

剖検で確認しえた老年者乳
頭筋機能不全症候群におけ
る僧帽弁形態の検討：僧帽
弁逸脱の実態について

A study on prolapse of
the mitral valve in au-
topsy-proved papillary
muscle dysfunction

大川真一郎
杉浦 昌也
木村 幹史
坂井 誠
鎌田千鶴子
松下 哲
上田 慶二

Shin-ichiro OHKAWA
Masaya SUGIURA
Motohisa KIMURA
Makoto SAKAI
Chizuko KAMATA
Satoru MATSUSHITA
Keiji UEDA

Summary

Echocardiographic studies have recently documented high incidence of mitral valve prolapse in cases with papillary muscle dysfunction (PMD). However, any pathologic evidence has not been yet described.

To evaluate the incidence and the degree of morphologic prolapse of the mitral valve, we examined 76 cases of mitral regurgitation which were pathologically proved to have PMD among 3,000 consecutive autopsy cases over 60 years of age. The morphologic evidence of "mitral valve prolapse" was defined as overshooting of the mitral leaflet into the left atrium beyond the degree of normal hooding. Papillary muscle dysfunction was classified into three types; Type A due to old myocardial infarction, Type B due to acute myocardial infarction, and Type C induced by other factors such as cardiomyopathies. The following results were obtained:

1. Morphologic "mitral valve prolapse" was found in 19 among the 76 cases (25%) of PMD, but marked "prolapse" was found in only one case.
2. The incidence of morphologic "prolapse" did not show any difference among the types of PMD (cf. Fig. 1).
3. The site of "prolapse" was mainly in the region of posteromedial commissure of the mitral valve.
4. Echocardiographic study of 39 cases with PMD showed mitral valve prolapse in only two cases who belonged to the eight cases having morphologic "mitral valve prolapse".
5. This study suggests that prolapse formation of the mitral valve secondary to PMD can be differentiated morphologically from those following primary myxomatous degeneration of the mitral leaflets as observed in cases with MVP.

Key words

Papillary muscle dysfunction

Morphologic "mitral valve prolapse"

東京都養育院附属病院 循環器科
東京都板橋区栄町 35-2 (〒173)

Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Geriatric
Hospital, Sakaecho 35-2, Itabashi-ku, Tokyo 173

Received for publication October 20, 1983 (Ref. No. 25-6)

はじめに

乳頭筋不全症候群 (syndrome of papillary muscle dysfunction, 以下 PMD と略す) は, 非リウマチ性僧帽弁閉鎖不全 (以下 MR と略す) の中で, いわゆる僧帽弁逸脱症候群 (mitral valve prolapse, MVP) とならんで最も頻度が高い¹⁾.

近年, 本症候群は断層心エコー図法により検討され, 僧帽弁の逸脱所見を呈するものが多いと報告されているが^{2,3)} 剖検例との対比研究はない.

われわれは老年者剖検例中, 臨床病理学的に本症候群と診断したものにつき, 病理学的に僧帽弁の形態に着目し, 僧帽弁の逸脱の有無, 頻度につき以下の検討を行った.

対象と方法

1. 対象

過去 15 年間における老年者連続剖検 3,000 例中, 乳頭筋不全症候群による MR とした I 群 (PMD) 76 例 (男 33, 女 43, 平均年齢 79.1 歳) で, 他に比較対照のため, II 群 (僧帽弁逸脱症候群: MVP) 27 例, III 群 (腱索断裂: RCT) 9 例, さらに最近の剖検例から弁膜症, 心筋梗塞を除外した 100 例を対照とした (IV 群).

2. 病理学的検討

1) 僧帽弁“逸脱”の定義

形態的に僧帽弁“逸脱”の定義は既報⁴⁾に準じ, 弁膜組織所見をも参考にして Fig. 1 のごとく, (-) から (卍) の 4 段階に分類した. すなわち図の上段左のごとく, 本症候群で, 僧帽弁 (A: 前尖, P: 後尖) が全く正常か, 肥厚のみ, または生理的な hooding の範囲をこえない程度のわずかな膨隆を呈するものを“逸脱”(-) とし, 以下, 右上のごとく局所的に左房側へ膨隆をみるものを (+), 左下のごとく中等度の膨隆を (++) とし, 右下のごとく著明な膨隆を (卍) とした. なおここに例示した (-), (+), (++) 例は PMD 例で, (卍) としたものは MVP 例である.

2) PMD の型分類

PMD を病理学的に陳旧性心筋梗塞に関係した A 型, 急性心筋梗塞にひき続きおこったものを B 型, 心筋症, 乳頭筋線維症など梗塞以外の原因によるもの C 型の 3 群に分類し⁵⁾, 比較検討した.

結 果

1. 心病理学的指標の各群間における検討

Table 1 は各群につき, 心重量 (H. Wt.), 冠状動脈狭窄指数 (CSI), 僧帽弁輪周径 (MVR), 僧帽弁前尖 (AML), および後尖 (PML) の厚さの各指標につき比較検討したものである.

I 群と IV 群との間には各指標につき有意差があり, I 群と II 群の間には, 冠狭窄指数と弁膜の厚さとの間にのみ有意差を認めた.

2. 僧帽弁の各群間における形態的逸脱の検討

Table 2 は定義にもとづき, 各群の僧帽弁の形態的逸脱の実数を示したものである. I 群には 76 例中, 19 例 (25%) に逸脱を認めたが, 中等度以上の逸脱は 1 例のみであった. また I 群に比し, II 群, III 群で逸脱を示す頻度が高かった.

3. PMD の型分類による検討 (Table 3)

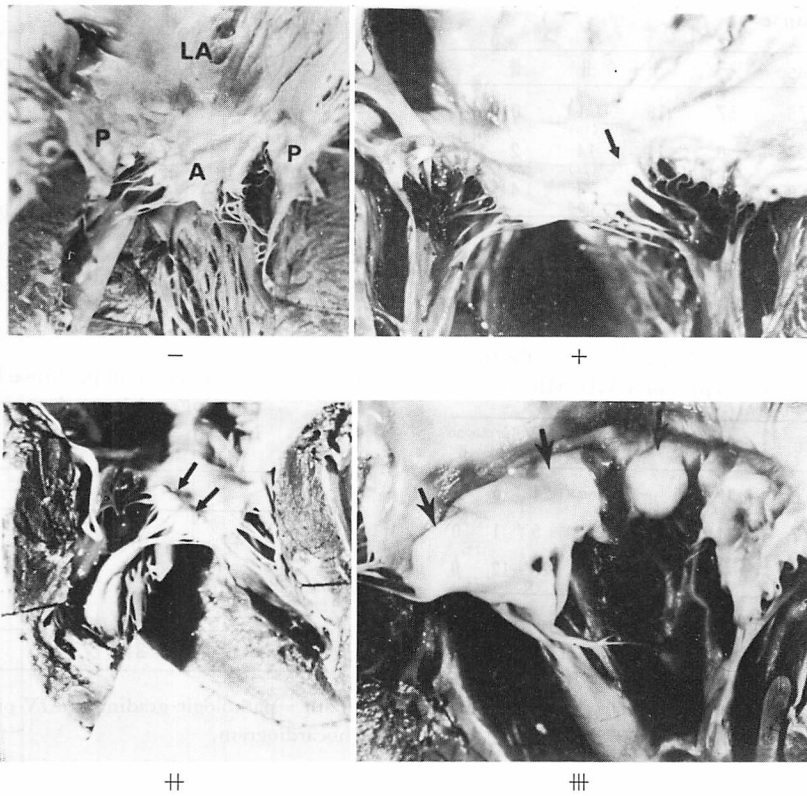
A 型と C 型との間には, 冠動脈狭窄指数 CSI を除いては, 形態的僧帽弁逸脱の頻度も含めて他の指標に有意差はなかった. なお A 型について基礎的心筋梗塞の部位をみると, 30 例中, 後壁梗塞が 19 例と多く, したがって後内乳頭筋の関与する PMD が多かった.

4. 形態的逸脱部位の検討

Fig. 2 は PMD 例で形態的逸脱のあった 19 例につき, A, B, および C 各型別にその部位を示したものである. 前尖に逸脱をみたものが後尖のそれに比し多く, かつ前尖の中でも後交連部よりの部位に逸脱が多かった. PMD を逸脱の有無により 2 群に分け, 各病理学的指標につき検討すると, 僧帽弁輪周径には差がなく, 僧帽弁前尖の厚さに有意差を認めた.

5. 心エコー図所見 (Table 4)

PMD 76 例中, 心エコー図法を施行しえた 39 例についての検討では, 心エコー図で“pro-



4 Fig. 1. Examples of various degrees of morphologic mitral valve 'prolapse'.

-: none, +: slight, ++: moderate, ###: marked.

Arrows show the site of 'prolapse'. Cases with (-), (+) and (++) are observed in papillary muscle dysfunction and a case with (###) in mitral valve prolapse.

LA=left atrium; A=anterior mitral leaflet; P=posterior mitral leaflet.

Table 1. Pathologic findings in three groups of mitral valve diseases and the control group

	Case	Age	H.Wt.	CSI	MVR	Thickness		
						AML	PML	
I	pmd MR	76	79.1y	417.0g	9.6/15	95.2mm	1.6mm	1.0mm
II	MVP	27	78.0y	374.2g	7.2	92.0	1.9	1.3
III	RCT	9	78.0y	397.8g	5.6	103.2	2.1	2.3
IV	Control	100	77.5y	311.4g	8.3	85.8	1.3	0.7

pmd MR=mitral regurgitation due to papillary muscle dysfunction; MVP=mitral valve prolapse; RCT=rupture of the chordae tendineae; H.Wt.=heart weight; CSI=coronary stenotic index; MVR=circumference of the mitral valve ring; AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet; n.s.=nonsignificant.

Table 2. Incidence of morphologic mitral valve 'prolapse'.

Case	-	+	#	#
I pmd MR	76	57	18	0
II MVP	27	0	11	2
III RCT	9	0	1	4
IV Control	100	92	8	0

Table 3. Comparison of pathologic findings among the types of PMD MR (n=76)

Type	Case	H.Wt.	CSI	MVR	MV 'prolapse'
					- + #
A	30	395.0g	12.0/15	96.3mm	24 5 1
B	6	411.7	11.5	92.2	5 1 0
C	40	434.4	7.6	94.9	28 12 0

Between type A and C there are no statistically significant differences in heart weight (H.Wt.), circumference of the mitral valve ring (MVR) and degree of MV 'prolapse', except in coronary stenotic index (CSI).

lapse" 所見を呈したものは2例のみで, これは形態的逸脱を呈した8例に含まれている. 断層心エコー図法を9例に施行したが "prolapse" 所見を呈したものはなかった.

6. 症例の例示

1. 69歳, 男

死亡9年前より MR 雑音を聴取し, Fig. 3 上段のごとく, 心音図では心尖部および第5肋間胸骨左縁に, II音大動脈成分まで続くダイヤモンド

Table 4. Comparison of prolapse between echocardiographic and morphologic findings (n=39)

UCG	Path.	-	+	#
		Prolapse	+	0
	-	31	6	0
Total		31	8	0

Path.=pathologic grading of MV prolapse; UCG=echocardiogram.

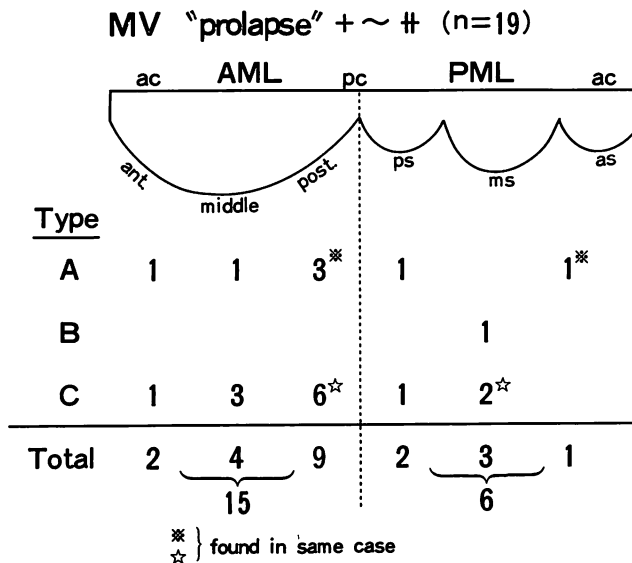


Fig. 2. Schema of the site of MV 'prolapse' in cases with PMD.
Higher incidence of 'prolapse' in AML comparing with PML is shown.

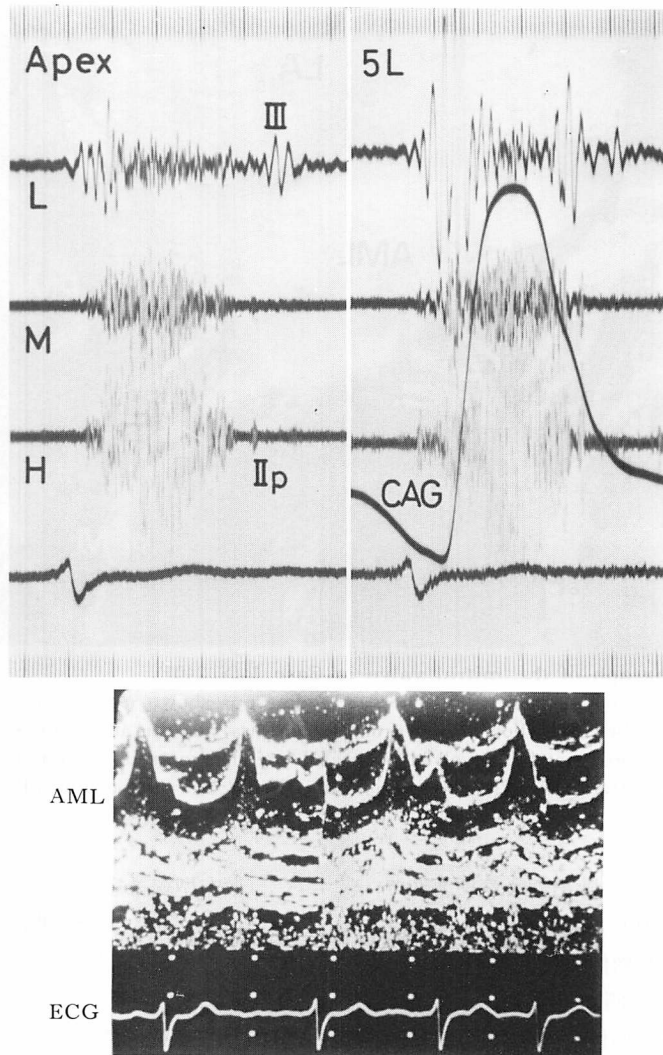


Fig. 3. Phonocardiograms and M-mode echocardiogram in Case 1 (S.S., 69 yrs. M).

A holosystolic murmur accompanied by a prominent 3rd heart sound, and pansystolic bowing of the AML are observed.

型の全収縮期雑音を認めた。下段の M モード心エコー図では、前尖エコーは全収縮期にわたって左房内へ陥凹し、僧帽弁逸脱 (MVP) と考えられた。剖検では心重量 490 g で、大型の陳旧性側壁心筋梗塞が前側乳頭筋をおかし、強い線維症と石灰化を伴っていた。僧帽弁は Fig. 4のごとく、前尖、後尖および腱索の diffuse な肥厚を示し、典

型的な乳頭筋不全症候群の形態を呈していた。僧帽弁の逸脱は前、後尖の一部にわずかに認められ、いわゆる MVP の病理像ではなかった。

2. 症例: 76 歳, 女

本研究 76 例のまとめの後に経験した、興味ある乳頭筋不全例である。

6 年以上の MR があり、心電図は左脚ブロック

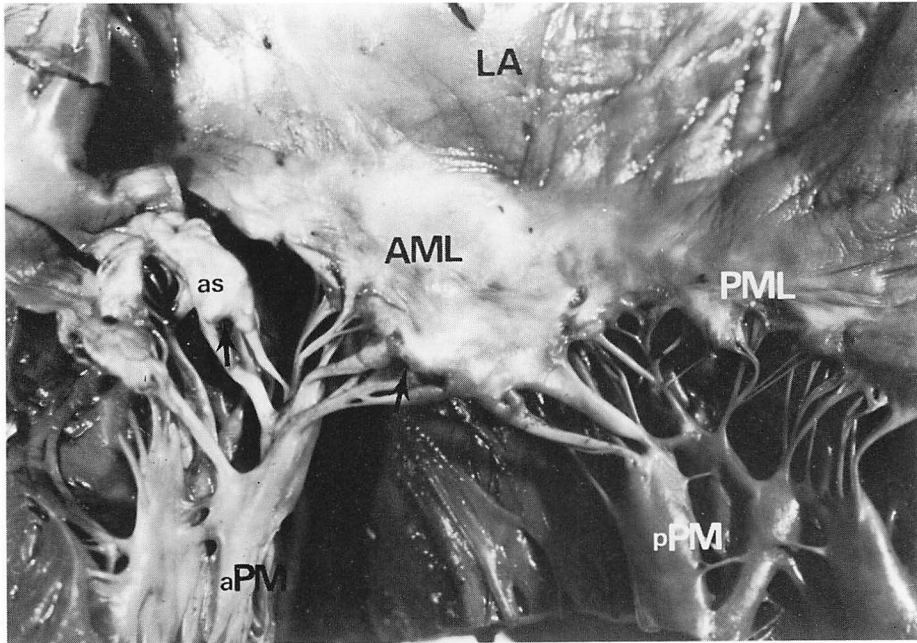


Fig. 4. A photograph of the mitral valve in Case 1 (Y 2401).

Diffuse thickening of the leaflets and chordae tendineae is shown. An anterior scallop (as) of the PML and a part of the AML show slight 'prolapse' (arrows) and the anterolateral papillary muscle (aPM) is severely fibrotic and is involved by healed lateral myocardial infarction.

AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet; LA=left atrium; pPM=posteromedial papillary muscle.

を呈し、心筋スキャンでは陳旧性心筋梗塞像で、MRの成因としてPMDが考えられた。Fig. 5の上、中段の左室長軸断層像では、収縮期に矢印の僧帽弁前尖弁帆が左室側に凸状のカーブをなし、弁接合部は左室側に偏位し、拡張期にはその偏位は左室側にさらに著明となっていた。左室拡張終期径は63mmと増大し、左室全体のhypokinesisを認めた。Fig. 5下段は剣状突起下からの四腔断層像で、長軸断層像と同様に矢印で示す僧帽弁接合部の心尖部側への偏位を認めた。本例はOgawaら²⁾、Feigenbaumら⁶⁾による、僧帽弁が収縮期に左室心尖方向に偏位し、両弁尖の接合部面積の減少により弁接合不全を生ずるとしている1例のごとく思われた。剖検では心重量は580gと著明な心肥大を示し、冠硬化は3枝とも75%狭窄を示していたが、明瞭な心筋梗塞はな

く、散布型線維症が目立った。僧帽弁はFig. 6のごとく、前尖の後交連部よりの部位で肥厚し、かつ(+)の逸脱があった。後内乳頭筋は萎縮性で、線維症が高度であった。なお僧帽弁輪周径は80mmで、正常であった。

考 按

乳頭機能筋不全症候群(PMD)の概念は1963年、Burchら⁷⁾により提唱され、僧帽弁逸脱症候群(MVP)とともに非リウマチ性僧帽弁閉鎖不全(MR)の代表的なものとしてされている。

老年者においては、MRの大半が非リウマチ性であり、その中でもこのPMDによるものが最も多い¹⁾。本症候群の臨床病理学的研究はいろいろなされてきたが^{5,8,9)}、いわゆる僧帽弁逸脱との関連についての知見は乏しい。

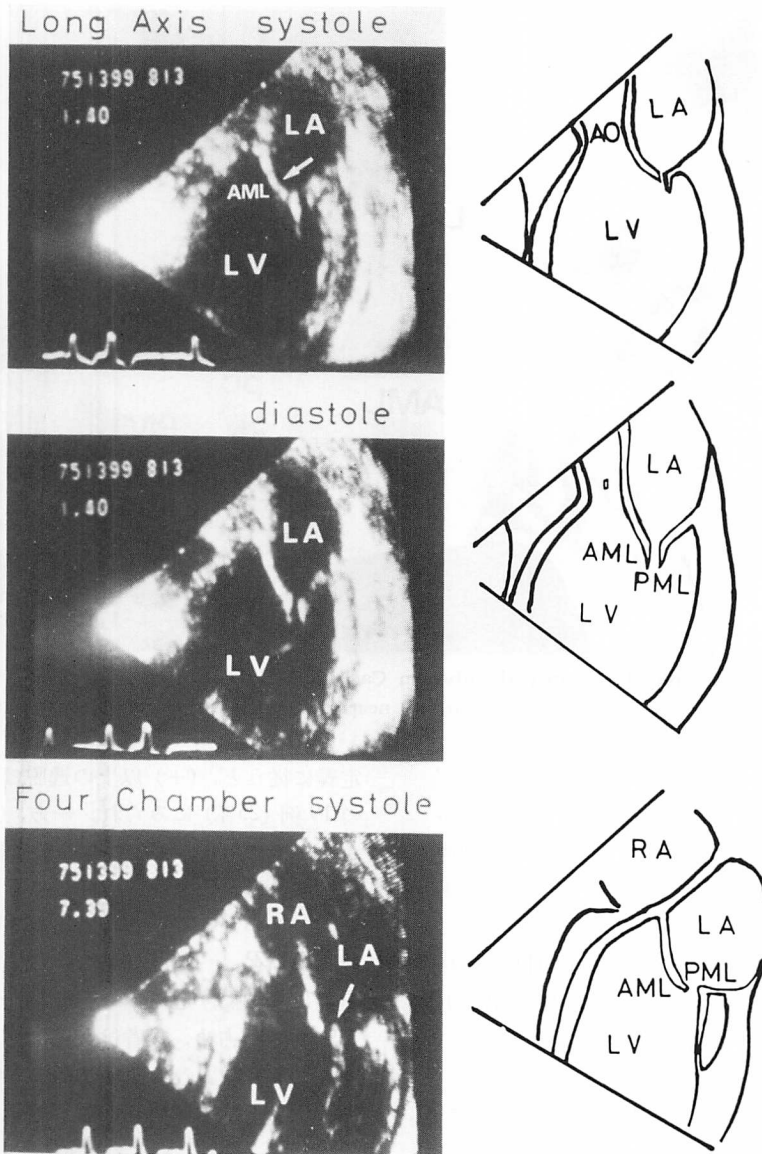


Fig. 5. Two-dimensional echocardiograms and the schematic diagrams of Case 2 (H.O., 76 yrs F) (Aug. 13 '80).

Incomplete closure of the mitral valve or displaced MV coaptation toward the apex is observed.

一方、断層心エコー図の発達により PMD と MVP との合併が注目されてきた。すなわち、1979年、Ogawa ら²⁾は、本症候群には僧帽弁が prolapse 型を示すものと、心尖部方向への弁偏位型を示すものがあると述べ、早川、猪尾ら³⁾も同

様の所見を發表している。町井ら¹⁰⁾は PMD では prolapse 型が主体であると述べ、Ogawa らの弁偏位型の存在に疑問を投げかけている。Goldley, Feigerbaum ら¹¹⁾は逆に PMD 例では弁の心尖部方向への偏位 (incomplete closure) と左室壁

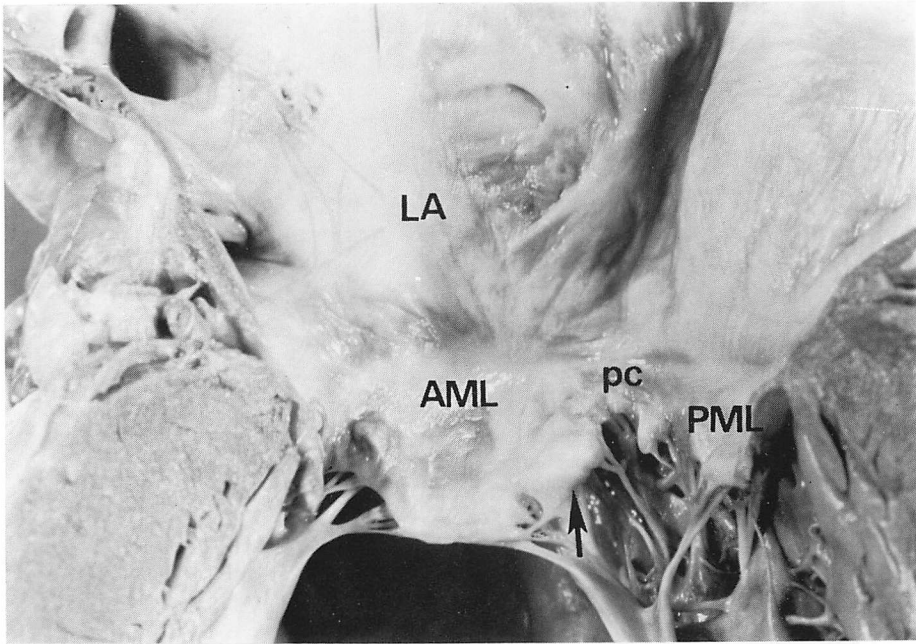


Fig. 6. A photograph of the mitral valve in Case 2 (Y 3594).

A remarkable 'prolapse' of the AML (arrow) near the posterolateral commissure is shown.

の dyskinesia が特徴的で、僧帽弁の“prolapse”所見はなく、もし PMD の心エコー図で“prolapse”所見があるときは、たまたま僧帽弁逸脱症候群 (MVP) が合併したものと考えるべきであると主張している。

これらの点を確かめるためには、PMD と臨床的に診断され、病理学的にもその存在が確認された症例の剖検心で、実際に僧帽弁逸脱がみられるか否かを検討することが重要である。

本研究では剖検で確認した PMD 76 例につき、病理学的な僧帽弁の逸脱の頻度とその程度につき検討したが、対照としては形態上、一般に逸脱の著明な MVP 27 例、腱索断裂 RCT 9 例と、弁膜症、心筋梗塞のない正常対照 100 例を含めている。

病理学的検討における形態的逸脱の定義として、僧帽弁がその生理的 hooding の範囲をこえて左房側へ膨隆しているものとし、その程度を (一) から (卅) までの 4 段階に分類したが、この

定義に従うと、(+) 以上の逸脱は PMD 76 例中の 19 例 (25%) にみられ、一方、(卅) 以上はわずかに 1 例である。すなわち一般には PMD に伴う僧帽弁の形態的逸脱は存在しても、その程度は軽いものといえよう。これに比し、同じ病理学的定義を MVP と RCT 例でみると、前者には 17 例全例に形態的逸脱があり、(卅) 以上が 16 例 (59.3%) を占め、後者は 9 例全例に形態的逸脱があり、(卅) 以上のものは 9 例中 8 例 (88.9%) を占め、PMD 群とは明らかに形態上の逸脱の頻度と程度に差がある。以上の成績から PMD に伴う逸脱と MVP、RCT にみられる逸脱とは、その成因が異なることが示唆される。

一方、PMD を心筋梗塞と関連した A 型、B 型と、心筋梗塞以外の原因、すなわち乳頭筋の線維症や心筋症に伴うもの C 型に分け、形態上の僧帽弁逸脱の頻度をみたが、差を認めなかった。

PMD にみられた形態上の逸脱の部位の検討では、前尖に多く、かつ後交連部よりの部位に多い。

このことは Becker ら¹²⁾が、一般に僧帽弁の逸脱は後交連部領域に多いと述べたことと、本症候群に伴う逸脱でも一致をみた。ただし、PMD 76 例中、(++) の逸脱を示した 1 例 (Fig. 1 の (++) 例) では、側壁梗塞により前側乳頭筋梗塞をきたし、ここから出る腱索の前尖への付着部 (すなわち本例では前交連よりの部) で形態的逸脱を示していた。本例の場合は MVP の合併とみるよりは PMD と関連した二次的な僧帽弁の逸脱がおきたものと解するのが妥当であろう。

次に本研究では PMD 76 例中、生前、心エコー図を施行しえたものは 39 例 (断層心エコー図は 9 例) であったが、このうち心エコー上、“prolapse” 所見を呈したものは 2 例のみで、これらは病理学的検索による形態的逸脱を示した 8 例に含まれている。ただしその逸脱の程度はいずれも軽度であった。心エコー図の成績は検者や機種の特性に多分に左右されるものではあるが、われわれの検討では、心エコー図法からも PMD 例に “prolapse” 合併の頻度が高いとは思われず、これは病理所見との対比との結果とも一致している。

最後に実例として呈示した症例 1 では、M モード心エコー図上は、僧帽弁前尖の pansystolic bowing と解され、MVP が MR の本態と考えられたが、剖検所見との対比からは (Fig. 4) MVP の像はなく、側壁梗塞による前側乳頭筋梗塞を介した著明な乳頭筋不全症候群と解され、形態上の僧帽弁逸脱は前交連よりの前尖の一部と、後尖後帆部に軽度に認められたに過ぎなかった。症例 2 では断層心エコー図上からは Ogawa ら²⁾、Feigenbaum ら⁶⁾の“弁偏位型”を示したにもかかわらず、剖検所見では前尖の交連部よりに (++) の形態的逸脱の所見であった。

これら 2 例の経験は、心エコー図所見と剖検心における病理形態とが必ずしも一致しないことを物語っており、なお本症候群と僧帽弁逸脱との関係については、慎重な検討が必要であろう。

要 約

76 例の PMD につき、臨床病理学的検討を行い、次の結論をえた。

- 1). 僧帽弁の形態的逸脱を 25% に認めたが、高度なものは存在しなかった。すなわち MVP 群とは逸脱の程度が異なる。
- 2). PMD を A, B, C 型別に検討すると、各型間に逸脱の頻度差を認めなかった。
- 3). 僧帽弁の逸脱部位は前尖、特に後交連部よりに多かった。
- 4). 心エコー図法を施行した 39 例では、形態的に軽度の逸脱をみた 8 例中、2 例が M モード心エコー図で “prolapse” 所見を呈していた。
- 5). PMD に伴う形態的な僧帽弁の逸脱は、MVP にみる ‘逸脱’ とは成因が異なることが示唆された。

文 献

- 1) Sugiura M, Matsushita S, Ueda K: A clinicopathological study on valvular diseases in 3000 consecutive autopsies of the aged. *Jpn Circ J* **46**: 337, 1982
- 2) Ogawa S, Hubbard FE, Mardelli YJ, Dreifus LS: Cross-sectional echocardiographic spectrum of papillary muscle dysfunction. *Am Heart J* **97**: 312, 1979
- 3) Hayakawa M, Inoh T, Kawanishi H, Kaku K, Kumaki T, Toh S, Fukuzaki H: Two-dimensional echocardiographic findings of patients with papillary muscle dysfunction. *J Cardiography* **12**: 137, 1982 (in Japanese)
- 4) Ohkawa S, Fujioka T, Sugiura M: A clinicopathological study of mitral valve prolapse in the aged. *J Cardiography* **10**: 3, 1980 (in Japanese)
- 5) Sugiura M, Ohkawa S: A clinicopathological study of the papillary muscle dysfunction. *J Cardiography* **6**: 253, 1976 (in Japanese)
- 6) Feigenbaum H: *Echocardiography*. 3rd ed, Lea and Febiger, Philadelphia, 1981, p 265
- 7) Burch GE, DePasquale NP, Phillips JH: Clinical manifestations of papillary muscle dysfunction. *Arch Int Med* **122**: 112, 1963
- 8) Roberts WC, Perloff JK: Mitral valvular disease. A clinicopathologic survey of the conditions causing the mitral valve to function abnormally.

大川, 杉浦, 木村, ほか

Ann Int Med 77: 939, 1972

- 9) Kamata C, Ohkawa S, Hashimoto H, Iwasaki T, Sakai M, Kuwajima I, Mifune J, Matsushita S, Ueda K, Sugiura M, Kuramoto K, Fujii J: Phonocardiogram and echocardiogram in papillary muscle dysfunction: A clinicopathological study. J Cardiography 7: 87, 1977 (in Japanese)
- 10) 町井 潔 編著: 断層心エコー図. 中外医学社, 東京, 1981, p 108
- 11) Godley RW, Wann S, Rogers EW, Feigenbaum H, Weyman A: Incomplete mitral leaflet closure in patients with papillary muscle dysfunction. Circulation 63: 565, 1981
- 12) Becker AE, de Wit APM: Mitral valve apparatus. A spectrum of normality relevant to mitral valve prolapse. Br Heart J 42: 680, 1979