

## 僧帽弁逸脱症候群の定義と 本質をめぐって

## Mitral valve prolapse syn- drome (MVPS): Defini- tion and clinical features

河合 忠一  
琴浦 肇

Chuichi KAWAI  
Hajime KOTOURA

### Summary

Variable spectrum of clinical manifestations in MVPS, including phonocardiographic, electrocardiographic, angiocardiographic, hemodynamic and echocardiographic findings, was reviewed and discussed. Anatomical features of mitral valve leaflets were also studied and correlated with the angiographically identified prolapsed scallops.

Causes of MVPS seemed to be variable. It was interesting to note that in our series there was a case in which obvious acute pericarditis preceded the onset of MVPS.

It is now recognized that MVPS is mainly confirmed by (1) auscultatory and phonocardiographic findings, including midsystolic clicks with or without late systolic murmurs, (2) the typical posterior and/or anterior hump in the left ventriculogram, and (3) the abnormal posterior motion of the mitral leaflets during systole, especially midsystolic buckling. Association of the classical electrocardiographic abnormalities consisting of inverted T waves in leads II, III, and aV<sub>F</sub> with or without minimal ST depression strongly support the diagnosis. However, in cases that all of the above 3 findings are not necessarily satisfied, at least the 2 of them should be fulfilled to make the diagnosis of MVPS. Considerable experiences and investigations are further needed for the diagnosis on the basis of only 1 of the 3 findings.

### Key words

mitral valve prolapse syndrome  
echocardiography  
midsystolic buckling  
pansystolic blowing murmur

歴史的背景

本症候群に最も特徴的な所見の1つと考えられている収縮中期クリック(MSC)は、1887年、すでに記載<sup>1)</sup>があり、収縮後期雑音(LSM)および心電図の異常T波と合わせ、HumphriesとMcKusick<sup>2)</sup>が“auscultatory-electrocardiographic syndrome”と名付け、その原因を既往の心膜炎に求め、クリックならびに雑音を胸膜・心膜癒着に起因する心外性の良性なものともみなしてきたことは周知の通りである。この説に対しReid<sup>3)</sup>は、1961年すでに収縮中期クリックは僧帽弁に付着している腱索の急激な引締めに起因する chordal snap であり、続く雑音は主として収縮後期に起こる僧帽弁閉鎖不全によることを発表、現在広く認められている本症候群と僧帽弁との関係を初めて主張した。そ

の後、心内心音図によりクリックや雑音の発生部位が確かめられ、左室造影法により僧帽弁の異常が直接証明され、最近では心エコー図を用いて僧帽弁の異常運動が明らかに記録されるようになってその本質は解明されつつある。しかし、一方では古典的な聴診心音図所見、心電図異常と左室造影異常所見、心エコー図での所見のすべてが典型的に揃うとは限らず、例えば心エコー図の経験が増すに伴い聴診所見を全く欠如しながら本症候群と診断される症例が出現するようになって、本症候群の定義を再検討しなければならない時期にきていると思われる。従って、本稿では既報の自験症例<sup>4)</sup>にその後の経験を追加し、本症候群の特徴と現在の問題点を整理しつつ、本質について若干の考察を加える。

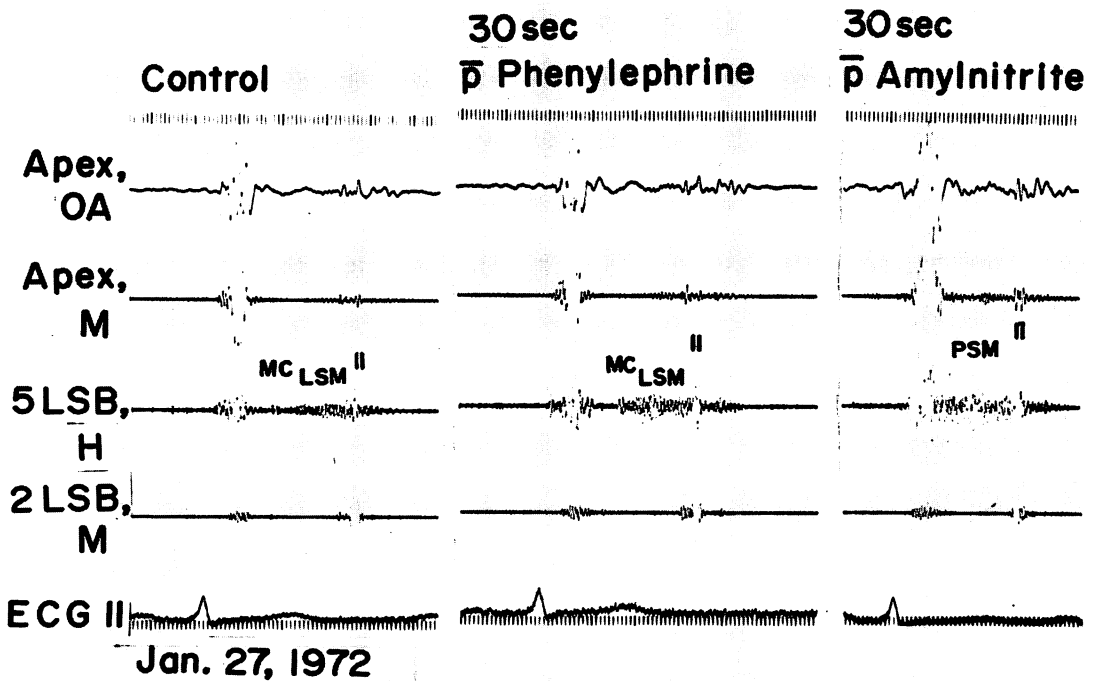


Figure 1. Phonocardiogram (M. N., 35-year-old male).

Typical midsystolic click (MC) and late systolic murmur (LSM) in control. LSM increased in intensity 30 sec after phenylephrine given intravenously. The murmur has become pansystolic (PSM) and increased in intensity 30 sec after inhalation of amyl nitrite.

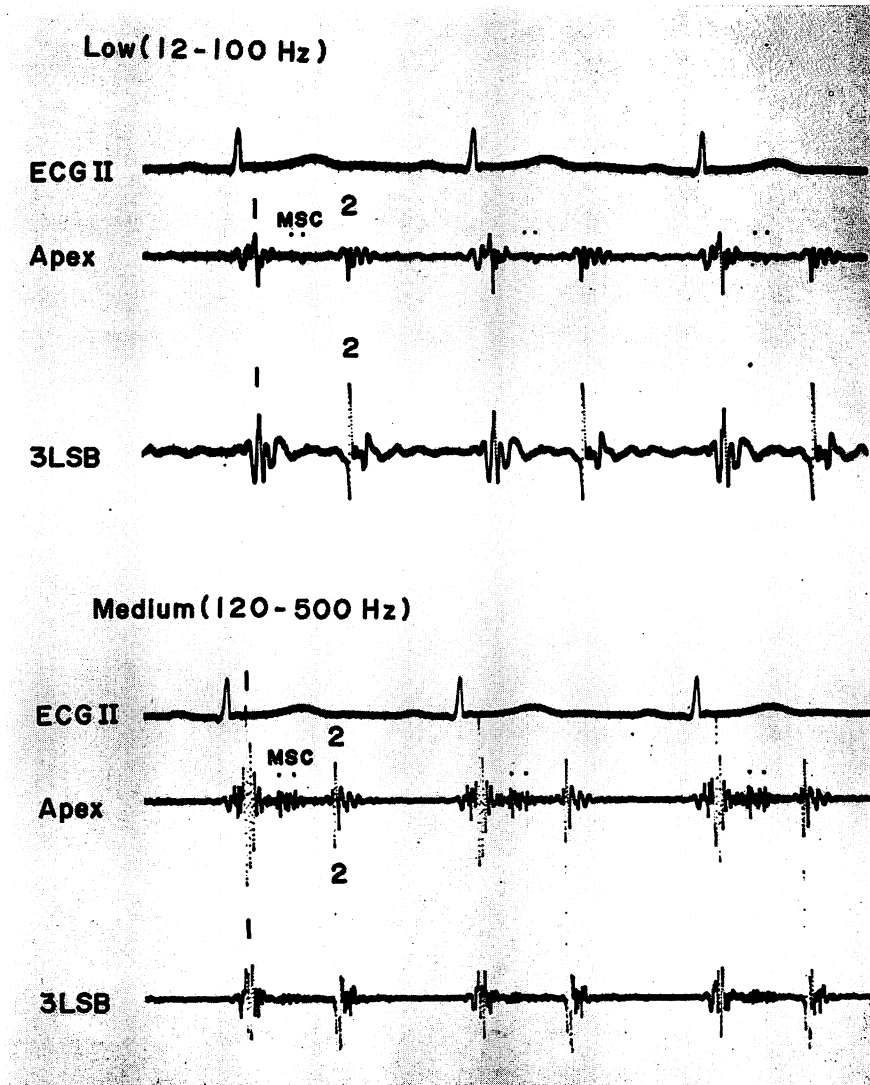


Figure 2. Phonocardiogram (Y. K. 13-year-old female).  
Double midsystolic clicks (MSC) at apex. No obvious systolic murmur.

聴診・心音図所見

典型的な場合は収縮中期クリック (MSC) とこれに続く収縮後期雑音 (LSM)を聴取する (Figure 1, control). しかし症例によっては収縮中期クリックのみのもの, しかも複数のクリックを示すもの (Figure 2), 収縮後期雑音, あるいは汎収縮期雑

音単独のもの, さらに異常聴診所見を全く欠くもの (silent prolapse) などが報告されている. 薬剤負荷に対する反応は重要で, phenylephrine 投与では血圧上昇のみで左室容積にほとんど変化がないため, 収縮期雑音の位置移動はなく, 増強のみがみられる (Figure 1, phenylephrine). ところ

が亜硝酸アミル吸入では、左室腔が縮小するため腱索のたるみが増し僧帽弁逆流を収縮早期から許すことになり、雑音の開始が収縮早期に移動して汎収縮期雑音になることを特徴とする (Figure 1, amyl nitrite). 雑音の強さは通常の僧帽弁閉鎖不全と同様減弱するという報告が多いが、Figure 1のように増強する例の報告もある。<sup>5)6)</sup> これが僧帽弁逆流の増強によることは血行動態の項で述べる。立位、Valsalva strain, 吸気も亜硝酸アミル吸

入と同じ効果がある。

### 心電図

最も普通にみられる所見は II, III, aVF, ときには V5, V6 おける T 波平低または逆転である (Figure 3). ST segment の異常を伴うこともある。拡大膨隆した僧帽弁後尖が直接に、または僧帽弁輪の動きが左冠状動脈回旋枝を圧迫して下壁心筋虚血を起こす可能性<sup>7)</sup> が挙げられているが確

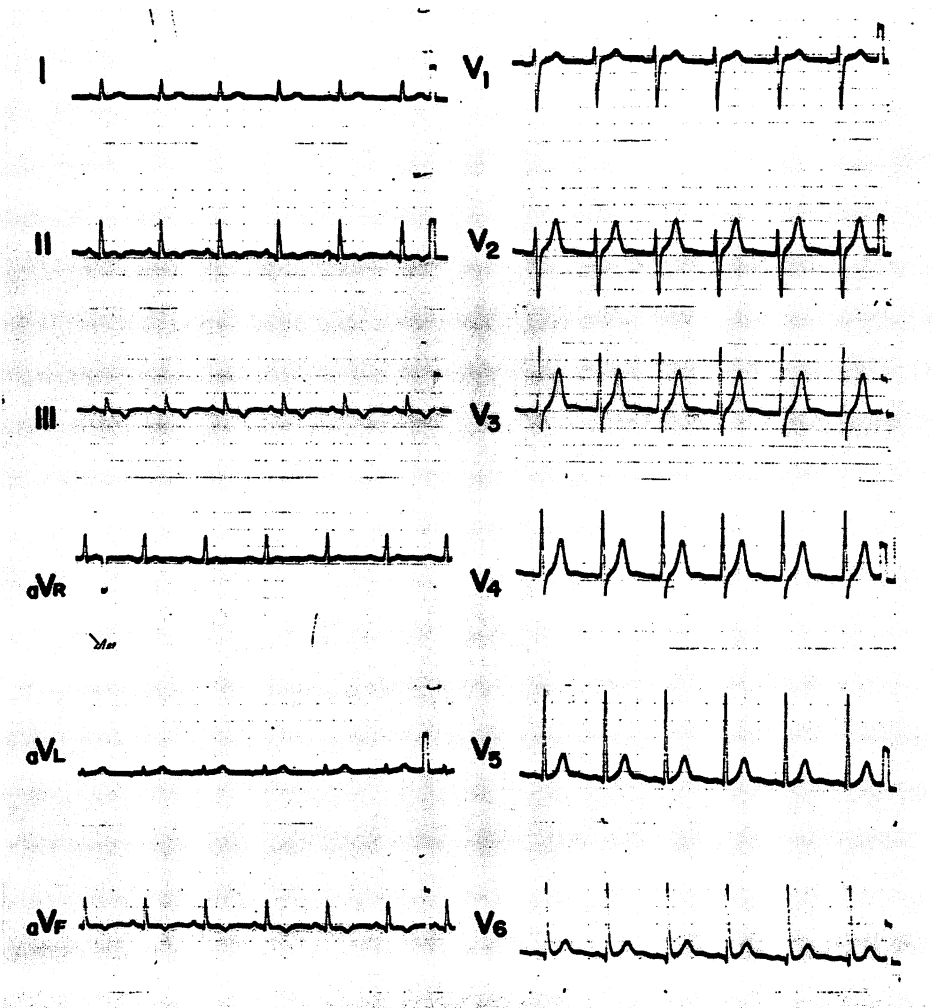


Figure 3. Electrocardiogram (M. S. 38-year-old male).  
Inverted T waves in leads II, III and aVF.

証はない。運動負荷陽性例、不整脈、QT 延長などが報告されており、ことに運動負荷後の心室性期外収縮頻発例には突然死の危険性がある。正常心電図の症例も存在する。

#### 胸部 X 線像

心陰影は正常か、軽度の拡大にとどまる。左房、左室の拡大も同様で、あっても軽度である。

#### 左室造影像

僧帽弁逸脱症候群は以前には後尖に特有な現象と考えられ、右前斜位 (RAO) 像で後下方に“鷲の嘴”状に突出する瘤状突起と造影剤の左房への逆流を典型像とした (Figure 4)。この形態学的特徴を把えて、billowing posterior mitral leaflet, ballooning mitral valve, aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve, prolapse of mitral valve などの名称が与えられた。この後下方瘤状突起が後尖の後交連弁帆 (posteromedial commissural scallop, PMCS) に当たることは明らか

である。

ところで最近では、後尖の逸脱は残り 2 つの弁帆、すなわち中央弁帆 (middle scallop, MS)、前交連弁帆 (anterolateral commissural scallop, ALCS) にも起り、単独よりむしろ複数弁帆逸脱の方が頻度は高いといわれる。問題は RAO で前上方に突出する膨隆が後尖の前交連弁帆 (ALCS) か前尖かについて意見の一致をみないことである。この問題が解決するまでは前方突起 (anterior hump)、および後方突起 (posterior hump) という言葉を用いておいた方が無難であろう。しかも anterior hump のある方が僧帽弁閉鎖不全の程度も強く予後も悪い例が多いといわれる。<sup>8)</sup> 後交連弁帆 (PMCS) および中央弁帆 (MS) の膨隆が明らかで僧帽弁逆流はほとんど認められない 12 才女子の左室造影側面像を示す (Figure 5)。この例は心音図でも Figure 2 に示したごとく、複数の収縮中期クリックのみで収縮期雑音は存在しなかった。



Figure 4. Left ventricular cineangiogram (H. K. 25-year-old female). Posterior hump (arrow) of posterior mitral leaflet with mitral regurgitation in right anterior oblique projection.



**Figure 5. Left ventricular cineangiogram (Y. K. 12-year-old female).**

Protrusions (arrows) of posteromedial commissural scallop (PMCS) and middle scallop (MS) of posterior mitral leaflet.

The uppermost arrow may indicate prolapse of anterolateral commissural scallop (ALCS) of posterior mitral leaflet.

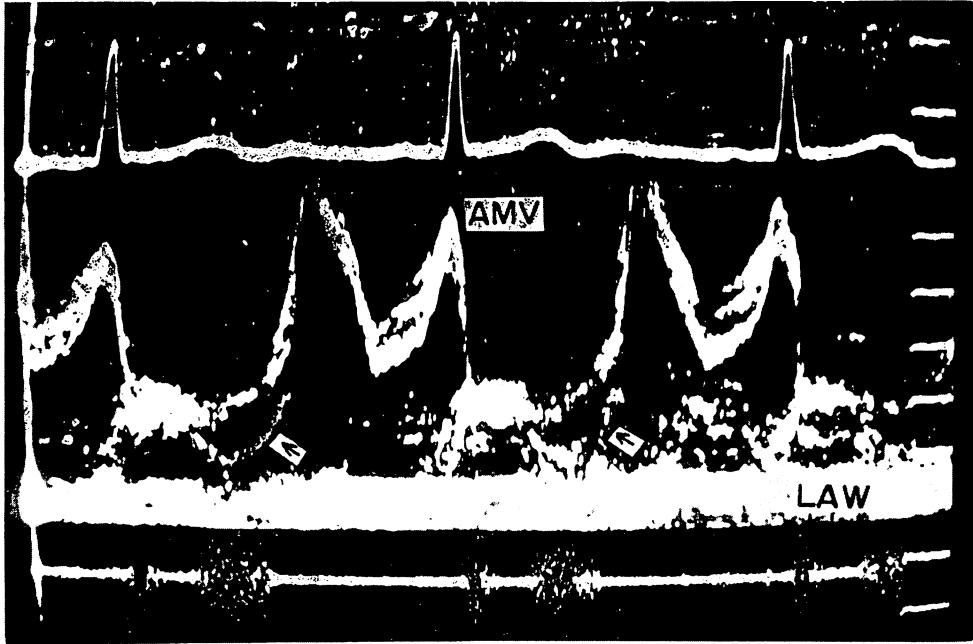
#### 血行動態

心臓カシター検査を行えた6例のうち、1例に左房圧上昇、著明な僧帽弁逆流波を認め、亜硝酸アミル吸入で逆流波は一層著明となり、収縮後期雑音は汎収縮期雑音となり、かつその強さを増した (Figure 1)。本例は中等度の肺高血圧症を伴ったが、左室拡張終期圧、心拍出量などは正常であった。その詳細は既に発表した<sup>4)</sup>ので繰り返してはさけるが、本例のごとき異常血行動態はむしろ

例外的で心房中隔欠損の1例を除き他の4例は血行動態的になんら異常を認めなかった。

#### 心エコー図 (UCG)

本症候群の僧帽弁エコーは現在3種類の所見が報告されている。最も典型的には収縮初期には正常同様、両弁尖の上昇運動がみられるが、収縮中期に突然その動きを中断し左房側へ陥凹する像を示す (Figure 6)。これを posterior displacement



(↑) Prolapsed Mitral Valve

Figure 6. Echocardiogram (S. I. 41-year-old female).

Typical midsystolic buckling (arrow) of the mitral valve echo. The phonocardiogram shows a late systolic murmur which begins at the onset of backward movement of the mitral echo.

AMV: anterior mitral valve, LAW: left atrial wall.

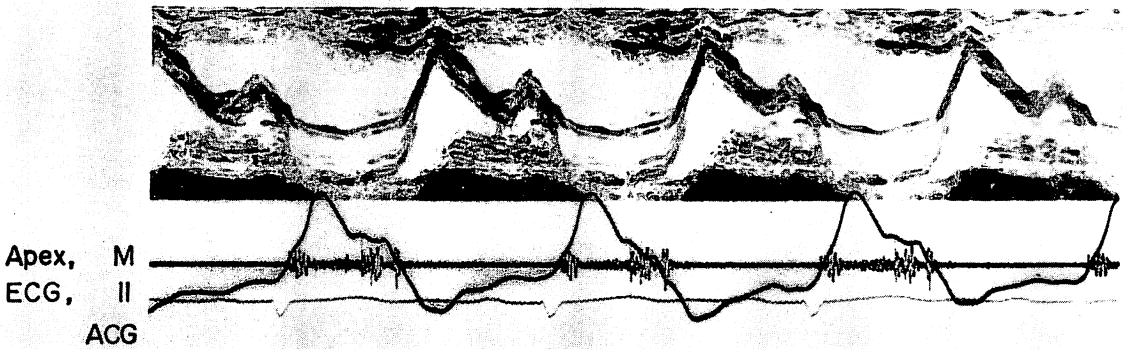


Figure 7. Echocardiogram (H. K. 25-year-old female).

"U-shaped" pansystolic bowing of multiple ultrasound reflections from the mitral leaflets.

ACG: apex cardiogram.

of the leaflet とか midsystolic buckling などという.<sup>9)~11)</sup> この際、後尖と思われるエコーが左房側へ一層陥凹し、両弁尖エコーの分離 (separation)

が起こる。心音を同記すると、この後方運動の開始に引き続き、収縮中期クリック、収縮後期雑音が記録される。

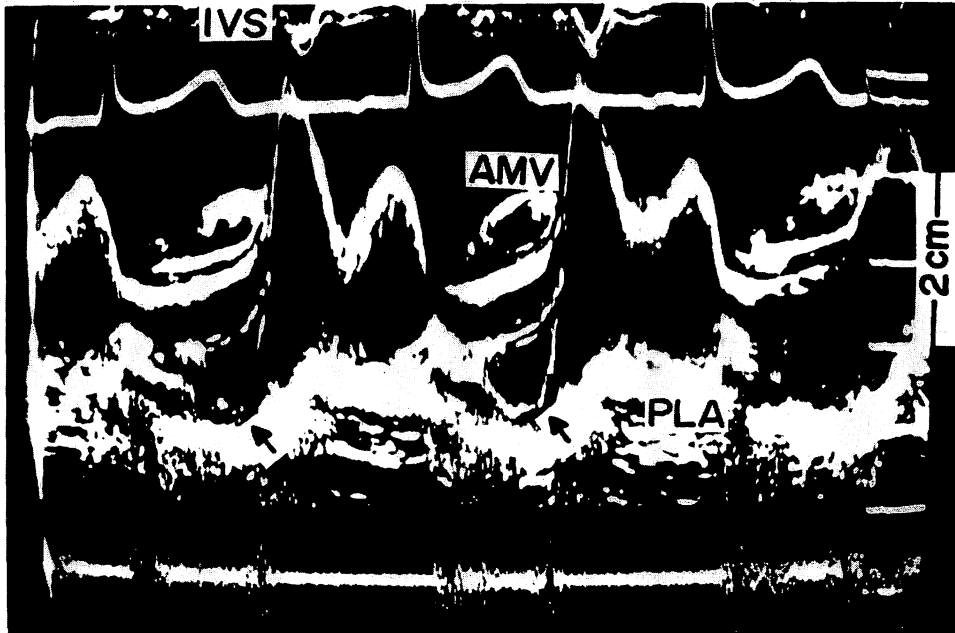
第2の型は収縮早期から僧帽弁エコーが全体として左房側へ陥凹を始め, 収縮期全般を通じて陥凹し続け, 収縮期エコーがU字型を示すもので, エコーが多層となっている (Figure 7). これを U-shaped wave とか pansystolic bowing などと呼ぶ. Figure 7 に示す例は左室造影で典型的な posterior hump と左房への逆流を認めた例 (Figure 4) で, 同時記録した心音図でも典型的な収縮中期クリックと収縮後期雑音が明らかである. pansystolic bowing に関しては, 本症候群の否定された各種心疾患や健常者群にも 80% という高率に認められたという報告<sup>12)</sup> もあり, 今後の検討を要する.

第3の型は最近 DeMaria ら<sup>11)</sup> が報告しているもので, 収縮期に前尖エコーが左房内へ陥入し

左房後壁に接する所見で, これを precipitous plunging, backward collapse of the anterior leaflet, 簡単に pansystolic collapse などというが, 自験例には見出し得なかった.

第1の型, すなわちいわゆる典型例にあつては前尖が収縮中期以降分離するので左室造影, 心音図所見も典型的所見を呈すると考えやすいが, ここに示す典型的な midsystolic buckling の例 (Figure 8) では, 複数の収縮中期クリックのみで特異的な収縮期雑音を欠き (Figure 2), 心エコー図の前後尖分離は必ずしも解剖学的な分離を意味しない<sup>13)</sup> ようである.

以上のごとく, 本症候群のエコー所見は変化に富み, 聴診所見と必ずしも一致しないが, 収縮期における異常後方運動という点において共通して



### (↑) Prolapsed Mitral Valve

Figure 8. Echocardiogram (Y. K. 12-year-old female).

Typical midsystolic buckling (arrow) of the mitral valve echo. Only dual midsystolic clicks but no significant systolic murmurs on the phonocardiogram. IVS: interventricular septum, PLA: posterior left atrial wall, AMV: anterior mitral valve.



おり、この異常後方運動は我々が以前報告<sup>14)</sup>した大量心嚢液貯溜以外には本症候群に特異的と考ええてよく、診断的価値は大である。しかし、心エコー図所見は未だ確立されたとはいえず、本症候群の確定診断には左室造影、心音図その他の検査成績との総合判定が必要と思われる。

### 症 状

本症候群の75%になんらかの心愁訴が認められ、心悸亢進、胸痛、呼吸困難が多いといわれる。<sup>9)</sup>しかし無症状の例も決して稀ではない。胸痛は前胸壁全体に感じ、数時間持続し労作とは無関係で狭心痛とは異なる。自験例では1例に原因不明の嚙下痛を経験したのみである。

### 原因または病因的考察

本症候群の病態は僧帽弁尖の異常な拡大と腱索の延長にあり、乳頭筋、心室筋収縮異常も一部には関与して心室収縮期の高い左室圧のため弁尖が瘤状に左房内へ突出膨隆し、多くの場合僧帽弁閉鎖不全を伴うことが確認されている。当初問題の弁尖は専ら後尖とされ、後尖のみが特異的に膨隆する原因として、後尖には弁輪に近い心室面にいわゆる第3級 (third order) の腱索——basal chordae ともいう——が付着して回転を防いでいる<sup>15)~18)</sup>が、この腱索が伸展する結果、後尖には異常膨隆が圧倒的に多いと考えられた。

ところが最近では、前尖も同時に膨隆し、後尖のみの場合より前尖が加わった場合の方が僧帽弁閉鎖不全の程度も強く予後も悪いとする説<sup>8)</sup>、前尖と考えられている弁尖が実は後尖の一部 (前交連弁帆)<sup>9)</sup>で問題はやはり後尖にあるとする説など混乱が生じている。しかしいずれにせよ、本症候群と弁尖の粘液変性 (myxomatous degeneration) との関係が注目され、<sup>8)</sup> Marfan 症候群にはしばしば僧帽弁閉鎖不全を伴うが、この場合は全身結合組織異常の部分現象として僧帽弁に粘液変性を認めるところから、本症候群を Marfan 症候群およびその不全型 (forme fruste) と結びつけようとする

考え方がある。

その他、現在本症候群と関係があると考えられている疾患は乳頭筋不全症候群、特発性肥大型大動脈弁下狭窄症 (IHSS)、心房中隔欠損症、僧帽弁交連切開術後などであり、比較的女性に多い事実も含めて、遺伝因子の関与も無視できない。またリウマチ性心内膜炎の関与を疑わせる症例もある。しかしむしろ多いのは原因または関連疾患の不明な idiopathic mitral valve prolapse といわざるをえない症例である。自験例でも6例中3例は関連疾患、原因とも不明、1例心房中隔2次孔欠損、1例リウマチ性病変の関与を否定できず、残る1例は明らかな心膜炎の先行があり、リウマチ熱も否定できなかった。このようにわずかの例をとってみても原因は多彩であり、ことに最後の例はかつて本症候群の原因とまでいわれ、今ではほとんど顧みられなくなった心膜炎説を再び支持するかのごとくであり興味深い。

### 予後について

本症候群に伴う僧帽弁閉鎖不全は比較的軽症で予後も良好な例が多い。しかし原因が多岐にわたる以上、予後も一概に良好とはばかりはいえず、突然死の報告<sup>6)</sup>もあり、本症候群の不整脈<sup>20)</sup>には注意を要する。自験例では恐らくは肺塞栓症による死亡を1例経験したのみである。

### 結 語

本症候群は現在のところ、(1) 聴診心音図所見として収縮後期雑音を伴う、または伴わない収縮中期クリック、(2) 左室造影で僧帽弁逆流を伴う、または伴わない典型的僧帽弁尖膨隆像、(3) 心エコー図として僧帽弁の収縮期異常後方運動、とくに midsystolic buckling の3つの所見が揃えば診断は確実といえる。これに古典的心電図所見、すなわち II, III, aVF 誘導における T 波逆転が加われば一層その確からしさを増す。上述の3条件が揃わぬ場合、いずれか1つの所見のみで診断することは、個々の所見の解釈が必ずしも確立されて

いない現在危険を伴うので, 少なくともいずれか2つの所見が満足される症例を本症候群と診断することが望ましいと考える。

本報告の一部に大阪医大第三内科(主任: 鷹津 正教授), 京大小児科(主任: 奥田六郎教授)の症例を使用させて頂いた。厚く謝意を表す。

## 文 献

- 1) Cuffer, Barbillon: Nouvelles réchèches sur le bruit de galop cardiaque. *Archives Générales de Médecine* 1: 129, 301, 1887, 文献 6) より引用
- 2) Humphries JO, McKusick VA: The differentiation of organic and "innocent" systolic murmurs. *Progr Cardiovasc Dis* 5: 152, 1962
- 3) Reid, JVO: Mid-systolic clicks. *South African M J* 35: 353, 1961
- 4) 河合忠一: Billowing posterior mitral leaflet syndrome. *呼吸と循環* 21: 1059, 1973
- 5) Bittar N, Sosa JA: The billowing mitral valve leaflet. Report on fourteen patients. *Circulation* 38: 763, 1968
- 6) Hancock EW, Cohn K: The syndrome associated with midsystolic click and late systolic murmur. *Amer J Med* 41: 183, 1966
- 7) Barlow JB, Bosman CK: Aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve. *Amer Heart J* 71: 166, 1966
- 8) Jeresaty RM: Mitral valve prolapse-click syndrome. *in* Valvular Heart Disease. (ed: Sonnenblick EH and Lesch M) Grune & Stratton, Inc, New York, San Francisco, London, p 203, 1974
- 9) Dillon JC, Haine CL, Chang S, Feigenbaum H: Use of echocardiography in patients with prolapsed mitral valve. *Circulation* 43: 503, 1971
- 10) Kerber RE, Isaef DM, Hancock EW: Echocardiographic patterns in patients with the syndrome of systolic click and late systolic murmur. *N Engl J Med* 284: 691, 1971
- 11) DeMaria AN, King JF, Bogren HG, Lies JE, Mason DT: The variable spectrum of echocardiographic manifestation of the mitral valve prolapse syndrome. *Circulation* 50: 33, 1974
- 12) 田中久米夫, 吉川純一, 大脇 嶺 他: Echocardiography による prolapsed mitral valve 診断の問題点. 第 27 回日本超音波医学会講演論文集, p 225, 1975
- 13) Popp RL, Brown OR, Silverman JF, Harrison DC: Echocardiographic abnormalities in the mitral valve prolapse syndrome. *Circulation* 49: 428, 1974
- 14) 琴浦 肇, 長井征夫, 盛岡茂文, 河合忠一: 心嚢液貯留時にみられる mitral valve prolapse syndrome に類似した異常僧帽弁エコーについて. 第 27 回日本超音波医学会講演論文集, p 223, 1975
- 15) Chiechi MA, Lees WM, Thompson R: Functional anatomy of the normal mitral valve. *J Thorac Surg* 32: 378, 1956
- 16) DuPlessis LA, Marchand P: The anatomy of the mitral valve and its associated structures. *Thorax* 19: 221, 1964
- 17) Lam HC, Ranganathan N, Wigle ED, Silver MD: Morphology of the human mitral valve. I. Chordae tendinae: A new classification. *Circulation* 41: 449, 1970
- 18) Ranganathan N, Lam HC, Wigle ED, Silver MD: Morphology of the human mitral valve. II. The valve leaflets. *Circulation* 41: 459, 1970
- 19) Ranganathan N, Silver MD, Robinson TI, Kostuk WJ, Felderhof CH, Patt NL, Wilson JK, Wigle ED: Angiographic-morphologic correlation in patients with severe mitral regurgitation due to prolapse of the posterior mitral valve leaflet. *Circulation* 48: 514, 1973
- 20) Gooch AS, Vicencio F, Maranhao V, Goldberg H: Arrhythmias and left ventricular asynergy in the prolapsing mitral leaflet syndrome. *Amer J Cardiol* 29: 611, 1972