

# マルファン症候群における大動脈弁閉鎖音の 低周波楽音様化の1観察例

九州厚生年金病院 内科

山本廣史 相良軔彦 金谷久司

大内 穰

同 循環器科

鳥井紳一郎

## 序

マルファン症候群が先天的に心臓血管系異常を合併することは古くから知られている<sup>1)</sup>。われわれは今回、大動脈中層の壊死性変化と、それによってひきおこされたと考えられる大動脈起始部の動脈瘤様拡大、および大動脈弁閉鎖不全を示す1症例を経験した。本症例では従来<sup>2)</sup>の報告にみられなかったⅡ音大動脈成分(拡張早期振動群といった方がより正確かも知れない)の低周波楽音様化を見、その時相が、超音波心臓診断法(UCGと略す)による大動脈弁尖エコーのフラッタリング現象の時相とよく一致することを観察したので報告する。

## 症 例

28才、男子。入院数カ月前から始った労作時の動悸と狭心症様発作を主訴とし来院。

既往歴：リウマチ熱、梅毒、ヘルニア手術、特発性気胸等を認めず、またその他、特記すべきことなし。

家族歴：同胞6人、両親に患者のような細長型体格を示すものはなく、母系祖父が患者に似た体格をもっていたらしいが、農夫として70才迄存命した。

---

A clinical observation of an early diastolic low-pitched aortic closing sound in Marfan syndrome

Hiroshi YAMAMOTO, Tomohiko SAGARA, Hisashi KANAYA, Minoru OUCHI, Shinichiro TORII

Department of Medicine and Division of Cardiology, Kyushu Kosei-Nenkin Hospital, Kishinoura 2-1-1, Yahata-ku, Kitakyushu, 806

入院時現症：身長 177 cm, 体重 52 kg で, Figure 1 のように細長型体格で, 頭が長く, くも状指 (arachnodactyly) を示す。眼の水晶体亜脱臼なく, 眼底に異常はない。脈拍数は毎分 70, 不整, 速脈。血圧は 132/24 (0) mmHg で左右差はない。顔面, 口唇にチアノーゼなし, 太鼓撥指, 頸静脈怒脹, 胸郭変形いずれもなし。Musset 氏症候陽性で, 股動脈音を聴く。

聴診すると, 時相同定がややむづかしいが, 心尖部 I 音は減弱し, 第 3 肋間胸骨左縁から第 2 肋間胸骨右縁, 右頸動脈領域にかけ, II 度の駆出性収縮期雑音をみとめる。とくに興味があると思われるのは, 第 4 肋間胸骨左縁を中心とし, 広く前胸壁から背部にまで伝播する拡張早期低周波楽音様雑音をきくことで, その音と重なるかまたひきつづいて, II 度ないし III 度の拡張期吹鳴様雑音をきく。さらに心尖部で拡張中期に I 度のランブルの存在がうたがわれた。駆出音, III, IV 音, II 音分裂は何れも聴取出来なかった。

腹部で大動脈の走向にそって著明な拍動を触知し, 同時に血管性収縮期雑音を聴取した。

検査所見：血算, 検尿, 血沈いづれも正常。ワ反応陰性。ASLO, CRP, ムコ蛋白, 血清蛋白分画, 血清電解質, GOT, GPT, LDH 何れも正常, その他血清生化学に著変なし。

胸写：前後像で肺動脈の突出, 第 II 斜位で左室拡大がうたがわれるが, 心胸郭比は正常範囲内である (Figure 2, a, b, c)

心電図：左胸部誘導における ST の直線化と左室肥大 (拡張期容量負荷) があると思われる (Figure 3)。

心音図 (PCG)：前述の聴診所見がうらづけられ, Austin Flint 雑音を伴う大動脈弁閉鎖不全症と診断された。今回の報告の焦点である拡張早期の低周波楽音様振動群は (early diastolic low-pitched musical sounds, EDLMS と略す) 極めて正確な正弦波を示し, その周波数は 40 Hz, 音の持続は 160 msec で漸減性を示し, 胸骨左縁第 4 肋間で最強, その部でスリルをふれる。II 音は EDLMS と重なり同定困難であるが, 肺動脈弁成分の軽度亢進があると思われる。また胸骨右縁第 2 肋間で心音図上高周波成分での II 音分裂像がみられる (Figure 4, 5)。

心尖拍動図 (ACG) をみると, a 波はほとんどみられず, E 点はしいていえば 3 峰性で, 後に示す大

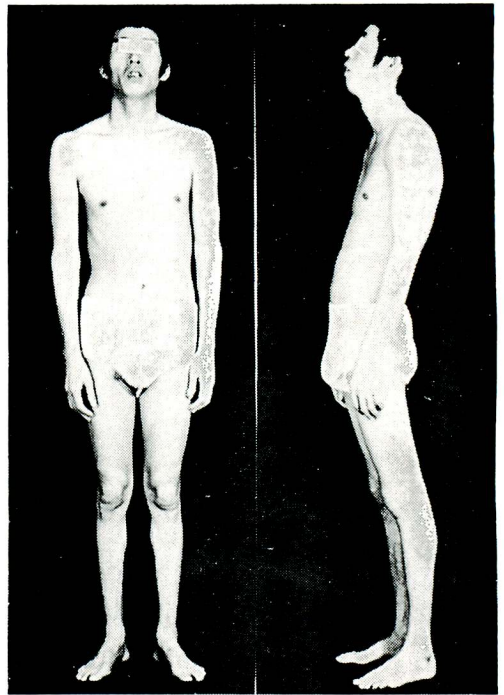


Figure 1. Appearance of patient with Marfan syndrome in this report (Case S. N.: 28 years, male).



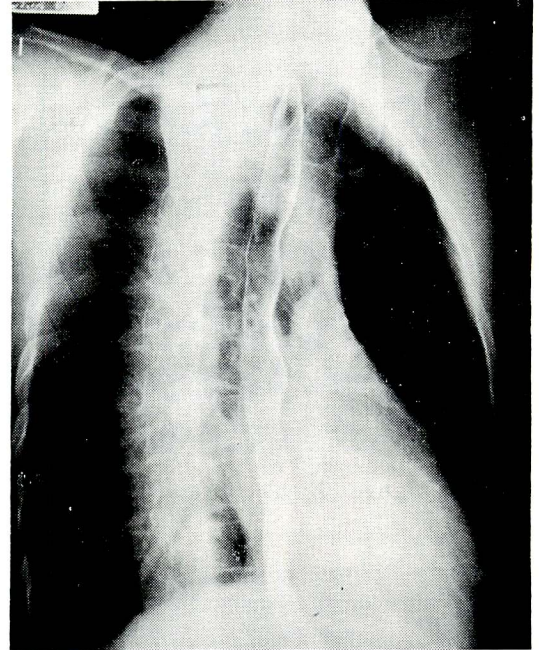
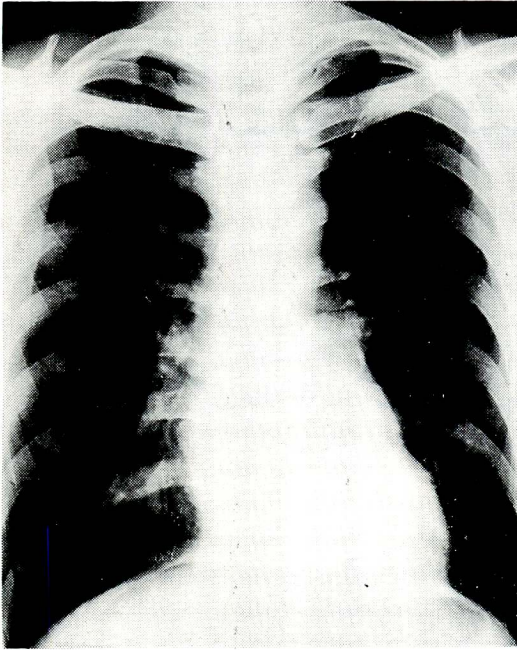
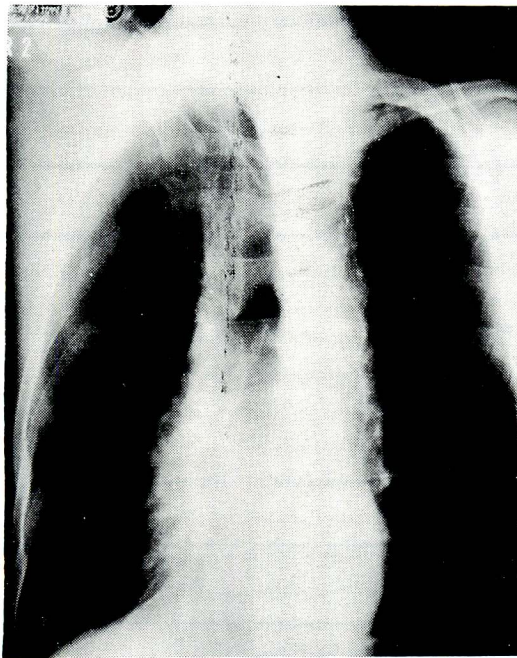


Figure 2. Chest X-ray (a, b, c) (a)

(b)



(c)

動脈起始部内圧の  $dP/dt$  曲線の3峰性と何らかの関連がうたがわれる。急速充満波は明瞭である (Figure 6)。

頸動脈波 (CPW) では、起ち上がりはスムーズで、大動脈切痕の位置は低位である。駆出時間は 346msec で短縮はない。むしろ機械的左室収縮時間は延長傾向にある。大動脈切痕より thrillo-gram 様所見を示しながら上昇曲線を描き第3のピークを形成しているのが観察される (Figure 6)。

UCG : 左室流出路および左室の拡大がみられ、僧帽弁エコーの E 点が不定型でフラッタリングがある。大動脈弁エコーでもフラッタリングと思われる所見をみとめる。左房拡大はない (Figure 7)。



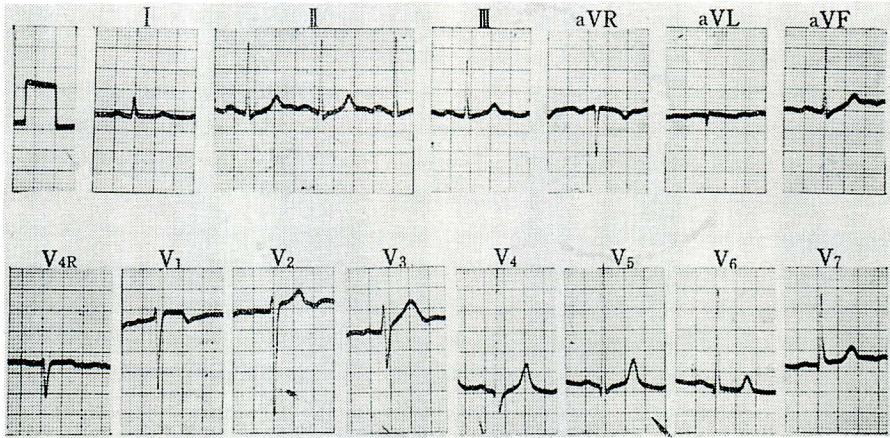


Figure 3. Electrocardiogram

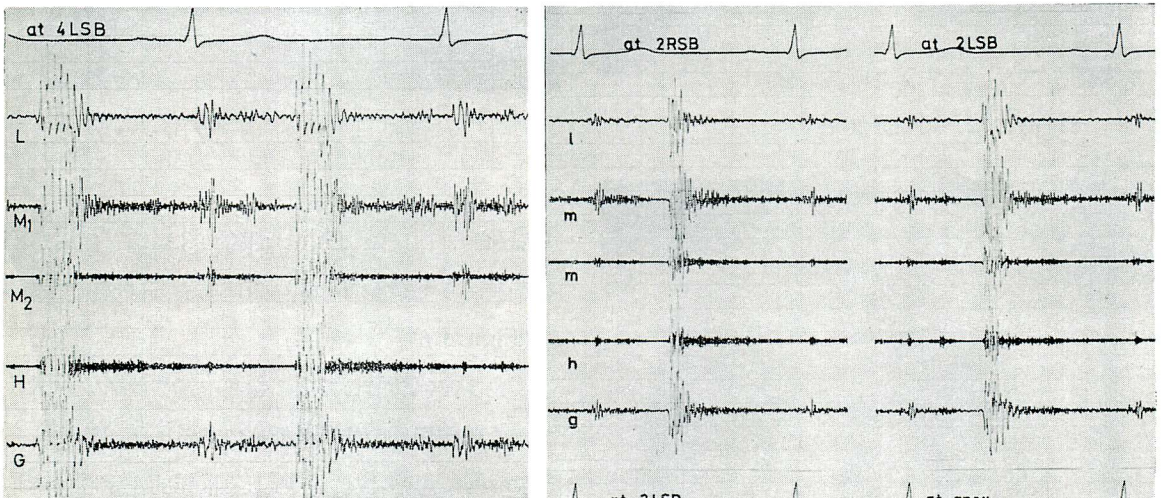
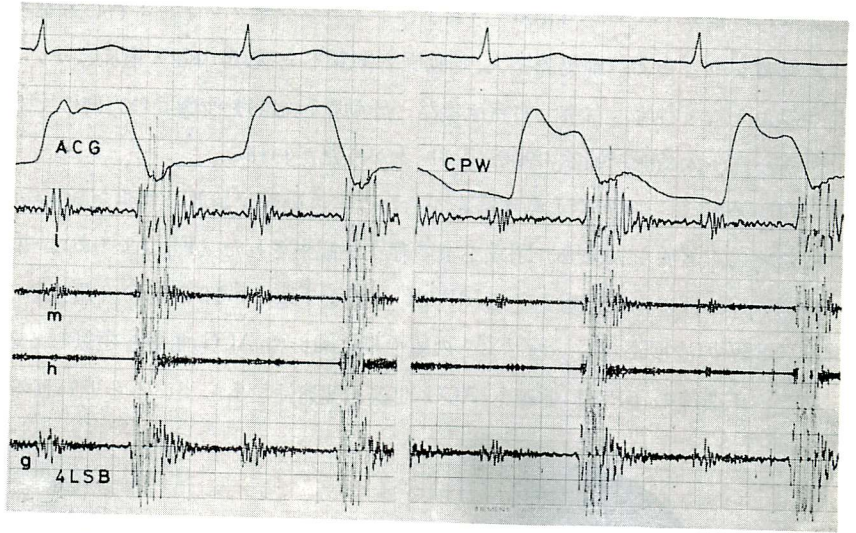


Figure 4. Phonocardiogram taken from 4LSB showing early diastolic low-pitched musical sound

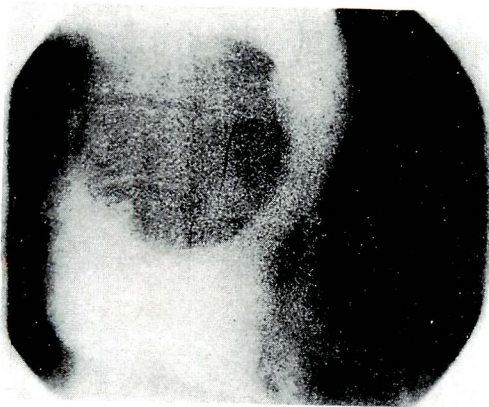
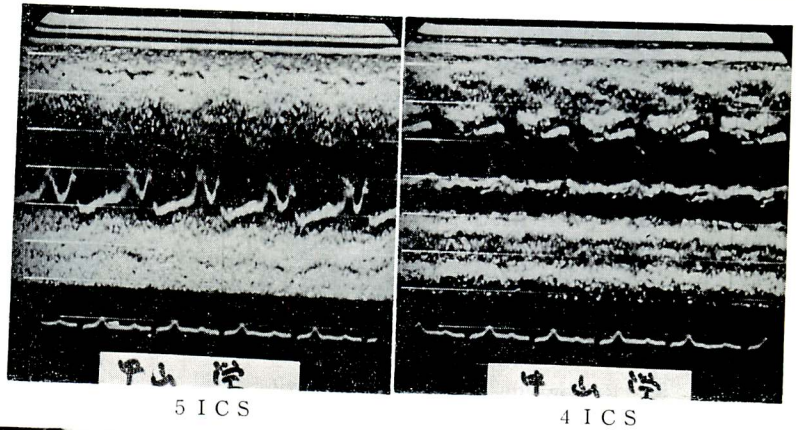
Figure 5. Phonocardiograms taken from routine auscultatory areas



**Figure 6.** Apex cardiogram (ACG) and carotid pulse wave (CPW) simultaneously recorded with phonocardiogram from 4LSB



**Figure 7.** Eehocardiogram showing mitral (right) as well as aortic(left)valve fluttering



**Figure 8.** A frame of cineangiocardio-graphy injecting dye into right atrium  
Oval shadow due to aortic compression is demonstrated.

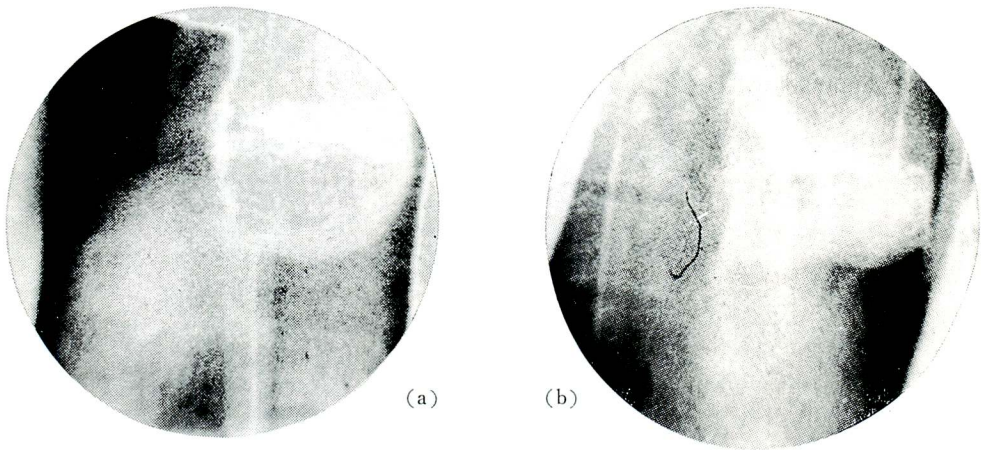
**Table 1.** Right heart catheterization data

	systolic	diastolic	mean
VCI	2.0	-2.0	0.5(mmHg)
VCS	6.5	2.0	4.5
RA	6.1	1.0	1.5
RV	28.0	5(-3)	14.0
PA	23.0	12.0	16.5
	27.0	15.0	21.0
PC	16.0	8.0	11.0

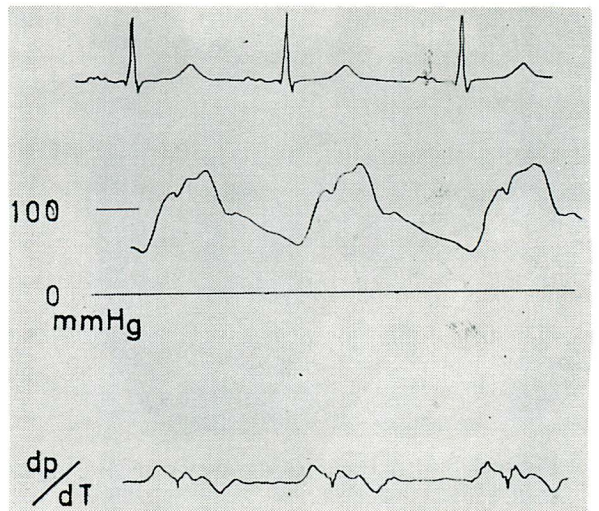
(O<sub>2</sub> saturation : normal)

左右心臓カテーター(Table 1)およびシネアンジオグフィー：右心系をみると、心内圧、酸素飽和度に異常をみとめず、肺動脈拡大、肺動脈弁閉鎖不全、心房中隔欠損症はないと判定される。ただ Figure 8 のように、右房、右室、右室流室路、肺動脈起始部を前胸壁の方向に圧迫するような円形の陰影欠損がみられ、大動脈起始部の動脈瘤様拡大がうたがわれる。

左心系では、逆行性大動脈造影を行なうと大動脈起始部の著明な動脈瘤様拡大 (Figure 9 a) と、III 度におよぶ著明な大動脈弁閉鎖不全の存在が観察された (Figure 9 b)。僧帽弁閉鎖不全はなかった。大動脈起始部の内圧曲線とその  $dP/dt$  曲線を Figure 10 に示す。興味あると思われるのは、内圧曲線は CPW の波型よりも、むしろその駆血期において ACG 曲線と類似している点で、すでにふれたように、内圧曲線の  $dP/dt$  曲線も ACG 曲線と関連性をもっていると思われる。



**Figure 9.** Retrograde aortography showing aneurysmal dilatation of aorta (left) and marked aortic regurgitation (right)



**Figure 10.** Pressure pulse tracing from the aortic root and its first derivative ( $dP/dt$ )



## 考 案

本症例で観察した拡張期吹鳴様雑音は、マルファン症候群の早期徴候として重要な所見であり、すでに多数の報告がある<sup>2,3,4)</sup>。

今回われわれがとりあげたのは、前記雑音に先行して存在する拡張早期低周波楽音様振動群 (EDLMS) である。楽音様雑音についてはすでに McKusick<sup>5)</sup> の詳細な記載があり、マルファン症候群についても、“Occasionally, the aortic diastolic murmur of aortic regurgitation in the Marfan syndrome is musical, although more often it is a conventional noisy murmur” と述べている。

だが、われわれの症例で観察した EDLMS は、McKusick の報告と以下の点で性質を異にするようである。すなわち、

1) 音の出現時相と持続：McKusick のものは II 音とは別個にはなれてはじまり、心房収縮期にまで亘る長い持続時間をもつのにに対し、EDLMS は II 音の振動と区別出来ず、拡張早期に 160 msec の持続で出現している。

2) 音の周波数：McKusick は “wood sawing” または “sea gull” と表現し、120 Hz 位と考えたが、EDLMS はずっと低周波で 40 Hz である。

3) 拡張期吹鳴様雑音との共存：McKusick は楽音様雑音を大動脈弁逆流そのものと関連づけたが、シネアングジオでみられたように逆流はほぼ全拡張期にわたっており、吹鳴様雑音は EDLMS と別個に独立して存在すると思われる。(この点については、楽音様雑音が II 音にひきつづいておこり、通常の拡張期吹鳴様雑音に移行するような大動脈弁閉鎖不全もあることが知られているが、この場合の楽音様雑音は 200 Hz 位の高調のものであり、成因的にみてわれわれの EDLMS とかなり違っているようである)。

上にのべたような音の性質の違いはあるが、本質的には McKusick のいうように、“retroversion or some similar deformity of an aortic cusp” に近い成因をもつものであろう。EDLMS が低周波であるというのは振動体がより長い (より大動脈弁の変形破壊が高度) と考えられるかも知れず、マルファン症候群における大動脈中層壊死の重症度と関連を持つ可能性がある。

さらに興味あることには、この EDLMS と出現時相、持続に一致して、大動脈弁エコーでフラッターリング現象が観察されたことである (Figure 7, 11)。従って、この症例に表われた 3 種の拡張期振動群は、それぞれ

- 1) 大動脈弁閉鎖に伴っておこる UCG 上の大動脈弁尖フラッターリングと期を同じくする EDLMS
  - 2) 僧帽弁尖フラッターリング<sup>6)</sup> と期を同じくする拡張中期ランブル (Austin Flint 雑音)
  - 3) 大動脈弁逆流によっておこる拡張期吹鳴様雑音
- と考えてよさそうである。

次にこの EDLMS を音とみるか、雑音とみるかの問題が残る。持続の点で 160 msec というのは音としては長すぎるくらいがあり<sup>7)</sup>、雑音とした方がよいのかも知れないが、成因的にはより大動脈弁閉鎖の方に関係ありそうに思われ、逆流性雑音ととらえるよりは、高血圧症などで表われる有響性 II 音<sup>8)</sup>と同列に並べる方向でとらえたい気がする。しかしながら、大動脈切痕とほぼ出現時相を同じくし、心音図上高周波成分に限定して表われる振動群がつかまっており、これを大動脈弁閉鎖音と考える方が無理が少いかも知れない。何れにしろ、音と雑音との中間的性格をもっているように思われる。

なお、肺動脈弁閉鎖音の亢進の問題、大動脈弁尖フラッタリングの存否についての超音波学上の問題などについては割愛した。

## 結 論

大動脈起始部の動脈瘤様拡大と、それに伴う大動脈弁閉鎖不全症をもつマルファン症候群の 1 例を示し、その中で、

1) 胸骨左縁第 4 肋間を最強とし、周波数 40Hz, 持続 160 msec の大動脈弁閉鎖時期から生じる正確な正弦波を示す振動群を観察し、一応これに拡張早期低周波楽音様振動群と名付けた。この音は大動脈弁逆流に伴う拡張期吹鳴様雑音とは別個に存在した。

2) 上記振動群と出現時期、持続を同じくして、UCG 上大動脈弁フラッタリングともいえる現象を観察した。

3) この振動群は、成因的には、大動脈起始部の中層壊死によって生じた有茎の振動体—大動脈弁帆ないしその支持組織—が大動脈弁閉鎖とそれにひきつづいておこる血液逆流により振動して生じたものと考えられる。

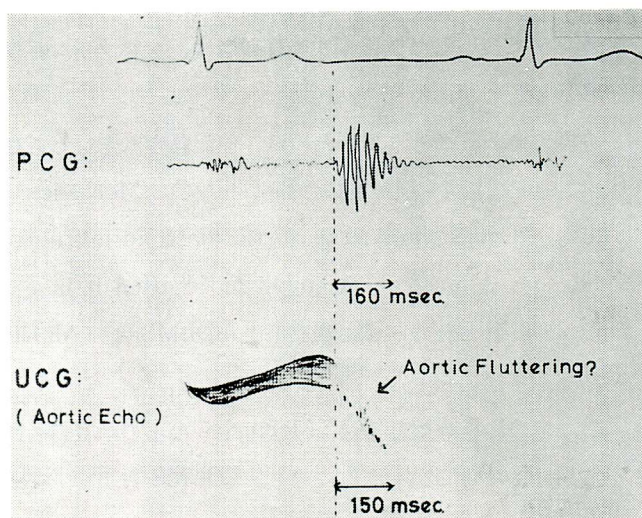


Figure 11. Schematic representation of low-pitched musical second heart sound and aortic valve fluttering in UCG



### Summary

A case of Marfan syndrome with an aneurysmal dilatation of ascending aorta and massive aortic regurgitation was presented. In this case, the interesting observations were as follows :

1. Phonocardiographically, an early diastolic low-pitched musical murmur or sound having 40 Hz in frequency and 160 msec in duration, directly followed by aortic valve closure, was observed. It was true sine-wave in shape, maximal in 4L, grade 4 in loudness, and co-existing with aortic regurgitant diastolic blowing murmur and Austin Flint murmur (Figure 4, 5).
2. Ultrasoundcardiographically, aortic fluttering was observed in accordance with the above-mentioned vibrations (Figure 7, 11).
3. Genetically, the vibrations seems to be due to the retroversion or some similar deformity, probably of an aortic cusp.

### 文 献

- 1) Baer RW, Taussing HB, Oppenheimer EH : Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnoidecty. Bull Johns Hopkins Hosp 74 : 309, 1943
- 2) Papaioannou AC, Matsaniotis N, Cantes T, and Durst MD : Marfan syndrome. Onset and development of cardiovascular lesions in Marfan syndrome. Angiology 21 : 580, 1970
- 3) Najafi H : Aortic insufficiency. Clinical manifestations and surgical treatment. Amer Heart J 82 : 120, 1971
- 4) Levinson DC, Edmiades DT, Griffith GC : Dissecting aneurysm of the aorta : its clinical, electrocardiographic, and laboratory features. A report of 58 autopsied cases. Circulation 1 : 360, 1950
- 5) McKusick VA : Cardiovascular Sound in Health and Disease. Williams & Wilkins, Baltimore, 1958
- 6) Pridie RB, Benham R, Oakley CM : Echocardiography of the mitral valve in aortic valve disease. Brit Heart J 33 : 296, 1971
- 7) Aravanis C, Feigen L, Luisada AA : Duration and interval of normal heart sounds in man. Amer Heart J 82 : 187, 1971
- 8) Ueda H, Kaito G, Sakamoto T : Rinsho-shinonzugaku (Clinical Phonocardiography), Nanzando, Tokyo, 1963 (in Japanese)

## 討 論

坂本 (東大第2内科) : まったく同じような病例を私も経験したことがあります。いつか, 2年ぐらい前に「内科」という雑誌に載せたのですけれども (内科 22 : 581, 1968), それは一般的な記載で, 心音図についてはあまりくわしいことは書いてありませんが, 当時の診断は *annulo-aortic ectasia* で, その一例として報告したものでございます。まったくII音の態度が同じであります, ただ最強点が違っております。私の例では, 胸壁上では *grade III* とか *IV* とかいう強大な *aortic diastolic murmur* があって, むしろII音はそれほど強大には感じられなかったのですが, よくいいます *aortic aneurysm* できくノドボトケのII音ですか, 胸骨上窩の方で聞かれるII音が,

ちょうどこのような, 160ミリセカンドぐらい続く, 40 Hz ぐらいの, 非常にゆっくりした *musical sound* となって *thrill* を伴い, そしてそれと同時に頸動脈波にも, 増幅の問題もありませんけれども非常に著明な, どれが *dicrotic notch* であるのか分らないような, 連続したふれかざっと続いているという例がありました。その成因は非常に難しいと思うのですけれども, AI のためだけと思われる例もずっと昔経験したことがあります, このように著明なものは, AI そのものによるのではなくて, 動脈壁に何か直接の原因があって, 共振し, そういう音を出しているのじゃないかなというふに, 私は解釈しております (内科 20 : 950, 1967)。