

三尖弁輪部石灰化を伴った 肺動脈弁狭窄症の1例

Calcification of the tricuspid annulus in association with pulmonary stenosis: Report of a case

秦 正	Tadashi HATA
久留 一郎	Ichiro HISADOME
西垣 隆志	Takashi NISHIGAKI
笠原 尚	Takashi KASAHARA
黒田 聰	Satoshi KURODA
安梅 正則	Masanori AUME
乗本 業文	Narifumi NORIMOTO
西尾 昌憲	Masanori NISHIO
古瀬 俱之	Tomoyuki FURUSE
真柴 裕人	Hiroto MASHIBA

Summary

A 51-year-old woman was admitted to our hospital because of palpitation, dyspnea and anterior chest discomfort. She had had a heart murmur since childhood. On physical examination, a rough grade 6/6 ejection systolic murmur was maximally audible at the second left intercostal space with a systolic thrill. The chest X-ray film showed the cardiothoracic ratio of 54% and the electrocardiogram demonstrated right ventricular hypertrophy. Calcification of the tricuspid annulus was recognized by chest X-ray films (anteroposterior and lateral views), M-mode and cross-sectional echocardiograms and the computed tomogram (CT) of the chest. Cardiac catheterization revealed the presence of valvular pulmonary stenosis and atrial septal defect. These findings were confirmed by surgical operation.

Since the first description of Paktovskii in 1960, nine cases of calcification of the tricuspid annulus were reported, but no case has been described in the Japanese literature.

Contrary to the mitral annulus, the echocardiographic and computed tomographic features of the calcification of the tricuspid annulus has not been reported previously. In this paper, we reported a middle aged patient with circumferential calcification of the tricuspid annulus in association with severe pulmonary stenosis and atrial septal defect, and the features of the echocardiogram and CT

鳥取大学医学部 第一内科
米子市西町 36-1 (〒683)

The First Department of Internal Medicine, Tottori
University School of Medicine, Nishimachi 36-1,
Yonago 683

Presented at the 24th Meeting of the Cardiography Society held in Tokyo, March 23-24, 1982
Received for publication January 10, 1983

images were illustrated.

Key words

Calcification of the tricuspid annulus
tomogram of the chest

Pulmonary stenosis

Echocardiogram

Computed

はじめに

左心系の石灰化、とくに僧帽弁輪部の石灰化はしばしば認められ、老年者ことに女性には高頻度に認められる^{1~3)}。一方、三尖弁輪部に限局した石灰化は僧帽弁輪部の石灰化に比して極めてまれである。最近、我々は三尖弁輪部の石灰化を伴った肺動脈弁狭窄症の1症例を経験した。三尖弁輪部の石灰化は文献上9例の報告をみるにすぎないので^{4~6)}、文献的考察を加えて報告する。

症例

症例：M.S., 女性、51歳、マッサージ師

主訴：動悸、呼吸困難、前胸部圧迫感

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：1950年、両側緑内障手術。1967年、白内障で手術。以降、失明状態となる。

現病歴：幼少時より先天性心臓病と診断されていたが、症状もなくとくに治療はうけなかった。45歳頃より夜間、時々2ないし3分程度の動悸を感じることがあったが放置していた。1980年6月朝、労作時に突然心悸亢進、呼吸困難を訴え、某病院に緊急入院した。入院時失神、四肢の痙攣、チアノーゼを認めた。上室性頻拍症の診断でジギタリス剤の静注をうけ、間もなく軽快した。その後も労作時に軽度の前胸部圧迫感、絞扼感、心悸亢進を訴え、入退院を繰り返した。発作はisosorbide dinitrate舌下錠で軽快した。1981年5月19日、精密検査の目的にて鳥取大学第1内科に入院した。

入院時現症：身長140.5cm、体重35kg。血圧100/60mmHg、脈拍90/分、整。チアノーゼなし。眼球結膜に黄疸なく、眼瞼結膜に貧血なし。頸部には静脈怒張をわずかに認めるほか、特記す

べきことはない。心濁音界の拡大なく、心音はI音正常、II音は固定性分裂およびIIPの減弱を認めた。胸骨左縁第2肋間に最強点を有し、振戦を伴うLevine 6/6の収縮期駆出性雜音を聴取し、これは吸気で増大した。腹部では肝、脾、腎は触知されなかつた。四肢に浮腫はなく、神経学的にも異常を認めなかつた。

一般検査成績：血液一般、検尿一般は異常なし。Na 143 mEq/L, K 3.7 mEq/L, Cl 109 mEq/L, Ca 4.6 mEq/L, P 2.9 mEq/Lで血清Pがやや低値を示したほかは、肝機能、血清電解質などの血液生化学的検査に異常値を認めなかつた。

胸部X線写真(Fig. 1)：心胸郭比は54%で、右第II弓、左第II、IV弓の突出があり、肺野は明るかつた。斜位、側面像で“Cの字”型をした石灰化像を認め、部位、形状および後述する心エコー図、胸部CT像より判断して、三尖弁輪部の石灰化像と思われた。

心電図(Fig. 2)：洞調律で明らかな右軸偏位を示した。P波はV_{1,2}で尖鋭な形を示し、QRS群はV₁でrsR型、R波高2.3mV、また深い陰性T波を呈した。V_{5,6}ではR波高は低く、深いS波を示した。つまり右房負荷、不完全右脚ブロック、および右室肥大の所見であった。

心音図(Fig. 3)：胸骨左縁第2肋間に最強点をもつ駆出性雜音があり、そのピークは収縮期の中～後期にあつた。IIPは減弱し、かつ駆出性雜音が強大すぎるため、心音図上、IIPははっきりと記録されなかつた。

心エコー図(Mモード・超音波断層図)(Fig. 4)：三尖弁の動きや弁自体の性状には異常がないものの、三尖弁輪部に石灰化と思われる輝度の強いエコーを認めた。

胸部CT像(Fig. 5)：心陰影の前1/2、右寄り

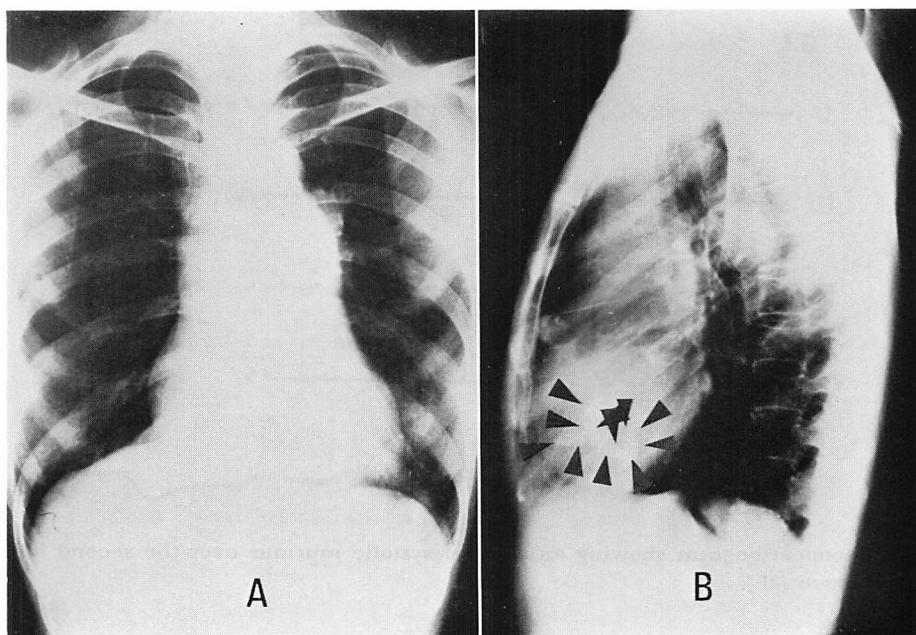


Fig. 1. Chest X-ray films.

A) Posteroanterior view. The cardiothoracic ratio is 54%. B) Left lateral view. The calcified tricuspid annulus is located in the anterior part of the cardiac shadow and shows a "C" configuration.

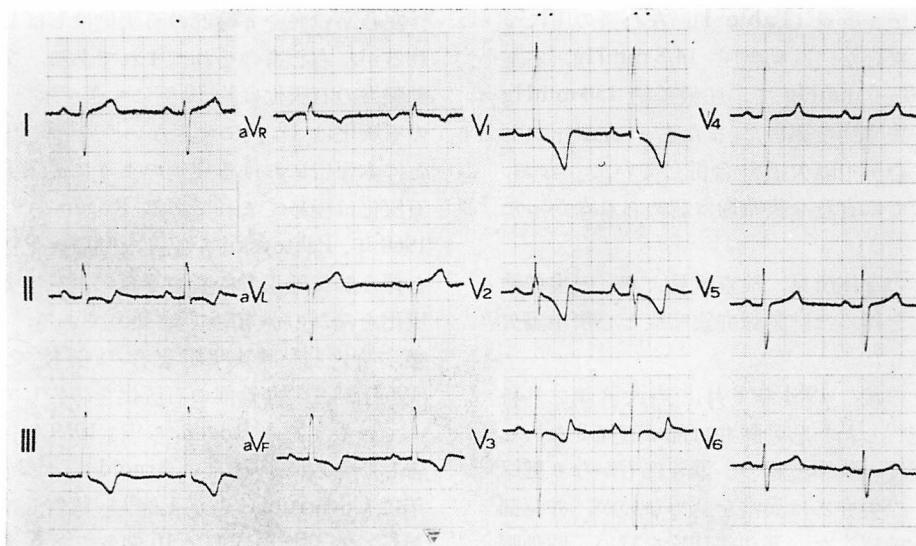


Fig. 2. Electrocardiogram showing right ventricular hypertrophy.

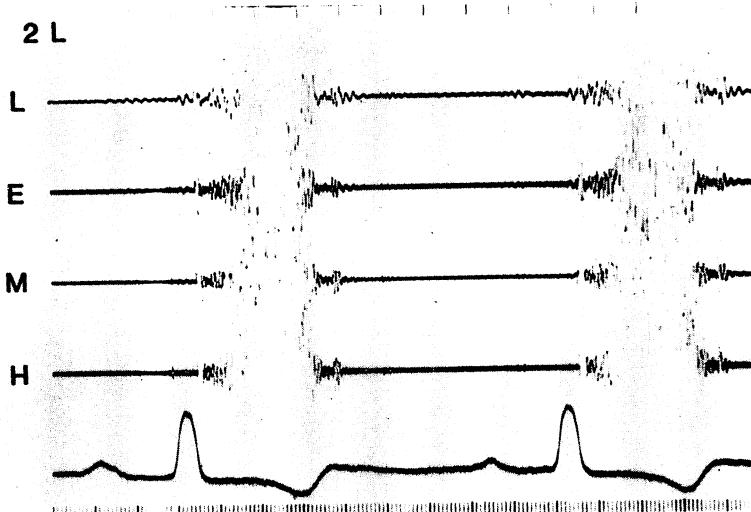


Fig. 3. Phonocardiogram showing an ejection systolic murmur over the second left intercostal space (2L).

に、やはり三尖弁輪部の石灰化と思われる high density な“C の字”型の像を認めた。

右室造影 (Fig. 6)：拡張期像では拡張した肺動脈と弁性の肺動脈狭窄を認めた。収縮期像では続発性の漏斗部肥厚を認めた。

心カテーテル所見 (Table 1)：左心系の圧については異常ないが、肺動脈圧 14/8 mmHg、右室圧 163/-10~6 mmHg で、圧較差約 150 mmHg の肺動脈弁狭窄症を認めた。また右→左シャント率 19% の心房中隔欠損を合併していた。なお、冠動脈造影では有意な狭窄像は認められなかった。

以上種々の身体所見、検査所見より、三尖弁輪部の石灰化を伴った肺動脈弁狭窄症と心房中隔欠損症と診断した。

経過：その後、1981年8月、当大学第二外科で手術を施行した。肺動脈弁口部は直径 3 ないし 5 mm で高度の狭窄を認め、漏斗部もかなり肥厚していた。三尖弁には異常を認めないが、弁輪部に石灰化を確認した。漏斗部切除を行い、肺動脈弁は人工血管付の Hancock 弁に置換した。心房中隔欠損症は中央部に欠損をもつ 2 次孔欠損で、

直接閉鎖した。術後、肺動脈圧 25/8 mmHg、右室圧 30/0 mmHg と圧較差は消失し、経過も良好である。

考 按

左心系の弁や弁輪部の石灰化はしばしば認められるが、右心系のそれはまれである。文献上、肺動脈弁の石灰化は約 30 例にすぎず^{4,7-25)}。三尖弁の石灰化は 12 例にすぎない^{16,19,20,22-24,26-29)}。ことに本報告における症例のように、三尖弁輪部の石灰化は極めてまれである。Rogers ら⁴⁾によれば、1960 年、Paktovskii が高度な動脈硬化症と肺性心を伴う肺気腫患者の断層写真に、三尖弁輪部の石灰化をみたのが初めてのようである。またその後、弁性肺動脈狭窄症患者の剖検で、Ferrari (1963) が三尖弁輪部の石灰化を報告していると述べている。その Rogers ら⁴⁾は 1969 年に 4 例を報告し、さらに 1971 年、Arnold らが 2 例⁵⁾、1979 年に Covarrubias らが 1 例⁶⁾を報告している。したがって我々の症例は 10 例目であり、また本邦初報告例と考えられる。

既報の三尖弁輪部石灰化症例 9 例、および自験

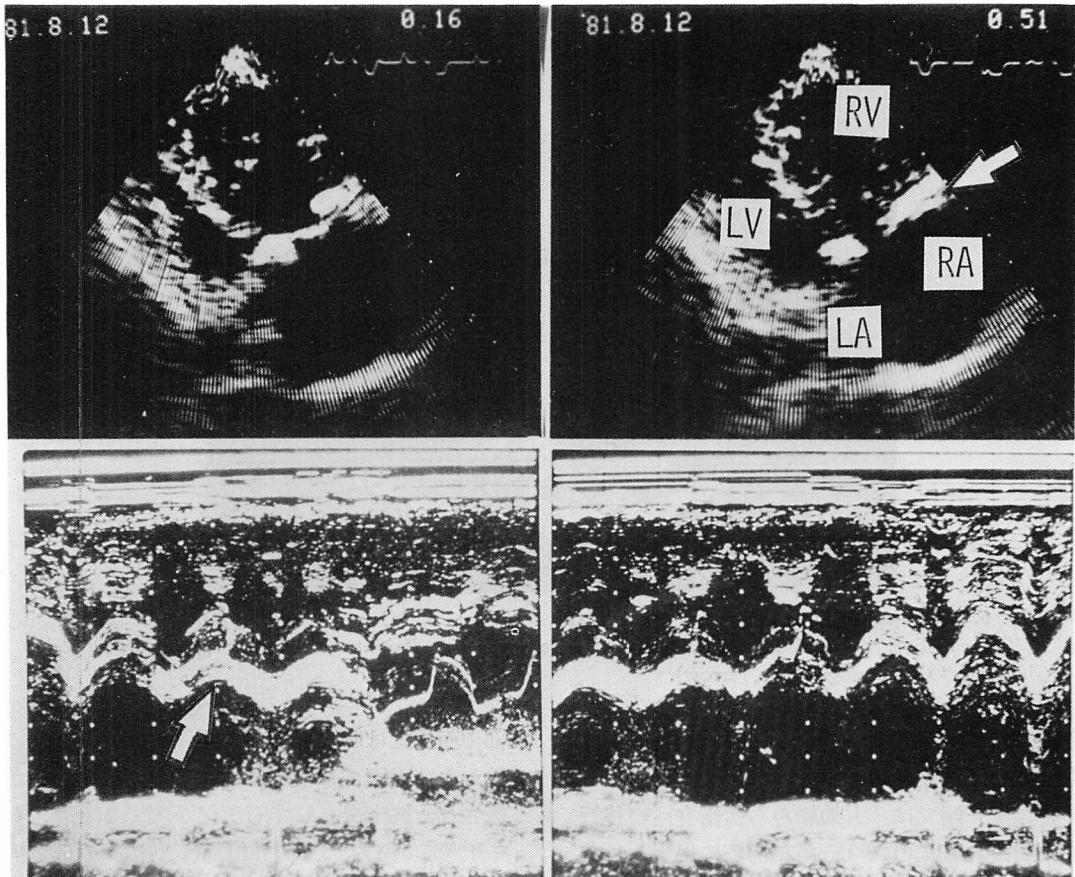


Fig. 4. M-mode and cross-sectional echocardiograms showing calcification of the tricuspid annulus (arrows).

RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle.

例1例、計10例を Table 2 にまとめた。年齢は42歳から56歳であり、男性4例、女性4例である。多くは弁性肺動脈狭窄症を基礎疾患として有している(症例2,3,5,6,7,8,9,10)。また心房中隔欠損症の合併も多い(症例3,4,6,10)。

三尖弁輪部の石灰化は極めてまれであるが、一方、僧帽弁輪部の石灰化はしばしば認められる。後者は老年者に特有な病変であり、老人の10%前後にみられ^{1~3)}、また女性に多い(男:女=1:2~3)。一方、三尖弁輪部の石灰化は僧帽弁輪部の石灰化に比べやや年齢が低く、男女差は認められない。

三尖弁輪部の石灰化の診断には、臨床上、胸部X線写真が有用である。正面像では三尖弁輪部は脊椎の右にあり、僧帽弁輪部は左にある。また正面・左側面像において、三尖弁輪部は僧帽弁輪部に比してわずかに前・下方にある。また僧帽弁輪部の石灰化は“逆Cの字”の形状を呈し、三尖弁輪部の石灰化はFig. 1、のごとく“Cの字”の形状を呈する^{4,5,30,31)}。これらの位置および形状の特徴から、本症の診断は容易である。胸部CT像においても三尖弁輪部は脊椎より右にあって、心陰影の前1/2に位置しており、やはり“Cの字”型の石灰化像である。

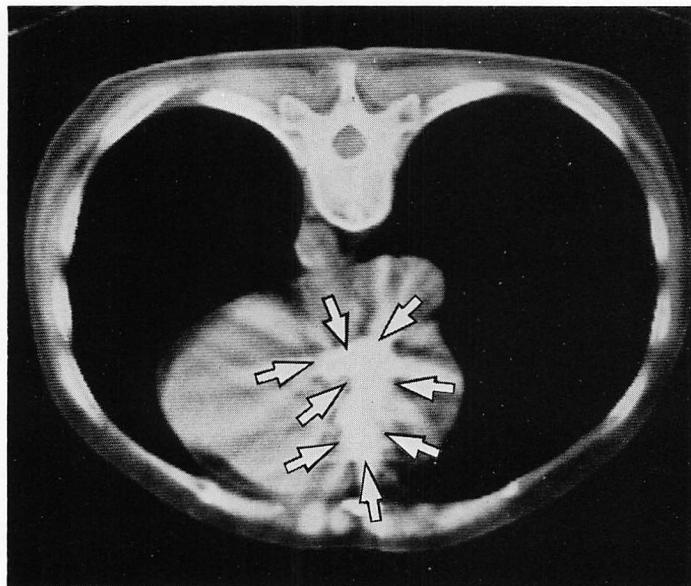


Fig. 5. Computed tomogram of the chest.

The calcified tricuspid annulus is located in the anterior and right side of the cardiac shadow and shows a "C" configuration (arrow).

僧帽弁輪部の石灰化の心エコー図所見についてにはすでに多くの報告がある^{32~35)}。すなわち M モード心エコー図では、大動脈から僧帽弁への移行部で突然濃い帶状のエコーが左房腔に出現し、左室後壁内膜と平行に動きながら徐々に乳頭筋に移行するのがみられ、僧帽弁輪部の石灰化が確認できる。

三尖弁輪部の石灰化の心エコー図所見については報告がなく、本症例が初めての記載と思われる。三尖弁のビーム方向から僧帽弁の方向へ M モードスキャンすると、三尖弁輪部で輝度の増強したエコーが認められ、また逆に右室壁方向にスキャンしても、三尖弁輪部にやはり同様のエコーが認められる。とくに超音波断層図では、三尖弁輪部に石灰化と思わせる強いエコー像があり、容易に診断ができる。なお我々の症例では、三尖弁の動きや弁自体の性状には異常を認めなかった。

三尖弁輪部の石灰化の成因は、症例が少ないと認め不明である。しかし僧帽弁輪部の石灰化とほぼ同様に考えることができる。すなわち、僧帽弁輪

部の石灰化は収縮期圧との関係が強く、これに加齢および素因が加わり、弁輪部の傷害・変性が加速され、終末像として石灰化が生ずると考えられる^{36~38)}。一方、三尖弁輪部は僧帽弁輪部と構造的にも機能的にも同様であり、したがって右室圧の上昇のない一般の症例には三尖弁輪部の石灰化は生じがたく、実際そのような報告はない。Table 2 にまとめた三尖弁輪部の石灰化 10 例はいずれも高い右室圧 (69 mmHg 以上) を示しており、三尖弁輪部の石灰化は右室圧上昇と深い関連性を有していることが示唆されている。また三尖弁輪部の石灰化がみられた症例は、多くは基礎疾患が先天性疾患ということもある、罹病期間が 42 年以上という長期にわたっており、このことでも弁輪部の石灰化に深い関係を有していると思われる。

僧帽弁輪部の石灰化にはしばしば僧帽弁閉鎖不全や狭窄が合併するが、三尖弁輪の場合、我々の症例を含め、既報の例には三尖弁閉鎖不全や狭窄の合併は認められなかった。これは三尖弁閉鎖不

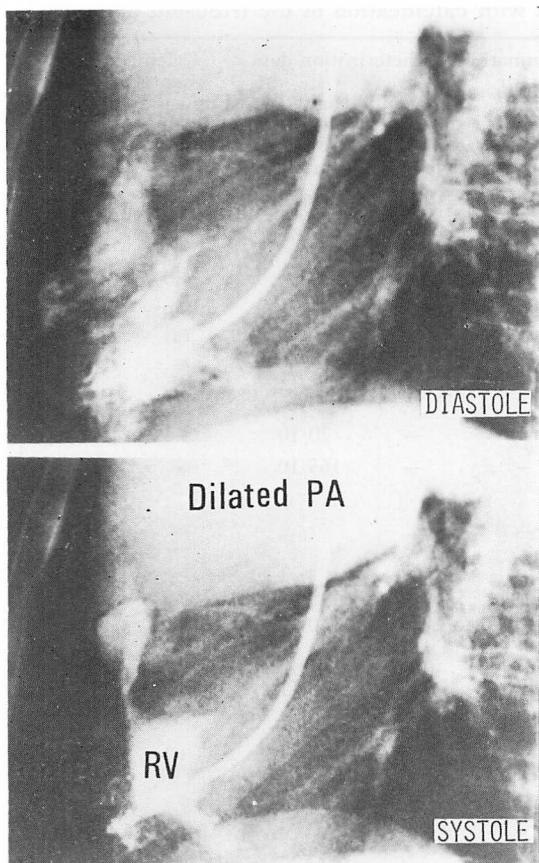


Fig. 6. Right ventriculograms showing valvular pulmonary stenosis and dilated pulmonary artery.

PA=pulmonary artery; RV=right ventricle.

全や狭窄が出現する以前に、手術により基礎疾患が修復されるか、あるいはまた基礎疾患により死亡するためではないかと考えられる。

おわりに

51歳女性の三尖弁輪部石灰化を伴った弁性肺動脈狭窄症を経験した。三尖弁輪部石灰化は僧帽弁輪部石灰化に比して極めてまれであり、本例は10例目、かつ本邦初例と考えられる。また胸部CT像・心エコー図所見については従来の記載がなく、本例が初めての記載と思われたので、文献的考察を加え報告した。

Table 1. Cardiac catheterization data

	Before operation	After operation
LV	120/-4 mmHg	
LVEDP	6	
AO	113/70	108/72
PCW	(4)	
PA	14/8	25/8
RV	163/-10	30/0
RVEDP	4	13
RA	(7)	(5)
CI	2.1 L/min/M ²	2.7 L/min/M ²
Shunt (R-L)	19%	
Qp/Qs	0.82	

()=mean pressures

的考察を加え報告した。

要 約

51歳女性。幼少時に先天性心臓病と診断された。45歳頃より動悸、呼吸困難、前胸部圧迫感が出現、当科に入院。検査：聴診(心音図)で2Lに振戦を有するLevine 6度の収縮期駆出性雜音を認めた。胸部X線でCTR 54%，心電図は著明な右室肥大を示した。胸部X線像、心エコー図(Mモード、超音波断層図)、胸部CT像で、三尖弁輪部の石灰化を認めた。心カテーテル(心血管造影)法で圧較差 150 mmHg の弁性肺動脈狭窄症と心房中隔欠損症を認め、手術で確認した。三尖弁輪部石灰化は僧帽弁輪部石灰化に比して極めてまれであり、Paktovskii(1960年)の報告以来、本症例は10例目であり、かつ本邦初例と考えられる。また三尖弁輪部石灰化の心エコー図、胸部CT像については、従来、報告されておらず、本例が初めての記載と思われたので、文献的考察を加え報告した。

稿を終るにあたり、症例の手術所見について助言をいただいた鳥取大学第二外科 森透教授に深謝します。

Table 2. Summary of clinical data in 10 patients with calcification of the tricuspid annulus

Authors	Age	Sex	Underlying lesion	Rheumatic fever or subacute bacterial endocarditis	Catheterization data	Calcification on roentgenography
				Tricuspid stenosis or insufficiency	Right ventricular pressure (mmHg)	Pulmonary valve
1. Paktovskii*			Severe atherosclerosis Emphysema			+++
(1960)						
2. Ferrari*	elder		Valvular pulmonary stenosis			(++)
(1963)						autopsy
3. Rogers ⁴⁾	51	F	Valvular pulmonary stenosis. Atrial septal defect	-	-	69/9
(1969)						+++
4. <i>ibid.</i>	42	M	Atrial septal defect	-	-	70/10
5. <i>ibid.</i>	51	M	Valvular pulmonary stenosis	-	-	165/10
						+++
6. <i>ibid.</i>	51	F	Valvular pulmonary stenosis. Probable atrial septal defect	-		+++
						+++
7. Arnold ⁵⁾	47	F	Valvular pulmonary stenosis	-	-	160/10
(1971)						+++
8. <i>ibid.</i>	46	M	Valvular pulmonary stenosis	-	-	122/11
						+++
9. Covarrubias ⁶⁾	56	M	Valvular pulmonary stenosis	-	-	150/11
(1979)						(+)
10. Hata	51	F	Valvular pulmonary stenosis. Atrial septal defect	-	-	163/-10~6
(present case)						+++
						-

* quoted from Roger et al⁴⁾.

文献

- Martens G: Beziehungen zwischen der Verkalkungen des annulus fibrosus der Mitralklappen und anderen regressiven Erscheinungen. Beitr path Anat allg Path **90**: 497, 1932
- Pomerance A: Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. J Clin Path **23**: 354, 1970
- Sugiura M, Uchiyama S, Kuwako K, Ohkawa S, Hiraoka K, Ueda K, Shimada H, Otsu S: A clinicopathological study on the mitral ring calcification in the aged. Jpn J Gerontol **13**: 189, 1976
- Rogers JV Jr, Chandler NW, Franch RH: Calcification of the tricuspid annulus. Am J Roentgenol **106**: 550, 1969
- Arnold JR, Ghahramani AR, Hernandez FA, Sommer LS: Calcification of annulus of tricuspid valve: Observation in two patients with congenital pulmonary stenosis. Chest **60**: 229, 1971
- Covarrubias EA, Sheikh MU, Isner JM, Gomes M, Hufnagel CA, Robers WC: Calcific pulmonic stenosis in adulthood. Chest **75**: 399, 1979
- Schwartz SP, Shelling D: Acquired rheumatic pulmonic stenosis and insufficiency. Am Heart J **6**: 568, 1931
- Sosman MC, Wosika PH: Calcification in aortic stenosis and mitral valves. Am J Roentgenol **30**: 328, 1933
- Genovese PD, Rosenbaum D: Pulmonary stenosis with survival to the age of 78 years. Am Heart J **41**: 755, 1951
- Rawson FL Jr, Doerner AA: Functional cor

- trioculare. Am Heart J 46: 779, 1953
- 11) Geraci JE, Burchell HB, Edwards JE: Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum in persons more than 50 years of age: Report of two cases. Mayo Clin Proc 28: 346, 1953
 - 12) Barritt DW: Simple pulmonary stenosis. Br Heart J 16: 381, 1954
 - 13) Collins NP, Morrow AG, Braunwald E: Tetralogy of Fallot with rheumatic stenosis of the aortic valve. Am Heart J 60: 624, 1960
 - 14) McGinnis KD, Eyler WR, Alvarez H Jr: Cardiac laminagraphy. Radiology 77: 553, 1961
 - 15) Northway WE Jr, Abrams HL: Calcific pulmonic stenosis. Am J Roentgenol 89: 323, 1963
 - 16) Castleman B, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital (Case 53-1964). New Engl J Med 271: 953, 1964
 - 17) Holmes RB: Calcification of the heart. J Canad Ass Radiol 15: 163, 1964
 - 18) Mirowski M, Mehrizi A, Shah KD: Right ventricular aneurysm. A complication of transventricular pulmonary valvulotomy: Report of two cases, one associated with gonadal agenesis. Am Heart J 68: 799, 1964
 - 19) Satter RD, Emanuel DA, Doege KH: Association of pulmonary valvular stenosis and muscular ventricular septal defect: Report of a case in a patient aged 75 years. Am J Cardiol 16: 743, 1965
 - 20) Dinsmore RE, Sanders CA, Harthorne JW, Austen WG: Calcification of the congenitally stenotic pulmonary valve. New Engl J Med 275: 99, 1966
 - 21) Duke M: Severe pulmonic stenosis in late adult life: Report of two cases. Dis Chest 51: 320, 1967
 - 22) Roberts WC, Mason DT, Morrow AG, Braunwald E: Calcific pulmonic stenosis. Circulation 37: 973, 1968
 - 23) Hardy WE, Gnög J, Ayres SM, Giannelli S Jr, Christianson LC: Pulmonic stenosis and associated atrial septal defects in older patients. Am J Cardiol 24: 130, 1969
 - 24) Rodriguez GR, Bennett KR, Lehan PH: Calcification of the pulmonary valve. Chest 59: 160, 1971
 - 25) 小関雅義, 田中淳, 布施勝生, 弘岡泰正, 尾上明, 小野寺栄司, 武政厚男, 鈴木章夫: 高齢者VSD+PSに対して施行した肺動脈弁置換術の1例. 日本胸部外科学会雑誌 28: 1341, 1980 (abstr)
 - 26) Cutler EC, Sosman MC: Calcification in heart and pericardium. Am J Roentgenol 12: 312, 1924
 - 27) Epstein BS: Comparative study of valvular calcification in rheumatic and in non-rheumatic heart disease. Arch Intern Med 65: 279, 1940
 - 28) Tillotson PM, Steinberg I: Roentgen features of rheumatic tricuspid stenosis. Am J Roentgenol 87: 948, 1962
 - 29) Abbot OA, Warshawski FE, Cobbs BW Jr: Primary tumors and pseudotumors of heart. Ann Surg 155: 855, 1962
 - 30) Shapiro J, Jacobson H, Rubinstein B, Poppel MH, Schwedel JB: Calcification of the Heart. Charles C Thomas Illinois, 1963, p. 110
 - 31) Hemley SD: Mitral annulus calcification. Radiology 83: 464, 1964
 - 32) Hirschfeld DS, Emilson BB: Echocardiogram in calcified mitral annulus. Am J Cardiol 36: 354, 1975
 - 33) Gabor GE, Mohr BD, Goel PC, Cohen BBA: Echocardiographic and clinical spectrum of mitral annular calcification. Am J Cardiol 38: 836, 1976
 - 34) Nomoto R, Shimizu M, Uchimura H, Fugono N, Tanikado O, Murakami K, Matsuzaki M, Ikee Y: UCG findings of calcified mitral annulus. 日超医講演論文集 30: 203, 1976 (abstr)
 - 35) Schott CR, Kotler MN, Parry WR, Segal BL: Mitral annular calcification. Arch Intern Med 197: 1143, 1977
 - 36) Grayson CE: Cardiac calcification, annular and valvular. Calif Med 68: 121, 1948
 - 37) Sell S, Scully R: Aging changes in the aortic and mitral valves. Am J Path 46: 345, 1964
 - 38) McMillan J, Lev M: The aging heart. II. The valves. J Geront 19: 1, 1964