

右室内異常筋束の4例 —特に診断までの臨床経過—

稲葉雄二 遠山麻里 岩崎 康
馬場 淳 滝 芳樹 青沼架佐賜
小宮山 淳

信州大学医学部小児科学教室

Four Cases of Right Ventricular Anomalous Muscle Bundle —with Special Reference to the Clinical Course before Diagnosis—

Yuji INABA, Mari TOYAMA, Yasushi IWASAKI
Atsushi BABA, Yoshiki TAKI, Kesashi AONUMA
and Atsushi KOMIYAMA

Department of Pediatrics, Shinshu University School of Medicine

The clinical course was followed in four children with right ventricular anomalous muscle bundle (RVAMB). All of them were initially diagnosed as having ventricular septal defect (VSD) at the age of 0 days to 3 months. The diagnosis of RVAMB was made in the following 5 to 10 years. At that time, asymptomatic VSD was detected only in two cases. The physical findings of a diffuse thrill and a holosystolic harsh murmur maximal at the left lower sternal border were important for the diagnosis of RVAMB. Chest X-ray films usually showed the right ventricular enlargement. Electrocardiograms showed various degrees of right ventricular hypertrophy and right atrial load. Two-dimensional ultrasound cardiograms directly showed the anomalous muscle bundle in the right ventricle. However, the diagnosis could be best made by cardiac catheterization with measurement of a pressure gradient in the right ventricle and by right ventriculography with the demonstration of filling defects. All of our four cases had indications for operation, which consisted of resection of the anomalous muscle bundle. It is important to consider the possibility of RVAMB in patients with small VSDs. *Shinshu Med J* 41: 603-608, 1993

(Received for publication May 19, 1993)

Key words: right ventricular anomalous muscle bundle (RVAMB), double chambered right ventricle (DCRV), cardiac catheterization

右室内異常筋束, 右室二腔症, 心臓カテーテル検査

I はじめに

右室内異常筋束 (right ventricular anomalous muscle bundle: RVAMB) は, 右室漏斗部より近側

で右室内肉柱部の肉柱が異常発達することにより右室内狭窄をきたす疾患で, 別名右室二腔症 (double chambered right ventricle: DCRV) ともよばれている¹⁾²⁾。本症の80%以上は心室中隔欠損症 (VSD) を合併す

表1 診断確定時の臨床所見

	性	年齢	初診時診断名	聴 診 所 見	胸部X線撮影	心 電 図	心 エ コ ー
症例1	男	6	膜様部心室中隔欠損症（出生直後）	表在性の粗い収縮期雑音（胸骨左縁第4肋間, Levine 5/6）	CTR58% 右第2弓突出 左第4弓突出	右房負荷 軽度右室肥大	右室内異常筋束 三尖弁閉鎖不全 右室内モザイクパターン 約90-100mmHgの右室内圧較差
症例2	女	5	膜様部心室中隔欠損症（3ヵ月時）	表在性の粗い収縮期雑音（胸骨左縁第3肋間, Levine 5/6）	CTR62% 右第2弓突出 左第4弓突出	右房負荷 右室肥大 （ストレインパターン）	右室内異常筋束 右室内モザイクパターン 大動脈のpseudo-overriding 約80-100mmHgの右室内圧較差
症例3	男	10	膜様部心室中隔欠損症（出生直後に診断, 2年間digoxin内服）	駆出性収縮期雑音（胸骨左縁第4肋間, Levine 5/6）	CTR56% 右第2弓突出 左第4弓突出	右房負荷 右室肥大 T-V ₃ R陽転	右室内異常筋束 膜様部心室中隔欠損（径16mm） 右室内モザイクパターン
症例4	女	5	膜様部心室中隔欠損症（新生児期, 径3-4mm）	表在性の粗い収縮期雑音（心尖部, Levine 5/6）	CTR69% 右第2弓突出 左第4弓突出	右房負荷 軽度右室肥大 T-V ₃ R陽転	右室内異常筋束 右室内モザイクパターン 大動脈のpseudo-overriding 約40mmHgの右室内圧較差

表2 心臓カテーテル検査所見

	右室近位部内圧 (mmHg)	右室内圧較差 (mmHg)	右室造影での陰影欠損	VSD	そ の 他
症例1	100/～7(40)	測定できず	+	—	右房a波の増高, 三尖弁逆流
症例2	135/～4(55)	130	+	—	
症例3	7歳時 60/2(22)	27	—	+	
	10歳時 88/～4(34)	56	+	+	
症例4	85/～5(40)	60	+	+	

るといわれ、現在その診断には心エコー法が有用であるが、確定のためにはさらに心臓カテーテル検査法が必要とされている¹²⁾。

われわれはVSDと診断され、経過観察中にRVAMBを認めた4小児例を経験し、その臨床経過と診断法について検討したので報告する。

II 対象および方法

対象は当科においてRVAMBと診断された5歳から10歳の4例である。いずれも初期に膜様部近傍心室中隔欠損症（perimembranous VSD）と診断され、その経過観察中に発現した所見から本症を疑われ診断確定されたものであり、それぞれの聴診所見、胸部X線写真、心電図、心音図、心エコー、心臓カテーテル検査所見について検討した。なお、4例中1例は時期を変えて2回的心臓カテーテル検査を行った。

III 結 果

成績の概略を表1, 2に示した。

症例は男児2, 女児2の4例で初診は生後間もなくから3ヵ月の間であった。症例1は双胎第2子、低出生体重児で、症例2はGross C型先天性食道閉鎖症を合併していた。4症例全てに心臓超音波検査が実施されperimembranous VSDと診断された。心室中隔欠損はいずれも小さく、心不全を呈したものはなく、胸部X線写真、心電図所見はすべて正常所見であった。

5～10年を経て、経過観察中に聴診および検査所見からRVAMBが疑われた。

聴診上は表在性の粗雑な汎収縮期雑音を認め、心音図ではそれまでの中音域中心の雑音から全音域において認めるようになっていた。胸部X線写真では4症例全てに当初は顕著でなかった右第2弓と左第4弓の明

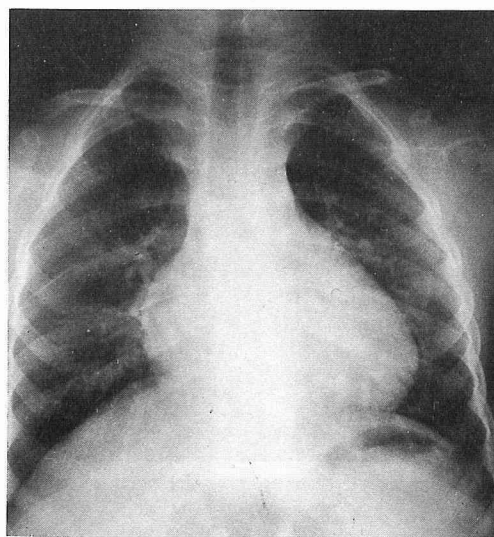
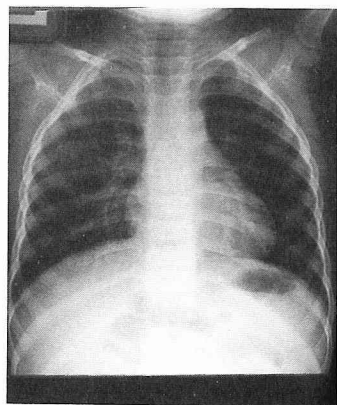


図1 胸部X線写真
(症例1)

左はVSDとして経過観察中(3歳時)の写真, 右はRVAMBの診断時で右第2弓, 左第4弓の突出が明らかとなった。

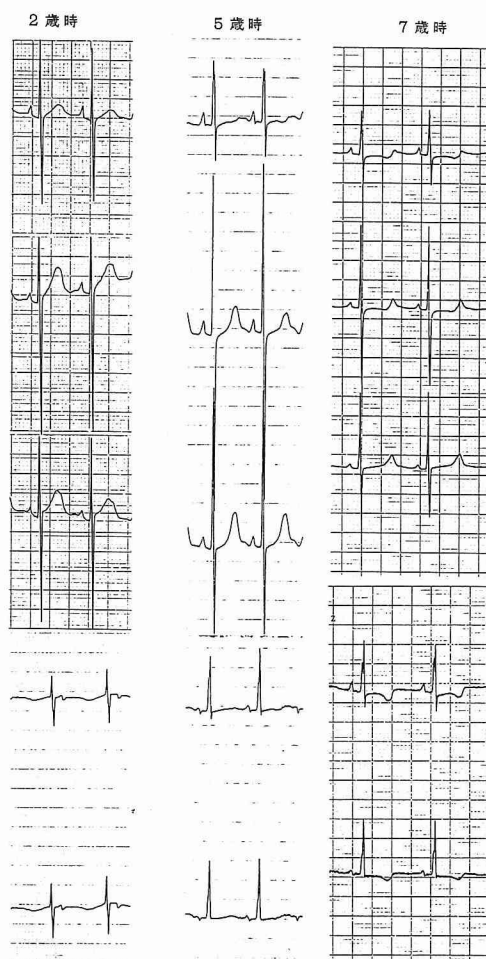


図2 心電図(症例2)

誘導はそれぞれ上から
 V_1 , V_2 , V_3 , V_3R , V_4R

2歳時には V_3R をはじめとするT波の陽転を認めた。5歳時にはT波は平低下し, さらに7歳時にストレインパターンを認めるようになった。またP波の増高も認め右室, 右房の圧負荷が顕著となった。

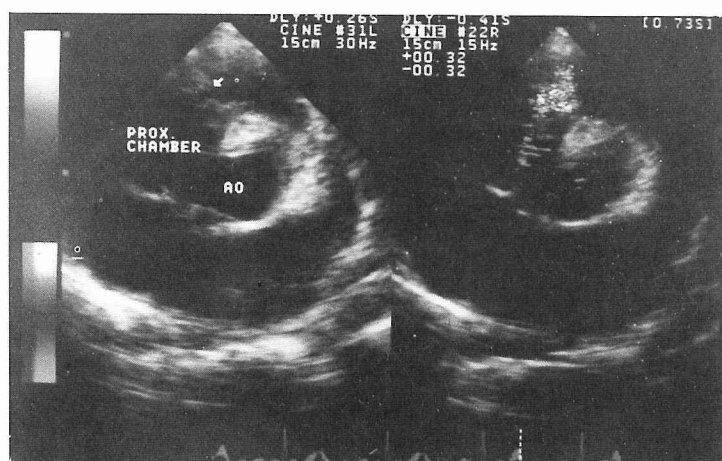


図3 心エコー(症例3)

RVAMB(左)とそこから始まるモザイクパターン(右)を認める。

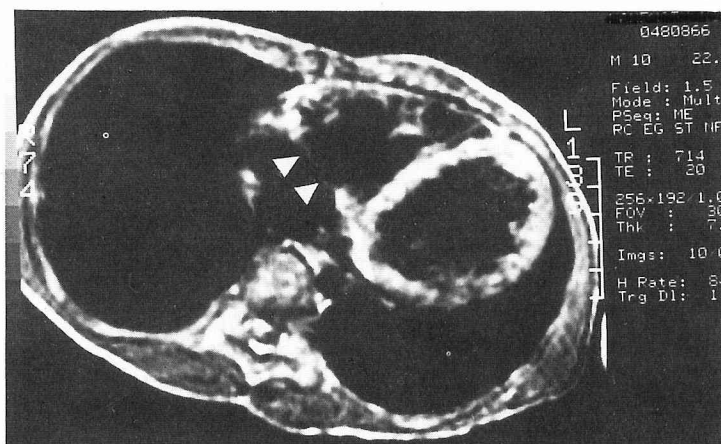


図4 MRI(症例3)

右室内腔を横断する異常筋束(矢頭)を認め、右室はあたかも二腔のように見える。

らかな突出と、CTRの拡大が認められた(図1)。心電図では全例に右房負荷の出現を、3例に右室肥大の出現を、2例にV₃RのT波の陽転を認めるようになった。特に症例2においては右側胸部誘導で次第にストレインパターンを認めるようになり、右室内圧と右房負荷の増大が経時的に示された(図2)。心エコー法による検索では全例において漏斗部より近位の右室に異常筋束の描出が可能であり、カラードプラー法で異常筋束から始まり流出路にむかうモザイクパターンを認めた(図3)。連続波ドプラー法による右室内圧較差の推測値は40~100(75±30)mmHgであった。

全例に対して心臓カテーテル検査を実施したが、結果を表2に示した。なお症例3は7歳時の心臓カテーテル検査でperimembranous VSDと右室内圧較差が認められて手術予定となっていたが、家庭の事情で10歳まで延期され、この間にRVAMBの所見が顕著となったことから10歳時に同検査を再施行した。右室の

近位高圧室内圧は85~135(102±23)mmHgで、カテーテルが狭窄部を通過しなかった症例1を除く3例での右室内圧較差は56~130(82±42)mmHgと連続波ドプラー法による推測値より高値であった。右室造影では、症例3で7歳時では右室造影での異常筋束による陰影欠損が不明瞭だったものが10歳時には明瞭となっており、また他の3例ではいずれも確認された。VSDは症例1, 2ではすでに認められず、存在した症例3, 4では欠損孔は近位高圧室に開口しており、いずれも左-右短絡で短絡量は少なかった。

また症例3ではMRIによっても、右室内異常筋束が明瞭に描出された(図4)。

なお手術はすでに症例1, 2において右室内筋束切除術が、症例3において同術とVSD閉鎖術が施行されたが、術前に三尖弁閉鎖不全があった症例1では術後、逆流が増大した。また症例2では術前診断および術中所見ともにVSDは認められなかったが、術後全

収縮期雑音が残存し、心エコー法においてピンホール状のVSDを認めた。

IV 考 察

右室内異常筋束は、異常に発達した筋束の存在により右室内に圧較差をきたす疾患で、多くはVSDに合併して生ずる。1961年にTsifutisら⁹⁾によって報告されて以来多数の症例の報告と検討がなされてきたが、その成因やVSDとの関係についてはいまだ議論の多いところである。今回提示した4症例は初診時VSDと診断され、5～10年の経過観察中に右室内異常筋束を指摘されたものであり、おのおの臨床所見をその経過とともに観察し、本症の診断に関して検討を加えた。

本症の発症と進行に伴い経過中の変化として出現したのは、当初正常所見であった胸部X線写真上の右第2弓と左第4弓の突出、心電図における右房負荷および右室肥大所見、 V_3R のT波の陽転といった所見の出現と、心音図では汎収縮期雑音の所見が中音域中心であったものから全音域において認められるように変化した。これら最終的所見はこれまで報告されてきた本症の診断時の所見におおむね一致しているが、異常筋束による右室の圧負荷と低下した右室拡張能を反映するものとして、診断的価値の高い検査所見であるといえよう。特に心雑音に関しては、VSDとの比較のなかでより大きな雑音として、また最強点はより上方の位置で聴取されるという報告があるが⁹⁾、われわれの観察ではその雑音の性状は心音図上全音域にわたるものであり、粗雑な雑音としての聴診所見が特徴的であった。

異常筋束の存在の証明には心エコー法による検索が最も簡便かつ確実であった。右室長軸断面によって4例全てに異常筋束と、右室流出路でのモザイクパターンが描出可能であった。しばしば問題となる漏斗部肺動脈狭窄症との鑑別は異常筋束の描出により可能とされている。しかし本症の流出部心室中隔欠損症の合併の有無については心エコー法でのモザイクが、狭窄によるものか短絡によるものかの判別が困難ことがある。また心エコー法において計測した右室内の圧較差は、血液の乱流のおもな方向と走査線が平行となりにくく正確とは言えず、心臓カテーテル検査によって実測した値より低値をとる傾向がある。さらに、形態を外科医に的確に理解してもらう意味からも手術適応の決定のためには心臓カテーテル検査が必要である

う^{9)~11)}。

心臓カテーテル検査では症例1が異常筋束による右室内狭窄によって右室流出路以後にカテーテル先端を挿入できなかったが、他の3例では引き抜き圧曲線によって右室内圧較差を測定し得た。しかしながら引き抜きでは異常筋束の走行によっては右室高压室にカテーテル先端の側孔が入りきらずに瞬時に引き抜かれ、見逃される可能性もあり、引き抜き圧曲線のみに頼らずにおのおの腔に確実にカテーテルを挿入する必要がある。同様の理由でside-holeのカテーテルよりもend-holeのもののほうがより適当である症例もある。

先に述べたとおり本症の成因に関してはいまだ一定した見解がなく、心臓の発生過程の異常により形成されるという先天的発生と、VSD等による乱流により筋束の発達が異常に促された結果生じてくるという二次的発生との概ね二者が考えられている⁹⁾。われわれが経験した4例はすべてVSDを伴い、明らかな進行が認められ、少なくともVSDとの関係は深いものと考えられた。しかし症例3では初回の心臓カテーテル検査でも右室内圧較差を認めており何らかの先天的要因も否定できない。

いずれにせよ本症は一般的に進行性であるとされている。今回の症例2の心電図所見の経時的変化は右室内圧負荷の増大を示したし、症例3における2回の心臓カテーテル検査結果では明らかな右室内圧較差の増大傾向を認めた。しかし本症では、圧較差が進行性に増大してもそれによって臨床症状が出現することはまれであるとされている^{7)~9)}。また逆に、VSD合併例で左-右短絡が多く乳児期に心不全症状を呈していたものが、異常筋束の発達に伴い心不全が軽快することも知られている⁹⁾。今回の症例2において術前すでに閉鎖したと思われたVSDが術後再び認められたことも同様に、右室高压室の内圧の上昇にともなって短絡を認めなくなったものとして理解されよう。

以上述べてきたように、VSDの経過観察中にはRVAMBの合併を念頭におき、以下の点に注意する必要がある。すなわち異常筋束の狭窄の増強に伴う右室肥大の結果として胸部X線写真では右室肥大所見や、心電図ではときにストレインパターンを有す右室肥大所見や、約40%に認めるとされる V_3R のT波の陽転をそれぞれ認めるようになる。さらに右室拡張能の低下の結果として右房拡大と、右房負荷所見を認めるようになる。経過中にこれらの所見の変化を認めた場合

には、本症を疑い心エコー法にて異常筋束の存在を確認することが重要と考える。そして最終的には心臓カテーテル検査にて、異常筋束の存在と右室内圧較差の存在を確認し、手術適応の有無を決定することが必要と思われる。今回のわれわれの経験から、初診時に手術の必要がないと判断された VSD においても、本症の発症を考慮して注意深く定期的な経過観察をしてい

く必要があると考えられる。

V 結 語

心室中隔欠損症の経過観察中認めた右室内異常筋束の 4 症例について報告し、その臨床経過と診断法に關し若干の考察を述べた。

文 献

- 1) Freedom RM, Culham JAC, Moes CAF: Anomalous right ventricular muscle bundle; Angiocardiography of congenital heart disease, pp 161-168, Macmillan PC, New York, 1984
- 2) 門間和夫: 右室内異常筋束. 高尾篤良 (編), 臨床発達心臓病学, pp 345-348, 中外医学社, 東京, 1989
- 3) Tsifutis AA, Hartmann AF Jr, Arvidsson H: Two-Chambered right ventricle: Report on seven patients. Circulation 24: 1058, 1961
- 4) 酒井可夫, 吉川栄治, 榎野征一郎, 横田祥夫, 岡本文雄, 重田裕司: 右室二腔症の診断学的検討. 小児科診療 3: 499-505, 1987
- 5) 高島章司, 中谷茂和, 沼田直子, 北野尚史, 畑崎喜芳, 谷口 昂: 右室二腔症の超音波ドップラーエコー所見. 日小循環誌 3: 210-217, 1987
- 6) Matina D, van Doesburg NH, Fouron JC, Guerin R, Davignon A: Subxiphoid two-dimensional echocardiographic diagnosis of double-chambered right ventricle. Circulation 67: 885-888, 1983
- 7) Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD: Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with VSD: An angio graphic study. Am J Cardiol 50: 776-780, 1982
- 8) Forster JW, Humphries JO: Right ventricular anomalous muscle bundle. Clinical and laboratory presentation and natural history. Circulation 43: 115-127, 1971
- 9) 上田義治, 福重淳一郎, 深澤 満, 原田達生, 徳永 一: 右室二腔症の臨床像. 小児科臨床 10: 2161-2164, 1990

(5. 5. 19 受稿)