

純型肺動脈弁狭窄症の ejection click について

—とくに弁の肥厚度, 弁輪部の大きさと
の対比—

Ejection click in pure valvular pulmonic ste- nosis: especially with re- gard to the role of the thickness of the valve and the size of the val- vular ring

田村 時緒

Tokio TAMURA

Summary

Although the hemodynamic variables of ejection click in valvular pulmonic stenosis have been extensively studied, the anatomic aspects of the valve have not been satisfactorily explained in view of the mechanism of production of the click. Seventy children with valvular pulmonic stenosis were investigated as to the pressure gradient across the valve, phonocardiograms and the selected right ventriculograms to correlate with the ejection click. Seven cases were illustrated to show the relationship between ejection click and the anatomic variations of the cusps and ring of the pulmonic valve elucidated by the right ventriculograms.

In mild to moderate stenosis, there was a good evidence that the ejection click was related chiefly to the thickness of the cusps and the size of the ring. Irrespective of the pressure gradient across the valve, the ejection click was more frequently observed in cases with a thin and pliable cusps and the large valve ring. This, in turn, implies the absence of the click in cases with thickened valve. This anatomic condition was also reflected in the loudness of the pulmonic second heart sound (P2 or II P). Angiographically, the loud click occurred whenever the opening motion of large and diaphragmatically pliable valve was suddenly checked, and so it was the occurrence of the relatively loud II P as the pulmonary reversal snap.

Consequently, the presence or absence and/or the loudness of the pulmonic ejection click, combined with the finding of the II P in the phonocardiogram, seems to be valuable to estimate the anatomic state of the valve in pulmonic stenosis.

Key words

ejection click
pulmonic stenosis
second heart sound (II P)
Noonan's syndrome

天理病院小児科
奈良県天理市三島 200 (〒632)

Department of Pediatrics,
Tenri Hospital, Mishima 200,
Tenri-city, Nara, 630

はじめに

純型肺動脈弁狭窄は先天性心疾患の中でも単純な病型であり、診断上の検査所見も整理され、その診断学は早くから確立されていたといつてよい。ところで、本症の外来診断にあたり、その診断的特徴¹⁾とされる肺動脈性駆出音の有無をめぐって、とくに軽症例では乳児期や幼児期早期の ASD、年長児では 2LIS に最強点をもつ無害性雑音との鑑別に迷うことがあり、また心雑音の比較的強い場合、雑音の発生機序を同じくする supracristal small VSD との鑑別も問題となる。成書²⁾³⁾⁴⁾には純型肺動脈弁狭窄の駆出音に関して、一般に軽症例に頻度が高く、重症例で稀とは記載されているものの、軽症例でもどのような症例に駆出音がないのか、また重症例で稀となる理由など、その根拠について具体的に例示されていない。

筆者は純型肺動脈狭窄の血行動態でみる重症度だけでなく、造影検査による肺動脈弁輪部の大きさ、ならびに肺動脈弁の肥厚度の所見と肺動脈性駆出音とを対比し、駆出音の有無、強弱に関して見解を得たので報告する。

対象と方法

対象は天理病院小児科で精検診断した純型肺動

脈弁狭窄の85例で、その年齢ならびに肺動脈弁での圧差分布は Figure 1 に示した。年齢別では乳幼児例が多く、圧差分布では圧差 40mmHg 以下の比較的軽症例が多い。

心音図記録ならびに選択的右室造影検査の装置と方法については、すでに記述したもの⁵⁾と同様なのでここでは省略する。

心音図の肺動脈性駆出音は Apex と 2LIS での記録を対比して確認し、いわゆる I 音と鑑別した。また、造影検査による肺動脈弁輪部ならびに肺動脈弁の所見は、収縮期側面像で検討した。右心カテーテル法検査の圧測定はすべてUSCI 5442 側孔カテーテルを用い、とくに肺動脈圧測定に動脈の関与を除外した。

当初、軽症例では造影検査を省略したこともあり、心音図、造影写真の揃わなかった15例を除外し、70例について考察した。

症例ならびに成績

〔症例1〕 3歳6カ月。右心カテの圧測定値は RVi 50/1~8 mmHg, RVo 48/0~7mmHg, mPA 22/11 (15) mmHg, 肺動脈弁での圧差は 26mmHg. 心音図 (Figure 2A) での心雑音は振幅も比較的小さく early systole に最大振幅があり、

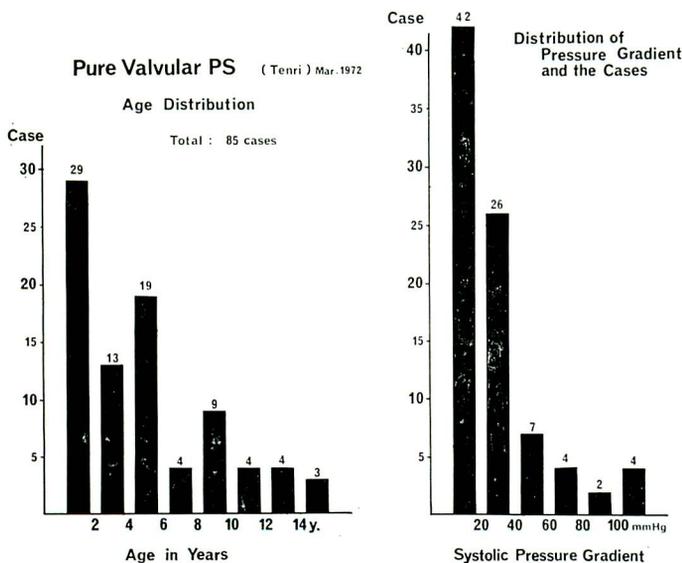


Figure 1. Classification of the cases of total 85 with pulmonic valvular stenosis

Left : age distribution, right : distribution of pressure gradient across the valve. Fifteen cases were omitted from the present study, because of the absence of either phonocardiogram or angiographic records.

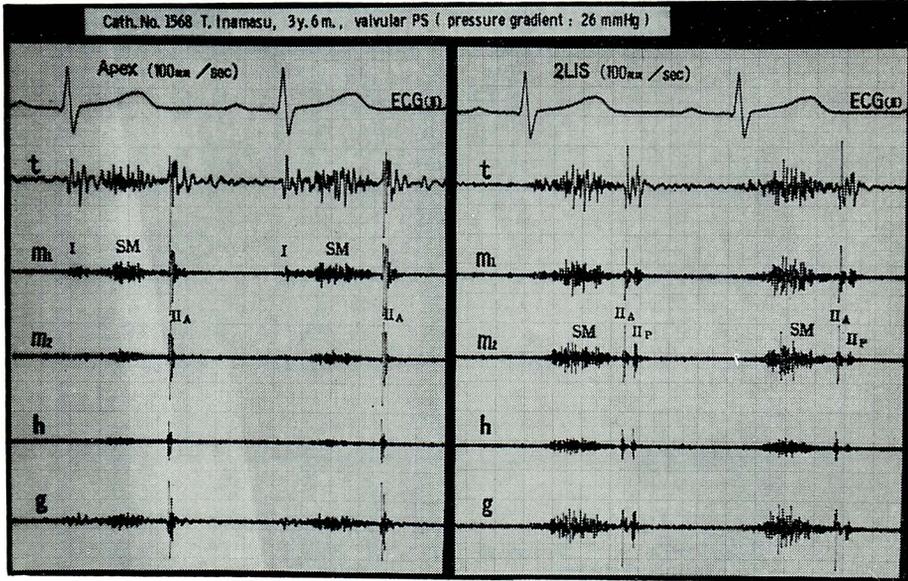


Figure 2A. Phonocardiogram of Case 1 (Apex, 2LIS)

mild PS の所見を示す。II P は減弱し、II 音分裂間隔は0.04 sec である。駆出音は認めない。

造影写真 (Figure 2B) では、肺動脈弁基部の肥厚が強く dome 型ではあるが、弁は形成不全の形と思われる。狭窄は軽度であり、poststenotic dilatation も強くない。また、肺動脈弁輪部ならびに肺動脈主幹は前胸壁に接していない。

本例は肺動脈弁の形成不全が軽度の弁狭窄を伴った形で、弁は厚くて小さく、右室からの血液駆出に際して、弁性の駆出音を発生するに至らないものと考えられる。この弁は拡張期の II P の大きさにも関係し、拡張期圧が 11 mmHg あっても II P の減弱は明瞭である。すなわち、II 音の分裂が軽度で、mild PS の所見の割には II P の減弱が明らかであり、駆出音を欠くことと合せ、弁形成不全を予測する 1 つの手掛りと思われる。

〔症例 2〕 1才8カ月。右心カテの圧測定値は RVi 47/0~7mmHg, RVo 42/2~9mmHg, mPA 20/11(16)mmHg, 肺動脈弁での圧差は22mmHg. 心音図 (Figure 3A) で、心雑音は mid-systole に最大振幅があり、雑音の振幅も比較的小さく、mild PS の所見を示す。II P は減弱しているが、

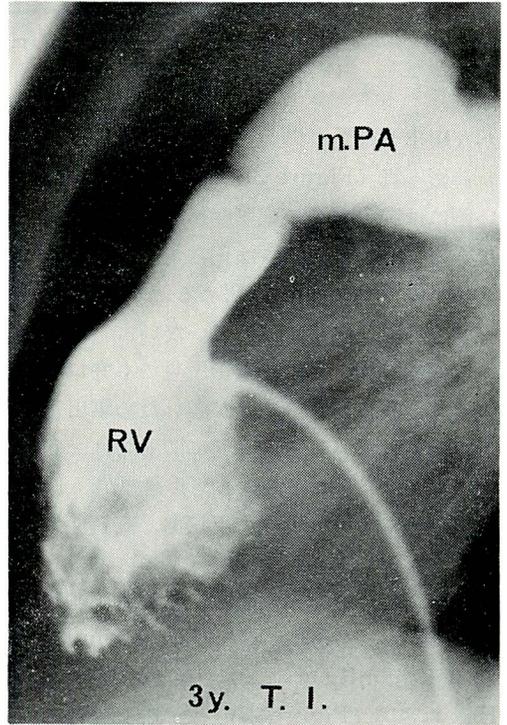


Figure 2B. Lateral view of right ventriculogram of Case 1

2LIS (h) での記録は小さくない。II 音分裂間隔は 0.05 sec. 低音域で I 音の分裂を認めるが明らか

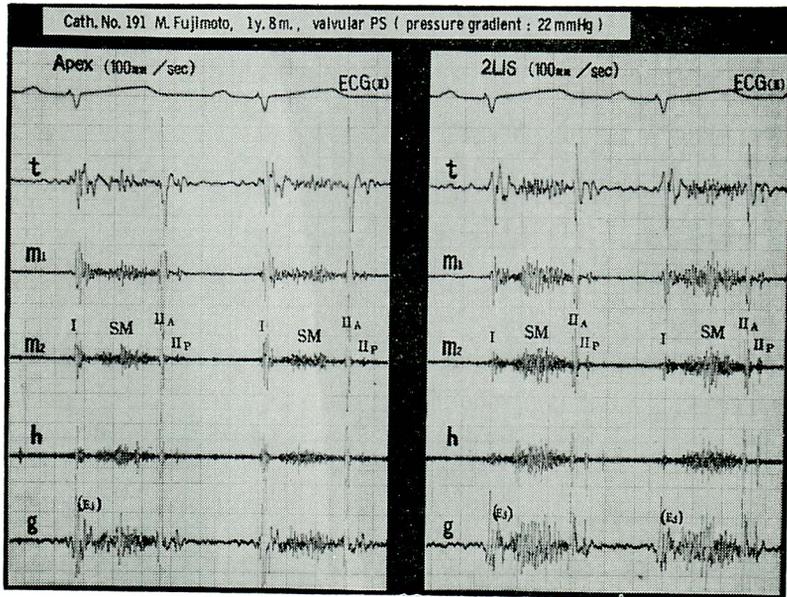


Figure 3A. Phonocardiogram of Case 2 (Apex, 2LIS)

かな駆出音はない。

造影写真 (Figure 3B) で、圧差の比較的小さい割には肺動脈弁の肥厚度が強く、dome 型をしている。弁輪の大きさは正常で、中等度の post-stenotic dilatation を認める。弁輪部、肺動脈主幹ともに前胸壁に接していない。

本例は mild PS で造影所見でも弁口は比較的大きく、一方、弁の肥厚が強いため駆出音を発生しないと理解される。II P に関しては、弁輪が大きく dome 型に一弁化した共通弁が、低い拡張期圧 (11 mmHg) で反転し、高調性の II P を発生したと考えられる。

〔症例3〕 8才。右心カテによる圧測定値は、RVi 56/0~7mmHg, RVo 53/0~7mmHg, mPA 20/9(13)mmHg で、肺動脈弁での圧差は 33mmHg。心音図 (Figure 4A) で、肺動脈性の駆出音が顕著で、心雑音はこの駆出音に始まり、mid-systole に最大振幅をもち、僅かに II A を越えている。I-Ej 時間は 0.04 秒程度で、比較的短い。2LIS で II P はむしろ亢進したかたちに大きく、通常の PS で予想される II P の減弱を認め

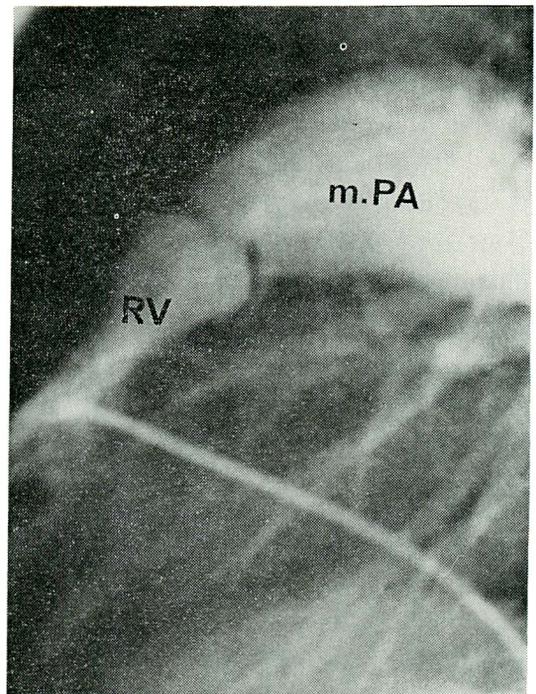


Figure 3B. Lateral view of right ventriculogram of Case 2

ない。II 音の分裂間隔は 0.05 sec, II P につづく decrescendo の僅かな雑音は、fish mouth 様で拡張期にも完全に閉鎖しない肺動脈弁口で、多少

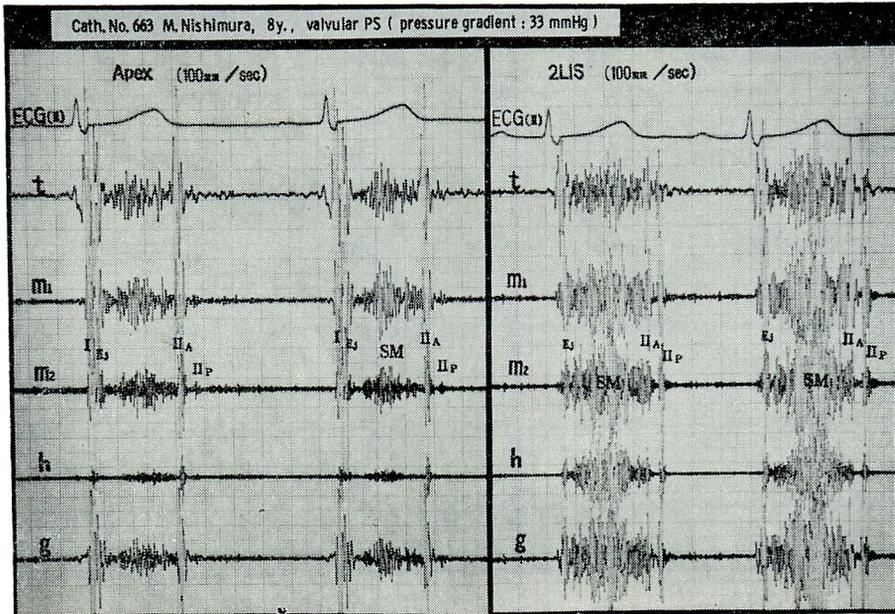


Figure 4A. Phonocardiogram of Case 3 (Apex, 2LIS)

の逆流を伴うためと考えられる。

造影写真 (Figure 4B) で肺動脈弁は dome 型に明瞭であるが肥厚は軽度である。弁口は比較的に大きく mild PS の所見を示す。弁輪部は大きく、肺動脈主幹の poststenotic dilatation の所見も強い。弁輪部、肺動脈主幹ともに前胸壁に比較的に近い。

本例は弁輪が大きく、しかも肺動脈弁は薄いため、収縮期に肺動脈弁が肺動脈側へ dome 型に緊張して発生する駆出音は、強度となる条件をそなえている。この条件は同時に II P にも反映され、拡張期に dome 型の大きな共通弁が右室側へ反転され、大きな II P を発生したと考えられる。

〔症例 4〕 6 才 4 カ月。右心カテによる圧測定値は、RVi 30/0~5 mmHg, RVo 28/0~3 mmHg, mPA 17/10(13)mmHg. 肺動脈弁での圧差 11 mmHg. 心音図 (Figure 5A) で駆出音は Apex, 2LIS ともに顕著であり、駆出音についで mid-systole に最大振幅をもつ収縮期雑音は mild PS の所見を示す。I-Ej 時間は 0.04 sec

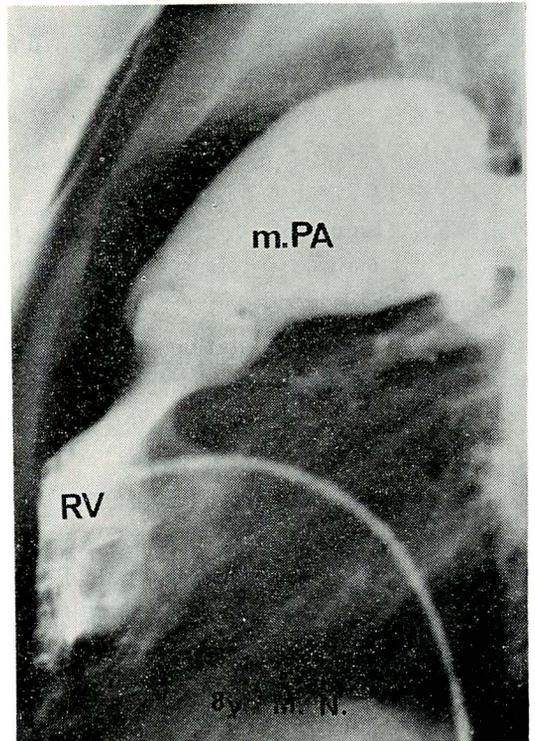


Figure 4B. Lateral view of right ventriculogram of Case 3

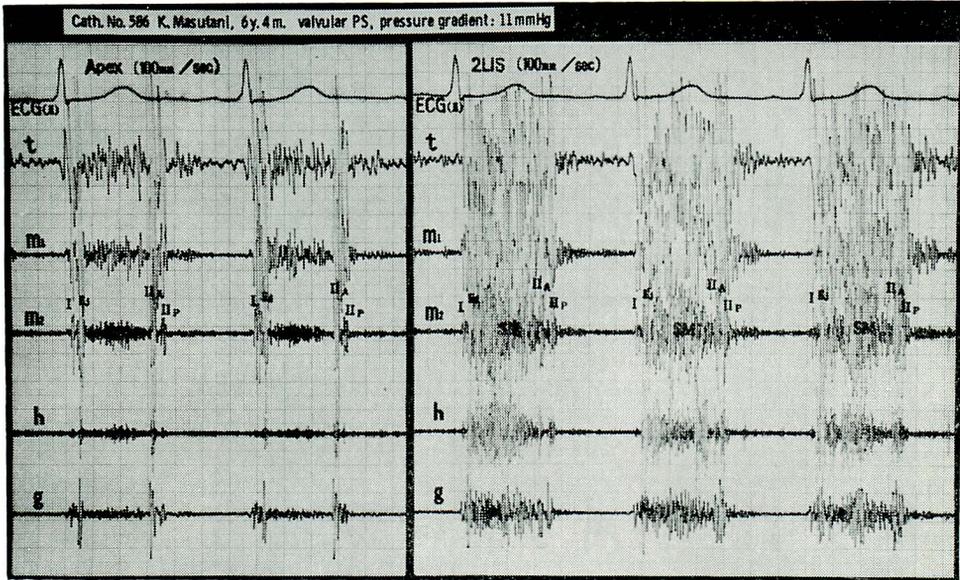


Figure 5A. Phonocardiogram of Case 4 (Apex, 2LIS)

程度で短かく、II Pが減弱していないこと、II音の分裂間隔が0.04 secでありあまり広くないことなど症例3と同様である。また、II Pについて認める軽度の拡張期雑音は、これも症例3と同様、多少の逆流を伴うためと考えられる。

造影写真 (Figure 5B) で、肺動脈弁輪部はむしろ大きく、弁の肥厚はごく軽度である。収縮期に dome 型に肺動脈側へ張出し、弁狭窄は軽度である。poststenotic dilatation は顕著で、弁輪部ならびに肺動脈主幹は前胸壁に接している。当然、前胸壁への心音、心雑音の伝達はよくなる。

本例も症例3と同様、mild PS では駆出音を伴う例が多いという一般的な考え方に一致した症例である。ここで共通した所見は、mild PS の診断にふさわしく、弁輪部が大きく肺動脈弁も全体として薄くて大きいことである。またII Pも同じく大きな共通弁の動きによって発生するため、PSとしては不相応に大きい。PSの程度によらず肺動脈主幹の poststenotic dilatation の顕著なことは、この拡張が単に狭窄による強力な jet の

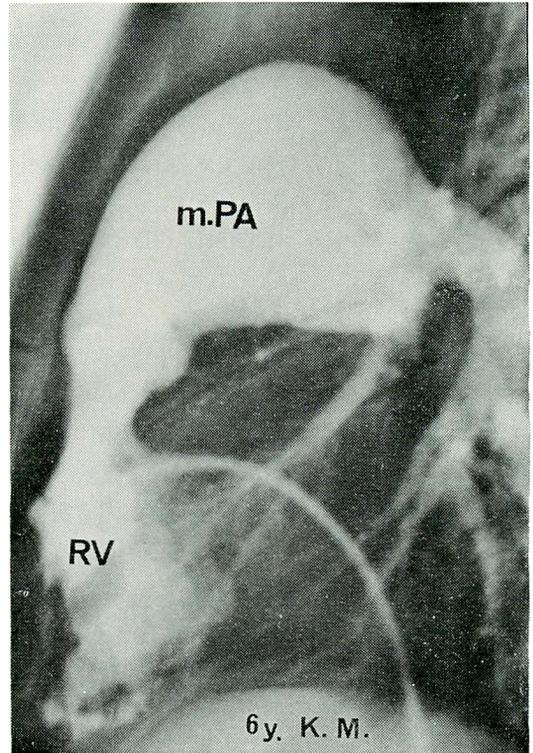


Figure 5B. Lateral view of right ventriculogram of Case 4

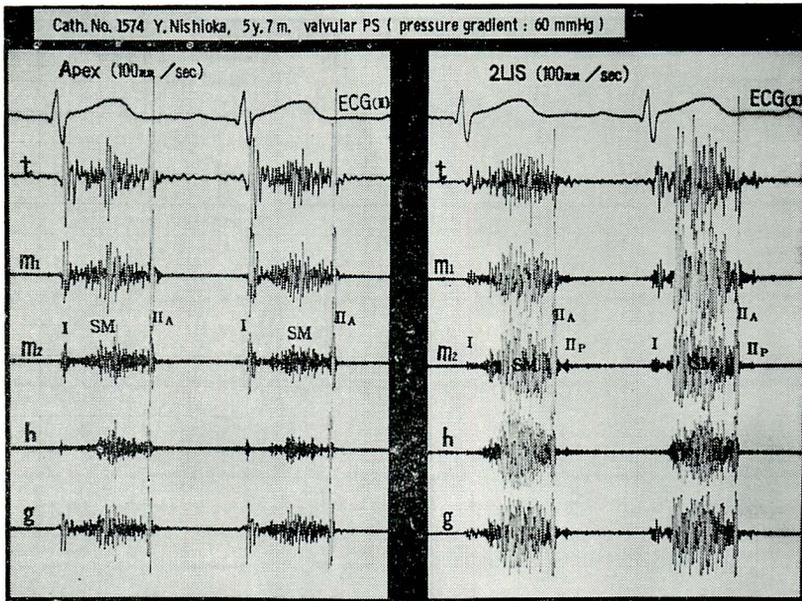


Figure 6A. Phonocardiogram of Case 5 (Apex, 2LIS)

ためばかりでなく、弁輪が大きく、収縮期、拡張期と交互に肺動脈弁が反転して、その動きが大きいことも関与しているものと思われる。

〔症例5〕 5才7ヵ月。右心カテによる圧測定値は、RVi 92/2~9 mmHg, RVo 80/0~8 mmHg, mPA 20/9(13)mmHg, 肺動脈弁での圧差は60 mmHg. 心音図 (Figure 6A) で、収縮期雑音の最大振幅は収縮期の後半にあり、僅かにII Aを越えている。収縮期雑音に先行する駆出音は認めない。II Pの減弱は顕著で、Apex ではII Pを認めない。II音分裂間隔は0.05secである。

造影写真 (Figure 6B) で、弁輪部はやや小さく、肺動脈弁の肥厚度が強い。収縮期に dome型に肺動脈側へ膨隆してはいるが、可動性は少ない。弁狭窄の程度も中等度に強い。肺動脈主幹の poststenotic dilatation は中等度で、全般的ではない。右室流出路の hypertrophic obstruction を認める。

本例は症例3, 4と対照的であり、弁輪部が小さく弁も厚くまたその動きも悪い。したがって、心音図で駆出音を認めないことはII Pの減弱が顕

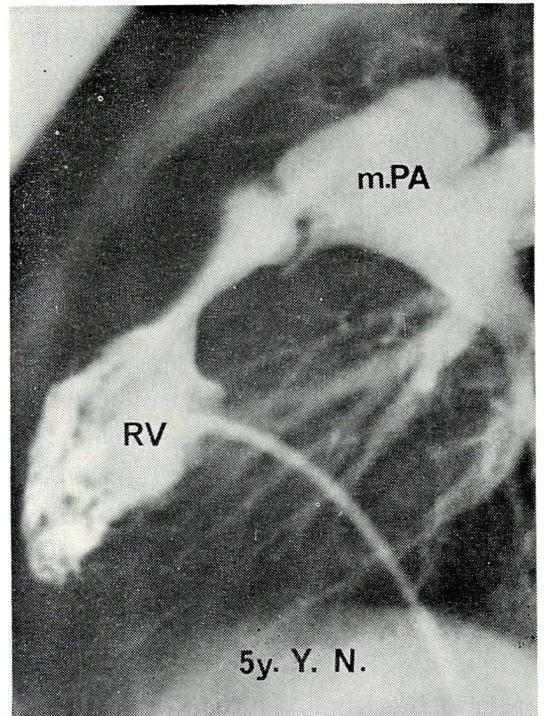


Figure 6B. Lateral view fo right ventriculogram of Case 5

著なことと併せて理解できる。一般に PS の程度が増強するにつれ、肺動脈弁輪部ならびに肺動脈

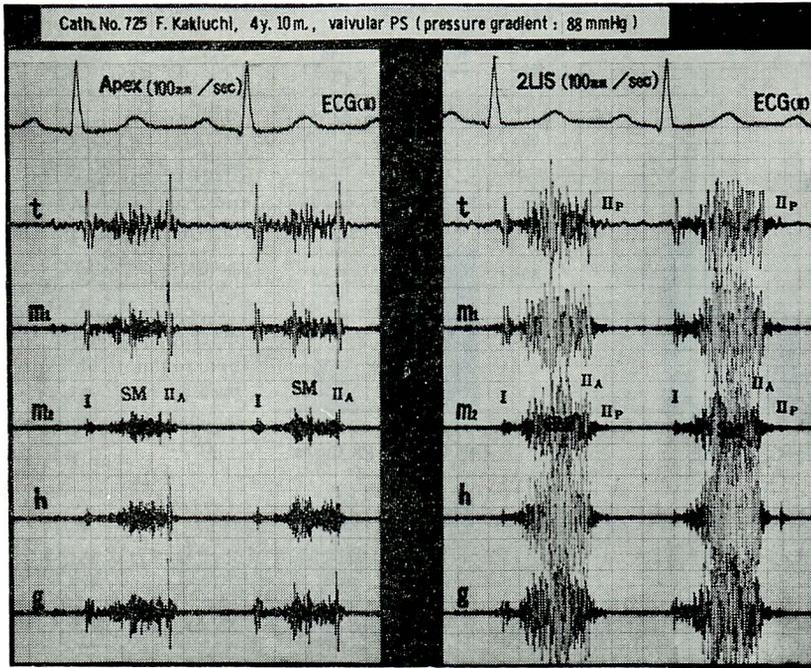


Figure 8A. Phonocardiogram of Case 7 (Apex, 2LIS)

本例は中等度以上の PS ではあるが、肺動脈弁輪部ならびに肺動脈弁の發育は良好で、症例 3, 4 の mild PS と同様に、顕著な駆出音を発生する解剖学的、血行動態的諸条件が揃っている。すなわち、肺動脈弁の肥厚度は症例 3, 4 よりやや強いが、収縮期の駆出音に関しては、高い右室圧による右室の駆出力は強力であり、この程度の弁の肥厚にかかわりなく、駆出音は顕著となる。一方、拡張期の II P に関しては、低い肺動脈圧（拡張期 12 mmHg）の下で、弁の肥厚が症例 3, 4 との相違となって現われ、症例 3, 4 で II P が大きいのに対し、本例では II P が著しく減弱している。また、著しい poststenotic dilatation に関しては、症例 3, 4 と同様の機序で解釈できる。

〔症例 7〕 4 才 10 カ月。右心カテによる圧測定値は RVi 108/2~13 mmHg, RVo 105/3~13 mmHg, mPA 17/10 (14) mmHg, 肺動脈弁での圧差は 88 mmHg。心音図 (Figure 8A) で明らかな駆出音は収縮期、拡張期の何れにも認めない。

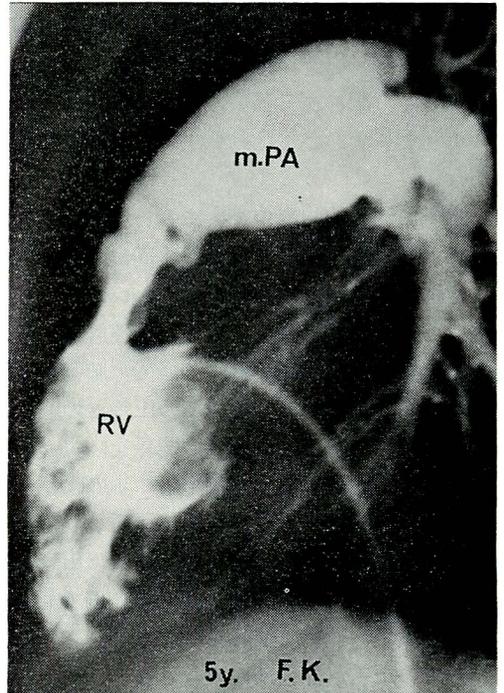


Figure 8B. Lateral view of right ventriculogram of Case 7

Intensity of Ejection Sound

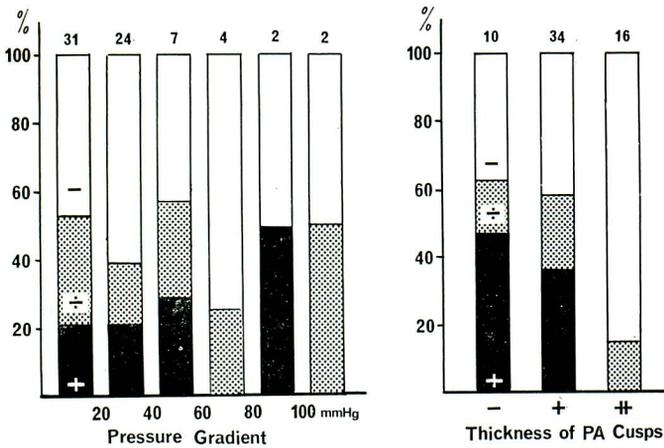


Figure 9. Correlation between the presence or absence of pulmonic ejection sound and either the pressure gradient (left) or thickness of the pulmonic valve cusps (right)

Black, dotted and white bars indicate marked, moderate and absent ejection sound. Thickness of valve expressed by (-), (+) and (++) means slight, moderate and marked degree.

右室前収縮期圧が高く等容収縮期がないため心雑音はI音の直ぐあとより始まり、その最大振幅部位はlate systoleで、雑音はII Aを越えている。II Pは極めて小さく、II音分裂間隔は0.06 secである(2LIS(h)第2周期にあるII P様の記録は人為的なものと思われる)。

造影写真 (Figure 8B) では、肺動脈弁輪部が小さく、肺動脈弁は全体として形成不全のかたちで小さく、肥厚度も強い。poststenotic dilatationは中等度で、肺動脈主幹は前胸壁に接していない。

本例も比較的強度のPSにみられる一般的な所見で、弁性機序では血行動態の面から予想されるように、明らかな駆出音を認めない。またII Pの著しい減弱も造影所見と対比して理解できる。

肺動脈弁狭窄の70症例について、肺動脈性駆出音の強さ、有無と、肺動脈での圧差との関係、ならびに肺動脈弁の肥厚度との関係を、夫々の症例数に対する比率で示すと Figure 9 のようになる。血行動態で評価する重症度との関係より、むしろ肺動脈弁の肥厚度との関係が強く、駆出音は肥厚度の少ない例で強く、肥厚度の強い例で消失する傾向を示す。症例で検討したように、さらに肺動脈弁での圧差、弁輪部の大きさなど、駆出音の発生に関与する諸要素を総合すると、その有無、強弱をほぼ説明できるものと思われる。

考案

肺動脈狭窄の症例ではじめて駆出音を記載したのは Petit (1902)⁶⁾ であるといわれているが³⁾、肺動脈性駆出音は肺動脈弁狭窄のみならず、心房中隔欠損⁷⁾、肺高血圧症⁸⁾⁹⁾¹⁶⁾、特発性肺動脈拡張症¹⁰⁾、肺動脈弁上部狭窄¹¹⁾など、多様な病型に認められ³⁾⁸⁾¹⁶⁾、その成因も同一の機序では考えられていない。すなわち、肺動脈性駆出音の発生機序として、1)肺動脈のpoststenotic dilatationの存在を重くみて、肺動脈の急な伸展による血管壁の緊張で生じる⁴⁾⁸⁾¹²⁾¹³⁾、2)膈膜(diaphragm)化した狭窄弁が、右室圧の上昇に伴い、肺動脈内へdome型に突出する(doming)とき、肺動脈弁の急な緊張で生じる^{1)14)・18)}、3)狭窄弁口を勢よく通過した駆出血(jet)が肺動脈壁に当たって生じる¹⁹⁾、4)伸展性の乏しい肺動脈弁輪が、右室流出路ならびに肺動脈の伸展に抗した緊張で生じる²⁰⁾、の4つの説明がある。肺動脈性駆出音を認める病型の解剖所見あるいは血行動態は一様ではなく、当然その発生機序も一元的には説明が困難で、恐らく上記のいくつかの機序が関与しているものと思われる³⁾¹⁶⁾²¹⁾。ところで、肺動脈弁狭窄の駆出音に限定してみても、その成因に関しては1)、2)の間に議論があり、現在なお統一された見解として承認されてはいないが、次に述べる多くの理由で、2)の弁性機序がもっとも有力な成因と

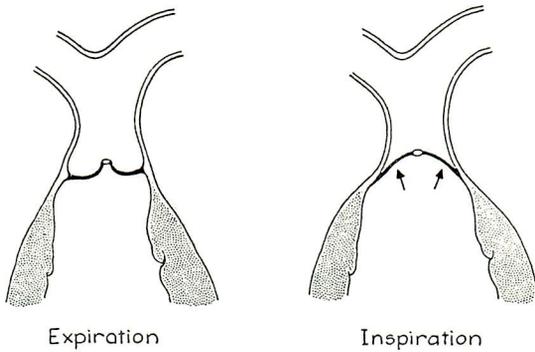


Figure 10. Schematic representation of the position of pulmonic valve in valvular stenosis in each respiratory phase (Hultgren et al¹⁰)

して広く認められるようになった。すなわち、Hultgren ら¹⁷⁾ は呼吸にともなう駆出音の変動（吸気に減弱または消失し、呼気に出現または増強する）を、吸気では還流静脈血の増加のため、右室の前収縮期圧が肺動脈を越えて、拡張期に肺動脈弁が dome 状となることで説明し (Figure 10)、これは cineangiography でも確認されている。Epstein ら²²⁾ は、大動脈弁狭窄例で弁の可動性と駆出音の強弱との関係を説明し、弁の開放と駆出音の時相を対比して、駆出音の弁性機序を支持し、MS の開放音と同様に、大動脈弁狭窄の駆出音は大動脈弁の開放音であると述べている。また Mannheim 23) は、肺動脈弁狭窄の駆出性雑音が駆出音より始まることを指摘し、I 音と駆出音との時間的なずれは、肺動脈弁が右室圧の上昇にともない肺動脈側へ dome 状にふくらむ (ballooning) までの時間であるとし、Minhas ら¹⁶⁾ は等容収縮期でこれを説明している。術後に駆出音が顕著となった報告もあるが²⁴⁾、一般に駆出音は弁切開術後では消失または減弱するといわれ³⁾¹⁶⁾、筆者も手術例でこれを確認し、弁性機序で考えると容易に理解できる。

上述のごとく、肺動脈弁狭窄の駆出音を弁性機序より検討すると、駆出音の有無、強弱、I-Ej 時間は、まず弁膜の可動性に関して、その肥厚、硬化度ならびに肺動脈弁輪の大きさ、弁交連部癒着の程度による隔膜化した弁膜面の広がりなど、

弁膜の解剖学的所見が第一条件となり、さらに弁膜の動き幅、緊張速度に関しては、前収縮期の肺動脈-右室圧差で設定される弁膜の位置 (Figures 10, 11, 12)、等容収縮期右室圧の dP/dt など、弁膜をはさんだ血行動態の条件が加わって、具体的に駆出音が決定されると考えられる。一般に肺動脈弁輪ならびに弁膜の形成がよい mild PS では、解剖学的条件のみならず、血行動態的にも肺動脈拡張期圧に対して右室の前収縮期圧は有意に低く (Figure 11)、収縮期の右室-肺動脈圧差は軽度で、等容収縮期の右室 dP/dt はとくに大きくななくても、駆出音の発生条件は充されている。一方、severe PS では、肺動脈弁輪ならびに弁膜の形成不全を伴う例が多く、まず駆出音発生の解剖学

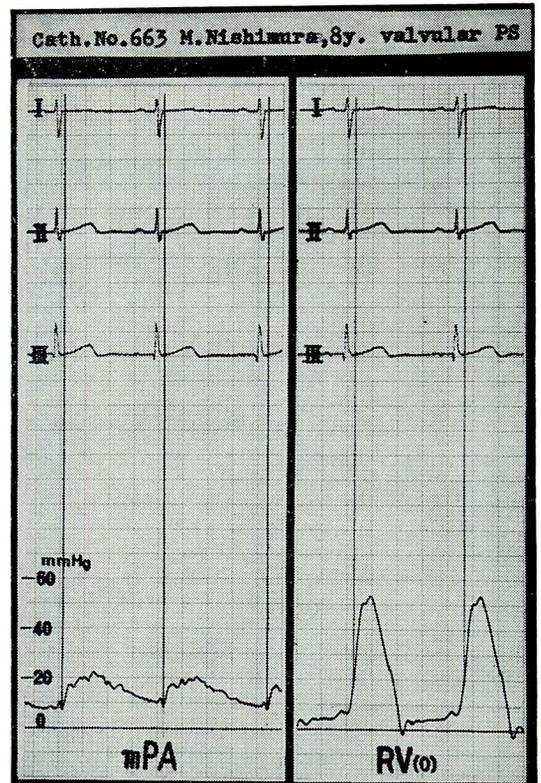


Figure 11. Pressure pulse of Case 3

The ejection click shown in Figure 4A coincided intime with the upstroke point of the pulmonary artery pressure pulse (mPA). Diastolic pressure of mPA is 9 mmHg and end-diastolic pressure of right ventricle (RV) is 7 mmHg.

他の診断的特徴 (Noonan 症候群²⁵⁾と思われる) と共にとりあげ、それらの症例では駆出音を欠くことを指摘している。駆出音を欠く理由は、あくまで弁交連部の癒着がなく、肺動脈弁が隔膜化していないことで説明しているが、例示してある右心室造影の肺動脈弁所見は dome 型であり、やはり弁膜の肥厚も、駆出音のない理由として、十分考慮されるべきものと思われる。症例 2, 4 は Noonan 症候群の合併した PS であり、筆者の経験した本症候群の 9 例でも、全例に肺動脈弁の肥厚が著しく、明瞭な駆出音を認めていない。ただし手術を行なった 3 例では、一般の PS にみる狭窄の弁所見とは相違して、個々の 3 つの cusp が明瞭で、浮腫様肥厚を認めたが、中等度の交連部癒着もあり、この充分な切開で術後に右室圧は低下している。

他の診断的特徴 (Noonan 症候群²⁵⁾と思われる) と共にとりあげ、それらの症例では駆出音を欠くことを指摘している。駆出音を欠く理由は、あくまで弁交連部の癒着がなく、肺動脈弁が隔膜化していないことで説明しているが、例示してある右心室造影の肺動脈弁所見は dome 型であり、やはり弁膜の肥厚も、駆出音のない理由として、十分考慮されるべきものと思われる。症例 2, 4 は Noonan 症候群の合併した PS であり、筆者の経験した本症候群の 9 例でも、全例に肺動脈弁の肥厚が著しく、明瞭な駆出音を認めていない。ただし手術を行なった 3 例では、一般の PS にみる狭窄の弁所見とは相違して、個々の 3 つの cusp が明瞭で、浮腫様肥厚を認めたが、中等度の交連部癒着もあり、この充分な切開で術後に右室圧は低下している。

肺動脈所見と駆出音に関し、Koretzky ら¹⁸⁾は、一般の dome 化した肺動脈弁狭窄と異なり、3 cusps が個々に独立し、弁交連部癒着なく、ただ著しく肥厚して動きのわるい肺動脈弁 (pulmonary valvular dysplasia) による狭窄16例を、

ところで、僧帽弁狭窄 (MS) で聴取する開放音 (OS) の発生機序は、僧帽弁の弁帆部にまだ可動性がある、これが拡張早期に高い左房圧を受けて左室側へ開放する際、癒着し硬化した弁の辺縁部が途中で開放を固定し、可動性の弁帆部の動きが急に停止され、その振動が OS であると理解されている。また、逆に収縮早期の左室圧上昇でこの弁帆が左房側へ反転し、急に停止するとき I 音の亢進をもたらすと考えられ、OS と I 音の亢進は MS にとって弁帆の可動性 (pliability) を示す点では実質的に同じ意味をもち、臨床的には術式の選択にも評価されている。弁膜を動かす血行力学は大きく相違するが、PS の駆出音、II P (pulmonary reversal snap⁷⁾) は、上述の MS における OS、I 音 (僧帽弁成分) と同様な機序で、その有無、強弱を理解することができる。すなわち、PS ではすでに述べたごとく、隔膜化した肺動脈弁の可動性 (弁膜の肥厚度、ならびに弁輪の大きさと、交連部癒着の程度に応じてきまる、共通弁膜の拡がり) が主要な要素) が、駆出音の発生に基本的な条件となると同様に、解剖学的に同じ条件が、II P の有無、大きさに関与すると考えられる。もちろん、弁膜を隔てた血行力学は、PS と MS とでは大きく異なり、PS の重症例では肺動脈

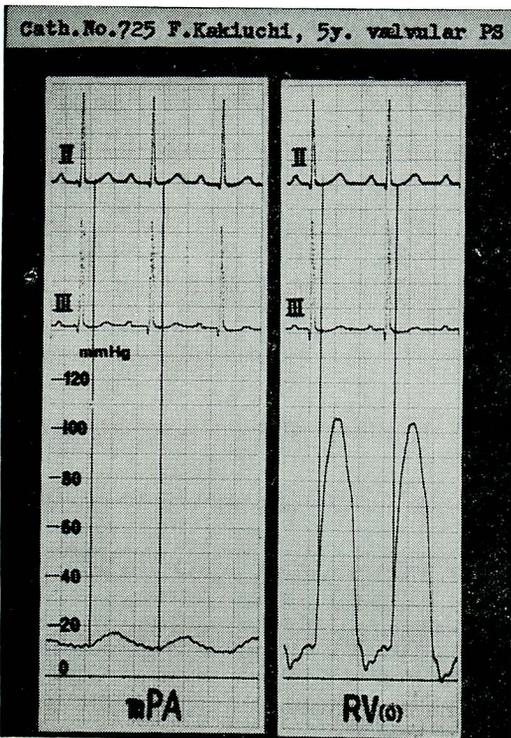


Figure 12. Pressure pulse of Case 7
Diastolic pressure of mPA is 10 mmHg,
whereas enddiastolic (presystolic) pressure of
RV is 13 mmHg.

張期圧が有意に低下し、一方、右室拡張期圧は上昇して、弁膜の条件にかかわらず、血行力学的にⅡPは減弱または消失することになる。MSにおける僧帽弁の器質的病変に関して、診断学的に重要なOSの評価と違って、PSのⅡPは、通常、診断学的には血行力学的な面から評価され、肺動脈弁輪ならびに弁膜の肥厚、發育不全などという解剖学的所見の評価に関しては一般に無関心である。また駆出音、ⅡPの大きさには、当然、肺動脈と胸壁との距離も関与するため、通常、心臓の長軸に対して時計方向に回転する重症例では、肺動脈が胸壁より遠ざかって深くなり、ますますⅡPが減弱または消失する傾向となる。したがって軽症例と重症例では、同じ条件で比較できないことにはなるが、弁輪が大きく、また弁膜も薄くて駆出音の大きな例（症例3,4）では、肺動脈弁狭窄でありながらⅡPはむしろ亢進し、一方、弁輪が比較的小さく、また弁膜の肥厚もあって明らかな駆出音を認めない例（症例1,5）では、狭窄の程度の割にⅡPは小さい。また、血行動態の面では狭窄の程度がほぼ同じである症例6と7を比較すると、弁膜の肥厚は明瞭でも、弁輪が大きく、共通肺動脈弁による隔膜の大きな症例6では、顕著な駆出音があり、小さいながらⅡPも明らかである。一方、症例7では弁輪が比較的小さく、肥厚した弁膜は一樣なdome型とならず發育不全の所見を示し、心音図で駆出音を認めず、ⅡPもまた不明瞭である。症例4では肺動脈弁が一応dome型となり、隔膜化の所見を示すが、弁口は大きく、狭窄の程度は軽い（圧差22 mmHg）。ところで肺動脈弁の肥厚は著しく、本例ではこの肥厚した隔膜化の少い弁膜に対し、血行力学的には高調性の駆出音を発生するに至らず、低音域にのみ僅かに記録されたものと思われる。一方、ⅡPに関しては、弁輪がやや大きく、軽症で肺動脈拡張期圧（10 mmHg）もとくに低くないため（圧差7 mmHg）、肥厚した弁膜の割には、高調性のⅡPが明瞭に記録されたものと考えられる。

以上総括して検討すると、肺動脈弁狭窄症に認める駆出音は、解剖学的には明らかにⅡPとも関

連しており、この事実からも駆出音の発生には弁膜性機序が考えられ、その有無ならびに強弱には、まず弁膜の肥厚度と隔膜化した共通弁膜の拡がり基本条件となり、二次的にはこれに弁膜を作動する血行力学的条件、および弁膜と胸壁との距離も関与して具体的に決まるといえる。したがって駆出音は Figure 9 にみるように、単に圧差による血行動態上の重症度でも、また造影または手術所見よりみた弁膜の肥厚度からでも一元的には決らず、両者を総合した判断で理解されることになる。ただし、一般に肺動脈弁狭窄症にみる駆出音の頻度が、本症の圧差による重症度でとりあげられてきた従来の見解に対し、筆者は肺動脈弁輪ならびに弁膜の解剖学的所見が駆出音発生機序に大きく関与していることを強調したい。

診断学的に筆者の見解で肺動脈狭窄症の心音図を検討すると、まず収縮期雑音の波型ならびにⅡ音の分裂時間より、弁狭窄の血行動態的な重症度を判断し²⁴⁾、ついで弁膜に働くその血行力学を背景に、駆出音とⅡPの有無、強弱を吟味すると、造影検査を待たずして、さらに肺動脈弁輪ならびに弁膜の解剖学的所見をも、かなり具体的に予想することができる。

要 約

小児の純型肺動脈弁狭窄70例について、肺動脈弁での圧差および弁膜の肥厚度、弁輪の大きさの面より肺動脈性駆出音を検討し、7症例については造影所見と対比して、駆出音を具体的に考察した。

駆出音の有無ならびに強弱は、血行力学的条件のみならず、肺動脈弁輪ならびに弁膜の解剖学的所見も大きく反映するものであり、広く隔膜化した可動性のよい弁膜では顕著な駆出音を発生し、同様の解剖学的条件は弁膜の反転音であるⅡPにも関係して、狭窄度の割にⅡPは大きく現われる。

したがって、本症の駆出音ならびにⅡPの心音図学的考察により、肺動脈弁の解剖学的所見もかなり予想できることになり、駆出音のもつ診断的価値が大きくなることを指摘した。

稿を終るにあたり、心臓精検ならびに資料整理に積極的に協力していただいた 臨床病理部 木田光雄、加藤見 臨床検査技師に深謝する。

文 献

- 1) Leatham A, Weitzman D: Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary stenosis. *Brit Heart J* 19 : 303-317, 1957
- 2) Perloff JK: Recognition and differential diagnosis of pulmonary stenosis, in *The Theory and Practice of Auscultation*(Segal BL, Likoff W, Moyer JH, ed) Philadelphia, FA Davis Co, 1964, p 216-229
- 3) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学. 心臓の聴診と心音図法 (第2版). 東京, 南山堂, 昭和42年, p 733-752
- 4) Crevasse L, Logue RB: Valvular pulmonic stenosis: Auscultatory and phonocardiographic characteristics. *Amer Heart J* 56 : 898-907, 1958
- 5) 田村時緒: ファロー四徴症の心音図. 造影所見による病型の分類との対比. *臨床心音図* 2 : 171-199, 1972
- 6) Petit A: Retrecissement pulmonaire, in *Traite de Medicine de Charcot*, Boucard, et Brissaud. (vol. 8). 2nd ed, Paris, Masson et Cie, 1902
- 7) McKusick VA, Massengale ON, Wigot M, Webb GN: Spectral phonocardiographic studies in congenital heart disease. *Brit Heart J* 18 : 403-416, 1956
- 8) Leatham A, Vogelpoel L: The early systolic sound in dilatation of the pulmonary artery. *Brit Heart J* 16 : 21-33, 1954
- 9) Hultgren HN, Kelly J: The early systolic click of the pulmonary (Abstr). *Amer J Med* 19 : 294, 1955
- 10) Karnegis JN, Wang Y : The phonocardiogram in idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Amer J Cardiol* 14 : 75-78, 1964
- 11) Cheng TO: Early systolic ejection click associated with supraventricular pulmonary stenosis. *Amer J Cardiol* 18 : 292-296, 1966
- 12) Leatham A: Splitting of the first and second heart sounds. *Lancet* ii : 607-614, 1954
- 13) Luisada AA: Outflow tract flow murmurs (harsh systolic murmurs), in *From Auscultation to Phonocardiography*, Saint Louis, CV Mosby Co, 1965, p 239
- 14) Vogelpoel L, Schrire V: The role of auscultation in the differentiation of Fallot's tetralogy from severe pulmonary stenosis with intact ventricular septum and right-to-left interatrial shunt. *Circulation* 11 : 714-732, 1955
- 15) McKusick VA: Pure pulmonary stenosis (PPS), in *Cardiovascular Sound in Health and Disease*, Baltimore, Williams & Wilkins Co, 1958, p 365-375
- 16) Minhas K, Gasul BM: Systolic clicks: A clinical, phonocardiographic and hemodynamic evaluation. *Amer Heart J* 57: 49-65, 1959
- 17) Hultgren HN, Reeve R, Cohn K, McLeod R: The ejection click of valvular pulmonic stenosis. *Circulation* 40 : 631-640, 1969
- 18) Koretzky ED, Moller JH, Kornis ME, Schwartz CJ, Edwards JE: Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation* 40 : 43-53, 1969
- 19) Nadas AS: Pulmonic stenosis, in *Pediatric Cardiology*. 2nd ed, Philadelphia and London, WB Saunders Co, 1963, 619
- 20) Hultgren HN: Origin of the early systolic click of the pulmonary artery (Abstr). *Stanford Med Bull* 14 : 183 1956
- 21) Tavel ME: Ejection sound (ejection click), in *Clinical Phonocardiography and External Pulse Recording*, 2nd ed, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc, 1972, p 69-75
- 22) Epstein EJ, Criley JM, Raftery EB Humphries JO'N, Ross RS: Cineradiographic studies of the early systolic click in aortic valve stenosis. *Circulation* 31 : 842-853, 1965
- 23) Mannheim E: Phonocardiography in children. *Adv. Pediat* 7 : 171-207, 1955
- 24) Vogelpoel L, Schrire V: Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 22 : 55-72, 1960
- 25) Noonan JA: Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease. *Amer J Dis Child* 116 : 373-380, 1968

討 論

古田（三井記念病院循環器センター）：PS の pulmonary dilatation sound といいますか、 protosystolic click ともいわれる過剰心音は、なかなか難かしい面を持っていると思うのですが、先生のお示しになられた心音は、肺動脈圧の上昇部分と一致しているものについて、それをクリックとされた訳でございませうか。それともただ心音図の上だけで決められた訳ですか。

演者：click と I 音の鑑別が非常に難かしいケースもございませうが、とくに圧波形との対比検討は行なっておりませう。

古田：私、いまスライド見ておりまして、先生のおっしゃる時点よりもうちょっと後の方にあるのが click じゃないかなと見ていたのですけれども……。先生が click が無いとおっしゃった症例で……。

演者：時間的な因子は、pressure gradient のほかに、もう1つ valve の厚さにもよって違うようでございませう。弁の厚さといひますか、dome の大きさといひますか、ちょうど MS の場合に弁の厚さが問題となると同じように、PS の場合にも、時間的な因子が血行動態だけではなくて、弁の厚さによって変り、click が早く出たり、あるいは遅く出たりという時間的なズレがおきるといひますが……。

古田：私たち外科の立場で見えますと、PS の弁を切開する場合、直接マイクロホンを肺動脈に当てて、同時に肺動脈圧などもとりながらみますと、術前の click はかなりおくれで、たとえば、Qから0.12秒から0.13秒ぐらいのところにある。その音が弁を切開いたしますと、もちろん、そのあとでもなお狭窄は少しは残りますが、Qから0.10ないしは0.09秒ぐらいのところまで動いてまいりませう。そういうクリックと、先生が今示されたクリックとはちょっと違っているというふうに感じました。

演者：肺動脈を切開した場合 click sound の位置はずれてくるようにいひますが、時間的に I

音との開きが大きくなるようにいひませう。

古田：私はむしろ前の方に動いて、I 音に近くなると思ひますが……。

演者：術前には弁膜の tension が早く起こりませうので早く click が起こりませうが、弁が切開されますと、ある程度 pressure が抜けますので、tension のかかり方にずれが起こるようにはいひませう。ですから、手術したあとでは I 音と click との間は幅が開いてまいりませうにいひませう。

古田：ああそうでございませうか。ちょっとその点が私の成績と違っているようにいひませう。

坂本（東大第二内科）：いまの問題は大変難かしくて私よく分りませうが、poststenotic dilatation のあるなしで、タイミングの違う音が出るという可能性はないですか。つまり valve opening に際して起こるものと、それより少し遅れて、非常に大きい clicky な pulmonary distension sound と、そういう2つの音があつて、それでこう話がかみ合わなくなるという可能性はないのですか。

古田：私はむしろ dilatation の方が血行動態的に意義があるのだと思ひておりませうから、そちらを重視しておるのでございませうけれども、そのため田村先生のお話と私の話はちょっと食い違っているのかもしれない。ですが valve がほんとうに open する音というのには、心音図学的にはなかなか掴みにくいようにいひませう。

演者：圧波形を見ましてもいろいろ vibration がのつておるものですから、ここが弁開放の時点であるときめるのが難しいようにいひませう。ちょっと追加いたしますと、この問題は mitral valve でいへば、OS の出現の問題に関係すると思ひませうけれども、valve が非常に肥厚して硬くなりますと、OS が消える症例が出てくるわけですが、そういう valve にかかる tension が弁そのものの性状と当然関係してくるようにはいひませう。私の検討した範囲では、そういう関係がかなり見られたようにいひました。

田村

田中（東北大抗酸菌研内科）：valve の tension が影響する場合ですと、むしろその音は I 音に非常に近いところに出てくるという感じがしますが、いかがでしょうか。

演者：そのとおりで、I 音に近こうございます。

田中：それからもう 1 つ、同じように弁の問題で考えるとすれば、aortic stenosis の場合にも同じようなことが起こりうると思います。

演者：今回の報告では aorta の現象と click sound との時間的な関係はとくに検討しておりません。aorta の click sound もやはり I 音に近く出てくるのじゃないかとは思いますが、その点はとくに検討しておりませんので、お答え致しかねます。

田中：それからもう 1 つ、僧帽弁狭窄の例で出てまいります opening snap の成因には、弁の面積が広いということが大きなファクターになっていると思うのですが、半月弁の場合には、そういう観点からゆきますと、弁の面積自体はあまり大きくありませんから、私はどちらかという、この音はむしろ poststenotic dilatation のために起こるものだと思います。つまり駆出に伴う乱流によって、管壁が振動させられて出てくる心音ではないかというふうに考えております。

演者：そういう場合ですと click sound は I 音からかなり離れて出るとお考えでしょうか。

田中：はいそうです。結局、乱流が起こったあとですから……。低周波の振動が管壁に生じて、比較的低い心音図の方にクリックが記録されるのじゃないかと思うのですが……。とにかくそういう成因が一番考えられるのではなからうか、というふうに想像しております。

演者：その問題につきましては、また今後検討して、機会を改めて報告したいと思います。

町井（三井記念病院循環器センター）：左室や右室が緊張するときに、もし先生のおっしゃるよ

うに肺動脈弁とか大動脈弁が緊張して何か音を出すとするれば、それは三尖弁とか僧帽弁が緊張するのと時間的には同じですから、2 つの心音に分れて聞こえるはずはないように思うのです。ですから駆出音はやはり心室の緊張期に出るのではなくて、ejection に関係してクリックが出るものだと、そういうふうに思います。

それから最後のスライドの心音図ですが、ejection click はないとおっしゃったのですけれども、M2 のところで、I 音からだいぶ離れてピッと立ち上がっている音、systolic murmur の始まりですが、Q から 0.15 秒位でかなり離れておりますが、あれが ejection sound ではないかと思うのですが、いかがでしょうか。非常に遅いですが、PS がありますと右室の ejection が相当遅れますから、その辺が肺動脈の立ち上がりあたりに相当するのじゃないかと思うのですが……。私、心音図を見ますとき、そういう音を pulmonary ejection sound ではないかというふうに所見を書いておりますけれども、いかがでしょうか。

魚住（愛知総合保健センター）：私は田村先生のご意見に賛成でございます。PS がなくて肺動脈の拡大した疾患、たとえば idiopathic の PA dilatation とか、MS などでの pulmonary hypertension にみる ejection sound は I 音からかなり離れております。が、valvular PS では、私はあまり聞いたことはございませんけれども、やはり田村先生の指摘になったような、わりに持続の短い心音が、中等症から軽症の例でよく見られ、重症例では ejection sound としては出ていない、そういうふうにいままで考えてまいりました。

町井：いづれにしてもこれは証拠がありませんから何ともいえません。