

# 心胸膜欠損症の非観血的診断

# Non-invasive diagnosis of pleuro-pericardial defect

柳沢 信子  
本田 守弘  
田嶋 和宏  
樋口 良雄  
和田 敬

Nobuko YANAGISAWA  
Morihiro HONDA  
Kazuhiro TAZUMI  
Yoshio HIGUCHI  
Takashi WADA

## Summary

Pleuro-pericardial defect is usually overlooked in general practice, and is incidentally diagnosed at surgery. Since it is rather rare disease, there has been no comprehensive analysis of this disease by various non-invasive methods. The outstanding features of the disease in our 4 cases of left pleuro-pericardial defect were as follows:

Chest X-ray and fluoroscopy revealed 1) an extreme shift of cardiac silhouette to the left, 2) a marked protrusion of the pulmonary artery trunk and/or left atrial appendage, and 3) unevenness of the left border of cardiac silhouette.

The electrocardiogram revealed 1) right axis deviation, 2) clockwise rotation of the heart, 3) incomplete right bundle-branch block, and 4) low voltage of QRS in V<sub>1</sub> which was usually less than 10 mm, and an increased amplitude of QRS in left ventricular leads which exceeded three-folds of V<sub>1</sub>.

The echocardiogram revealed 1) dilatation of the right ventricle, 2) paradoxical movement of the interventricular septum, and 3) hyperdynamic movement of posterior wall of the left ventricle.

The phonocardiogram revealed 1) friction rubs in different phase and 2) a holosystolic murmur of mitral regurgitation.

The jugular phlebogram revealed 1) a delayed A wave beyond the R in the electrocardiogram, 2) an obliterated X descent or tall S wave, and 3) a tall V wave.

## Key words

Low voltage in V<sub>1</sub>      High voltage in left ventricular leads      Delayed A wave      Obliterated X descent  
A tall V wave      Paradoxical movement of the interventricular septum      Hyperdynamic movement of posterior wall of the left ventricle

## はじめに

我々は、かつて心電図と胸部X線より心胸膜欠損症を疑った症例に気胸術を施行し、15例を

心胸膜欠損症として報告した。しかし、その15例のうち、連合弁膜症で心不全にて死亡した症例と、弁膜症にて手術を行った2例において、心膜欠損の所見が得られなかった。このことより、我

国際親善総合病院 内科  
横浜市中区相生町3-55(〒231)

Department of Medicine, International Goodwill Hospital, Aioi-cho 3-55, Nakaku, Yokohama 231

Presented at the 17th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Sendai, October 20-21, 1978  
Received for publication November 21, 1978

々が気心包とみなしていた症例について再検討しなおした結果、側面像であたかも心包内に空気が存在しているようにみられた所見は、左壁側胸膜と心包の間に存在する空気である可能性が濃いという結論を得た。そこで今回は、正面像で気胸術後に右心胸膜が明瞭に撮し出された3例と、患者の同意が得られず気胸術はできなかったが、他の検査所見から本症とみなされた1例の左心胸膜欠損症のX線像、心電図、心音図、心エコー図、頸静脈波などを検討し、本症に特徴的と思われる所見を得たのでここに報告する。

### 臨床所見

#### 1. 胸部X線正面像

いずれの症例も Fig. 1 のごとく、心陰影は極端に左方に偏位し、胸椎の右側にはほとんどみられず、心陰影左縁は異常な凹凸を示した。左気胸

術後のX線では、矢印で示されているように、右心胸膜が明瞭にうつし出された。

#### 2. 心電図

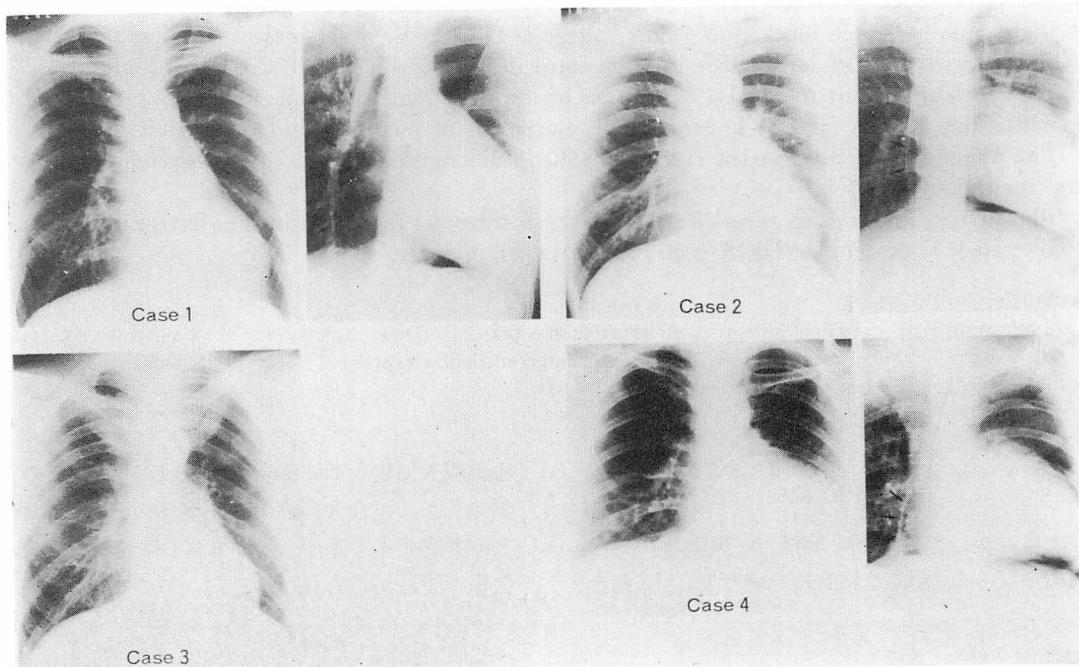
Fig. 2 のごとく、いずれも右軸偏位と右脚枝ブロックの所見を有し、透視にて胸膜瘻着があると思われる Case 4 以外は、時計針回転を示すほか、 $V_1$  の波高が 10 mm 以下であるにもかかわらず、 $V_6$  は  $V_1$  に比べて 3 倍以上の高電位を示した。

#### 3. 心音図および頸静脈波

記録はフクダ電子製 MCM 8000 (時定数3秒) を用い、正常呼吸にて記録し、頸静脈分析は正常呼気停止位にて安定した4心拍の測定を平均した。

Fig. 3-a は徐拍のため、心音図記録は 50 mm/sec で行った。

**Case 1:** 左第6肋間中腋下線において、吸気時には一見全収縮期雜音と思われる雜音が記録さ



**Fig. 1. Roentgenograms.**

An extreme shift of cardiac silhouette with unevenness of the left cardiac border is seen. The right pericardium is visible after pneumothorax.

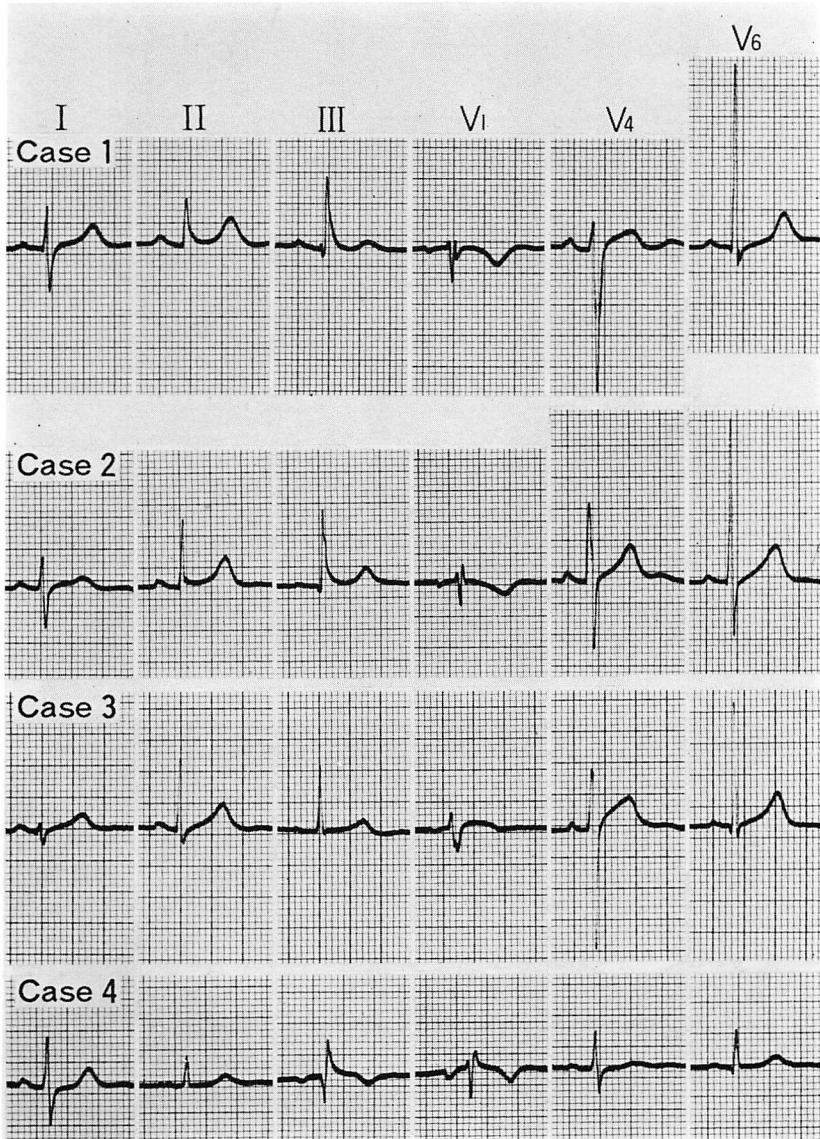
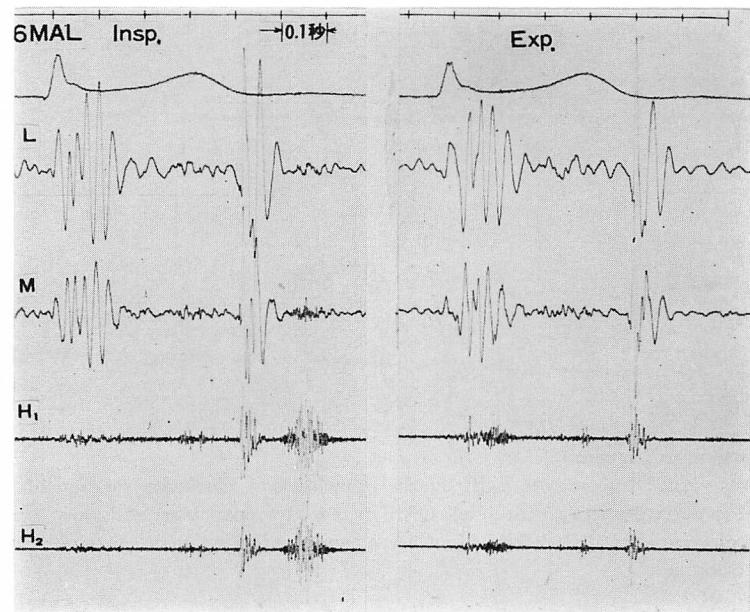
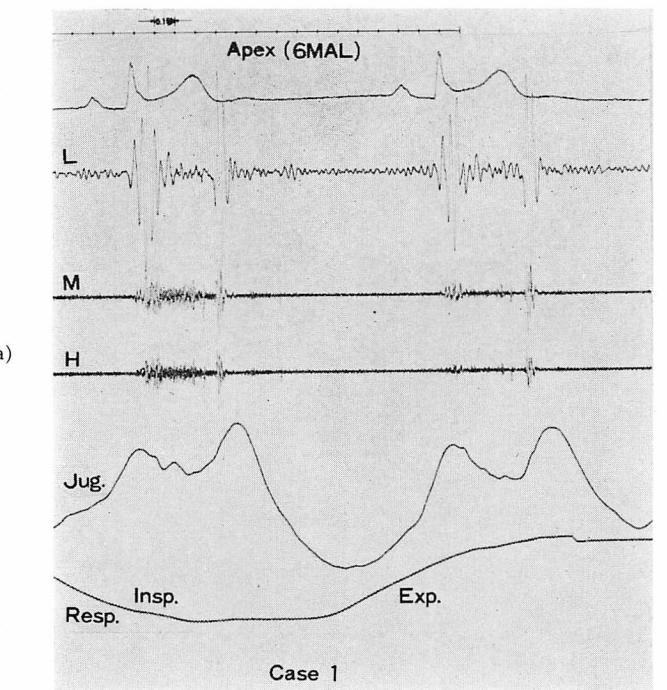
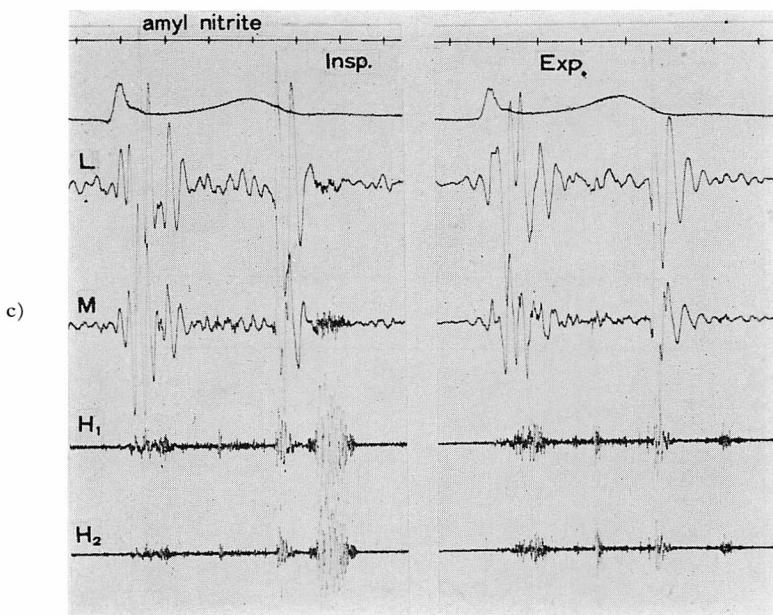


Fig. 2. Electrocardiograms.

Right axis deviation, incomplete right bundle branch block, clockwise rotation of the heart, and QRS of small amplitude in V<sub>1</sub> with a tall QRS in the left ventricular leads are common findings in left sided pleuro-pericardial defect. In Case 4, apical adhesion may cause no voltage change in the electrocardiogram.





**Fig. 3. Phonocardiograms in Case 1.**

**a. Routine phonocardiogram.**

A systolic murmur is intensified with inspiration and nearly disappears with expiration indicating that this is a friction rub.

A delayed A wave 0.04 seconds beyond the R wave in EKG is seen in the jugular venous tracing. This is associated with an obliterated X descent and a tall V wave.

**b. Effect of respiration on the phonocardiogram.**

A previously noted systolic friction rub is no longer recorded. There are new diastolic friction rubs which vary both in their intensity and phase with respiration.

**c. Pharmacodynamic test using amylnitrite.**

Amylnitrite inhalation induces an increased intensity of the friction rubs.

れたが、呼吸あるいは体位変換、記録される日によりその型を変え (Fig. 3-a, b) 亜硝酸アミル負荷ではこの雑音は変化せず、負荷前の心音図 (Fig. 3-b) にて、II 音より 0.13 秒後にみられる拡張期雑音は、負荷後に増大した (Fig. 3-c). したがってこの雑音は TI 雜音でなく摩擦音と考えたい。頸静脈波 (Fig. 3-a) は A 波の頂点が心電図の R より 0.04 秒あとに記録され、浅い X 谷、巨大 V 波が認められたのが特徴ある所見といえる。

**Case 2:** 左第 5 肋間前腋下線を最強点とし、吸気時に増強する全収縮期にわたる雑音と、軽度

の拡張早期雑音がみられた (Fig. 4-a)。亜硝酸アミル負荷前後の心音図 (Fig. 4-b) では、負荷後にはこの全収縮期にわたる雑音は増強してはいるが、拡張期に時相不定の高音成分にとんだ雑音が出現したことと、全収縮期にわたる雑音は、5AAL に最強点を有していたことを考慮すると、TI 雜音とするよりむしろ摩擦音と考えたい。頸静脈波 (Fig. 4-a) は、症例(1)と同じように、A 波が R より 0.05 秒あとにみられるとともに、深い X 谷と巨大 V 波がみられた。

**Case 3:** 左第 6 肋間中腋下線に最強点を持つ全収縮期雑音が認められた。この雑音は呼吸ある

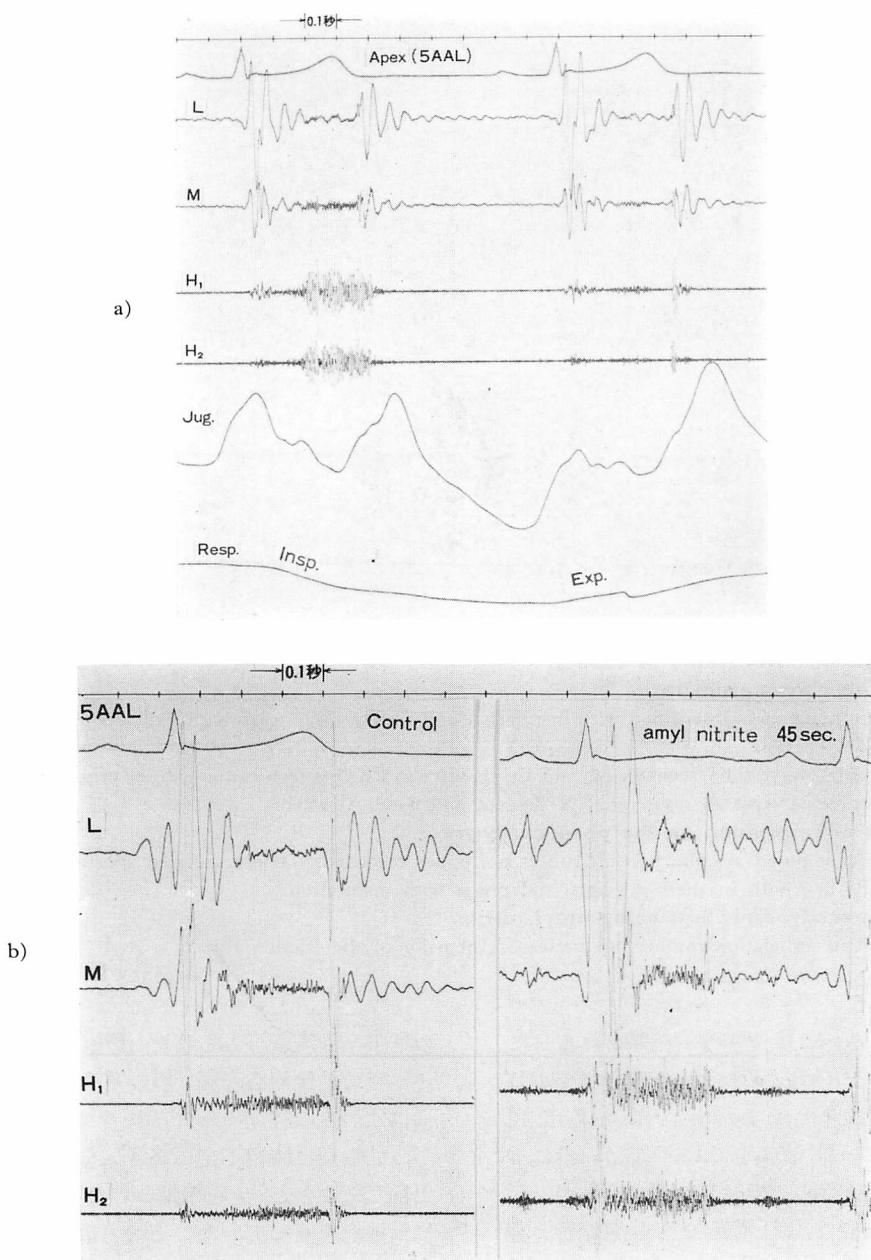


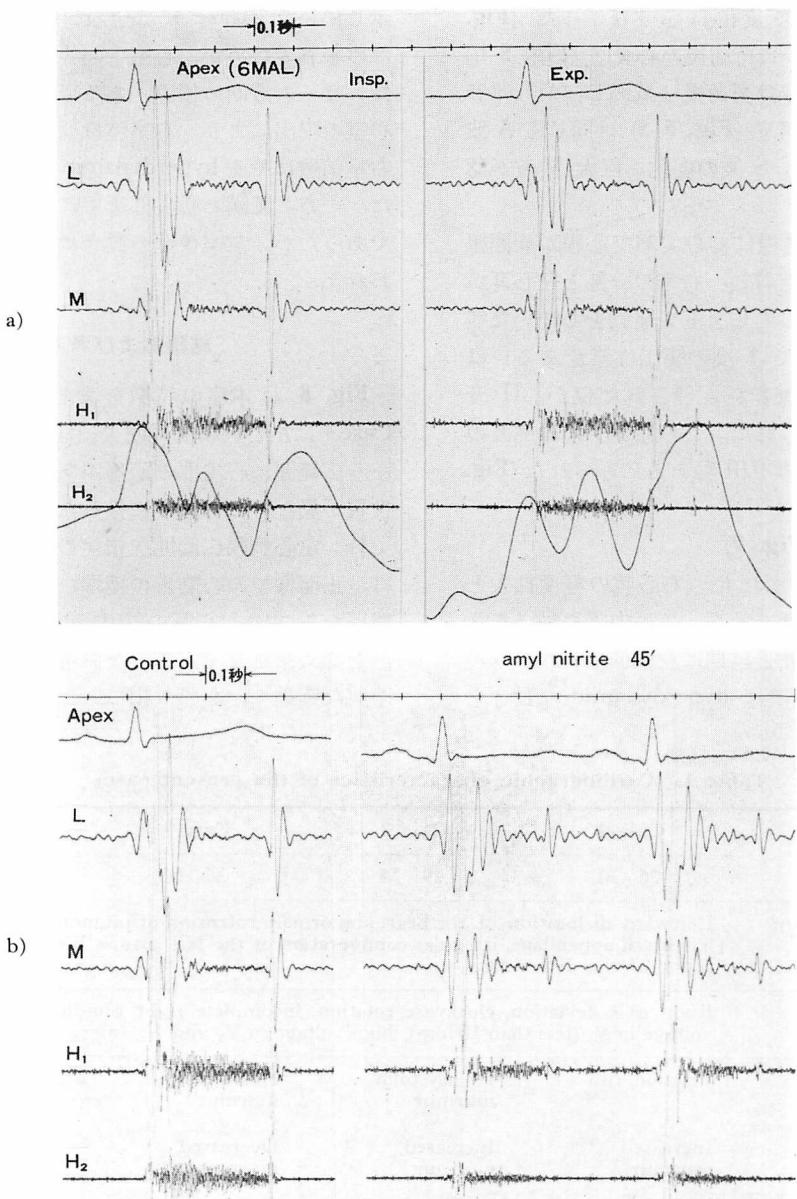
Fig. 4. Phonocardiograms in Case 2.

a. Routine phonocardiogram.

Friction rubs changes in their intensity with respiration. A delayed A wave and obliterated X descent with a tall V wave are seen as in Case 1.

b. Pharmacodynamic test using amyl nitrite.

A holosystolic murmur-like friction rub increases in its intensity with amyl nitrite. Newly appeared friction rubs are seen in diastole after amyl nitrite inhalation.

**Fig. 5. Phonocardiogram in Case 3.****a. Effect of respiration on the phonocardiogram.**

Holosystolic murmur does not change in its intensity with respiration.

A delayed A wave with markedly increased S and V waves are seen.

**b. Pharmacodynamic test using amyl nitrite.**

Amyl nitrite induces a decrease in the intensity of holosystolic murmur indicating that the murmur is due to mitral regurgitation.

いは体位変換による変化は示さなかった (Fig. 5-a)。亜硝酸アミル負荷前後の心音図 (Fig. 5-b) では、全収縮期雜音は負荷後に減弱し、MI 雜音と思われた。頸静脈波 (Fig. 5-a) は同じく A 波の遅延、呼吸に伴う S 波の変化、巨大 V 波が認められた。

**Case 4:** 胸部透視にて心尖部で心膜が周囲組織とポケット状に癒着し、右室の一部と左心耳が欠損孔からはみ出してピストン運動をしていた症例である。心尖部で I 度の駆出性雜音あるいは摩擦音と思われる雜音が記録されたほか、II 音の軽度亢進が認められた。この症例も頸静脈波の A 波の頂点は R より 0.01 秒あとにみられた (Fig. 6)。

#### 4. 心エコー図 (Fig. 7)

Case 1, 2, 3 いずれも、右心腔の軽度拡大と心室中隔の奇異運動を示し、この中隔の動きを詳細に検討すると、拡張早期に左室側に dip がみられた。また左室後壁は hyperdynamic な動きを

示していた。Case 4 は他の 3 例と異なり、心尖部の癒着のためか、心室中隔の運動は正常であった。ビーム方向の相違、あるいは欠損孔からの右心室の脱出により、右室腔は 32 mm と拡大し、右室前壁はやや hyperdynamic な動きを示していた。一方、肥満と心尖部癒着により記録が不十分であったが、左室後壁の動きはやや悪いように思われた。

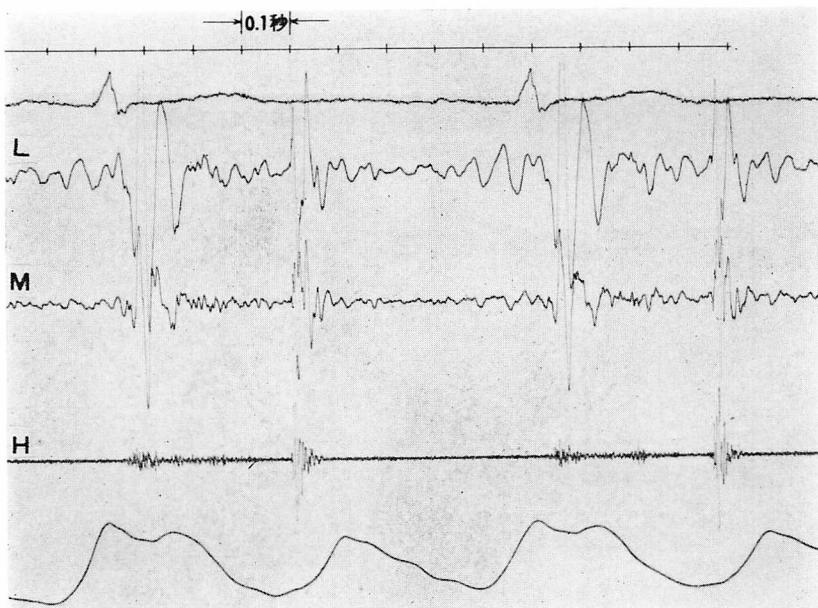
#### 結論および考察

Fig. 8 は本症の特徴をまとめたものである。Case 4 は左心胸膜広範囲欠損症と思われるが、かなり広範囲に心尖部の癒着があり、他の 3 例とは性質が異なるため、別に扱った。

1) 左心胸膜広範囲欠損症の胸部 X 線の特徴は、正面像での心陰影の極端な左方偏位、左肺動脈弓ならびに左心耳の突出<sup>1,2)</sup>、心陰影左縁の凹凸を認めたことである。なお透視では心臓全体の著明な躍動や、心膜欠損にあたる部分の心臓のビ

Table 1. Cardiographic characteristics of the present cases

	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4
Age and Sex	26 M	29 M	36 M	38 F
Chest roentgenogram and fluoroscopy	Leftward dislocation of the heart, abn or malp rotrusion of pulmonary artery trunk and left atrial appendage, irregular configuration of the left cardiac border, prominent pulsation of the defect area			
Electrocardiogram	Right axis deviation, clockwise rotation, incomplete right bundle branch block, low voltage in V <sub>1</sub> (less than 10 mm), high voltage in V <sub>5</sub> and V <sub>6</sub> (more than 3 times of V <sub>1</sub> )			
Phonocardiogram	Friction rub	Holosystolic murmur	Holosystolic murmur	Not particular
Amyl nitrite test	Increased murmur	Increased murmur	Decreased murmur	
Respiration	Louder in inspiration	Louder in inspiration	Louder in expiration	
Echocardiogram	Paradoxical motion of interventricular septum, dilatation of the right cardiac cavities, excessive movement of the left ventricular posterior wall			Normal finding
Jugular phlebogram	Delayed appearance of the summit of A wave, giant V wave, presence of S wave, shallow X trough			
Apex cardiogram	Marked respiratory variation			



**Fig. 6. Routine phonocardiogram in Case 4.**  
A small friction rub and a delayed A wave are seen.

ストン運動がみられた。

2) 心電図では、四肢誘導で右軸偏位ならびに右脚枝ブロック、胸部誘導で移行帯の左方偏位<sup>2)</sup>など報告されているが、このほか我々は、V<sub>1</sub>における低電位と、左室誘導における高電位を強調したい。ただし、部分欠損や、あるいは心膜癒着があれば、これらの所見は得られない場合もある。軸偏位、移行帯の左方偏位は、ささえがないための心臓の回転によって説明できる。右脚枝ブロックはその成因が明瞭でないが、あるいは右心系の拡張期負担の現れかも知れない。我々が見い出したV<sub>1</sub>の低電位、V<sub>5~6</sub>の高電位については、本邦報告例のうち、心電図を入手した左広範囲心胸膜欠損症19例を検討した結果得たものである。この所見は心臓が左方に偏位し、右肺の容量がふえる一方、V<sub>1</sub>の導子と、心臓との距離がのび、さらに右脚枝ブロック自体の変化による低電位差で、V<sub>5~6</sub>の高電位差は、導子と心臓の距離が短くなったための変化と考える。

3) 心音図上の所見として、各種の雑音が報告

され、その成因については、心臓のささえがないための弁口の拡大、ねじれによる弁口狭窄、心臓と肺または胸壁との摩擦<sup>2)</sup>などとされているが、我々の経験からは摩擦音の説をとりたい。しかし今後、さらに検討が必要と思われる。

4) 心エコー図については、1976年にPayvandiら<sup>3)</sup>が報告したが、その1年前に、我々は本症の特徴として、心室中隔の異常運動と、左室後壁のhyperdynamicな運動について1例を報告した<sup>4)</sup>。その後本邦においても、同様の所見が数カ所から発表されている<sup>5,6)</sup>。今回我々は、中隔奇異運動とともに、拡張早期に心室中隔の左室側にdipが形成されていることに気づいた。この中隔運動は、右室が容量負荷状態である時にみられる奇異運動<sup>7)</sup>とはおもむきを異にしている。すなわち、右室容量負荷時における奇異運動は、心室中隔自体の能動的運動の結果生じたと思われるのに対し、心膜欠損症における奇異運動は、強力な左室後壁の躍動によって生じた受動的な中隔運動を反映しているものと思われる。この推論は超音

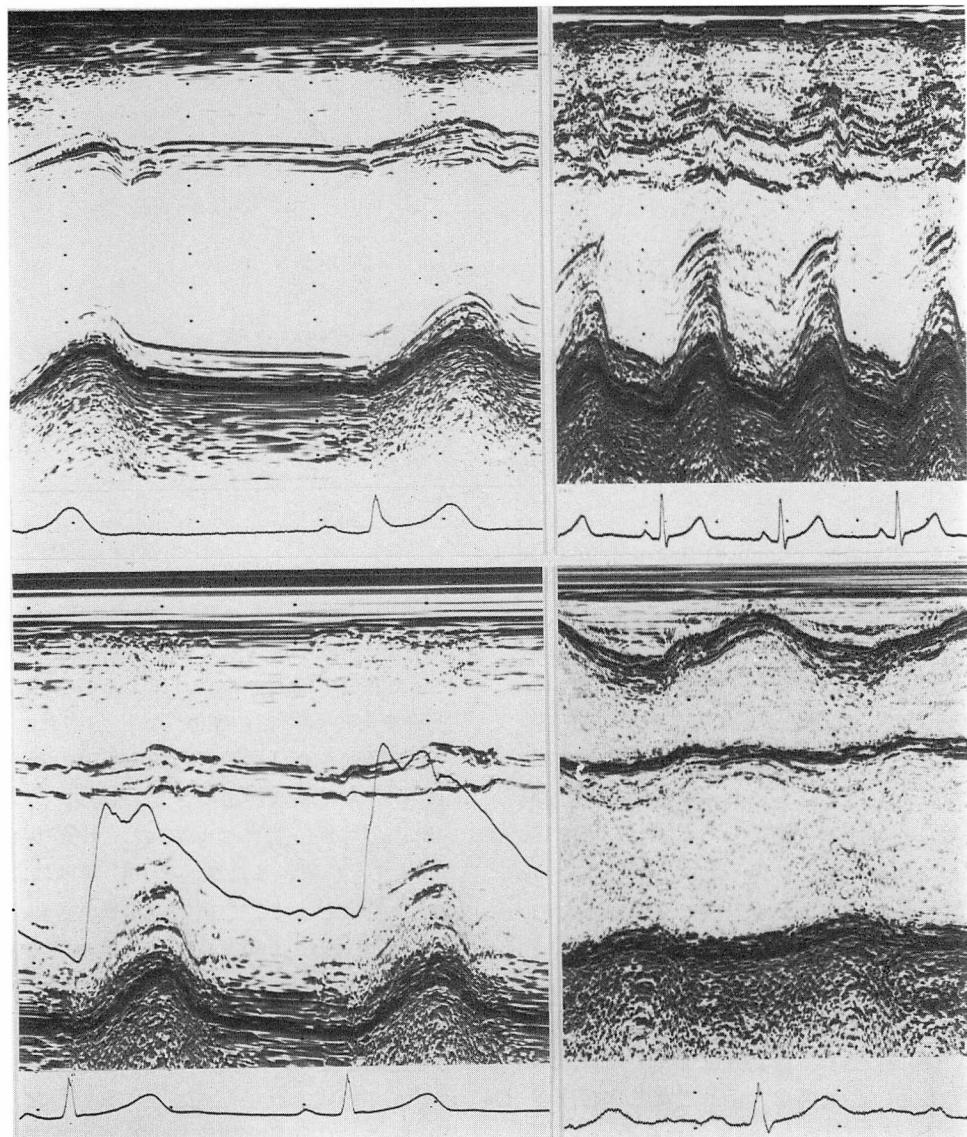


Fig. 7. Echocardiograms.

Paradoxical movement of the interventricular septum, dilatation of the right ventricle and hyperdynamic motion of posterior wall of the left ventricle are commonly seen in cases with pleuro-pericardial defect. Top left: Case 1, bottom left: Case 2, top right: Case 3, bottom right: Case 4.

波断層によってより明瞭に観察できる。

5) 頸静脈波の変化は、中隔奇異運動と関係があるといわれ、S波の出現、浅いX谷などが報告されているが<sup>8,9)</sup>、我々はこれらの所見のほかに、A波の遅延を強調したい。このA波の遅延をA波とC波の融合とみなすこともできないわけではないが、C波が分離されている症例においても、A波の遅延がみられるので、C波との融合の可能性は少ない。遅延A波についての原因は、心胸膜欠損部位よりはみ出した左心系の著明な躍動により生じた中隔の異常運動が、右房-右室間の静脈還流に支障を与えた結果であると推測される。しかし我々は、VSDの1例にもA波の遅延を経験しているため、この点に関しては、今後、一層の検討が必要と思われる。

### 結 語

本症は、胸部X線、心電図、心エコー図、いずれにおいても、ASDあるいは三尖弁閉鎖不全症などと類似所見を呈し、その鑑別には気胸術がもっとも有効とされ、一般的に行われている。しかし、気胸術には強い苦痛を伴うことがあり、ときに気心包の確認が困難な場合もあり、必ずしも最良の検査法とはいえない、さらに容易な検査が望まれている。我々は、心エコー図の綿密な判読、および超音波断層による心臓の動きの観察、頸静脈波の変化により類似疾患と鑑別でき、これらの検査所見は非常に意義があり、今後おおいに試み

られるべきと思われたのでここに報告した。

最後に本稿を発表するにあたって、松山正也先生、坂本二哉先生、吉川純一先生、および心電図を提供して下さった各報告者の先生方に感謝申し上げます。

### 文 献

- 1) Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A: Congenital deficiency in the partial pericardium: review with two new cases including successful diagnosis by plain rentogenography. Amer J Rentogen **82**: 125, 1959
- 2) Broadbent JC, Callahan JA, Kincaid OW, Ellis FH: Congenital deficiency of the pericardium. Dis Chest **50**: 237, 1966
- 3) Payvandi MN, Kerber RE: Echocardiography in congenital and acquired absence of the pericardium. Circulation **53**: 86, 1976
- 4) 小川研一、柳沢信子、本田守弘、樋口良雄、斎藤徹、上嶋權兵衛、谷井東助、和田 敬：先天性左心胸膜完全欠損症の1例。J Cardiography **6**: 413, 1976
- 5) 加藤 洋、大脇 嶺、柳原皓二、鈴木隆夫、奥町富久丸、高木義博、山本和高、吉川純一：心胸膜欠損症の心エコー図所見。日超医講演文集 **30**: 187, 1976
- 6) 斎藤 憲、大木 崇、沢田誠三、二木敏晴、森 博愛：先天性心外膜欠損症の2例。日超医講演文集 **34**: 141, 1978
- 7) Diamond MA, Dillon JC, Haine CL, Chang S, Feigenbaum H: Echocardiographic features of atrial septal defect. Circulation **43**: 129, 1971
- 8) 柳原皓二、大脇 嶺、加藤 洋、鈴木隆夫、高木義博、奥町富久丸、吉川純一：冠動脈疾患における心室中隔異常運動と頸静脈波曲線の変化。J Cardiography **7**: 77, 1977