

肺性心に合併した三尖弁逸脱症候群の2例

Tricuspid valve prolapse associated with cor pulmonale: Report of 2 cases

島田 悦男
浅野 浩
倉沢 忠弘
加藤 正一
松本 光一
山根 至二

Etsuo SHIMADA
Hiroshi ASANO
Tadahiro KURASAWA
Masakazu KATOH
Koichi MATSUMOTO
Yoshiji YAMANE

Summary

With advent of echocardiography tricuspid valve prolapse syndrome (TVP) has become popular in a clinical practice. The first case diagnosed by echocardiography was described by Chandraratna, but thereafter few case has been reported, and the two-dimensional echocardiographic study is scarcely observed.

This paper aimed to report 2 cases of TVP associated with cor pulmonale, and a particular emphasis was placed on the echocardiographic findings.

Case 1 was a 50-year-old female. She had severe pulmonary tuberculosis in her youth, and suffered from bronchiectasia for many years, having occasional hemoptysis. She was admitted with the chief complaints of abdominal distension and edema. Marked jugular distension and ascites were found on admission. On auscultation of the heart, a systolic regurgitant murmur was audible with some clicks, the maximum point of which was on the left sternal border at the fourth intercostal space. Clinically, she was diagnosed as cor pulmonale. M-mode echocardiography revealed a pansystolic bowing of the "tricuspid valve", and on two-dimensional echocardiography the valve cusp bulged back into the right atrium. At autopsy no proliferative change or the myxomatous degeneration could be found, though right ventricular hypertrophy and dilatation with dilated valvular ring were observed.

Case 2 was a 68-year-old female, and admitted to our hospital with the complaints of dyspnea and cyanosis. She was diagnosed as cor pulmonale due to old pulmonary tuberculosis with bronchiectasia. Auscultation of the heart revealed a systolic murmur with multiple clicks on the left sternal border at the fourth intercostal space. On echocardiography tricuspid valve showed a pansystolic bowing, and on two-dimensional echocardiography they showed the same finding as in Case 1.

These 2 cases were TVP with secondary pulmonary hypertension due to lung disease. As far

東京厚生年金病院 内科
東京都新宿区津久戸町 23 (〒162)

Department of Internal Medicine, Tokyo-Kosei-
nenkin Hospital, Tsukodo-cho 23, Shinjuku-ku, Tokyo
162

Presented at the 19th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 20-21, 1979

Received for publication November 27, 1979

as our knowledge is concerned, no report dealing with TVP associated with cor pulmonale could be found in the literature.

Though the pathogenesis of TVP is obscure, some roles might be played by long-standing secondary pulmonary hypertension and right ventricular failure.

Key words

Tricuspid valve prolapse

Cor pulmonale

Secondary pulmonary hypertension

はじめに

三尖弁逸脱症候群 (以下 TVP と略) が, 僧帽弁逸脱症候群 (以下 MVP と略) に合併することは, Gooch ら¹⁾や他の²⁾報告にみられるとおり, かなり多いことである. また, TVP と late systolic murmur については, Ainworth ら³⁾, Maranhão ら⁴⁾の報告がみられるが, 心エコー図に関しては 1975 年に Chandraratna ら⁵⁾が最初に報告した. 以後その報告は少なく, 定義自体も MVP のようには確立されていない. さらに TVP の心断層図に関しては, その報告は散見されるのみである^{2,6)}.

我々は今回, 肺性心に合併した TVP を 2 例経験したので, 心断層図も含めてその所見を述べ,

若干の考察も加味して報告する.

症 例

症例 1: 小○文○, 50 歳, 女性.

主 訴: 全身浮腫, 腹部膨隆.

既往歴: 1951 年 肺結核症のため 6 ヶ月間入院. 1975 年血痰があり, 気管支拡張症 と診断されている.

現病歴: 1978 年 4 月ごろより全身倦怠感, 顔面浮腫が出現. 近医にて蛋白尿も指摘され, 腎障害として利尿剤などの投与を受けたが, 一進一退であった. 1979 年 1 月になり, 呼吸困難, 浮腫が増強し, 腹部膨満も出現したため当院内科に入院した.

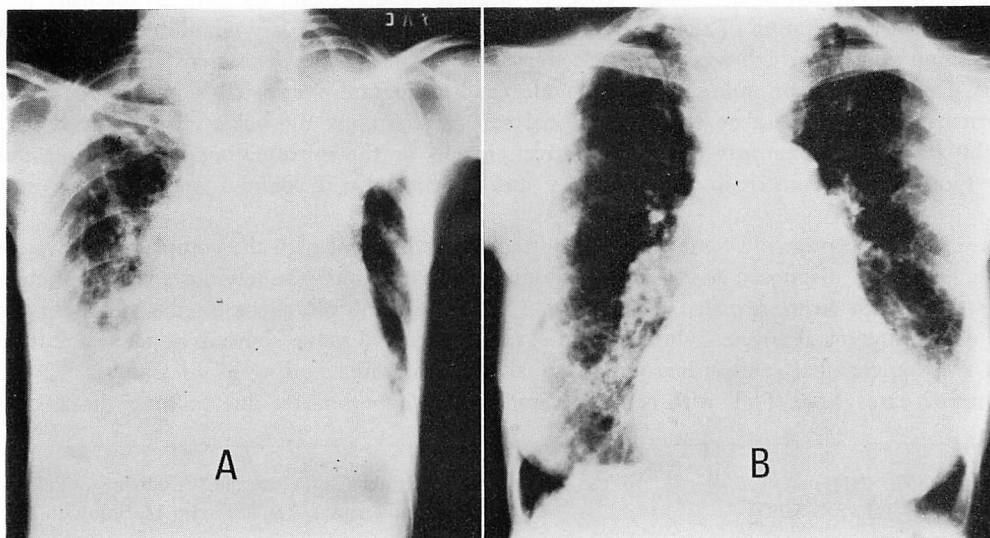


Fig. 1. Chest X-rays.

A (Case 1): Markedly destructed lungs are demonstrated, and cardiac silhouette is not accurately defined. B (Case 2): Pulmonary marking is slightly increased, and cardio-thoracic ratio is 60%.

入院時現症：身長 156 cm，体重 35 kg，血圧は 138/94 mmHg で左右差はなかった。脈拍は毎分 90 で整。頸静脈は著しく怒張し，拍動性を帯びていた。眼球結膜は亜黄疸を示した。著しい腹部膨隆のため，肝脾腫は確認できなかった。下腿浮腫も認められた。胸骨左縁第 4 肋間に最強点を有する Leveine IV/VI 度の全収縮期性の逆流性雑音がクリック音を混じえて聴取でき，振戦も触知された。中心静脈圧は 42 cm H₂O と著しく上昇しており，また動脈血のガス分析でも PaO₂ が 47.2 mmHg と低値を示した。腹水の性状は，外観上黄色調で透明，総蛋白 1.8 g/dl，比重 1.010 であった。

症例 2：木○は○の，68 歳，女性。

主 訴：呼吸困難。

既往歴：幼時期に気管支喘息。30 年前急性肺炎(?)。

現病歴：1976 年，浮腫のため当院に入院。肺線維症，肺性心と診断された。以後近医を受診し，悪化すると当院に入院を繰り返していた。今回も呼吸困難が増強し，起坐呼吸，チアノーゼなども出現し，食事も摂取不能となり当院に入院した。

入院時現症：身長 159 cm，体重 44 kg，血圧は 130/90 mmHg で左右差なし。脈拍は毎分 90 で整。顔貌は苦悶状。眼瞼結膜は充血性。口唇にチアノーゼあり。頸静脈の怒張は認められるが，

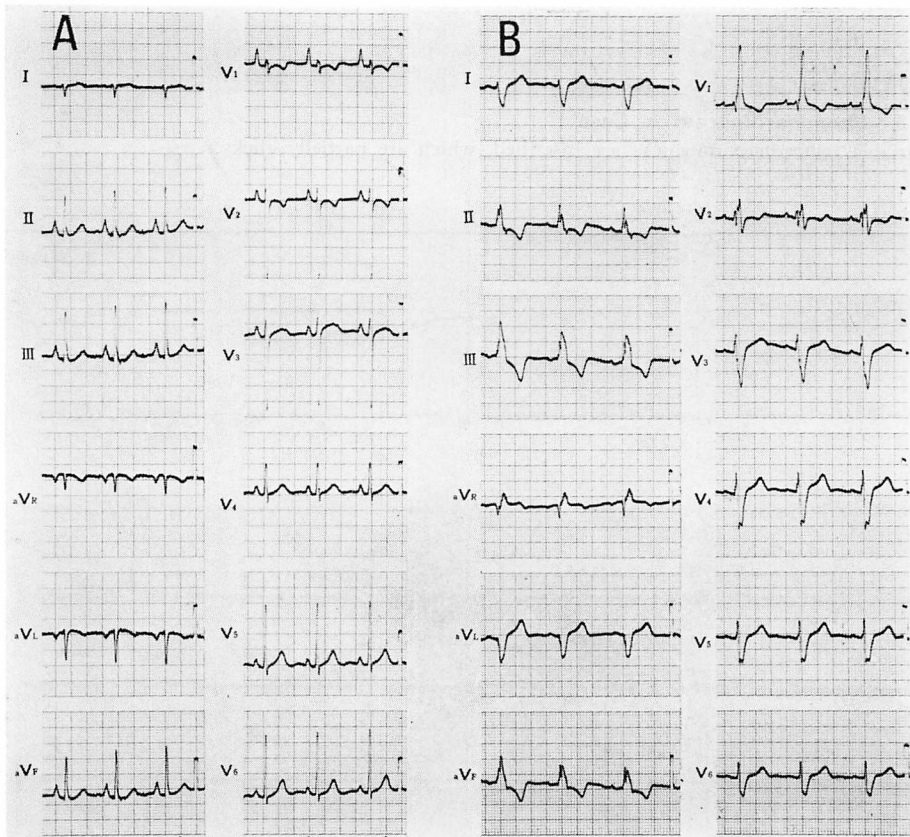


Fig. 2. Electrocardiogram.

A (Case 1): note the tall peaked P wave with right axis deviation ($+100^\circ$). B (Case 2): right bundle branch block with right axis deviation ($+110^\circ$) was shown.

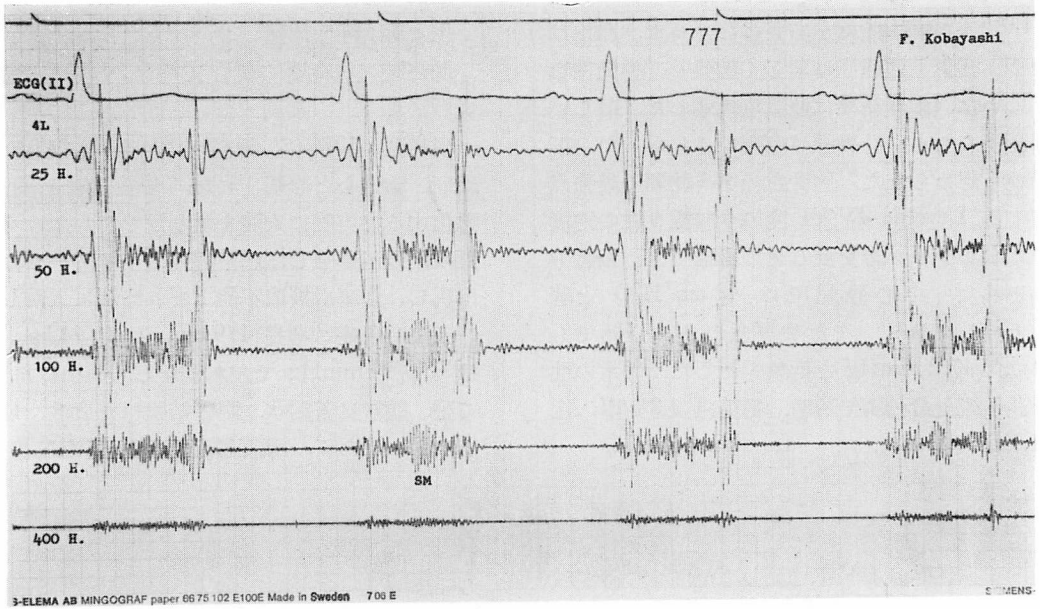


Fig. 3. Phonocardiogram in Case 1.

Variable regurgitant murmurs are inscribed, which are partially clicky.

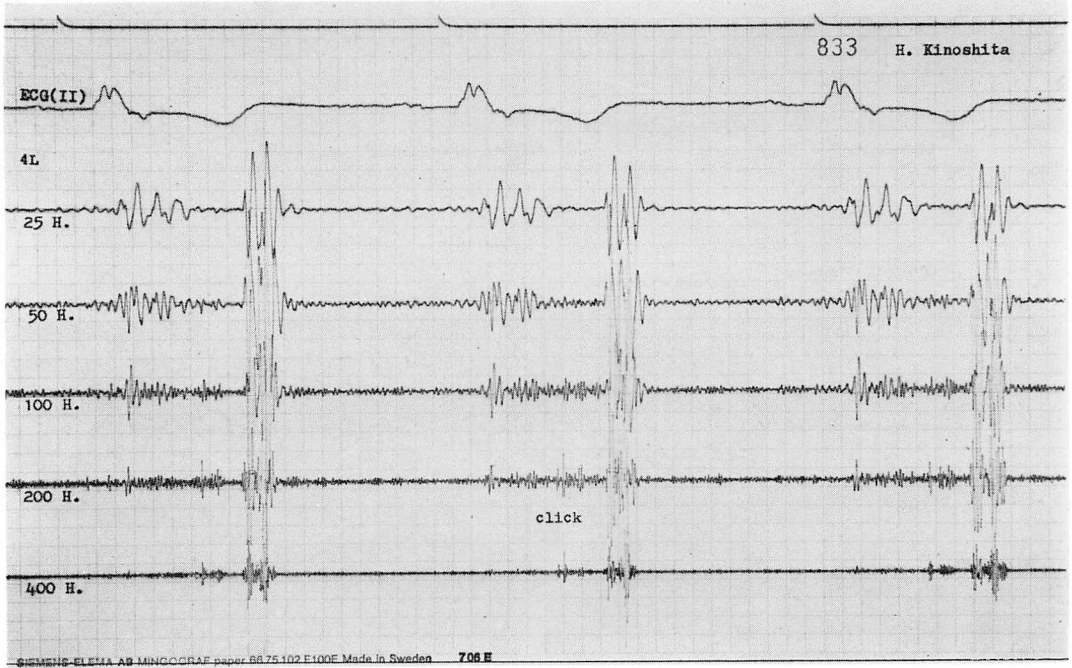


Fig. 4. Phonocardiogram in Case 2.

Multiple clicks are recorded in systole and the second heart sound is accentuated.

腹水、浮腫ははっきりしなかった。心窩部に抬起性の拍動が触れた。第4肋間胸骨左縁に最強点を有する mid-systolic clicks with late systolic murmur が聴取できた。動脈血ガス分析で、 PaO_2 が 30.1 mmHg と著しい低値を示した。

胸部レ線写真：左側 (Fig. 1A) が症例1の入院時写真である。陳旧性の肺結核病巣が広範に存在し、胸郭も著しく変形していた。右側 (Fig. 1B) が症例2のレ線像で、肺紋理の増強が著しく、心拡大もあり、心胸郭比は 65% であった。

心電図所見：左側 (Fig. 2A) が症例1の心電図である。著しい右軸偏位と肺性 P 波が見られる。右側 (Fig. 2B) が症例2の心電図で、著しい右軸偏位および右脚ブロック型を示している。

心音図所見：Fig. 3 は第4肋間胸骨左縁で記録した症例1の心音図である。高調成分に富む雑音で、心拍ごとに雑音の形状が変化し、時にクリック状を呈するが、全般的には全収縮期性の逆流性雑音であった。Rivero-Carvalho 徴候は著明ではなかった。

Fig. 4 は第4肋間胸骨左縁より記録した症例2の心音図である。収縮期に多発性クリックが存在し、このクリックに弱い雑音が続いていた。また II 音の亢進も認められた。この雑音は症状の軽快、心拡大の減少に伴い減弱していった。

心エコー図：Fig. 5 は第1例目の M モード心エコー図で、第3肋間胸骨左縁より記録したものである。三尖弁前尖 (ATL) の振幅は 22 mm、後退速度 (DDR) は 140 mm/sec、CD 間がハンモック状に低下しているが、それほど著しいものではなく、M モード心エコー図のみでは弁逸脱とは断定しえなかった。

Fig. 6 は2例目の M モード心エコー図であり、探触子を剣状突起下より後上方に向けて記録したものである。CD 間が著明に低下し、いわゆる pansystolic bowing を示していた。E 波の振幅は 20 mm であるが、E 波より A 波が大きく、右心系の障害を示唆していた。

超音波断層図：Fig. 7 は第1例目の断層像で、胸骨左縁第3肋間より記録したものである。三尖

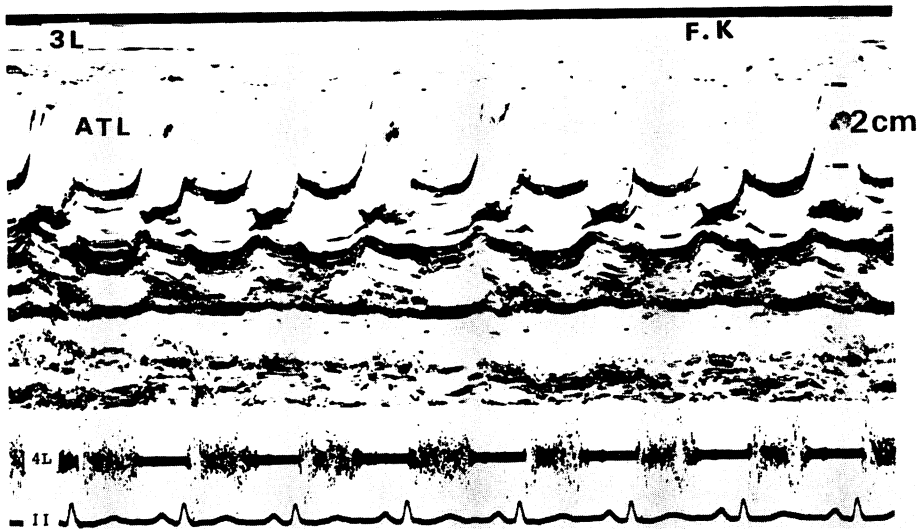


Fig. 5. M-mode echocardiogram in Case 1.

The tricuspid valve moves posteriorly during systole and shows "pansystolic bowing", but not definitely. ATL=anterior tricuspid leaflet; 3L or 4L=the third or fourth intercostal space at the left sternal border; II=lead 2 electrocardiogram.

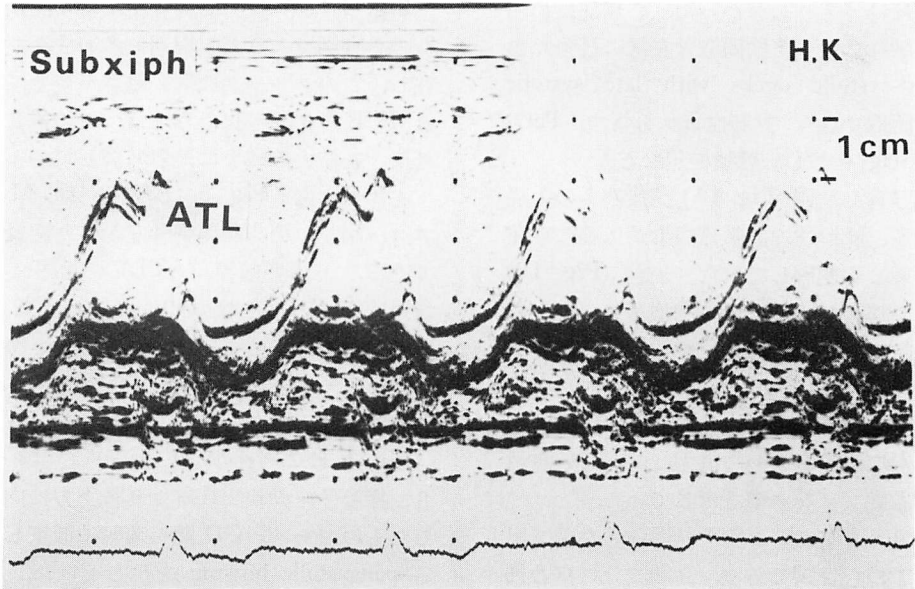


Fig. 6. M-mode echocardiogram obtained by subxiphoid approach in Case 2.

Suggestive evidence of tricuspid valve prolapse is noted, which is demonstrated by "pansystolic bowing".

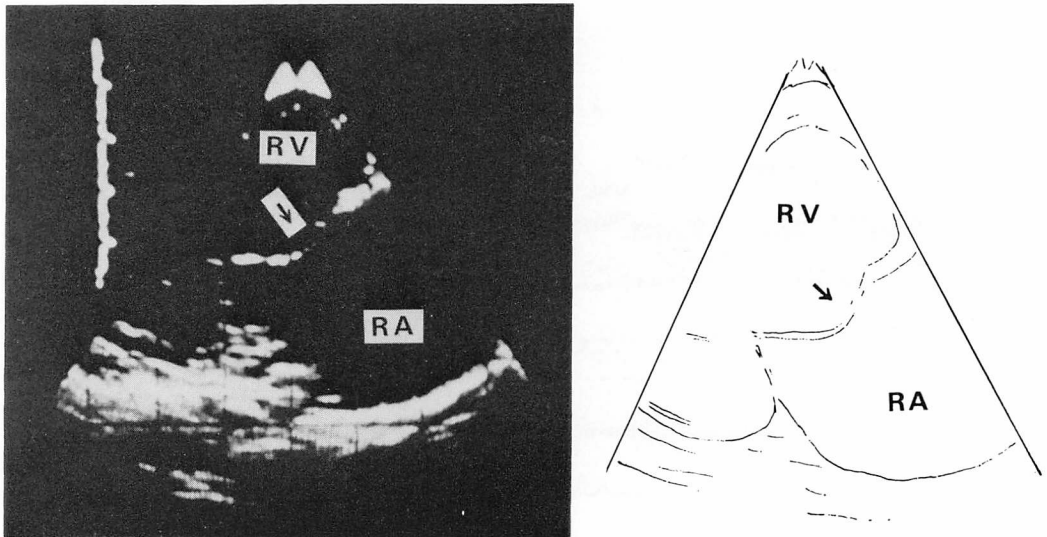


Fig. 7. Two-dimensional echocardiogram obtained from 3L in Case 1.

The prolapsed tricuspid leaflet is indicated by an arrow (copied from 16 mm movie film). RV = right ventricle; RA = right atrium.

弁前尖が収縮期全般にわたり右房内に反転突出していた。ICG を用いての contrast ultrasound-cardiotomography では、右室から右房への著しい逆流が認められた。さらに呼気時には逆流が一層著明であった。

Fig. 8 は第2例目の心断層図で、probe を剣状突起下にあて、後上方を向けて得た像である。収縮期に弁輪部より数 mm の位置で、三尖弁が

折れ曲がるように全般的に右房内に落ち込んでいる。この症例の場合も、ICG を用いての contrast ultrasound-cardiotomography で、ICG の右室内滞留と排出遅延が認められ、三尖弁に逆流のあることが推定された。この症例の場合、心音図だけでは MVP も否定できなかったが、心エコー図、心断層図より TVP と判断した。

右心カテーテル検査：1例目の右室圧は 84/17

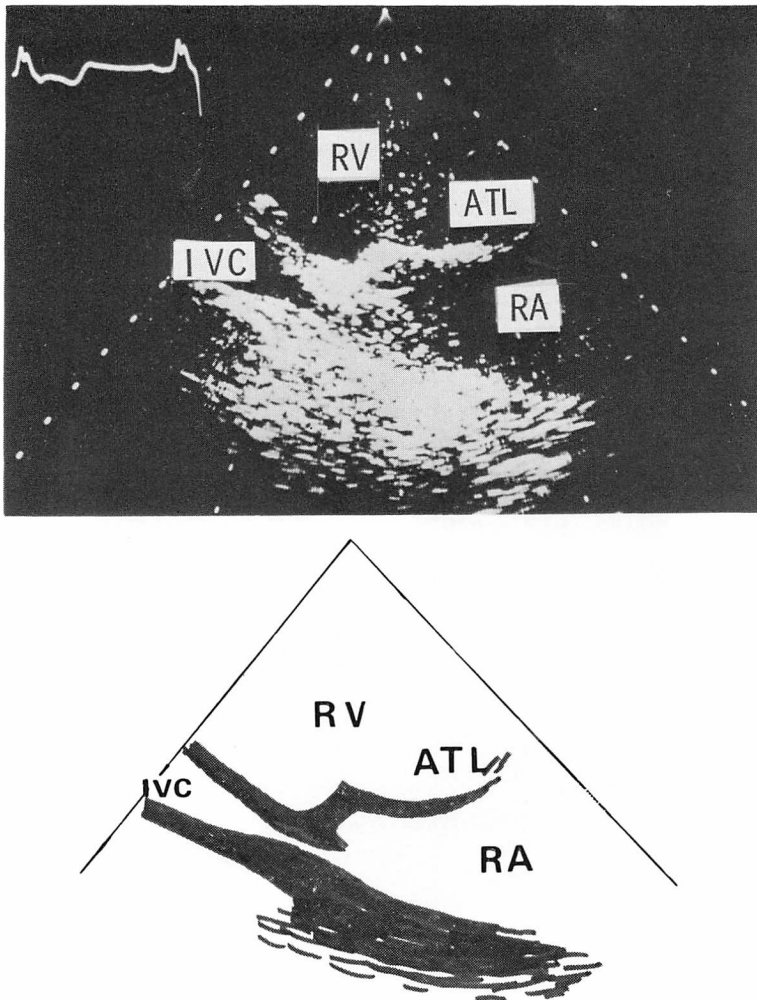


Fig. 8. Two-dimensional echocardiogram taken by subxiphoid approach in Case 2.

The tricuspid leaflet is located slightly below the level of the ring attachment. IVC=inferior vena cave.

mmHg, 2例目のそれは 44/6 mmHg であった。なお, 両者とも全身状態が悪かったため, 造影は行っていない。

症例1の患者は外泊中気管支肺炎を合併し, 呼吸不全が増悪し他界した。

病理所見(症例1のみ): 心重量は 260 g, 冠梗化は軽~中等度であった。右心房, 右心室ともに拡大しており, 中等度の右室肥大も認められた。また, 三尖弁輪部の拡大も著しかった。しかし, 三尖弁, 腱索, 乳頭筋などには著変はみられなかった (Fig. 9)。組織学的検索 (Mallory 染色) では, 右室壁に軽度の線維化が点在するが, 三尖弁帆, 腱索などに肥厚, 増殖, 変性などは認められなかった (Fig. 10)。この点で, この症例は一般

に TVP にみられる病理変化, 「弁の mucoid degeneration」^{7,8)}, とは異なっており, 機能的な何らかの他の原因が示唆される。おそらく肺高血圧症の存在が TVP 発生にかなりの程度で関与していたものと推察される。

考 案

三尖弁逸脱症候群についての心音図, 心エコー図に関する知見は少なく, ことに心エコー図の報告は Chandraratna⁹⁾の報告がはじめてで, その後わずかの報告をみるのみである^{9,10)}。さらに, 心断層図を用いての報告は少なく, 近年数例をみるのみである^{2,6)}。

Werner^ら²⁾は M モード心エコー図における

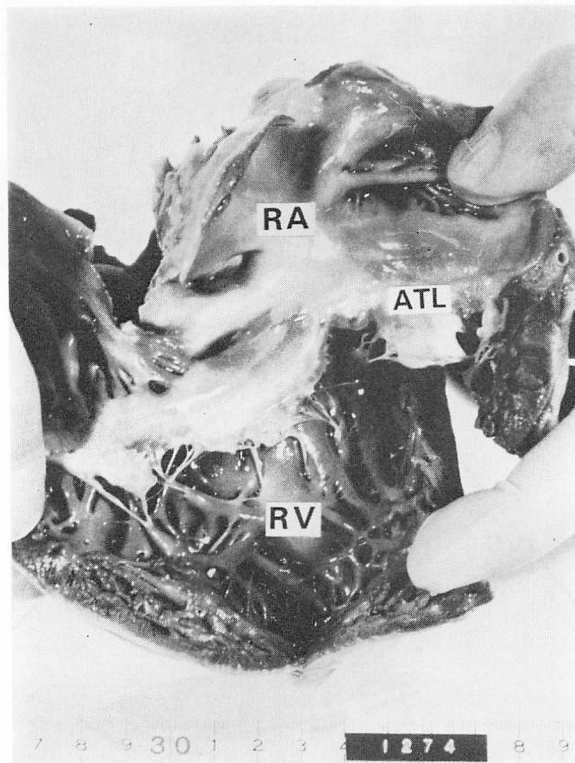


Fig. 9. Macroscopic finding of the heart in Case 1.

The leaflets of the tricuspid valve, chordae tendineae and papillary muscle show no remarkable changes.

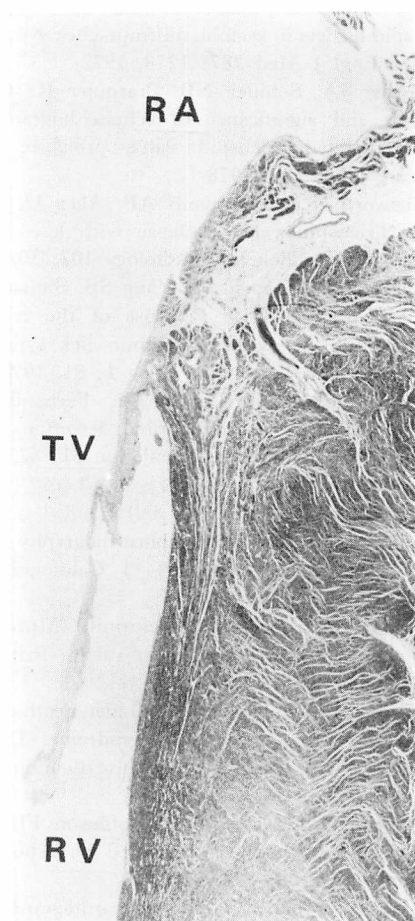


Fig. 10. Microscopic findings of the tricuspid leaflet, chordae tendineae and right ventricular wall.

There is no myxomatous degeneration but little fibrous changes. TV=tricuspid valve.

TVP の診断基準として、MVP と同様の所見を呈すること、つまり、a) はっきりした収縮中期の後方への運動、b) CD 間を結んだ線より収縮後期に 2 mm 以上後方運動をすること、c) 全収縮期性の場合、d) 全収縮期にわたり後方運動をしている場合のみ収縮初期の後方偏位、e) 3 拍以上にわたり同様な所見の認められること、などをあげており、またその頻度としては結合組織疾患 (connective tissue disease) に合併することが多

く、すべて MVP に合併しており、孤立性三尖弁逸脱 (isolated TVP) は認められなかったと報告している。しかしながら、ビームの方向性もあり、MVP の定義¹¹⁻¹³⁾をそのまま TVP に応用することには若干の問題があるものと思われる。よって現時点で TVP の心エコー図上の診断基準を定めることは困難と思われ、今後の検討が望まれる。

第 1 例目は M モード心エコー図のみでは逸脱とは断定できず、心断層法により逸脱がはっきりした症例である。このような症例は井上ら¹⁰⁾の報告にもみられる。

第 2 例目は心音図、M モード心エコー図、心断層図いずれの所見も逸脱を示唆するものであった。

両例とも肺疾患、二次性肺高血圧症が合併しているが、このことと TVP との関連について検討を加えた報告はみあたらない。いずれにしろ、肺疾患により二次性肺高血圧症が発生し、右室の拡張肥大を生ぜしめ、房室弁輪の拡大、tricuspid valve complex の disproportion などを起こすとともに、三尖弁に対してより強い圧負荷 (たとえば、methoxamine 負荷を行った場合、後負荷の増大に伴い僧帽弁に対してもより強い圧負荷が生じるのと同様) を生じ、逸脱を増強させたことは容易に推定できる。一般の TVP と違い、病理所見上弁などに特殊な病変が認められていないことから、肺高血圧、右室の肥大拡張ということが TVP 発生により大きな影響を及ぼしていたといえよう。他方、臨床的に肺性心と診断した患者 5 人について心エコー図を用いての検索を行ったが、この 5 人には TVP を見出しえず、肺性心のみでは TVP が生じないものと考えられる。

1 例目の心断層像は 東京大学第二内科学教室の坂本二哉講師に依頼して、同教室の天野恵子博士により記録していただいたものである。両博士に謝意を表す。

要 約

三尖弁逸脱症候群 (TVP) についての心音図、

心エコー図に関する知見は少ない。心エコー図を用いての報告は Chandraratna らの報告がはじめてで、その後わずかの報告を見るのみである。さらに、心断層図を用いての報告は少ない。

我々は cor pulmonale に合併した TVP を 2 例経験したので、その心エコー図などを中心に報告した。

症例 1 は 50 歳の女性。肺結核の既往があり、また気管支拡張症もあり、時々血痰を喀出していた。腹部膨隆と浮腫を主訴として入院。頸静脈の著しい怒張と腹水を認めた。胸骨左縁第 4 肋間に最強点を有する収縮期逆流性雑音がクリック音を混じえて聴取できた。理学的所見、胸部 X 線写真、心電図などから肺性心と診断。心エコー図上、M モード心エコー図では pansystolic bowing を示した。心断層図では収縮期に弁帆が右房内に反転突出して見えた。病理組織学上、右室の拡大肥厚と弁輪部の拡大は認められたが、明らかな“myxomatous degeneration”などは認められなかった。

症例 2 は 68 歳の女性で、呼吸困難が増強し、チアノーゼも出現したため入院となる。理学所見、検査所見より cor pulmonale と診断。第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する収縮期の multiple click も認めた。M モード心エコー図上 pansystolic bowing を示し、心断層図でも症例 1 と同じであった。

両者とも肺疾患に伴う二次性肺高血圧症に TVP が合併した例である。このような症例の報告はみあたらない。TVP の成因としては、病理所見を考慮すると、長期間持続した肺高血圧と右心不全が何らかの役割を演じていたものと考えられる。

文 献

1) Gooch AS, Maranhão 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, 1972
- 2) Werner JA, Schiller NB, Prasquier R: Occurrence and significance of echocardiographically demonstrated tricuspid valve prolapse. *Amer Heart J* **96**: 180, 1978
- 3) Ainsworth RP, Hartmann AF, Aker U, Schad N: Tricuspid valve prolapse with late systolic tricuspid insufficiency. *Radiology* **107**: 309, 1973
- 4) Maranhão V, Gooch AS, Yang SS, Sumathisena DR, Goldberg HH: Prolapse of the tricuspid leaflets in the systolic murmur-click syndrome. *Catheter and Cardiovasc Diag* **1**: 81, 1975
- 5) Chandraratna PA, Lopez JM, Fernandez JJ, Cohen LS: Echocardiographic detection of tricuspid valve prolapse. *Circulation* **51**: 823, 1975
- 6) 井上大介, 勝目 紘, 渡辺俊光, 松久保晴生, 古川啓三, 鳥居幸雄, 杉原洋樹, 伊地知浜夫: Subxiphoid two-dimensional echocardiographyにて証明しえた三尖弁逸脱症の 1 例. *J Caldiography* **9**: 387, 1979
- 7) Pomerance A: Ballooning deformity (Mucoid degeneration) of atrioventricular valves. *Brit Heart J* **31**: 343, 1969
- 8) Marshall CE, Shappell SD: Sudden death and the ballooning posterior leaflet syndrome. Detailed anatomic and histochemical investigation. *Arch Pathol* **98**: 134, 1974
- 9) Horgan JH, Beachley MC, Robinson FD: Tricuspid valve prolapse diagnosed by echocardiogram. *Chest* **68**: 822, 1975
- 10) Sasse L, Froelich CR: Echocardiographic tricuspid prolapse and nonejection systolic click. *Chest* **73**: 869, 1978
- 11) Gilbert BW, Schatz RA, VonRamm OT, Behar VS, Kisslo JA: Mitral valve prolapse. Two-dimensional echocardiographic and angiographic correlation. *Circulation* **54**: 716, 1976
- 12) Smith ER, Fraser DB, Purdy JW, Anderson RN: Angiographic diagnosis of mitral valve prolapse: Correlation with echocardiography. *Amer J Cardiol* **40**: 165, 1977
- 13) Inoh T, Kaeda K, Oda A: Diagnosis and classification of the mitral valve prolapse by the ultrasoundcardiography and the evaluation of the M-mode technic. *Jap Circulat J* **43**: 305, 1979