

剖検にて確認しえた三尖弁  
逸脱の心音図および心エコー  
図所見

An autopsy case of tri-  
cuspid valve prolapse  
with special reference  
to the phonocardiogra-  
phic and echocardiogra-  
phic findings

中野 忠澄  
大川真一郎  
鎌田千鶴子  
松下 哲  
杉浦 昌也  
藤井 諄一\*

Tadasumi NAKANO  
Shinichiro OHKAWA  
Chizuko KAMATA  
Satoru MATSUSHITA  
Masaya SUGIURA  
Junichi FUJII\*

**Summary**

An 88-year-old man was admitted to the hospital, because of evaluation of a systolic extra-sound. The phonocardiogram revealed a mid-systolic click and late-systolic murmur. The click had the point of maximum intensity at the fifth intercostal space along the left sternal border and sometimes was multiple in systole. Following methoxamine injection, the late-systolic murmur slightly increased but the click did not change. Echocardiograms showed mid-systolic buckling of the tricuspid valve with normal movement of the mitral valve. At postmortem examination, the spongiosa of the septal and inferior leaflets of the tricuspid valve was thickened, while the mitral valve was less thickened. Toluidine blue staining of the tricuspid valve revealed metachromasia, suggesting increased amount of mucopolysaccharide in those leaflets.

These results suggested that the mid-systolic click and late-systolic murmur on the phonocardiogram and the mid-systolic buckling on the echocardiogram in this case were caused by tricuspid valve prolapse.

**Key words**

Mid-systolic click and late-systolic murmur      Mid-systolic buckling of the tricuspid valve      Tricuspid  
valve prolapse      Myxomatous degeneration

東京都養育院付属病院 内科  
東京都板橋区柴町 35-2 (〒173)  
\*心臓血管研究所  
東京都港区赤坂 8-1-22 (〒107)

Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan  
Geriatric Hospital (Yoiku-in), Sakaecho 35-2, Ita-  
bashi-ku, Tokyo 173  
\*The Cardiovascular Institute, Akasaka 8-1-22,  
Minato-ku, Tokyo 107

Presented at the 13th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, September 25-26, 1976  
Received for publication November 13, 1978

### はじめに

クリック症候群の心電図, 心音図<sup>1-7)</sup>, 心アンジオ<sup>7-9)</sup>および心エコー図<sup>6,7,10-14)</sup>に関する知見は, 僧帽弁逸脱に基づくその場合については数多く積み重ねられているが, 三尖弁逸脱に基づくその場合については数少なく<sup>8,9,15,16)</sup>, ことにその心エコー図の報告は, わずかに Chandraratna<sup>17)</sup>, Werner<sup>18)</sup>の報告をみるのみである。

我々は, 生前心エコー図にて三尖弁エコーの異常を認め, 三尖弁逸脱を剖検によって確認しえたクリック症候群の1症例を経験したので報告する。

### 症 例

患者: 88歳, 男子。

主訴: 過剰心音の精査。

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 72歳 脳卒中, 86歳 高血圧 (180/72 mmHg)。

現病歴: 高血圧にて外来通院中に過剰心音を指摘され, 1975年10月27日東京都養育院附属病院内科に入院した。

入院時現症: 身長 135 cm, 体重 34 kg, 脊柱後彎あり, 血圧 196/88 mmHg, 脈拍 59/分で整, 呼吸 20/分で整, 皮膚乾燥を認め, 意識は清明であるが痴呆を認めた。胸部打診で心拡大なく, 心音 I 音および II 音正常。III 音および IV 音は聴取されず。胸骨左縁に収縮中期クリックと収縮後期雑音 (Levine I 度) が聴取された。腹部に異常を認めず, 四肢にチアノーゼおよび浮腫を認めなかった。腱反射は左側で亢進し, Babinski 反射は両側とも陽性。なお, くも状指や水晶体脱臼は認められなかった。

入院時検査成績: 尿尿に異常なく, 血沈1時間値 26 mm, 貧血や白血球増多を認めず, 血清梅毒反応陰性。CRP 陽性, RA 因子陰性, 血液生化学検査では ZTT 16 IU, 総蛋白 7.1 g/dl,  $\gamma$ -globulin 22.8% である以外は正常範囲内。胸部レ線写真上, 両肺炎胸膜肥厚と肺野の肺気腫性

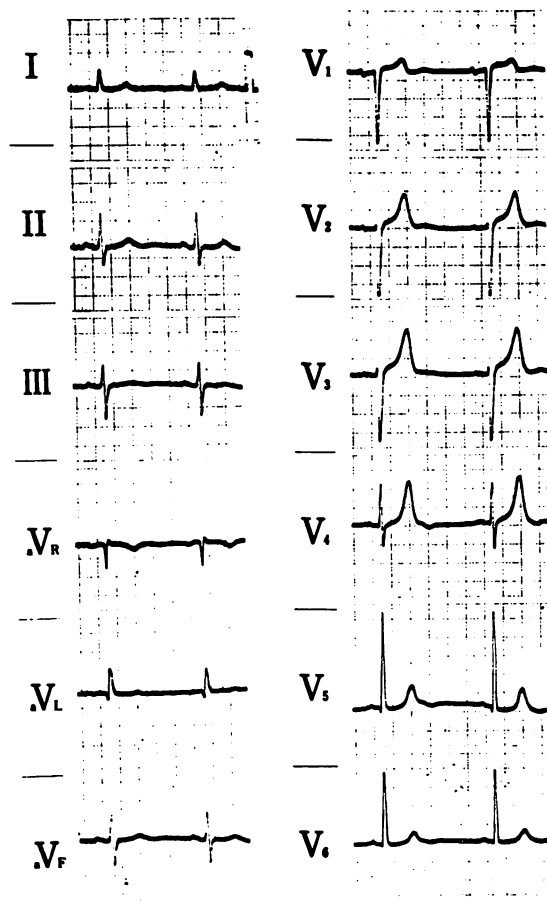


Fig. 1. Electrocardiogram (E. M., 88 y., male. Oct. 22, 1975).

High voltage ( $SV_1 + RV_5 = 48$  mm) is shown.

変化を認めたが, 心胸郭比は 45% で心陰影に異常を認めなかった。

心電図: 洞調律, 電気軸は  $0^\circ$  で, 移行帯は  $V_{3-4}$ , QRS 幅 0.09 秒で,  $SV_1 + RV_5 = 48$  mm と高電位差を認めたが, 虚血性変化は認められなかった (Fig. 1)。

心音図: Polygraph EMR 60 SD (Fukuda) により記録した。胸骨左縁第 5 肋間に最強点を有する収縮中期クリックとこれに続く小さな収縮後期雑音が認められた (Fig. 2)。クリックは, 低, 中および高周波数のいずれにおいても記録される



Fig. 2. Phonocardiogram.

A prominent mid-systolic click (C) is recorded at low, medium and high frequency phonocardiograms and a small late-systolic murmur (SM) in the high frequency phonocardiogram. The point of maximum intensity of the systolic click was at the fifth intercostal space along the left sternal border (5L).

強大なもので、体位変換すなわち左側臥位および座位にて収縮中期よりやや早期に移行し、また multiple click ないし summation click が認められた。収縮後期雑音はメキサン負荷により軽度増加し、亜硝酸アミル負荷による変化は認められなかった。一方、クリックの出現する時相や強度については、これら負荷による変化は認められなかった。

心エコー図：超音波機器にはアロカ製 SSD-110 および日立メディコ製 EMU-1 を用いた。僧帽弁エコー図 (Fig. 3, 下段) では、DDR は 33 mm/sec と低下し、A/E 比の増大を認めたが、収縮期には正常運動を呈した。一方、三尖弁エコー図 (Fig. 3, 上段) は、探触子を剣状突起下より

後上方に向けて記録しえたものである。Fig. 3 上段の矢印で示す三尖弁の mid-systolic buckling は、心音図上の収縮中期クリックと時相がほぼ一致して始まっていることが認められた。

以上の検査成績から、本症例のクリックおよび収縮後期雑音の原因として、心音図の態度からは僧帽弁逸脱によるものが示唆されたが、心エコー図からは僧帽弁逸脱は支持されず、むしろ三尖弁逸脱が疑われる所見がえられた。入院3カ月後、脳梗塞を発症し、気管支肺炎を合併して死亡した。

剖検所見：心重量は 280 グラム、冠硬化は中等度であった。Fig. 4 上図は右房側から三尖弁を望んだもので、中央に見える三尖弁中隔尖の盛り上がり方が注目され、後尖の一部にも同様の傾向

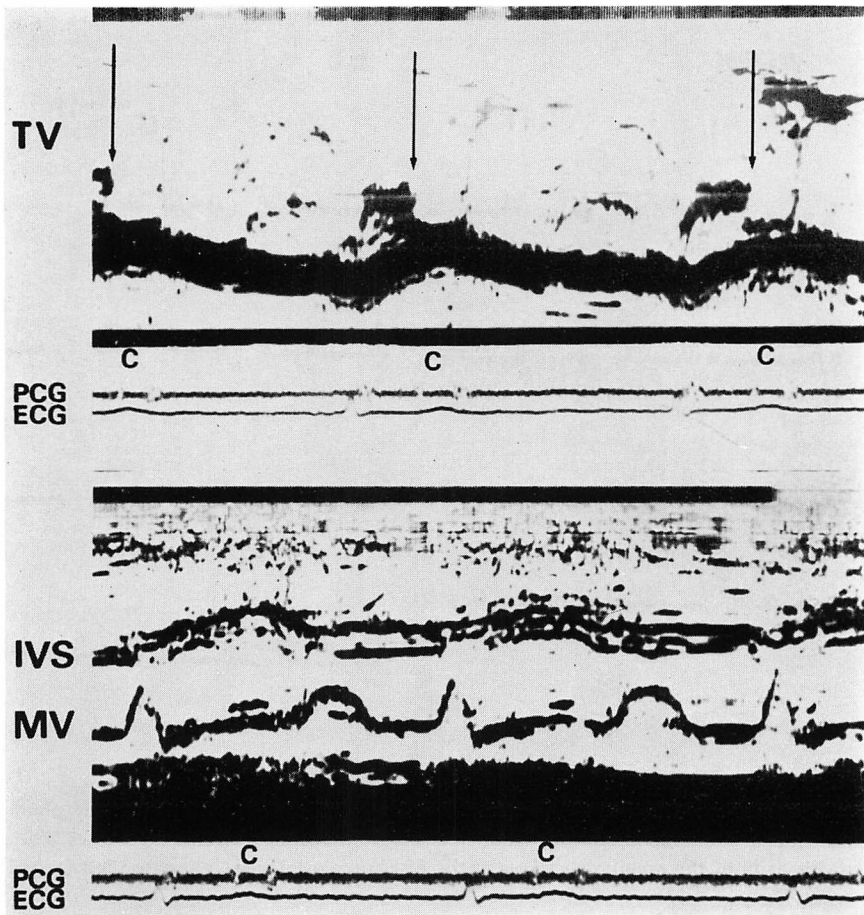


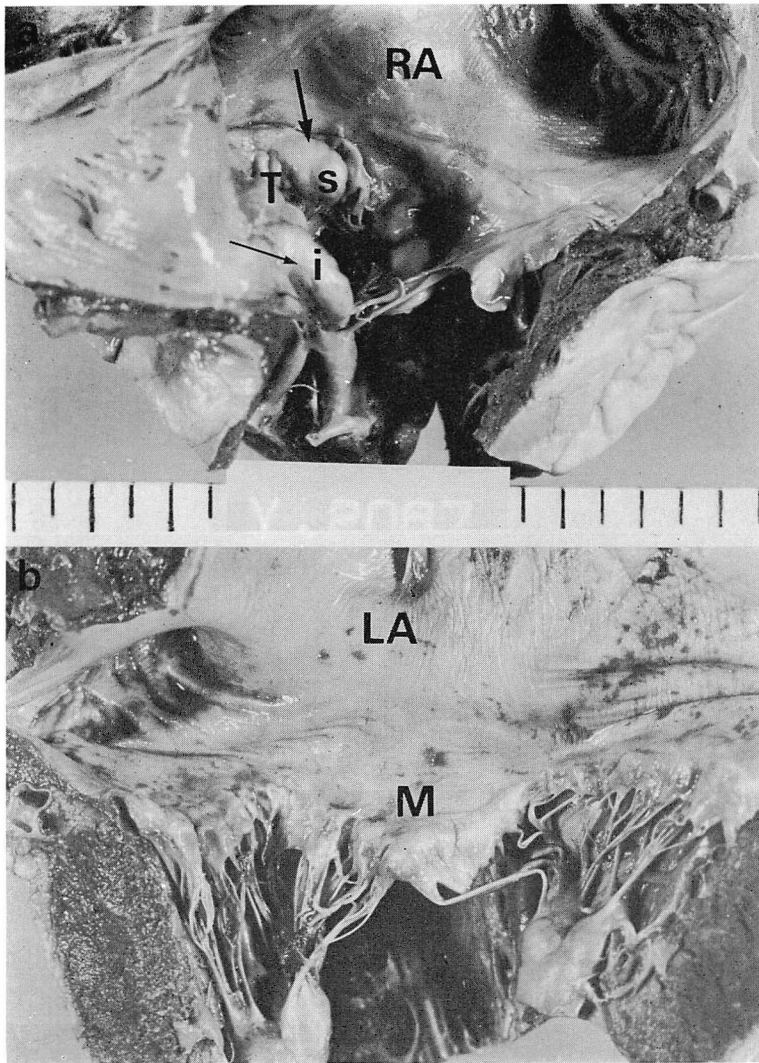
Fig. 3. Echocardiogram.

As shown in the upper panel, the tricuspid valve (TV) moves posteriorly at mid-systole (arrow) and shows "mid-systolic buckling", although a part of the ventricular wall echo is inscribed backward. A systolic click (C) on the phonocardiogram (PCG) is recorded following the onset of "mid-systolic buckling" of the tricuspid valve on the echocardiogram. Mitral valve echogram as shown in lower panel is normal. IVS=interventricular septum.

が認められた。三尖弁の組織学的検索では、トルイジンブルー (pH 7) 染色により、中隔尖に spongiosa の著明な増生による弁尖の肥厚が認められた (Fig. 5)。この肥厚した spongiosa には強いメタクロマジーを呈する無定形物質の沈着が認められ、酸性ムコ多糖体の増加が示唆された (Fig. 6)。一方、僧帽弁 (Fig. 4, 下図) の腱索はやや長目であったが弁尖に変化なく、組織像にも著変は認められなかった。

#### 考 案

クリック症候群は、Reid<sup>1)</sup> や Barlow ら<sup>2,3)</sup> によって初めて記載され、近年、一名僧帽弁逸脱症候群として知られる疾患単位である。この僧帽弁逸脱に伴うクリック症候群に比較すると、もうひとつの房室弁である三尖弁の逸脱によるクリック症候群の報告は少なく、僧帽弁逸脱例ほどにその詳細は明らかにされていない。



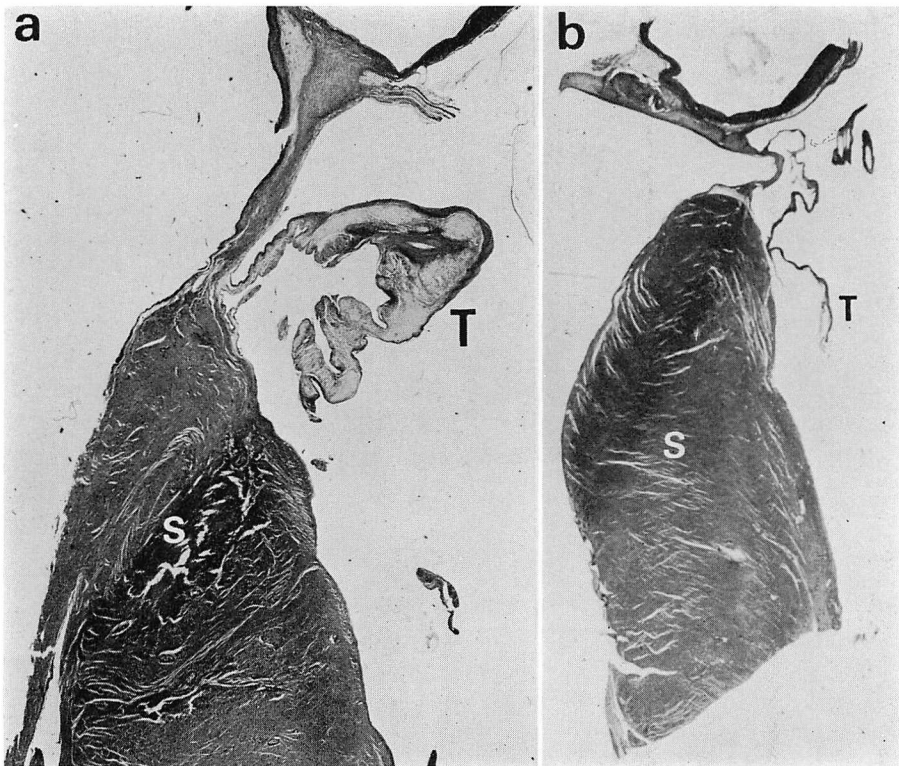
**Fig. 4. Pathologic specimens.**

In the upper panel tricuspid valve (T) is shown through the right atrium (RA). Septal leaflet (s) and a part of the inferior leaflet (i) of the tricuspid valve are bulged (arrow). In the lower panel the mitral valve (M) is shown through the left atrium (LA). The leaflets of the mitral valve appear to be slightly bulged but no remarkable histological changes were observed.

三尖弁逸脱の証明例としては、右心アンジオを用いた Gooch らの報告<sup>8,16)</sup>があり、クリック症候群が三尖弁逸脱によっても生じることが指摘された。心音図の立場からは、坂本らにより、心基部にクリックまたは収縮後期雑音の認められ症例では、クリックの成因の一部が三尖弁の異常

に基づく可能性のあることが示唆されている<sup>6)</sup>。

今回の我々の報告例において、胸骨左縁第5肋間に最強点を有するクリックとこれに続く収縮後期雑音を認め、メキサン負荷後にクリックの出現時相および強度に変化なく、収縮後期雑音の軽度増加を認め、亜硝酸アミル負荷によってはクリッ



**Fig. 5. Histological illustration of the tricuspid valve.**

Histological examination of the septal leaflet of tricuspid valve (T) discloses that the leaflet is thickened in this case (a) than that of a control case (b), mainly due to the thickened spongiosa.

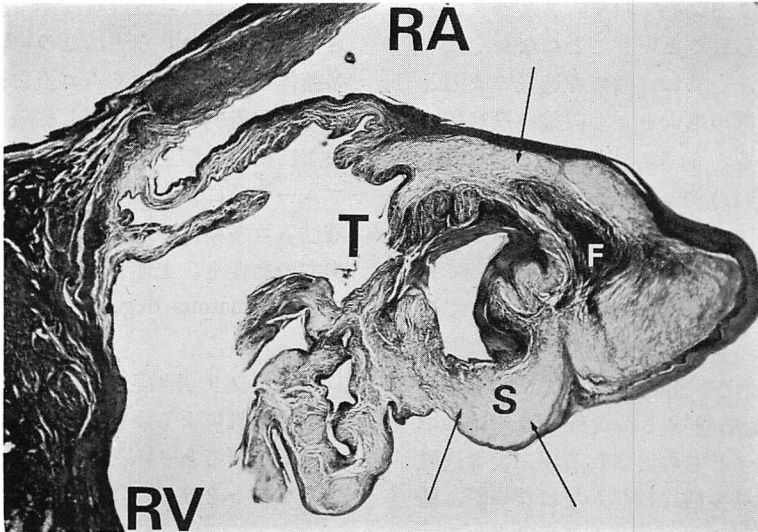
S=interventricular septum.

クおよび収縮後期雑音に変化を認めなかったことは、坂本ら<sup>6)</sup>の示唆とも矛盾しないものと考えられる。

また、僧帽弁逸脱例ではクリックの出現時相が体位によって変動することが知られているが<sup>3,4)</sup>、剖検により三尖弁逸脱が確認された本報告例においても、左側臥位および座位にてクリックが収縮中期よりやや早期に移行した。この事実は、三尖弁逸脱時に生じるクリックが僧帽弁逸脱時に生じるそれと同様の態度をとることを示し、クリックの発生機序を窺う意味では参考となるが、僧帽弁逸脱と三尖弁逸脱との鑑別診断の上では、心音図判読のさいに注意を要することを示すものといえよう。

従来、三尖弁エコーの検出は、正常者においては一般に困難とされ、藤井らによれば 50% の検出率であるという<sup>19)</sup>。本症例の三尖弁エコーは、通常のビーム投入方向ではえられず、剣状突起下から後上方に向けることにより初めて検出されたのであるが、かかる角度によってしか記録しえなかったのは、患者が痩身であり、その肋間腔が狭小であったため、前胸壁からの通常のアプローチによる記録が困難であったからである。

僧帽弁逸脱例の心エコー図所見の報告は数多い<sup>6,7,10~14)</sup>が、三尖弁逸脱例のそれについては、Chandraratna ら<sup>17)</sup>、Werner ら<sup>18)</sup>の報告をのみである。Chandraratna ら<sup>17)</sup>は、12 例の三尖弁逸脱例を報告し、うち 8 例に僧帽弁逸脱の合併



**Fig. 6. Histological specimen (toluidine blue staining at pH 7) of the septal leaflet of the tricuspid valve (T).**

Positive metachromasia in the thickened spongiosa (S) and suggestively increased mucopolysaccharide (arrows) are observed.

RA=right atrium; RV=right ventricle; F=fibrosa.

を認めた。しかし、Werner ら<sup>18)</sup>は、僧帽弁逸脱の認められない 503 例には三尖弁逸脱は見い出されず、僧帽弁逸脱の認められる 59 例中 15 例に三尖弁逸脱の合併を認め、三尖弁の単独逸脱の発生頻度の極めて少ないことを指摘した。この点、本報告例のように、三尖弁に逸脱所見が観察され、剖検により僧帽弁に著変なく、三尖弁に逸脱を裏づける病変が確認されたことは、臨床上の注意の必要性を示すものと考えられる。

Chandraratna ら<sup>17)</sup>は、三尖弁逸脱の心エコー図所見を 2 型に分類した。I 型は、三尖弁後尖が収縮初期に水平方向に動き、収縮中期に後退したのち前方に動くというもので、II 型は、収縮初期から後方に落ち込み、収縮中期にその後退が最大に達したのち前方に移動して、いわばハンモック様の形状を示すというものであり、これら 2 つの型は、僧帽弁逸脱の心エコー図の型式としての mid-systolic buckling および pansystolic bowing にそれぞれ対比しうるものと考えられる。本報告

例の心エコー図所見は I 型、すなわち mid-systolic buckling の型に相当するものと考えられる。

ところで、クリック発生の成因に絡む問題として、心エコー図上の逸脱所見と心音図上のクリック出現との間の時相関係が従来より論議されている。DeMaria ら<sup>13)</sup>は僧帽弁逸脱例において、クリックが逸脱開始とほぼ同時またはやや遅れて認められることが多いが、逸脱に先行してクリックが認められる場合のあることを指摘し、必ずしも心音図上のクリックと心エコー図上の逸脱とが時相を一致させて生じるものではないことを示した。こうした事実は、クリックの成因が単一でなく、種々の因子が絡んでいることを示唆するものと考えられる。一方、三尖弁の逸脱とクリックとの間の時相関係に関する言及はみあたらないが、Chandraratna らの報告<sup>17)</sup>にみられる例では、クリックは心エコー図上の逸脱の始まりまたは極期に遅れてその出現が記録されている。本報告例でも、心エコー図上の mid-systolic buckling にほ

ば一致してクリックを認めており, クリックが逸脱に先行して認められるということはなかった.

クリック症候群, とりわけ僧帽弁逸脱の成因としては, 僧帽弁装置の増大と左室収縮終期容積の減少とがあげられる. 前者の病的異常は Marfan 症候群 (不全型を含む)<sup>3,14)</sup>, myxomatous degeneration<sup>5,12,17,20,21)</sup>, リウマチ性心疾患<sup>3,20)</sup>などによって生じ, クリックはこの病的異常に基づいて膨隆した弁尖が突然伸展され, その緊張によって生じるものとされる. 一方, 後者の病的状態は主として血行動態の変化や胸郭性因子によって生じるものとされ, 亜硝酸アミル負荷<sup>3,11)</sup>, straight back<sup>7)</sup>などに原因するものとされる. 三尖弁逸脱に伴うクリックの発生機序は詳かではないが, 僧帽弁逸脱の場合と同様であることが推定される.

本報告例では, 三尖弁にいわゆる myxomatous degeneration に一致する所見が認められたが, この病変が三尖弁装置の肥厚増大をもたらし, 三尖弁逸脱を惹起してクリック発生に関与したことを示唆するものと考えられる.

最後に, クリック症候群に含まれると考えられる症例の三尖弁異常に関する病理組織学的検索について触れたい. Pomerance<sup>20)</sup>は房室弁が ballooning を示した 35 例の剖検例を報告し, 三尖弁に病変の認められる例では必ず僧帽弁にも病変が認められ, その三尖弁の病変は僧帽弁とほぼ同様の mucoïd 変性であるとし, さらにこの変性は多くの病因に基づく組織反応であるとした. ちなみに, 病変の認められた三尖弁弁尖は前尖のみの例が多く, 病変が二尖以上に認められる場合, 本報告例のような中隔尖との組み合わせの症例は報告されていない.

僧帽弁病変の組織化学的検索の面では, Schapell ら<sup>12)</sup>がアストラブルー染色で弱陽性を示し, アルシアンブルーおよび PAS 染色で強陽性を呈し, トルイジンブルー染色で pH を 1 から 3, 3 から 5 に上げるに従い, メタクロマジーが強くなることを認めて, 初めてこの物質が非蛋白性カルボキシル基を有することを示し, カルボキシル基

を多量に含むムコ蛋白複合体であろうと推定した. さらに Marshall ら<sup>21)</sup>はこの物質がウロン酸ムコ多糖体を主成分とするムコ蛋白複合体であるとした. 本報告例では, 肥厚し膨隆した三尖弁中隔尖および後尖に増生する spongiosa に, トルイジンブルー染色により強いメタクロマジーが認められ, 酸性ムコ多糖体の増加が示唆されたが, かかる三尖弁の病変も, 上述の僧帽弁病変に関するいわゆる myxomatous degeneration に一致するものと考えられる.

以上, クリック症候群の中には, 本例のごとく三尖弁逸脱による症例もありうるので, 臨床上の注意が必要であり, その診断に心エコー図が有用であることを述べた.

## 要 約

三尖弁逸脱例の心エコー図の報告は少ない. 我々は心音図上, 収縮中期クリックと収縮後期雑音を認めた症例に, 心エコー図上, 三尖弁の mid-systolic buckling を認めた. 剖検により, 肥厚膨隆した三尖弁中隔尖および後尖の一部に spongiosa の増生を認め, この増生部はトルイジンブルーによる強いメタクロマジーを示し, 酸性ムコ多糖体の増加が推定された.

以上, 剖検によって確認された三尖弁逸脱例の心音図および心エコー図所見を中心にして述べ, 併せて病理所見について言及した.

## 文 献

- 1) Reid JVO: Mid-systolic clicks. S Afr Med 35: 353-355, 1961
- 2) Barlow JB, Pocock WA, Marchand P, Denny M: The significance of the late systolic murmurs. Amer Heart J 66: 443-452, 1963
- 3) Barlow JB, Bosman CK, Pocock WA, Marchand P: Late systolic murmurs and non-ejection ("mid-late") systolic clicks. An analysis of 90 patients. Brit Heart J 30: 203-218, 1968
- 4) Fontana ME, Pence HL, Leighton RF, Wooley CF: The varying clinical spectrum of the systolic click-late systolic murmur syndrome. A postural auscultatory phenomenon. Circulation 41: 807-



- 816, 1970
- 5) Cohn LH, Hultgren HN, Angell WW, Grehl TM, Kosek JC: Prolapsing mitral valve with mucinous degeneration. A possible relation to the syndrome of midsystolic click and late systolic murmur. *Calif Med* **118**: 43-47, 1973
  - 6) 坂本二哉, 一安弘文, 林 輝美, 松久茂久雄: クリック症候群の心電図, 心音図, 心機図, 心エコー図による観察. *臨床心音図* **4**: 507-527, 1974
  - 7) Salmon J, Shah PM, Heinle RA: Thoracic skeletal abnormalities in idiopathic mitral valve prolapse. *Amer J Cardiol* **36**: 32-36, 1975
  - 8) Gooch AS, Maranhao V, Scampardonis G, Cha SD, Yang SS: Prolapse of both mitral and tricuspid leaflets in systolic murmur-click syndrome. *New Engl J Med* **287**: 1218-1222, 1972
  - 9) Scampardonis G, Yang SS, Maranhao V, Goldberg H, Gooch AS: Left ventricular abnormalities in prolapsed mitral leaflet syndrome. Review of eighty-seven cases. *Circulation* **48**: 287-297, 1973
  - 10) Kerber RE, Isaefl DM, Hancock EW: Echocardiographic patterns in patients with the syndrome of systolic click and late systolic murmur. *New Engl J Med* **284**: 691-693, 1973
  - 11) Dillon JC, Haine CL, Chang S, Feigenbaum H: Use of echocardiography in patients with prolapsed mitral valve. *Circulation* **43**: 503-507, 1971
  - 12) Shappel SD, Marshall CE, Brown RE, Bruce TA: Sudden death and the familial occurrence of midsystolic click, late systolic murmur syndrome. *Circulation* **48**: 1128-1134, 1973
  - 13) De Maria AN, King JF, Bogren HG, Lies JE, Mason DT: The variable spectrum of echocardiographic manifestation of the mitral valve prolapse syndrome. *Circulation* **50**: 33-41, 1974
  - 14) Brown OR, De Mots H, Kloster FE, Robert A, Menashe VD, Beals RK: Aortic root dilatation and mitral valve prolapse in Marfan's syndrome. An echocardiographic study. *Circulation* **52**: 651-657, 1975
  - 15) Ainsworth RP, Hartmann AF, Aker U, Schad N: Tricuspid valve prolapse with late systolic tricuspid insufficiency. *Radiology* **107**: 309-311, 1973
  - 16) Gooch AS, Maranhao V, Yang SS, Sena DR, Goldberg H: Tricuspid leaflet prolapse as a component of the systolic murmur-click syndrome (abstr). *Amer J Cardiol* **33**: 140, 1974
  - 17) Chandraratna PAN, Lopez JM, Fernandez JJ, Cohen LS: Echocardiographic detection of tricuspid valve prolapse. *Circulation* **51**: 823-826, 1975
  - 18) Werner JA, Schiller NB, Prasquier R: Occurrence and significance of echocardiographically demonstrated tricuspid valve prolapse. *Amer Heart J* **96**: 180-186, 1978
  - 19) 藤井諄一, 森田 健, 渡辺 潔, 加藤和三: 右心疾患の三尖弁エコーグラムについて. *臨床心音図* **5**: 241-249, 1975
  - 20) Pomerance A: Ballooning deformity (mucoid degeneration) of atrioventricular valves. *Brit Heart J* **31**: 343-351, 1969
  - 21) Marshall CE, Shappel SD: Sudden death and the ballooning posterior leaflet syndrome. Detailed anatomic and histochemical investigation. *Arch Pathol* **98**: 134-138, 1974