

# 先天性心膜欠損症における心臓超音波所見 (体位変換による所見の変化)

岡山大学医学部第一内科学教室 (主任: 辻 孝夫教授)

日名 一誠, 上枝 正幸, 内田 真司, 蓮井 雅浩  
美馬 敦, 渡辺 博史, 齊藤 大治, 辻 孝夫

同臨床検査医学教室

松原 堅, 吉田 英紀, 原岡 昭一

心臓病センター榊原病院

岩崎孝一郎, 草地 省蔵, 喜多 利正

(平成元年3月6日受稿)

**Key words:** 心膜欠損症, 心臓超音波, 心室中隔奇異性運動

先天性心膜欠損症は, 従来の報告では, 剖検や開胸術時に偶然見いだされた例が多く, 比較的まれな疾患と考えられていたが, 近年本疾患の認識が高まると同時に, 健康診断などでの無症状例や開胸に至らない他疾患例などでの報告例も増加しており, 実際には, 考えられている以上に, 臨床の場で遭遇する機会は多いものと思われる。しかし, 従来の報告で特徴的とされるレントゲン所見も欠損の程度や部位により変化が多彩で, 本症を疑う事は必ずしも容易でなく, 心電図でも, 特徴的とされる所見の見られないことも多く, 今なお術前診断が困難なことも多い。最近我々は本症の4例を経験し, そのうち3例は左側心膜全欠損で, 残る1例は, 本邦では未だ報告例がない右側欠損と考えられた。これらの症例では, 体位変換を加えた心臓超音波検査で, 特有の所見を認め, 本疾患の診断に心臓超音波検査が有用であると考えられたので若干の考察を加え報告する。

## 症 例

我々の最近経験した4症例を表1に示す。症例1~3はいずれも左側心膜全欠損の例で, 症例1はレントゲン異常に加え, 深吸気時の絞扼

感及び胸部痛を訴え, 症例2は検診での心電図異常を, 症例3は顔面浮腫を主訴として精査のため当院を受診している。これらの症例の, 当院初診時の理学所見, 胸部レントゲン, 心電図所見は表1の通りで, 個々の例ではばらつきが多く, 3例に共通なのは, 心の左方偏位と移行帯の左方移動のみであった。症例1の胸部レントゲン並びに心電図を図1に示す。本例では, レントゲンで左2弓突出, 心左方偏位を, 心電図では移行帯の左方移動, 電気的交互脈を認めた。本例も含めこれらの症例では, 初診時の心臓超音波検査が, 本疾患を疑い診断を確定するのに有用であった。症例1~3の超音波所見を図2に示す。いずれも上段の半左側臥位(通常検査体位)では, 左室後壁の過剰運動及び心室中隔の奇異性運動(症例1—typeA, 症例2, 3—typeB)が認められる。同様に右室内腔の拡大も見られたが, color Dopplerを含め特に右心負荷を来すような異常所見は認めなかった。これらのことより, 心膜欠損症を疑い体位変換を行い超音波記録を施行したものが, 図2の中, 下段である。いずれも背臥位から右側臥位となるにつれて, 後壁の過剰運動並びに中隔奇異性運動はほぼ正常となっている。また, 右室及び左室

表 1

	[症例 1] M.O.	[症例 2] Y.S.	[症例 3] T.K.	[症例 4] T.I.
性, 年齢	33歳, 男	23歳, 男	79歳, 男	11歳, 男
主訴	レ線異常, 胸痛	心電図異常	顔面浮腫	レ線異常
欠損型	左全欠損	左全欠損	左全欠損	右欠損
心雑音	Apex 収縮期 Levine IV	$_2L_2$ 収縮期 Levine II	(-)	(-)
胸部レ線				
心胸郭比	51%	50%	51%	48%
心偏位	左方偏位	左方偏位	左方偏位	右方偏位
横隔膜上の伸び	(±)	(+)	(+)	
左 2 弓突出	(+)	(+)	(±)	(右 1, 2 弓突出)
心電図				
電気軸	不定軸	右軸偏位	正常	正常軸
心室内伝導障害	(-)	IRBBB	(-)	(-)
電氣的交互脈	(+) $V_2 \sim V_6$	(-) $V_2 \sim V_6$	(-)	(-)
移行帯	左方移動	左方移動	左方移動	正常 (右側臥位で)
心臓超音波				
心室中隔	奇異性運動	奇異性運動	奇異性運動	過剰運動
左室後壁	過剰運動	過剰運動	過剰運動	正常運動
右室腔拡大	(+)	(+)	(+)	(+)

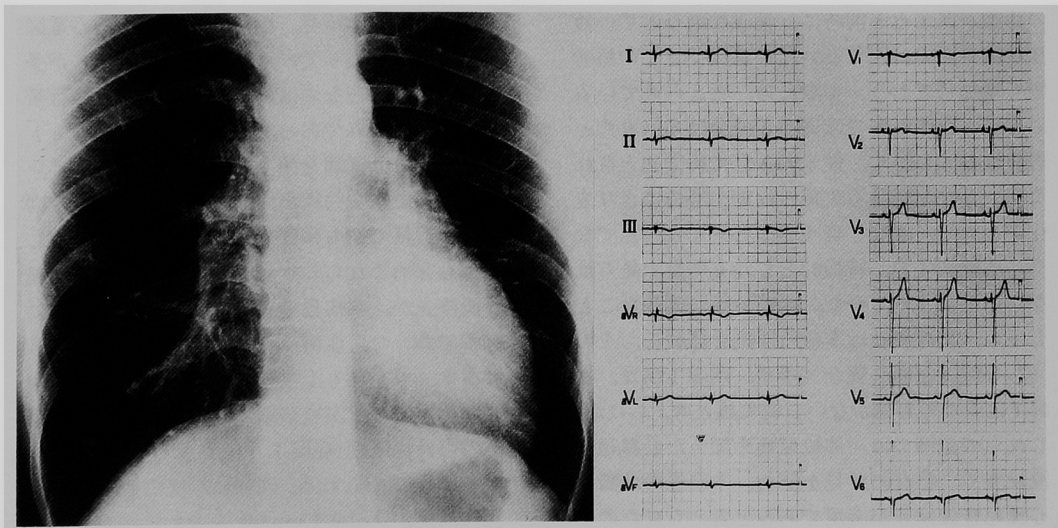


図 1 症例 1 の胸部レ線と心電図

内腔径も右側臥位で減少しているのが判る。以上のことより、超音波では左側心膜全欠損症と考えられた。全例で、その後の左側臥位レントゲン写真で心の著しい左方移動が確認された。

症例 1 では、胸痛との関連もあり更に心臓カテーテル検査及び人工的気胸術を施行した。カテーテルでは、圧センサーは正常でシャントも設けなかった。症例 1 での左側臥位及び気胸術後

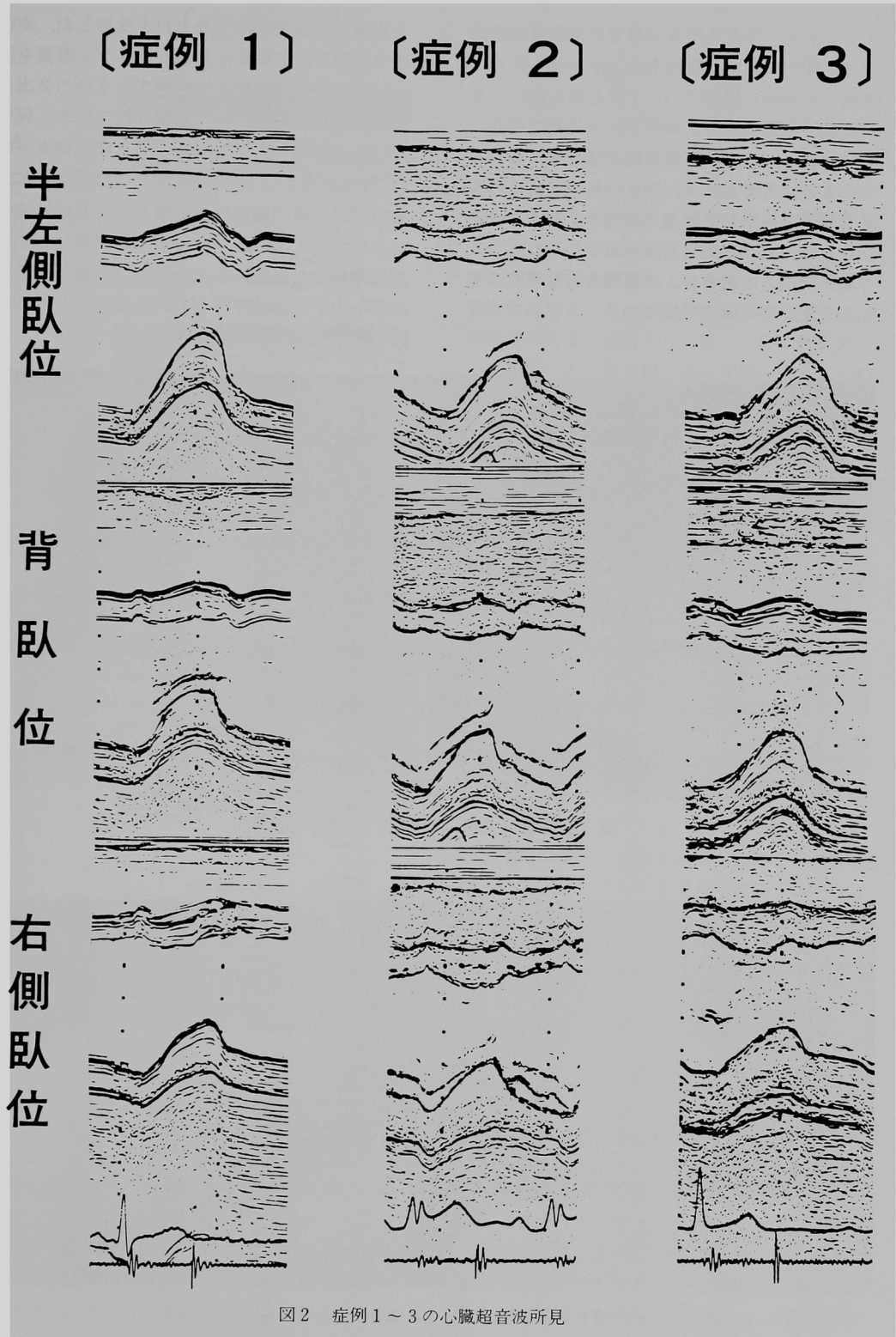


図2 症例1～3の心臓超音波所見

のレントゲン写真を図3に示す。気胸後のものでは矢印の部位に心膜内 free air が見られる。本例での疼痛の原因については心膜欠損による可能性も疑われたが、本例では全欠損であり、一部報告にあるような致命的な経過をとる原因となるとは考えられず、特に外科的処置は施行せず経過を観察している。症例2、3では自覚症状も乏しく観血的検査は行わなかった。

次に症例4であるが、本症例も自覚症状は無く、たまたま痔瘻の手術時のレントゲンで異常

を指摘され、精査のため当科を受診した。本例の立位並びに右側臥位胸部レントゲン写真を図4に示す。本例の場合、右側1、2弓の突出が特徴でこれは右側臥位で増強されている。理学的にも心電図でも異常なく心臓超音波検査が施行された(図5)。本例での所見の特徴は、左側臥位では正常の超音波像を得るが、右側臥位になるにつれて、心室中隔の過剰運動及び右室内腔径の拡大が出現してくることである。その他には color Doppler を含め特に変わった所見は

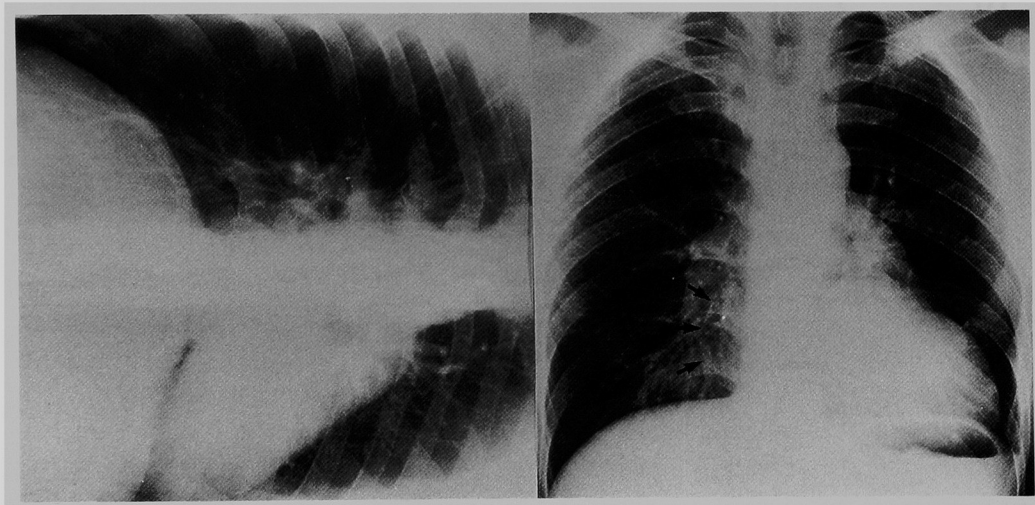


図3 症例1 (左) 左側臥位 (右) 気胸術後



図4 症例4 (左) 立位単純 (右) 右側臥位

## 〔症例 4〕

半左側臥位

背臥位

右側臥位

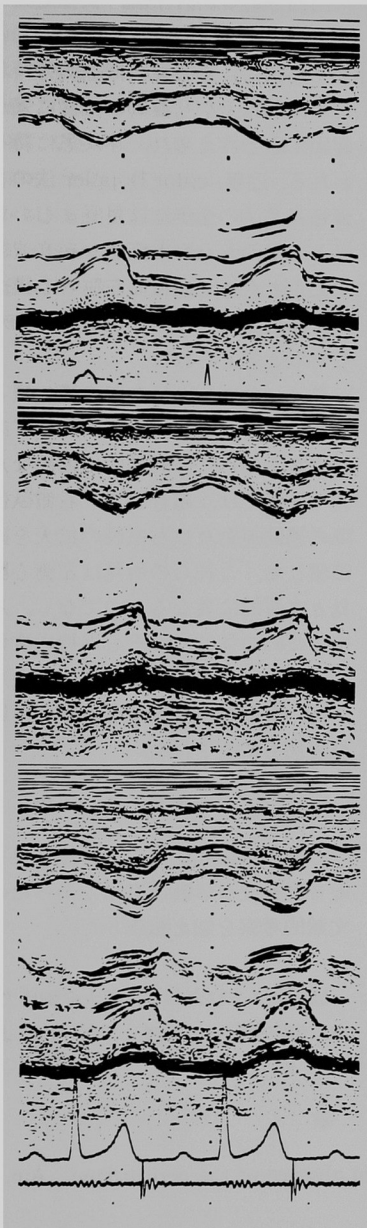


図5 症例4の心臓超音波所見

見られなかった。本例にCT検査を施行したところ、直接心膜は確認できなかったが、レントゲンに一致する突出は右房であることが判明した。以上より、本症例は右側心膜欠損と考えられたが、若年で自覚症状もないことよりそれ以

上の検査は施行しなかった。

## 考 察

心膜欠損症は、我々が調べ得た範囲では1987年12月までに、本邦で約120例、外国で約200例報告されている。その大部分は左側欠損で、右側欠損例は本邦ではまだ報告がなく外国でも5例の報告（いずれも部分欠損）を見るのみである<sup>1)</sup>。また欠損の程度により全欠損と部分欠損に分けられるが、その頻度は本邦の報告ではほぼ同程度である。症状としては、一般に無症状のことが多いが、全欠損、部分欠損のいずれも約30%の者で、胸痛、動悸、息切れなどの症状を認めるとする報告もある<sup>2)</sup>。これらの原因としては、1) 心臓の異常可動性による大血管のねじれ、2) 心拍動の肺や胸膜に対する衝撃、3) 欠損部にしばしば発生する心肺癒着による張力、4) 残部心膜辺縁の心血管圧迫などが考えられている<sup>3)</sup>。我々の4症例では症例1のみが胸痛を有したが、本例の胸痛は誘因が不明で、かつ訴えの内容も不定な面が多く、上記原因のいずれに由来するものかは特定できなかった。一般には予後は良好とされているが、部分欠損例ではごくまれに心の一部が欠損孔に陥頓する事が報告されており、これまでに本邦で1例<sup>4)</sup>、外国で6例<sup>5)</sup>の突然死、並びに外国で2例<sup>6)</sup>の緊急手術成功例も報告されている。注目すべきことは突然死例ではすべて左室心尖部が陥頓しており、手術成功例はいずれも左室耳陥頓例であったことで、中等度の部分欠損例、特に心尖部寄りのもものでは外科的治療も考慮する必要がある事が示唆される。我々の症例1～3にみられるような左側心膜全欠損例では急死の報告はなく、特殊な治療を行わなくても予後は良好と考えられている。次に本症の診断であるが、左側心膜全欠損では胸部レントゲン上、心陰影が左方移動し横隔膜上に平坦にのび、肺動脈起始部の突出がある事が特徴とされ<sup>7)</sup>、心電図では、電気的交互脈、右軸偏位、胸部誘導移行帯の左偏位、不完全右脚ブロックなどを認める場合が多いことが報告されている<sup>8)</sup>。一方部分欠損では、心の陥頓にいかぎりレントゲンに特徴的所見はみられず、心電図でも異常を呈さない。右側心膜欠

損では報告例が少なく胸部レントゲンの右房の突出による右心上縁の異常膨隆像の他は検討されていない。これらの診断学的特徴を retrospective に我々の症例 1～3 で検討してみると（表 1）、症例 2 は左側全欠損の多くの特徴をみだし比較的典型例で、症例 3 も特異的レントゲン像を有してはいたが、症例 1 はレントゲン、心電図のみから本疾患を疑うことは難しい例であると思われる。実際、我々の 3 症例でも、症例 1 では 16 歳時、症例 2 では 8 歳時より検診で何度か異常を指摘されながらも多施設で診断のつかないまま経過を見られていた。

従来、心臓超音波検査は本疾患の診断に際しそれ程重要視されていなかったが、左側全欠損例での左室後壁の過剰運動、心室中隔の奇異性運動、右室腔の拡大については既にいくつかの報告があり、これらの原因として心臓支持の欠如により、心臓が心基部を基点として跳ね上がり運動を呈すること並びに位置異常のため超音波ビームが右室中央部を貫くことが考えられている<sup>9)10)</sup>。しかし右室負荷を来す疫患との鑑別はこれまで超音波のみでは困難であるとされていた。最近、別府らは<sup>11)</sup>左側全欠損例 7 例で体位変換による超音波所見の変化を詳細に検討し、全例で左室後壁の過剰運動、心室中隔奇異運動（特に心尖部寄りにビームを入れた時）を認め、それらが右側臥位で軽減並びに正常化することを報告している。更に我々の心房中隔欠損例での検討では、奇異性運動が体位変換で軽減することはなかった。体位変換による超音波上の変化で、内腔径の増減の程度については体位により

ビーム方向が多少変化する可能性からその精度に問題もあるが、中隔、後壁運動の変化はビーム方向のわずかな変化では説明できず、体位により心臓による心臓の機械的保持状態が変わるために跳ね上がり運動の程度に差がでることに起因すると考えられ、本疾患に特有のものと思われる。近年、color Doppler 法の普及もあり心臓超音波法の進歩には目覚ましいものがあり、ほとんどのシャント疾患が超音波診断可能となったことも加え、特に左側の心臓全欠損の診断には体位変換を含めた超音波検査が非常に有用であると考えられた。

更に、今回我々は右側心臓欠損と思われる 1 例を経験した。右側欠損については未だ報告例が少ないために診断学的に困難な点も多いが、我々の例では、超音波で、右側臥位をとると中隔の過剰運動及び右室腔の拡大を認めることを確認した。これらの所見は左側心臓欠損症の所見と本質的に異なるものでなく、片側性心臓欠損のための体位による心保持の変化に起因する心臓の跳ね上がり運動の変化が主な要因と考えられ、右側欠損でも超音波が診断に有用である可能性も示唆された。

#### ま と め

心臓欠損症 4 症例で、体位変換を含めた心臓超音波検査が診断に有用であったので、若干の文献的考察を加え報告した。

稿を終えるにあたり、多大な御協力をいただいた榊原病院検査室の皆様へ深謝いたします。

#### 文 献

- 1) Glover LB, Barcia A and Reeves TJ: Congenital absence of the pericardium. *Am J Roentgenol* (1969) **106**, 542—549.
- 2) 赤松知光, 太田 怜: 先天性心臓欠損症. *呼吸と循環* (1977) **25**, 513—518.
- 3) Fisher FD and Ehrenhaft JL: Congenital pericardial defect. *J. A. M. A.* (1964) **188**, 78—81.
- 4) Saito R and Hotta F: Congenital pericardial defect associated with cardiac incarceration. *Am Heart J* (1980) **100**, 866—870.
- 5) Jones JW and McManus BW: Fatal cardiac strangulation by congenital partial pericardial defect. *Am Heart J* (1984) **107**, 183—185.
- 6) Rowland TW, Twible EA, Norwood WI and Keane JF: Partial absence of the left pericardium. *Am*

- J Dis Child (1982) **136**, 628—630.
- 7) Ellis K, Leeds NE and Himmelstein A : Congenital deficiencies in the parietal pericardium. Am J Roentgenol (1959) **82**, 125—137.
- 8) 畠中陸郎, 清水慶彦, 中島真樹, 松谷之義, 石原 浩, 田村康一, 山本博昭 : 先天性左心膜完全欠損例の心電図. 心臓 (1973) **5**, 787—790.
- 9) 黒島振重郎, 安住斗士夫, 笹 尚, 本間伏价, 林田紀和, 田村正秀, 杉江三郎 : 先天性心膜欠損症について. 外科診療 (1974) **16**, 415—421.
- 10) Payvandi MN and Kerber RE : Echocardiography in congenital and acquired absence of the pericardium. Circulation (1976) **53**, 86—92.
- 11) 別府慎太郎, 松久茂久雄, 泉 司郎, 増田喜一, 永田正毅, 朴 永大, 榊原 博, 仁村泰治 : 心膜欠損症の心形態・動態に対する心膜の役割 : 体位の影響からみた考察. Cardiogr. (1986) **16**, 193—205.

## **Echocardiography in congenital pericardial defect**

### **— Alterations of cardiac motion induced by posture changes—**

**Kazuyoshi HINA<sup>1)</sup>, Kohichiro IWASAKI<sup>3)</sup>, Masayuki UEEDA<sup>1)</sup>,  
Shinji UCHIDA<sup>1)</sup>, Masahiro HASUI<sup>1)</sup>, Tsutomu MIMA<sup>1)</sup>,  
Hirofumi WATANABE<sup>1)</sup>, Katashi MATUBARA<sup>2)</sup>, Shozo KUSACHI<sup>3)</sup>,  
Hidenori YOSHIDA<sup>2)</sup>, Toshimasa KITA<sup>3)</sup>, Daiji SAITO<sup>1)</sup>,**

**Shoichi HARAOKA<sup>2)</sup>, Takao TSUJI<sup>1)</sup>,**

**1)First Department of Internal Medicine,**

**2)Department of Laboratory Medicine,**

**Okayama University Medical School,**

**Okayama 700, Japan**

**3)Cardiovascular Center Sakakibara Hospital,**

**Okayama 700, Japan**

**(Director : Prof. T. Tsuji)**

The true incidence of congenital pericardial defects is unknown, but it is more common than generally supposed. Because of the variance of chest X-rays, ECG and symptoms according to the degree of the defect, it is still not easy to diagnose a pericardial defect.

Recently, we experienced four patients with congenital pericardial defects. Three cases were absence of the left pericardium and one was an absence of the right. In these patients, the view with echocardiography was characteristically altered by posture changes. All three patients with left-sided defect showed an enlarged right ventricular cavity, paradoycal motion of the interventricular septum and hyperkinetic motion of the posterior wall in the left lateral decubitus position. These findings were not present in the right decubitus position. On the other hand, in a case with a right-sided defect, the view was almost normal in the left decubitus position. In the right decubitus position, the right ventricular cavity enlarged and the interventricular septum moved hyperkinetically. These alterations of echocardiographic findings by posture changes were specific to the side of the pericardial defect, and were caused by a change in cardiac restraint.

Therefore, an echocardiogram recorded with posture changes is useful in the diagnosis of congenital pericardial defects.