

# 非典型的の僧帽弁閉鎖不全

# Atypical mitral insufficiency: presentation of 3 cases with the diagnostic dilemma

川合 清毅

吉川 純一

浅田 和子

田中忠治郎

古川宏太郎

村田 雄彦

竹内 一秀

田中久米夫\*

平島 尚武\*\*

吉栖 正之\*\*

Seiki KAWAI

Jun-ichi YOSHIKAWA

Kazuko ASADA

Chujiro TANAKA

Kotaro FURUKAWA

Katsuhiko MURATA

Kazuhide TAKEUCHI

Kumeo TANAKA\*

Shobu HIRASHIMA\*\*

Masayuki YOSHIZUMI\*\*

## Summary

Three patients with the atypical mitral insufficiency were reported.

The first case was congenital mitral insufficiency with mild coarctation of the aorta, anomalies of the aortic arch and anomalies of the coronary arteries.

The second case was primary myocardial disease with an atypical diamond shaped systolic murmur. In this case, atypical mitral insufficiency was proven by functional phonocardiography using vasoactive drug.

The third case was Löffler's syndrome with a sudden onset of mitral insufficiency. The mitral insufficiency may be due to papillary muscle dysfunction, because the papillary muscle and the inner layer of myocardium was diffusely fibrotic at autopsy.

The pathogenesis and the diagnostic problem of atypical mitral insufficiency were discussed.

## Key words

mitral insufficiency (MI)

primary myocardial disease (PMD)

congenital mitral insufficiency

Loeffler's syndrome

papillary muscle dysfunction

大阪市立大学医学部第一内科  
大阪市阿部野区旭町 1-5-7 (〒545)

\*神戸中央市民病院循環器科

\*\* 同 胸部外科

神戸生田区加納町 1-5 (〒650)

The First Department of Medicine, Osaka City University  
Medical School, Asahi-machi 1-5-7, Abeno-ku, Osaka, 545.

\*Cardiovascular Division, \*\*Thoracic Surgery, Kobe

Central Municipal Hospital, Kano-cho 1-5, Ikuta-ku,  
Kobe, 650

## 緒言

僧帽弁閉鎖不全(以下 MI)の成因については、言うまでもなくリウマチ性のものももっとも多いが、先天性および外傷性 MI についても報告されている。一方、弁自体に病変はなく、乳頭筋に病変のある乳頭筋機能不全症候群<sup>1)2)</sup>についても最近問題視されつつあり、またある種の心筋疾患においても MI を発生する事が知られている。われわれは軽度の大動脈縮窄症および他の心血管奇形を伴っていた先天性 MI, 非典型的 MI 雑音を呈した原発性心筋症(以下 PMD), および突然に MI を発症し、白血球数および好酸球の異常増多を呈した PMD の 3 症例を経験したので報告する。

## 症例

症例 1: W. H., 6 才, 女性

主訴: 心雑音

家族歴と既往歴: 特記すべきものなし

現病歴: リウマチ熱に罹患した事はない。生後 2 カ月より心雑音を指摘されていたが放置されていた。小学校入学時の検診にて、再度心雑音を指摘され、精査の為入院した。

理学的所見: 発育正常で胸郭の変形はなく、thrill および胸骨傍拍動は認めなかった。聴診では、心尖部から第 4 肋間胸骨左縁にかけて汎収縮期雑音および III 音が聴取されたが、II 音は正常呼吸性分裂であった。

主な検査所見: 胸部 X 線では心肺係数 58% であ

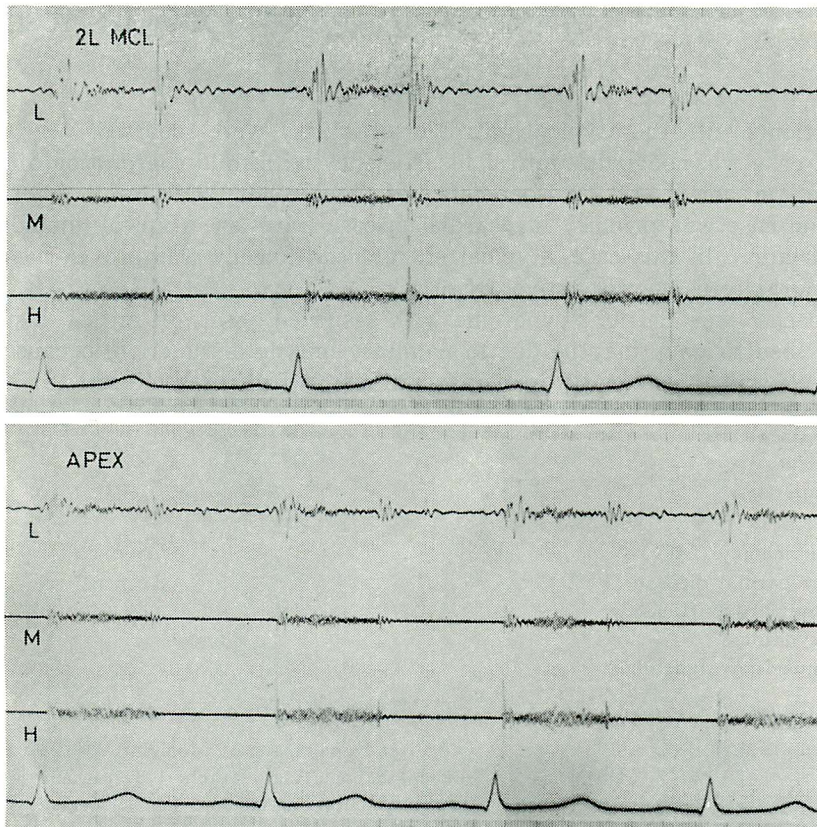


Figure 1. Phonocardiogram of case 1 (6-year-old female) showing pansystolic apical murmur and ventricular gallop

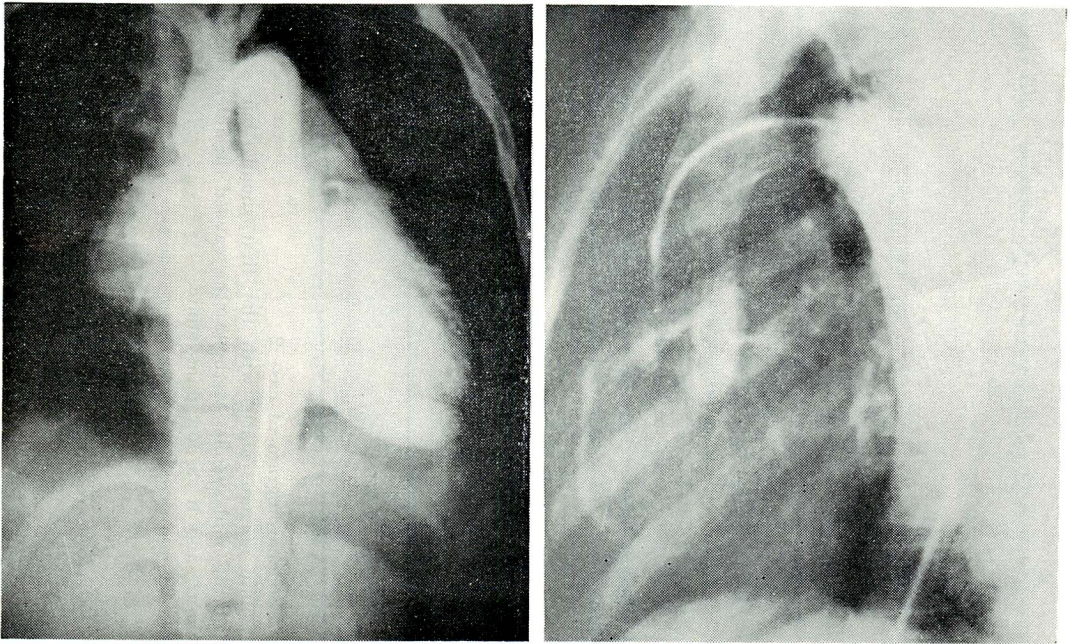


Figure 2. Angiocardiogram of case 1

Left : contrast medium has filled the left ventricle and aorta ; there is considerable regurgitation into the left atrium. Right : aortogram demonstrating coarctation of the aorta and anomaly of the coronary artery. The narrowing of the aorta just distal to the origin of the left subclavian artery is visualized.

り、肺野には特に異常を認めなかった。心電図では左室肥大が認められた。心音図 (Figure 1) では心尖部にて I 音の分裂、汎収縮期雑音および III 音が記録され、II 音は正常呼吸性分裂を示し、II 音肺動脈成分の亢進は認められなかった。上記所見より先天性 MI を疑い、左室造影 (Figure 2: 左) を施行し、左室から左房への明瞭な逆流が認められた。また同時に行なった大動脈造影 (Figure 2: 右) では、軽度の大動脈縮窄症、大動脈弓分枝異常および冠動脈分枝異常が認められた。

症例 1 の考察：井上<sup>3)</sup> は先天性心疾患の開心術施行例 554 例中 2 例に、Hollman<sup>4)</sup> は心室中隔欠損症 221 例中 3 例に先天性 MI を認めている。このように先天性 MI は極めて稀な疾患である。また Talner<sup>5)</sup> によれば、先天性 MI の 10 例中 2 例に動脈管開存症、他の 2 例に大動脈縮窄症、他の 1 例に修正大血管転移というように、計

5 例に心血管奇形が合併していたと報告している。このことより先天性 MI は心血管奇形をよく合併するが、われわれの症例のように軽度の大動脈縮窄症に加うるに、大動脈弓分枝異常、冠動脈分枝異常等の多くの疾患を合併していた症例は数少ないものと思われる。

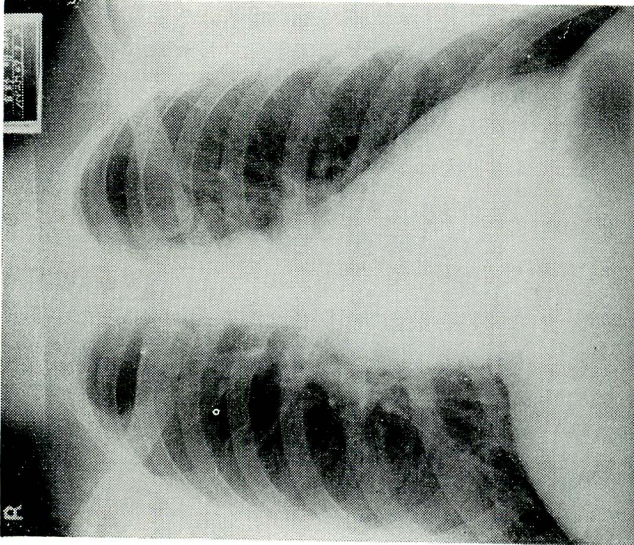
症例 2 : A. S., 28 才, 男性, 会社員.

主訴 : 心悸亢進

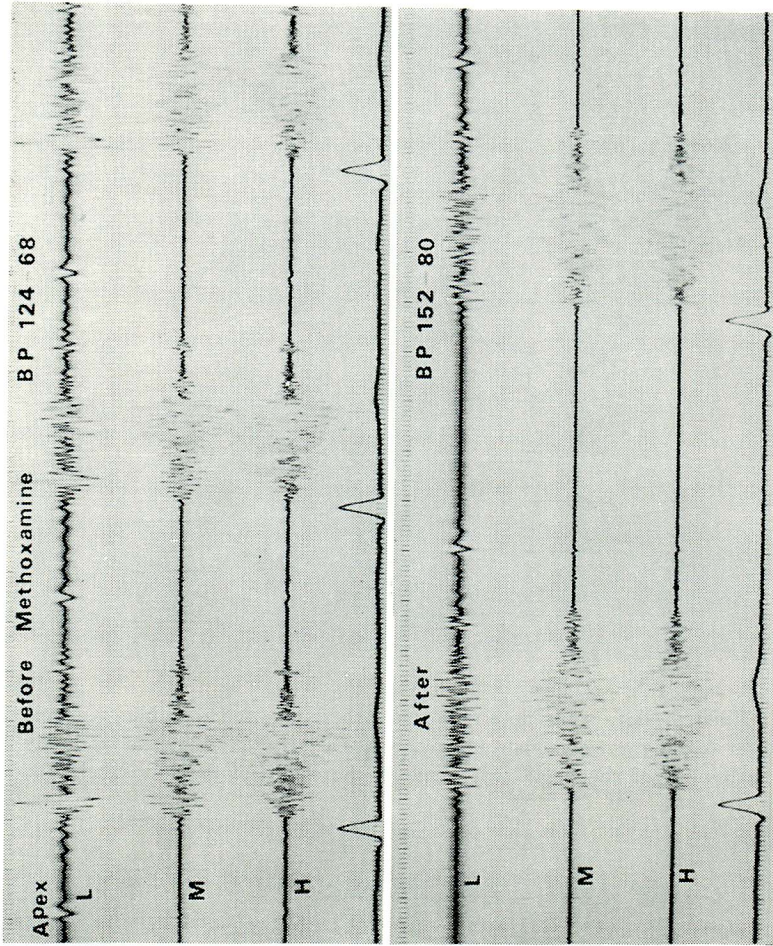
家族歴と既往歴 : 特記すべきものなし

現病歴 : 生来健康。リウマチ熱に罹患した事はなく、心疾患も指摘された事もない。1972 年 5 月初旬より労作時心悸亢進、冷汗、顔面蒼白等に気づき、安静時にも心悸亢進が出現するようになり、当内科外来を受診した。

理学的所見 : 顔面蒼白で、肝脾は触知せず、腹水、浮腫は認められなかった。心尖拍動は抬起性で、聴診では心尖部より左傍胸骨下縁で Levine

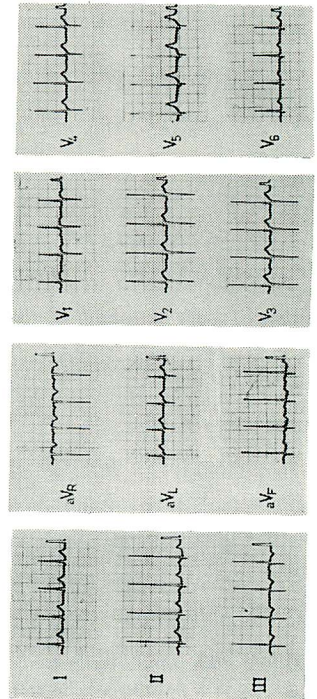


**Figure 3.** Chest roentgenogram of case 2 (28year-old male) showing cardiac enlargement and the double density within the shadow of the right side of the heart

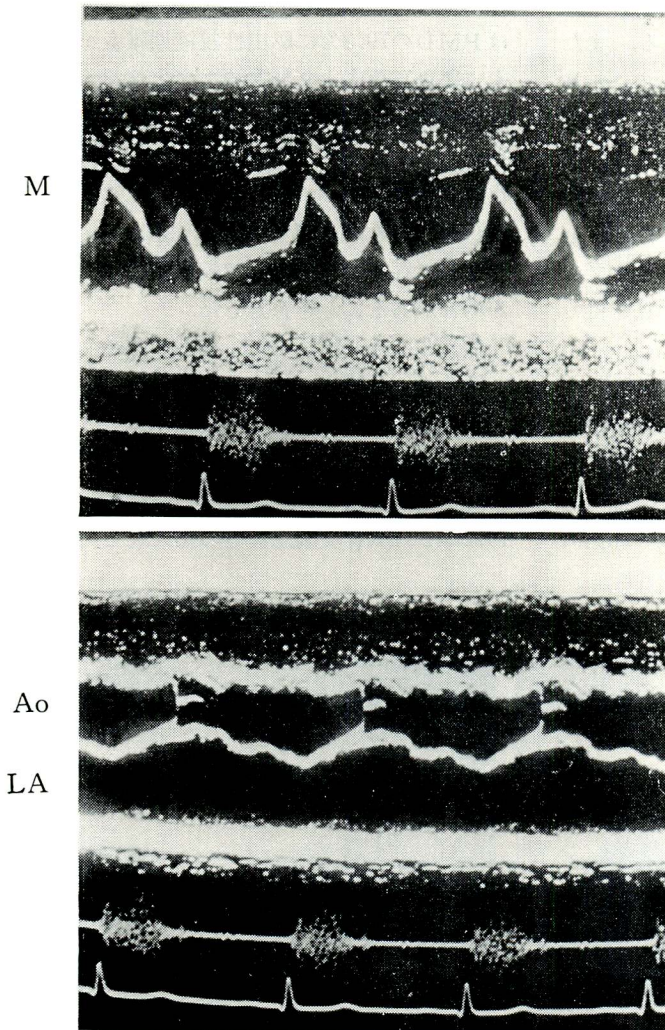


**Figure 5.** Phonocardiogram of case 2

Apical systolic murmur starts with the first sound, but suddenly diminishes during mid-systole. Methoxamine caused the intensification of the murmur, and it is now pansystolic.



**Figure 4.** Electrocardiogram of case 2 showing combined ventricular hypertrophy



**Figure 6.** Ultrasound recording of anterior mitral leaflet (M) and aortic root (Ao) (case 2)

The early diastolic discent rate of the anterior mitral leaflet was 170 mm/sec, with an increased range of motion (35 mm). The measurement of the left atrial dimension (LA) was 40 mm.

IV度の駆出性と思われる収縮期雑音とIII音が聴取された。

主な検査所見：胸部X線 (Figure 3) では心肺係数53%と、左心房による double density および肺野には pulmonary venous hypertension に一致する所見が認められた。心電図(Figure 4) は両室肥大およびII, III, aVF, V<sub>6</sub> に septal Q波を認めた。心音図 (Figure 5: 上段) は、心尖部において、聴診上駆出性収縮期雑音と思わ

れた雑音は、II音大動脈成分のかなり前方まで漸増性であり、突然に音量を減じる奇異なパターンを呈した。心房音、III音も認められたが、I音の亢進は認められなかった。またメトキサミン負荷後の心音図 (Figure 5: 下段) では、雑音の増強とともに典型的な汎収縮期雑音に変化した。Echocardiogram (Figure 6) において、僧帽弁前尖エコーの E-F slope は 170 mm/sec., amplitude は 35mm であり、われわれの正常値

(E-F slope 90~160 mm/sec, amplitude 17~30 mm) と比較してやや高値をとっている。また aortic root echo での左房腔は 40mm で、われわれの正常値(左房腔29.5 mm)と比較して有意に拡大が認められる。心カテーテル検査では、左室拡張終期圧 18mmHg と上昇しており、左室造影では左室から左房への逆流が認められた。以上より MI を呈した PMD を疑い、心筋バイオプシーにて心筋線維の肥大、壁在血栓等の所見を得ている。

症例2の考察: Dye ら<sup>6)</sup> および Koide ら<sup>7)</sup> は PMD において、収縮期雑音、心房音およびⅢ音が心音図学的特長であると述べている。これ等のうち収縮期雑音については、Fowler ら<sup>8)</sup> は PMD の18例中12例、Koide ら<sup>7)</sup> は51例中26例に

MI による逆流性雑音を認めている。一方、塘ら<sup>9)</sup> は PMD の79.3%に駆出性収縮期雑音を聴取するも、薬剤負荷により特異的な変化はなく、駆出性収縮期雑音をすべて機能性雑音と説明している。しかしわれわれの症例ではメトキサミン負荷後、汎収縮期雑音に変化した事より、雑音判定上薬剤負荷心音の有用性を改めて認識するとともに、PMD に存在する駆出性収縮期雑音は、MI による場合があることを確認した。

症例3: A. M., 30才, 男性, イオウ溶解作業主 訴: 心雑音, 心不全

家族歴: 特記すべきものなし

既往歴: 2才の時右眼失明, 義眼となる

現病歴: 1971年3月頃より気管支喘息に罹患し, 1972年2月気管支喘息治療の為入院した。入院時

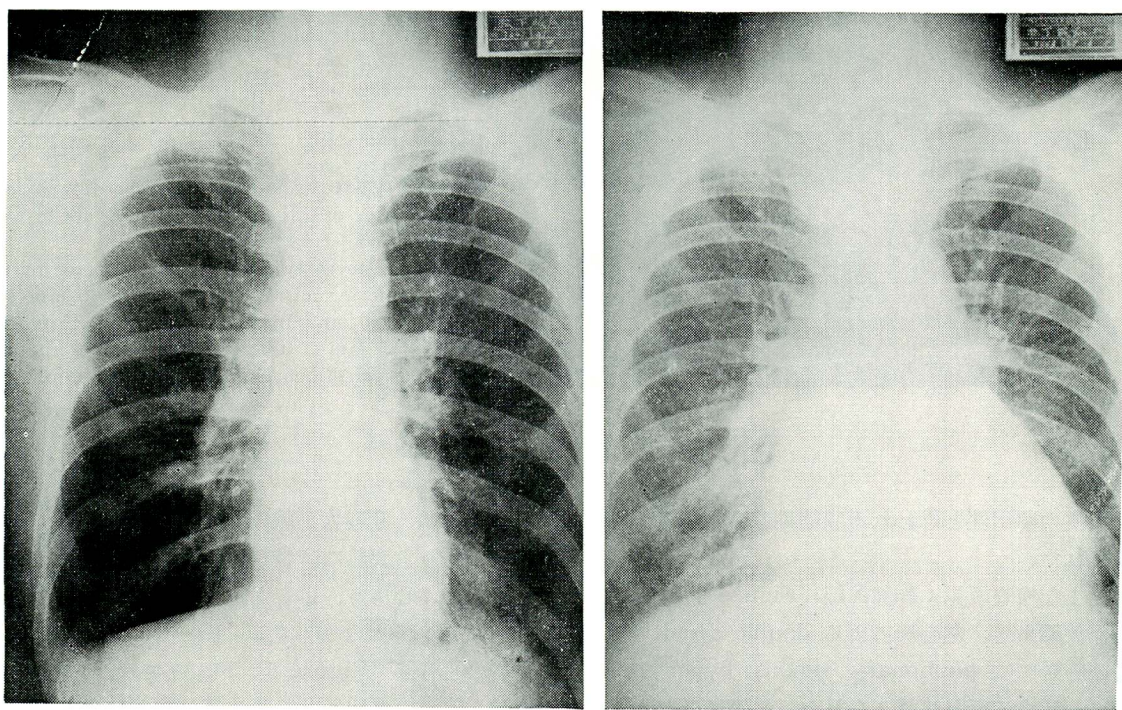


Figure 7. Serial chest roentgenogram of case 3 [(30 year-old man) with Löffler's syndrome, demonstrating "accordion effect" as the heart becomes more dilated during bouts of congestive failure and less dilated during periods of remission

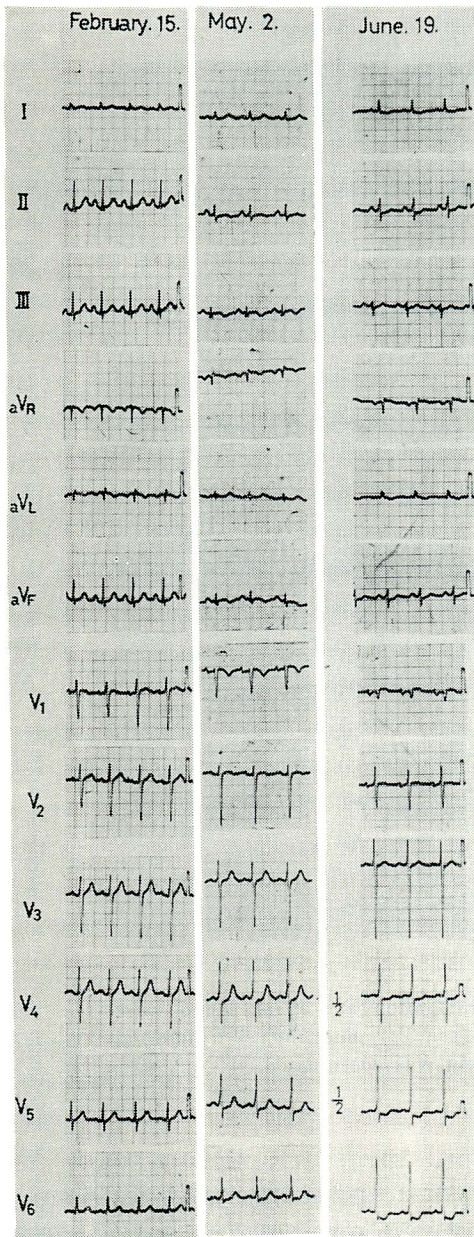
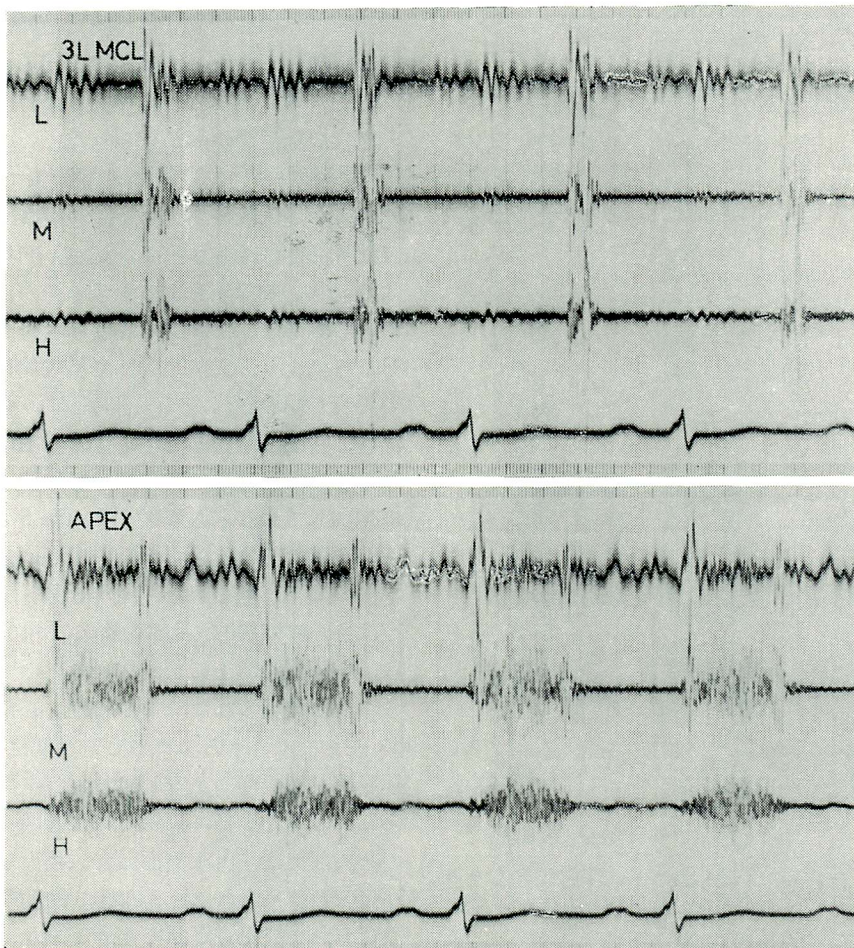


Figure 8. Serial electrocardiogram of case 3

The record of 2/15/72 illustrates sinus tachycardia. In the record of 6/19/72, there are high voltage of QRS complex and depression of the ST segment with negative T waves in Leads I, aVL, and V4 through V6.

検査では、白血球数 (13,500)、好酸球 (39%) の増加が認められた。胸部X線像 (Figure 7: 左) は心肺係数36%で心陰影の拡大なく、左下肺野に一過性の肺浸潤陰影が見られた。この時期の心電図 (Figure 8: 左) では頻脈のみで特に異常はなかった。入院後ステロイドの投与により、気管支喘息発作は改善されていたが、同年4月7日頃より発熱、関節痛および両手の発疹が出現し、その後心窩部痛、下痢等の腹部症状を訴え、同年5月2日頃より、突然心尖部で汎収縮期雑音および奔馬音が聴取され、ほぼ同時期より腹水、下肢の浮腫、呼吸困難等の心不全症状が出現し始めた。この時の白血球数は30,200、好酸球は54%と著明に増加しており、心電図 (Figure 8: 中央) では、四肢誘導の低電位および II, III, aVF, V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub> のSTの降下が見られた。同年6月5日には、心不全はさらに増悪し、胸部X線像 (Figure 7: 右) では、心肺係数63%で著明な心陰影の拡大と肺野のうつ血像が見られた。この時期の心電図 (Figure 8: 右) では、5月2日の心電図変化に加うるに、極度の左軸偏位、左室肥大および左房負荷が認められた。6月1日に記録した心音図 (Figure 9) の心尖部では、汎収縮期雑音、強大な心房音およびIII音が認められた。また第3肋間胸骨左縁では心房音およびIII音が認められており、同時にII音肺動脈成分の増強も認められた。Echocardiogram (Figure 10) において、僧帽弁前尖エコーのE-F slopeは180mm/secで、われわれの正常値と比較して高値を示しているが、amplitudeは28mmと正常範囲内の値を示している。また左房腔は38mmで拡大が認められた。これ等の臨床所見を総合して、臨床的にLöffler's endocarditisと診断を下した。なおこの患者は9月12日に死亡し、剖検では僧帽弁自体および心内膜には異常を認めず、心筋内層1/3および乳頭筋の著明な線維化、心房腔心室腔の拡大、壁在血栓、血管炎等の極めて特異な所見を得ている。

症例3の考察：突然のMIの発生、好酸球異常増多、一過性の肺浸潤等の臨床像を呈した極めて



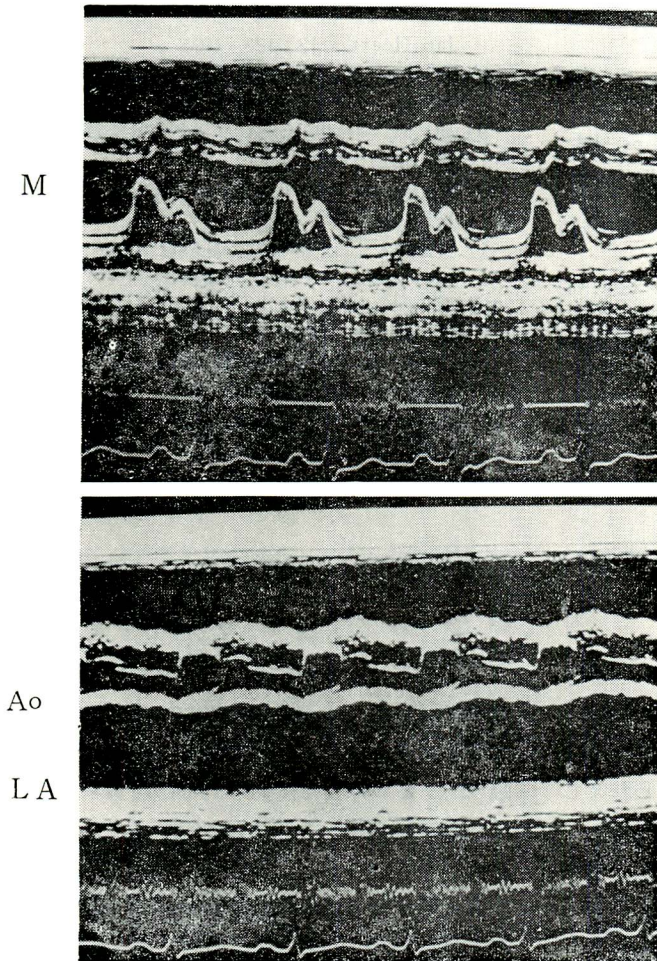
**Figure 9.** Phonocardiogram of case 3

Pansystolic murmur of grade IV/V, ventricular gallop and atrial sound were present. The second heart sound was split (see 3L), and the split interval was 0.05 sec in expiration. Pulmonic component was accentuated.

特異な症例であるが、われわれの予想に反して心内膜に病変を認めず、心筋内層1/3および乳頭筋の著明な線維化が認められたことから、あえて分類すれば、いわゆるAmpuran<sup>10)</sup>の言う Löffler's syndrome に属するものと考えられるか、心内膜病変の明らかでない点で、荻野ら<sup>11)</sup>が Löffler's endocarditisとして発表した症例と、臨床像も剖検所見も酷似している。Löffler's endocarditis

とするには、心内膜病変の存在が第1の条件であると考えられるが、臨床的には典型的なLöffler's endocarditisであったにもかかわらず、心内膜に病変の無いこともあることから、これら類似疾患の概念を改めて考え直す必要がある。また Goodwin<sup>12)</sup>は最近PMD 224例を、congestive, hypertrophic, obliterative の3型に分類し、obliterative type は、わずか2例で、1例は





**Figure 10.** Ultrasound recording of anterior mitral leaflet and aortic root (case 3)

The early diastolic descent rate of the anterior mitral leaflet was 180mm/sec, with a normal range of motion (28mm). The measurement of the left atrial dimension was 38mm.

endomyocardial fibrosis, 他の1例はLöffler's endocarditisであったと報告しているが、本報告例はその obliterative type に属するものと考えられる。Löffler's endocarditis の報告例は非常に少なく、われわれの知る限りでは、これまで本邦において6例報告されているだけで、その内1例<sup>13)</sup>にMIによる雑音が証明されているのみである。われわれの症例でも汎収縮期雑音を認めており、そのMIの発生機序としては、僧帽弁自体に異常なく、心筋および前後乳頭筋の線維化が認め

られたことから、主に乳頭筋機能不全に由来する閉鎖不全であろうと考えられた。

#### 要約

われわれは非典型的MIの3症例を最近経験したので若干の考察を加えて報告した。第1例は軽度の大動脈縮窄症, 大動脈弓分枝異常, 冠動脈分枝異常を合併していた先天性MIである。第2例は非典型的収縮期雑音を伴っていたPMDで、メトキサミン負荷心音図ではMI雑音に変化した。第

3例は突然MIを発症した Löffler's syndromeで、剖検にて乳頭筋と心筋内層の線維化があった事より乳頭筋機能不全によるものと考えた。

## 文 献

- 1) Burch GE, DePasquale NP, Phillips JH : Clinical manifestations of papillary muscle dysfunction. Arch Int Med 112 : 158, 1963
- 2) 坂本二哉, 他 : 乳頭筋機能不全症候群. 呼吸と循環 18 : 946, 1970
- 3) 井上秀幸, 他 : 先天性僧帽弁閉鎖不全の2例. 心臓 2 : 1049, 1970
- 4) Hollman A, Hamed M : Mitral valve disease with ventricular septal defect. Brit Heart J 27 : 274, 1965
- 5) Talner NS : Congenital mitral insufficiency. Circulation 23 : 339, 1961
- 6) Dye CL, Rosenbaum D : Primary myocardial disease. Ann Int Med 58 : 426, 1963
- 7) Koide T, et al : Primary cardiomyopathy. Jap Heart J 12 : 123, 1971
- 8) Fowler NO, Gueron M : Primary myocardial disease. Circulation 23 : 498, 1961
- 9) 塘二郎, 河合忠一, 鷹津正 : 特発性心筋症. 肺と心 14 : 101, 1972
- 10) Ampuran JC : Loeffler's syndrome. JAMA 151 : 65, 1953
- 11) 荻野鉄人, 他 : 高度の好酸球増多と Loeffler's endocarditis を伴った好酸球性肺炎の1例. 日内
- 12) Goodwin JF, Oakley CM : The cardiomyopathy. Brit Heart J 34 : 545, 1972
- 13) 多島信彦, 他 : Loeffler's Parietal Fibro-elastic endocarditis と思われた1例. Jap Circulat J 36 : 220, 1972

## 討 論

司会(吉川) : この3例について、何かご質問、ご追加ございませんでしょうか。

この中で Loeffler の endocarditis あるいはその類似疾患をご経験になった先生がおられましたら、追加していただきたいのですけれども。

宮川(国立米子病院) : 私の経験しました剖検例は、初診時から心雑音を認め、またギャロップが著明でした。剖検では心内膜の線維化があり、壁在性血栓が極めて強い症例でした。

司会 : 最後の症例ですけれども、演者が申しましたように、心内膜には病変が認められずに、心筋層および乳頭筋に非常に著明な繊維化が認められています。文献的にいろいろ捜してみましたところ、東大物療内科の荻野先生が剖検例を報

告しておられますが、全くわれわれの症例と同様な剖検所見で、Loeffler's endocarditis とされております。このような疾患ないし類似疾患の、臨床的あるいはまたは病理的な診断規準については、症例数が非常に少ないのですが、もう一度よく検討する必要があると思っております。

第2例目のようないわゆるPMDの収縮期雑音ですが、東大の坂本先生の所や、またDye等は、逆流性雑音が非常に多いといっておりますが、一方、大阪医大の鷹津先生らは、いわゆるfunctional murmur であるといわれておまして、非常に見解の相違がございます。東京と大阪でPMDがこれだけ違うはずがございませんので、今後皆さんに検討していただきたいと思っております。