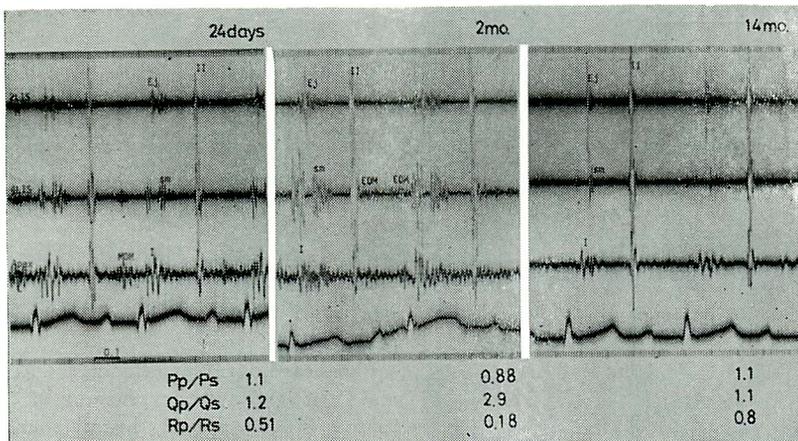


Figure 6. Phonocardiographic and hemodynamic changes with increasing age in case 5

High pulmonary to systemic resistance ratio(Rp/Rs)and low flow ratio (Qp/Qs) weve recognized in newborn period. In 2 months of age pulmonary vascular resistance was declined and left-to-right shunt was markedly increased. End-diastolic murmur appeared at that time.

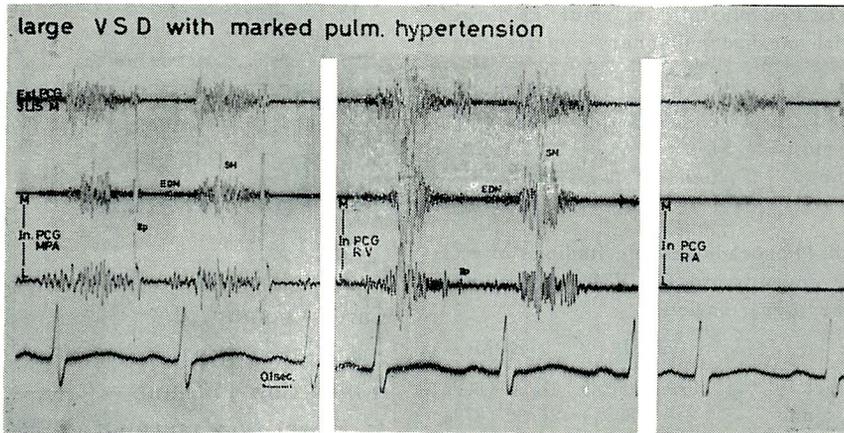


Figure 7. Intracardiac phonocardiogram

End-diastolic murmur was recorded in main pulmonary artery and outflow tract of right ventricle.

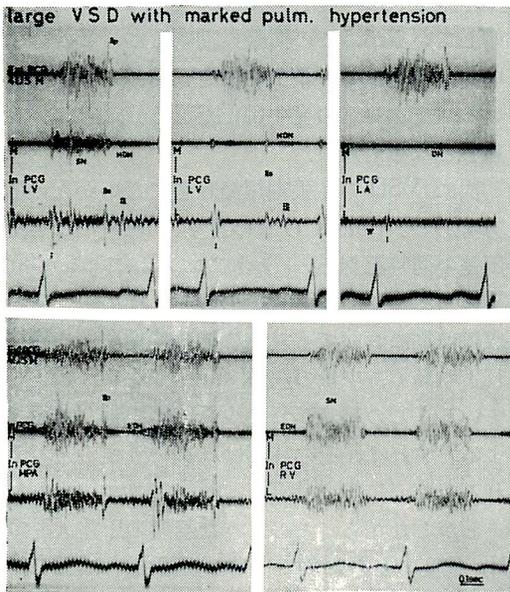


Figure 8. Intracardiac phonocardiogram

End-diastolic murmur was recorded in main pulmonary artery and outflow tract of right ventricle. The phonocatheter was inserted into left sided heart via foramen ovale. Mid-diastolic murmur (mitral flow murmur) was recorded in inflow tract of left ventricle.

心内心音図は拡張後期雑音の記録された例についておこなった。いずれの例も肺動脈および右室において強い収縮期雑音が記録された。II P 成分は肺動脈主幹部で記録され、右室内では弱い。1例は卵円孔より左房、左室内でも心音図が記録され、左室流入部においてIII音および拡張中期雑音が記録された。さて拡張後期雑音は肺動脈主

幹および右室流出路において記録された。高度の肺高血圧があり、この拡張後期雑音のないVSDにおける心内心音図では、肺動脈、右室流出路において拡張後期雑音は記録できなかった。

4. 拡張後期雑音の性質

まず年令的には全例1才以下で、6カ月以下が67%である。血行動態的にみると肺体血管抵抗比

Table 1. End-diastolic murmur in large VSD with marked pulmonary hypertension

	EDM(+)	EDM(-)
under 6 mo.	6/9 (67%)	5/30 (17%)
6 mo.-12 mo.	3/9 (33%)	7/30 (23%)
over 12 mo.	0/9 (0%)	18/30 (60%)

Table 2. Phonocardiographic findings of end-diastolic murmur in large VSD with marked pulmonary hypertension

	EDM(+)	EDM(-)
ejection click	9/9 (100%)	18/30 (60%)
single 2nd sound	8/9 (89%)	26/30 (87%)
pulm. regurgitant murmur	8/9 (89%)	2/30 (6.7%)
mitral flow murmur	7/9 (78%)	11/30 (37%)
onset of EDM to 1st sound :		
	0.05~0.11sec. (mean 0.085)	
onset of EDM to Q wave		
	0.01~0.05sec. (mean 0.028)	

は0.55以下にあり, 高度の肺血管抵抗上昇群にはみられない (Table 1).

心音図学的にこの拡張期雑音のあるものもないものを比較してみると, Table 2 に示すごとく, この雑音を有する例には Graham Steell 雑音を伴うものが多い. また全例に駆出音を有する. 単一II音はほとんど同程度である.

この雑音の開始はI音主節の前 0.05~0.11sec (平均 0.085 sec), ECG のQ波の前 0.01~0.05 sec (平均 0.028 sec) であった. 軽度の吸気性増大を示す例があるが一定の傾向はない.

考 案

1. この拡張後期雑音はどのような種類の雑音か

VSDにおいてこのような拡張後期雑音があるとの記載はみあたらない¹⁾. 私は始め心音図上の artifact かと考えたが, 同様の症例が数例みつき, また心内心音図上でも確認されたので心雑音の1つと考える.

さてこの雑音が何であるかは不明であるが可能性として

- 1) 心房収縮雑音
- 2) 左心, または右心系の A-V valve flow murmur (Carey Coombs 雑音)
- 3) 肺動脈弁の逆流雑音 (Graham Steell 雑音)
- 4) VSDの拡張期短絡雑音があげられる.

まず心房収縮雑音と房室弁で生じるいわゆる Carey Coombs 雑音であるが, 雑音の発生部位が心房内や房室弁の前後に存在しないことや, mitral flow murmur の存在する例で, 明らかに mitral flow murmur の開始時期よりおくれ本雑音が始まっている点などより, 房室弁の flow murmur ではないようである. とくに Figure 8 の例のように左心系の心内心音図の記録も可能であったもので, mitral flow murmur は左室流入部に存在しIII音に一致して雑音が開始しているが, この拡張後期雑音は, この mitral flow murmur が消失してきた時点より開始している点や, 雑音の発生部位が異なる点より, 同様の雑音とは考え難い.

次に VSD の拡張期短絡雑音でないかとの考え方もある. Spach ら²⁾ の左室, 右室の圧とその圧差の同時記録と, シネアンジオによる large VSD における shunt の時相の検討によると, 収縮前期においても左室の拡張終期圧は右室のそれより高く, 少量の左右 shunt が存在するといっている. この雑音がこの少量の拡張期左右短絡によるとすれば, その時相はほぼ一致すると考えられる.

しかしながら, このような軽度の圧差 (5 mm Hg 程度) ときわめて少量の短絡で, はたして雑音となるほどのエネルギーがあるかどうかはむしろ疑問である. しかしながらこの点に関しては今後左室・右室の pressure difference と心音図の同時記録や, fiber optic catheter と心音図の同時記録により, 拡張期短絡雑音かどうかの検討が必要であろう.

さて最後にこのった肺動脈弁逆流雑音でないかという考え方は, まず心内心音図で肺動脈, 右室流出路に雑音が局在している点, II音にひきつづ

くいわゆるGraham Steell雑音を伴った例が多い点、駆出音を伴って肺動脈および肺動脈弁輪の拡大をおもわせる所見がある点である。肺動脈弁逆流は肺動脈・右室圧波形や、アンジオ、dye dilutionで証明できることがあるが³⁾、ごく軽度の逆流については今日証明できる方法はない。

もしこれが肺動脈弁逆流雑音であれば拡張後期に出現してI音につづく雑音であってよいかという問題がこのころ。

2. この雑音と肺血管抵抗の年令のおよび病態生理的な変化との関連について

Large VSD においては、肺血管抵抗は生後すぐは生理的に高く、生後1～3カ月頃に低下し、その後はふたたび上昇するカーブをえがく⁴⁾。この雑音が、この時期の肺血管抵抗が比較的low値を示す時点に出現することは、病態生理学的な意味があるように思われる。すなわちこの時期には肺血管抵抗の低下に伴って急激に左右短絡が増大し、心不全におちいる時期であり、肺高血圧の病態としてはhyperkinetic vasoconstrictiveである⁵⁾。また急激に増加した左右短絡のため肺動脈弁輪、肺動脈の拡大がおこり、肺動脈弁の逆流が出現する可能性がある。この雑音は駆出音や、いわゆるGraham Steell雑音と同様の性質のものと考えたい。つまり、新生児期より比較的急速に低下した肺血管抵抗のため、急激に左右短絡が増加し、右室拍出量の増大、肺動脈、および肺動脈弁輪の拡大をきたす。また肺動脈の収縮終期拡張を増大させ、肺動脈のvasoconstrictiveな因子により、拡張期収縮による逆流が出ているものと思われる。雑音の時相が拡張後期にある点は従来の記載とことなり、この時期の肺循環とくにvasoconstrictiveな病態に基因するものかも知れない。

要 約

高度の肺高血圧を伴った心室中隔欠損の心音図所見として、収縮期雑音の駆出性化、Graham Steell雑音の出現、短絡が多い場合はmitral flow雑音、単一II音、駆出音などが記載されている。私どもは多くの症例の心音図をみているうちに、乳児期、とくに6カ月以内の時期で肺動脈圧が高度に上昇し、肺血管抵抗が軽度～中等度に上昇した心室中隔欠損において、拡張後期に心雑音が存在することに気付いた。雑音の時相は拡張後期で、I音主節の前0.05～0.11秒(平均0.085秒)にあり、I音に連続している。多誘導心音図でみると、III音やmitral flow murmurより、時相的に明らかに遅れて発生している。この雑音の記録部位は第4肋間胸骨左縁である。心内心音図によると、この雑音は右室流出路および主肺動脈の肺動脈弁の上方で記録される。

以上より、この雑音は、1)肺動脈弁逆流性雑音、2)拡張期短絡雑音の可能性がある。

文 献

- 1) 上田, 海渡, 坂本: 臨床心音図学. 南山堂, 東京, 1963
- 2) Spach MS, Boineau JP, Canent RV: Defects of ventricular septum. in Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. ed. by Moss AJ, Adams FH: Williams & Wilkins, Baltimore, 1968
- 3) Angelino PF, Levi V, Brusca AM: Pulmonic valvular insufficiency, a clinical and hemodynamic study. Amer Heart J 54: 182, 1957
- 4) Kato H, Hirose M, Fukuda H, Nagayama T: Natural history of ventricular septal defect. Jap Circulat J 36: in press (1972)
- 5) Wood P: Pulmonary hypertension with special reference to the vasoconstrictive factors. Brit Heart J 20: 557, 1958

討 論

井上(東大第二内科): 今お話になりましたend-diastolic murmur といいますか、presystolic murmur といいますか、最初の例はPR間隔がかなり長いし、P波が生じたあと現われています

けれども、これをGraham Steell雑音、つまりPIによる雑音と考え、かなり無理があるんじゃないかと思うのです。普通われわれが常識的にGraham Steell murmur と考えてい

るのは、同時にII Pはかなり亢進しているし、II音が単一な状態で、そのあとにすぐ続くかなり high-pitch な murmur です。始めの2例は心音図上よく雑音を判定出来ませんでしたけれど、これはPIかもしれない。逆にvalvular PIとか valve ring の拡大のみで起こってくるPIでは、比較的 low-pitchで、II音からかなり離れて起こっている。そういうどちらの例を考えましても、今おっしゃるようなPIがなぜ presystole に起こってこなければならぬか、よく分らないのです。その場合、Graham Steell 雑音に伴う右心性の Austin Flint 雑音とか、拡張期に起こる左-右短絡、それから三尖弁閉鎖不全に伴う右心側のいわゆる Carey Coombs 雑音とか、何かそういう2つ以上の effect で起こる雑音というふうに考えたほうが無理がないんじゃないかと思えます。よくわかりませんが、心腔内心音でその雑音が outflow にあるというのは、現実には三尖弁に非常に近い場所ですから、それだけはこの雑音の origin を決める根拠にはなりえないんじゃないかと考えますが。

演者（加藤）：実は私もまだ肺動脈弁からの逆流と決めたわけではございません。非常に分らないので1つの問題提起のつもりで出したんです。いまいろいろおっしゃいましたが、いわゆる Carey Coombs 雑音とは、私は明らかに違うと思えます。時相が違います。それからもう1つ問題になりました diastolic shunt でないかという問題、これは確かに問題があります。ですけれども心内心音で場所的に非常に outflow に限局しておりますし、VSD の位置でとれる雑音ではなくて、VSD の雑音の所ではああいう拡張期の雑音はとれませんので、もちろんそれだけでは断定はできませんが、どうも shunt の音ではなさそうにも思えます。確かに拡張後期にこういう雑音が何で起こるかというのはよくわからないのですが、赤ちゃんの肺高血圧の経過のうちには、赤ちゃんの病態生理的な特異性というものがあるように思い、それが関係しているのではないかとも思えるのです。と申しますのは、PA と RV の拡張期の圧較差からみて、逆流があれば一番圧較差があ

りますとき、つまりII音のすぐあとに逆流が起こるのが普通でございますけれども、こういう赤ちゃんの時期の肺血管というのは、肺循環が始った頃は非常に reactivity に富んでおりまして、むしろ拡張中期から拡張後期にかけて何か constriuctive な状態を起こすんじゃないかろうか、そのために拡張中期を過ぎてから逆流が起こる可能性があるのではないか、というふうに考えております。

竹越（金沢大学第二内科）：非常に単純に考えて、われわれはAIでよく認めるんですが、心房音との summation といいますか、段々漸減していくAI雑音が、心電図のP波のあとにまた大きくなるといったことをよく経験するんですが、先生の肺動脈の場合には、私どもは経験はないのですが、右心系にもそういったAIに似た現象をあてはめて考えられないものかどうか、右房からの血液流入でPIの雑音との重なりでそういった雑音の変化がおこるといことですが……。

演者：いわゆる心房性雑音ということですか。

竹越：そうですね。それとPI雑音との重なりですね。

演者：その問題は今朝の演題でも話題になりましたが、右房ではずいぶんあっちこちにカテを動かして検討しております。とくに三尖弁の前後、右室の流入路とか、そういうところもずいぶんカテを置いて調べておりますけれども、雑音が全然とれません。ですから私どもその辺に起こっている雑音とは思いたくないんですけれども……。

田村（天理病院小児科）：雑音の始まりはII P からどれぐらいの時間でございますか。

演者：II PからはRR時間が症例によって違いますので必ずしも一定していませんが、むしろI音から前にどれぐらいかという時間は測っております。それではいけませんか。

田村：そうですね。赤ちゃんの場合ですと拡張期が短いものですから、大きい子ですと普通拡張期の真中あたりに出る雑音でも presystole に出てくるといことがあります……。

演者：それでは Carey Coombs 雑音ということになりますが、胸壁上の心音図と較べてみます

と明らかに onsetが Carey Coombs 雑音のそれと違います。0.02とか0.03 sec ぐらいの間がありますし、どうも違うように思います。

田村：それから先生の PI のご説明ですが、さきほどのお話ですと、肺血管抵抗が下がった場合に雑音が強くなって、また上がってくると消えてくるというようなお話で、だいたい resistance が低く shunt が多い例に多くみられるということでしたが、PIですとむしろ resistance が高くなればその雑音が消えるという考えは、どういうふうに解釈できるんですか。

演者：これは resistance は下りますけれども圧は変わらないのです。ですから例えばずっと経過を追った症例をお見せいたしましたけれども、PA圧はずっと100ぐらいです。resistanceだけ途中でストンと下がって、そのときにflowが急激にふえる。だから圧は変わらないのですね。こういう逆流をきたす血行動態的に一番大きな因子は圧だと思いますが、圧は変わらない。resistanceが下がってflowが非常にふえ、それによってPAが拡大を起こすような事態が起こっている……。

田村：圧が下がっていないわけですから、PIのmurmurも消えなくていいと思うのですが、それが消えるというのはどういうことなんでしょ

うか。

演者：そういうときは右室の output が減っているわけですね、resistance が上がったときです。flow は減っていて、PA を拡大する要素がなくなってきている。それでPI がなくなるんじゃないかと……。

田村：output は結果的には resistance によって上がっているわけですから、PA の圧はそれだけ diastolic phase に高い位置で維持されるとすれば、当然PI が出ていてもいいんじゃないでしょうか。ですからやはり shunt というか、flow が何か関係している雑音のように思うんですが。

演者：そうしますと心内心音で左心系にも入ったケースですね。あれで見ますと、あれも Carey Coombs 雑音が mitral の所で記録できております。それからやはり end-diastolic murmur が別の場所で記録できておりますが、全然雑音が時間的にも形態的にも場所的にも違います。ですから mitral flow murmur ではないと思います。あとは右心系の雑音ということになりますが、右心の流入路の辺がどうもはっきりと雑音がとれませんものですから、私もやむなく、こういうようなこじつけをしたんですけれども……。