報 告

アイゼンメンゲル症候群と思われる1例

A Case report believed to be Eisenmenger Complex.

加 藤 達* 太 田 宏* 原 田 英 治*
Toru KATO Hiroshi OTA Eiji HARADA

小 川 登* 岩 田 龍 三 郎*
Noboru OGAWA Ryuzaburo IWATA

太 田 一 郎* 内 藤 聖 二* 北 村 和 夫*
Ichiro OTA Seiji NAITO Kazuo KITAMURA

I 緒 言

近年心臓外科の発達に伴い、先天性心疾患の数種に対しては、外科手術が可能となり、従つてこれらの正確な臨床診断が必要とされるに到つた。然し乍ら先天性心疾患に於いては、数種の心畸形の合併する混合型が多いので、その診断は困難な場合が少くない。

最近我々は、動脈管開存症を疑われ、手術のための検査を希望して入院した25才、女子について、種々の臨床検査を行つた結果、アイゼンメンゲル症候群と推定される成績を得たので、茲に報告し、少しく考察を加えたいと思う。

II 症 例

患者、25才 女子 未婚

家族歴、特記すべきものはない。

既往歴、麻疹に罹患したことはあるが、百日咳や、リウマチ性疾患にかかつたことはない。

主訴、体動時の呼吸促進、心悸亢進。

現病歴、患者は10ヶ月の正規分娩により生れたが、生後発育悪く、満2才になるまで歩行出来なかつた。而も幼児の頃から少しの体動により心悸亢進、呼吸促進を生じ、医師から心臓弁膜症と云われていた。小学校も1ヶ年に3～

4ヶ月しか登校出来ず5年生で退校、その後は家庭にあつて安靜を保つていた。初潮は19才、以後略々順調である。

昭和29年10月、父親の急死に逢つてから、急に胸痛、頭痛、心悸亢進、呼吸促進、顔面紅潮、盗汗等の症状が増強し、全く起居不能となり、30年3月、動脈管開存症の疑いで、飯田市某病院に入院した、入院後、ジギタリスの投与を受けた結果、自覚症状は稍軽快し、2ヶ月後に退院したが依然長く起きていると息苦しくなり著明な発汗を見るため、同年10月11日、当内科に入院した。

現 症： 体格栄養中等、顔部稍発赤するが、口唇、指尖及び趾尖にチアノーゼなく、太鼓撥指も認めない。脈搏1分間102、整調にして緊張正常、呼吸数1分間26、軽度の体動に際しても多少の呼吸促進を見る。心臓部は稍膨隆し、心尖搏動は仰臥位で第5肋間、左鎖骨中央線より、1横指径外にあり、強盛であるが擡起性ではない。心濁音界は左右、特に右に拡大している。聴診すると、心尖部では低く短い収縮期性雑音と著明な拡張期性雑音を聴く、心基部、殊に胸骨左縁第3肋間に於いて、この拡張期性雑音は最も強く、第2肺動脈音は亢進し、この部で猫喘を触れる。心雑音の頸動脈への伝達は認められない。肺野では、水泡音等を聴取しない。腹部も正常で異常所見を認めない。肝臓を僅かに触知するが、辺縁鋭利で硬度正常、表面平滑。脾臓は触れない。下肢に浮腫を認めない。

* 順天堂大学医学部第2内科学教室
1959年3月16日受付

い。血圧は 130~50mmHg.

臨床検査所見：赤血球 547 万で稍多く，血色素量 95%，白血球数 9900 で百分率は，好中球 79% (桿状核 5%，分葉核 74%)，リンパ球 10%，単球 9%，好酸球 2%，好塩基球 0，である。ヘマトクリット値 50%，血沈 1 時間値 2 耗，2 時間値 8 耗，循環血漿量 80cc/kg，循環血液量 191cc/kg，血清蛋白量 6.3g/dl，アルブミン 4.2g/dl，グロブリン 2.1g/dl，残余窒素量 44mg/dl，血液梅毒反応陰性，血液寒天培養陰性，尿所見は蛋白弱陽性，糖，ビリルビン，ウロビリノゲン共に陰性，ウロビリノーゲン弱陽性，検鏡上では異常を認めない。肝臓及び腎機能共に正常，基礎代謝率は +13% である。

胸部X線所見では (図1)，肺野は一般に暗く，肺門血管陰影の増大を認める。特に所謂肺門ダンスは認められない。心臓陰影は左右，特

図 1

X 線透視所見

に右に拡大し，肺動脈円錐部の著明な膨隆と，肺動脈の拡張が見られる，第1斜位では，Holzknecht 腔正常，肺動脈円錐部の突出と，右心室陰影の拡大があり，第2斜位では，左心室陰影の拡大を認める。

心電図では (図2)，左型で，胸部誘導で V_1 に高い R， V_5 ， V_6 の深い Q と ST の稍下降を認め，典型的な両室肥大心電図の所見を呈している。

図 2

心電図

心音図では (図3)，最強点に於いては小さな短い収縮期性雑音と，第2音にすぐ引きつづき始まる holodiastolic の著明な拡張期性雑音を認める。

次に2回にわたる右心静脈カテーテル法によ

図 3

心 音 図

る成績は図4の如くで、この所見を要約すると、

- 1) 右心室内圧の増加及び血液酸素分圧の上昇.
- 2) 肺動脈幹の著明な高血圧、大動脈と略同

程度の酸素分圧の上昇、及びカテーテルが極めて容易に方向を変へて肺動脈の左枝又は右枝に挿入し得たこと。

- 3) 末梢動脈血酸素飽和度の多少の低下である。

Ⅲ 考 按

アイゼンメンデル症候群は、1897年、Eisenmenger¹⁾により始めて記載報告され、先天性の心臓異常で、高位心室中隔欠損に大動脈騎乗、右室肥大及び肺動脈の拡張、血流量増大、圧上昇を伴うもので、肺動脈狭窄症を有しないために比較的年長にいたる迄チアノーゼが明らかにはならない。然し本症の臨床的診断は必ずしも容易でなく、我々も以上諸検査の結果から考按して、まづ肺高血圧症を伴う動脈管開存症を考へたが、動脈管開存症の定型の場合は、心音図上第Ⅱ音にまたがる収縮期性雑音を有するのが普通であり、又心雑音は大動脈乃至頸動脈（特に左方）に強く伝達され、背部にも伝わることもあると云われている。而るに本症例では、拡張期性雑音のみが強いことが特異であ

図 4

り、又心雑音の大動脈乃至頸動脈への伝達も認められない。従つて本症例を動脈管開存症とするならば、肺高血圧症を伴つた不定型の場合と考えざるを得ない。文献上、Damman²⁾, Myers³⁾, Hultgren⁴⁾, Sones⁵⁾等は夫々不定型の聴診所見の動脈管開存症、殊に拡張期性雑音のみの場合をも含めて、数例を報告し、又Shephard⁶⁾にいたつては何等雑音を聞かない本症を報告している。唯かかる症例は、いずれも肺高血圧症を伴いそのため多少の右→左短絡即ち“所謂逆シャントボタロー”が存在していたと述べている。この動脈管を通る逆短絡(右→左)の存在する時は、静脈血の体循環流入により動脈血酸素分圧の低下、殊に動脈管開口部の上下によつて酸素分圧に差異を生じ、右上腕動脈に比し大腿動脈血の酸素分圧が一層低下する場合が少なくない。この点が診断的根拠になるともいわれ、従つて本症例も各種条件下にて、この2ヶ所の酸素分圧測定をくりかえしたが表1に見られる如く、略同様な値を示し積極的に動脈管を通る逆短絡を云々するには至らなかつた。

表 1

動脈血酸素分圧 (Vol. %)				
日/月	22/X	25/X	26/X	27/X
採血条件	安静時	〃	純 O ₂ 5分間吸入後	13% 低 O ₂ が 5分間吸入後
右上腕動脈	17.0	16.4	17.7	13.3
左大腿動脈	16.0	17.0	19.0	14.1

この他、稀なものではあるが、大一肺動脈中隔欠損症、又は大動脈洞動脈瘻の右心室への場合も心カテ所見から1応考慮される点であるが、前者では20例の報告中、大部分が連続性雑音であり、収縮期性雑音のみの例が僅かに見

られるだけで、本症例の如き、拡張期性雑音が特に強いと云う例はない。又後者の場合も殆んどが連続性雑音である。従つて最後にこれらを除外してアイゼンメンゲル症候群と考へて一応妥当と考えられる。即ち、上述心カテ所見の要約 1), 2), より高位心室中隔欠損があり動脈血の右心室への流入が想像され、又 2), により肺動脈の拡張を疑わしめた。更に 3), により末梢動脈血への静脈流入が考えられ、この原因として肺高血圧症或は大動脈騎乗に基く右→左への短絡が予想される。但し大動脈騎乗については、解剖学的に嚴密な判定は困難な場合が多いので、Selzerの意見でも右室および肺動脈圧の高い逆短絡を有するものは、アイゼンメンゲル症候群への移行と考へているようである。又心電図所見では右室肥大を示すのが普通であるが、村尾⁷⁾によれば両室肥大を示すものもあると云われ、本症例に於ても両室肥大を示した。

更にレ線所見に於ける左側第2弓の著明な膨隆と、両室拡大も診断的根拠となつた。

唯心雑音上、アイゼンメンゲル症候群に於ては、心基部に収縮期性雑音を聴取するのが普通であり、本症例に於ては、著明な拡張期性雑音を伴う点に問題があるが、Bond⁸⁾等によれば肺動脈閉鎖不全をおこし、そのための拡張期性雑音をきくことも稀でないと報じ、又、Selzer⁹⁾は過去の報告例24例の心音所見を分析した所、2例に於いて心雑音なく、1例に於いては拡張期性雑音のみであり、収縮期性雑音のみを有するものは僅かに8例で、残り13例は収縮期性雑音と共に拡張期性雑音を有していたと述べ、これ等所見よりアイゼンメンゲル症候群においては収縮期性雑音と共に拡張期性雑音を伴うことが普通でこの拡張期性雑音は恐らくは肺動脈閉鎖不全に基くものと考えられると報告している。

以上の点より本症例の心雑音の上からも、アイゼンメンゲル症候群と考へても差支へないものと思われる。更に逆行性大動脈血管造影を行えば、一層診断を確実にしえたであらうが、種

々の事情で施行出来なかつたのはまことに、遺憾であつた。

尙本症に対しては今日まで適切な手術治療法はなく手術はむしろ禁忌をされている。

IV 結 論

我々は25才女子のアイゼンメンゲル症候群と思われる1例を報告した。

稿を終るに臨み、種々御懇篤なる御指導、御校閲を賜つた山川助教授に衷心より深謝いたします。

文 献

- 1) Eisenmenger, V.: Ztschr. f. klin. Med. **23**, (Supp): 1, (1897).
- 2) Damman, Circulation. **6**(1), 110 (1952).
- 3) Myers, et al. Am. H. J. **41**, 819~833 (1951).
- 4) Hultgren, H. et al. Circulation. **8**, 16~35 (1953).
- 5) Sones, F.M. Circulation. **12**, 778 (1955).
- 6) Shephard, J.T. et al. Circulation. **11**, 404 1955.
- 7) 村尾覚地: 日本循環器学会雑誌, **12**(3), 122 ~123 (1953)
- 8) Bond. Am. H. J. **42**, 424~435 (1951).
- 9) Selzer, A. Arch. of Internal medicine, **87**, 218 (1951).

Summary

A Case believed to be an Eisenmenger Complex of a 25 year old female patient was reported.

*2nd Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine,
Juntendo University.*