

# 弁の変性を主病像とした大動脈弁閉鎖不全症：心エコー図と病理所見の対比

# Echocardiographic manifestations of nonrheumatic aortic regurgitation

徳永 一之\*  
古田 昭一  
町井 潔  
高梨利一郎

Kazuyuki TOKUNAGA\*  
Shoichi FURUTA  
Kiyoshi MACHII  
Riichiro TAKANASHI

## Summary

Recently, the frequency of nonrheumatic aortic regurgitation (AR) has apparently increased, accompanied by a decrease in frequency of rheumatic fever. The purpose of the present study was to ascertain the echocardiographic features of nonrheumatic AR.

We had 24 surgically- or autopsy-proven cases of nonrheumatic AR admitted during a two year period. These were 10 cases of infective endocarditis (IE), five with ventricular septal defect of type I, three with syphilis, and two with prosthetic valve malfunctions, and the remainder five were difficult to diagnose clinically. These five were three men and two women, whose ages ranged from 40 to 67 years and averaged 50 years, and their final diagnoses were annulo-aortic ectasia (AAE), Behçet's disease, and the aortitis syndrome (Takayasu's arteritis), and two other cases were of unknown etiology.

The echocardiographic manifestations were compared with the operative, autopsy, and pathological findings. Echocardiographically, there were few or no increased intensities of aortic valvular echoes, and aortic roots had a tendency to dilate, leading to the failure of coaptation of valve leaflets, for a relative lack of valvular surface area to cross-sectional area of the aortic ring. Three of the five had flail aortic valves and three had associated MVP. Three were diagnosed as floppy aortic valves at the time of surgery.

Excised valves revealed little hyperplasia or sclerosis grossly. Fibrinoid necrosis or mucoid degeneration were noted by light microscopy. Some specimens of aortic walls also revealed cystic medial necrosis or disruption of elastic fibers. All these findings were based on degenerative processes of connective tissue, and not on inflammatory processes.

These pathological findings and the coexistence of mitral valve prolapse (MVP), which were not regarded as coincidental, suggest that connective tissue fragility—congenital or acquired—may play an important role in the genesis of nonrheumatic AR.

## Key words

Flail aortic valve      Mitral valve prolapse      Connective tissue fragility      Myxomatous degeneration  
Fibrinoid necrosis

三井記念病院 循環器センター  
東京都千代田区神田和泉町1 (〒101)  
\*(現) 東京大学医学部 第一内科  
東京都文京区本郷7-3-1 (〒113)

Center for Cardiovascular Disease, Mitsui Memorial Hospital, Kanda-Izumi-cho 1, Chiyoda-ku, Tokyo 101  
\*(present address) the First Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo 113

Received for publication October 30, 1984; accepted December 9, 1984 (Ref. No. 21-18)

## はじめに

大動脈弁閉鎖不全症 (以下 AR) の原因は様々であるが, 最近の傾向として, 非リウマチ性 AR の比率が増加しているように思われる. 本報告は非リウマチ性 AR の心エコー図上の特徴を明らかにするため, 当院における症例について病理所見と対比検討したものである.

## 対象と方法

1978年6月1日から1980年5月31日までの2年間, 当院で手術または剖検により非リウマチ性 AR と診断された症例は, 重複をふくめ24例あり, 手術例23, 剖検例3であった (Table 1). ちなみに, この間, リウマチ性 AR の手術例は6例であった. 性別は男19, 女5例, 年齢は6~73歳 (平均41歳) で, 疾患別には重複をふくめ, 数例の感染性心内膜炎 (IE), 心室中隔欠損 (VSD) I型, 梅毒, 置換弁機能不全, および各1例の annulo-aortic ectasia (AAE), Behçet 病, 大動脈炎症候群 (高安動脈炎) と, 2例の診断不能例であった. 全身合併症は IE, 梅毒の他, 数例の腎不全, 脳血管障害を認めた.

本報告の対象は前記24例中, IE, 梅毒, 置換弁機能不全の如く, 原疾患が明らかで, 臨床診断の容易なものを除いた5症例である. なお, これら5症例には, 二尖弁, 四尖弁等の先天性異常や, Marfan 症候群, Ehlers-Danlos 症候群等, 明らかな外見異常を認めたものはなかった. これらの症例の内訳は男3, 女2, 年齢は40~67歳 (平均51歳) で, 原病は Behçet 病, 大動脈炎症候群, AAE 各1例, および不明2例であった.

心エコー図の記録は東芝製電子セクタースキャン SSH-11A を用い, 主に長軸像, 短軸像および同時記録の M モード心エコー図により検討した.

## 成 績

### 1. 全5症例の概要

僧帽弁逸脱 (mitral valve prolapse: 以下 MVP)

を伴うものが3例あり, また全5例に心血管造影で僧帽弁閉鎖不全 (以下 MR) が証明された. Behçet 病の1例以外の4例に冠動脈造影を含む血管造影を施行し, 全例で Cohn III°-IV° の AR と正常冠動脈像が認められた. MVP を伴った3例の MR は Sellers I°-II° であった. 初発年齢は22~64歳で, 明らかな左心不全出現から死亡または手術までの期間は1~6年 (平均3年) であった. 死亡例1例 (症例4) 以外, 全例, 大動脈弁置換術 (aortic valve replacement: 以下 AVR) を施行され, そのうち2例が Bental の術式によった (Tables 1 & 2).

以下に各例の心エコー図所見を臨床経過, 病理所見と対比しながら検討する.

### 2. 症例提示

症例1: T. T., 48歳, 女性

不全型 Behçet と診断されていた例である. 2年前より労作時息ぎれがあり, 急性左心不全症状で入院, 緊急 AVR を施行した. 心エコー図では拡張期に大動脈壁から左室流出路まで突出する左冠尖が断層および M モード心エコー図に認められ, flail aortic valve と診断した. 程度は軽いが, 同様の所見が無冠尖にも認められた. 摘出弁では左冠尖が肉眼的に袋状に著しく拡大し, 弁膜中層部に fibrinoid necrosis を認め, 炎症細胞, 特に fibroblastic mobilization に乏しかった. 同様の変化は他の二尖にも認められた. 他臓器の aseptic, non-reactive fibrinoid tissue loss と共通した変化と考えられた (Figs. 1, 2).

症例2: S. S., 67歳, 男性

3年前より心不全症状, 狭心痛出現のため, 当院受診. 大動脈造影で III° の AR を認め, 心エコー図では, 左冠尖の早期閉鎖と fluttering, および大動脈根部の著明な拡大を認めた. また僧帽弁の fluttering, および前尖正中の MVP を認めた. 以上より AAE による AR と診断. AVR は Bental の術式により行われ, 術中所見では, 大動脈壁には硬化, 石灰化等はまったくなく, 大動脈弁は floppy valve であった. 病理学的には大動

Table 1. Profiles of patients with nonrheumatic aortic regurgitation (AR)

Patient	Cause	Surgery	Angiography	Others
1 TT 48 F	Behçet	AVR, Bental	(—)	
2 SS 67 M	AAE	AVR, Bental	AR (III°), MRI	
3 KM 46 F	Aortitis	AVR	AR (II°-III°)	PR
4 GN 54 M	?	(—)	AR (III°-IV°), MRI	Autopsy
5 TM 40 M	?	AVR	AR (III°), MRI	
6 FA 44 F	IE	AVR	(—)	Multiple myeloma
7 HI 39 M	IE	AVR	(—)	
8 HI 35 M	Lues (C)	AVR	AT (IV°)	
9 EI 58 M	Lues	AVR, CAB	AR (III°)	IHD
10 ME 36 M	IE	AVR	AR (IV°)	
11 HO 31 M	IE	AVR	AR (IV°)	
12 TK 23 M	PVL	AVR	(—)	
13 YO 27 M	VSD I	ICR	AR (II°)	
14 TO 9 M	VSD I	ICR, AP	(—)	SAS Coarc
15 CS 73 M	IE	AVR		
16 YS 72 M	Lues	(—)	AR (III°)	Autopsy
17 CS 50 F	IE	AVR	AR (III°), MR (II°)	
18 MN 33 M	VSD I	ICR, AVR	RCA OB, VAL. AN	Renal failure
19 SH 6 F	VSD I	ICR	AR (II°)	
20 TF 44 M	IE	AVR	(—)	
21 TM 38 M	IE	AVR	(—)	
22 MY 22 M	VSD I	ICR	ARI	
23 TY 39 M	IE	AVR	(—)	
24 TW 41 M	IE, PVD	AVR	(—)	

Cases of nonrheumatic AR who underwent surgery or were autopsied in Mitsui Memorial Hospital from June 1, 1978 to May 31, 1980.

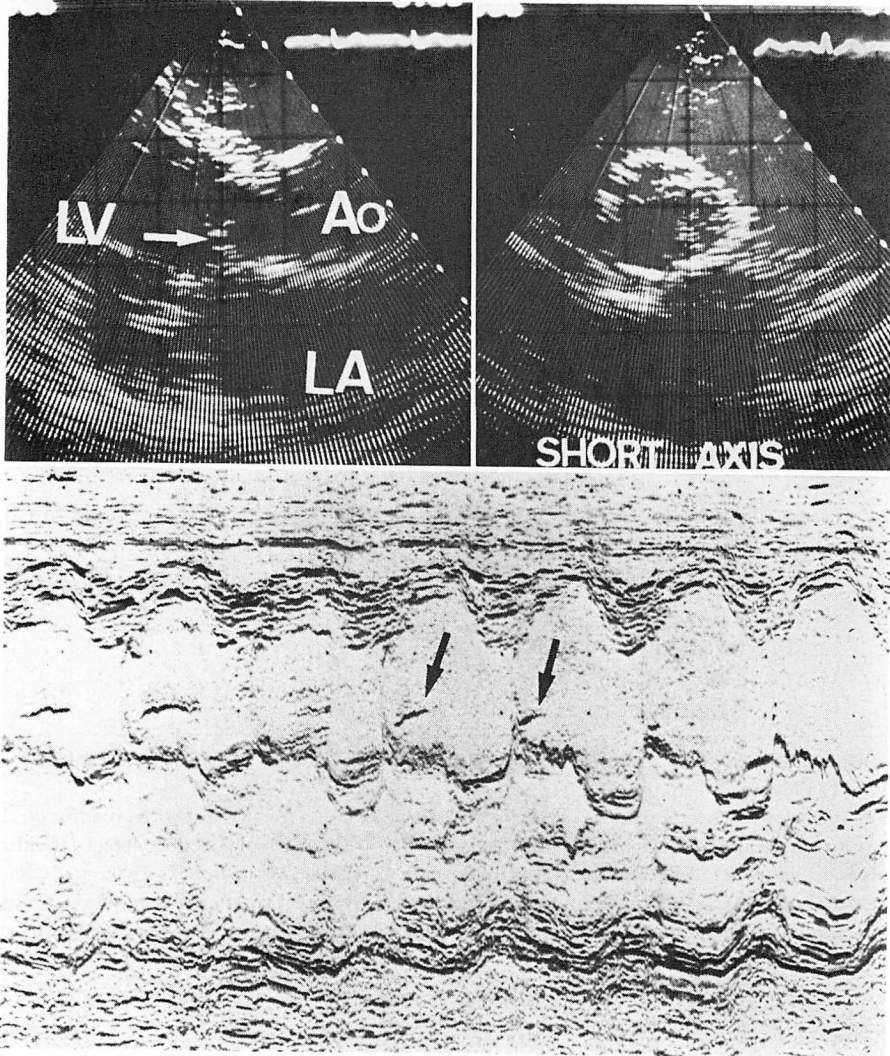
Abbreviations: Behçet=Behçet's disease; AAE=annuloaortic ectasia; Aortitis=aortitis syndrome; IE=infective endocarditis; (C)=congenital; PVL=paravalvular leakage; VSD I=ventricular septal defect (Kirklin I); PVD=prosthetic valve detachment; AVR=aortic valve replacement; CAB=aortocoronary bypass; ICR=intracardiac repair; AP=aortoplasty; RCA OB=obstruction of right coronary artery at the ostium; VAL.AN=aneurysm of the sinus of Valsalva; PR=pulmonic regurgitation; IHD=ischemic heart disease; SAS=subaortic stenosis; Coarc=coarctation of the aorta.

脈壁の cystic medial necrosis を認め、弁膜には偏心性の大動脈拡張に起因する弁縁の肥厚が見られたが、活動性の炎症所見は認められなかった (Figs. 3, 4).

症例 3: K. M., 46 歳, 女性

22 歳より耳鳴, 高血圧があり, 44 歳より狭心痛, 呼吸困難出現. 大動脈造影で III° の AR, 心エコー図では, 大動脈, 肺動脈の著明な拡大, 僧

帽弁の fluttering が見られ, コントラストエコーでの所見をあわせ, AR 兼 PR と診断. 臨床経過より大動脈炎症候群と診断され, AVR 施行. 術中および病理所見では, 大動脈壁中膜弾性線維の断裂, dystrophic calcification を認めた. 弁膜は求心性の大動脈拡張に特徴的な “オタマジャクシ型” (tadpole-shaped) とよばれる変形をきたしていたが, その他の異常は見られなかった (Figs.

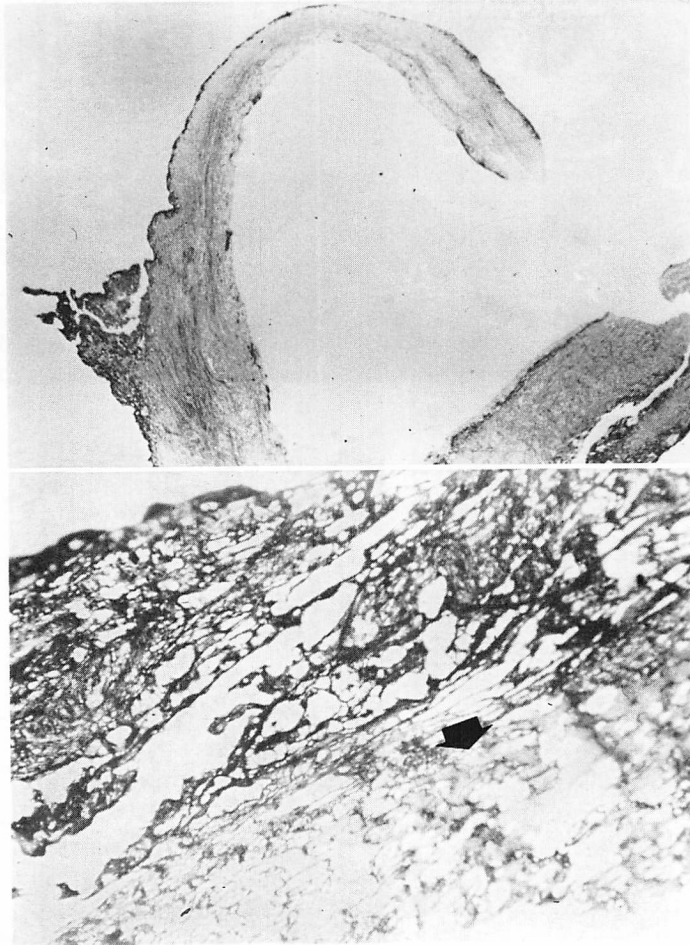


**Fig. 1. Two dimensional and M-mode echocardiograms of Case 1.**

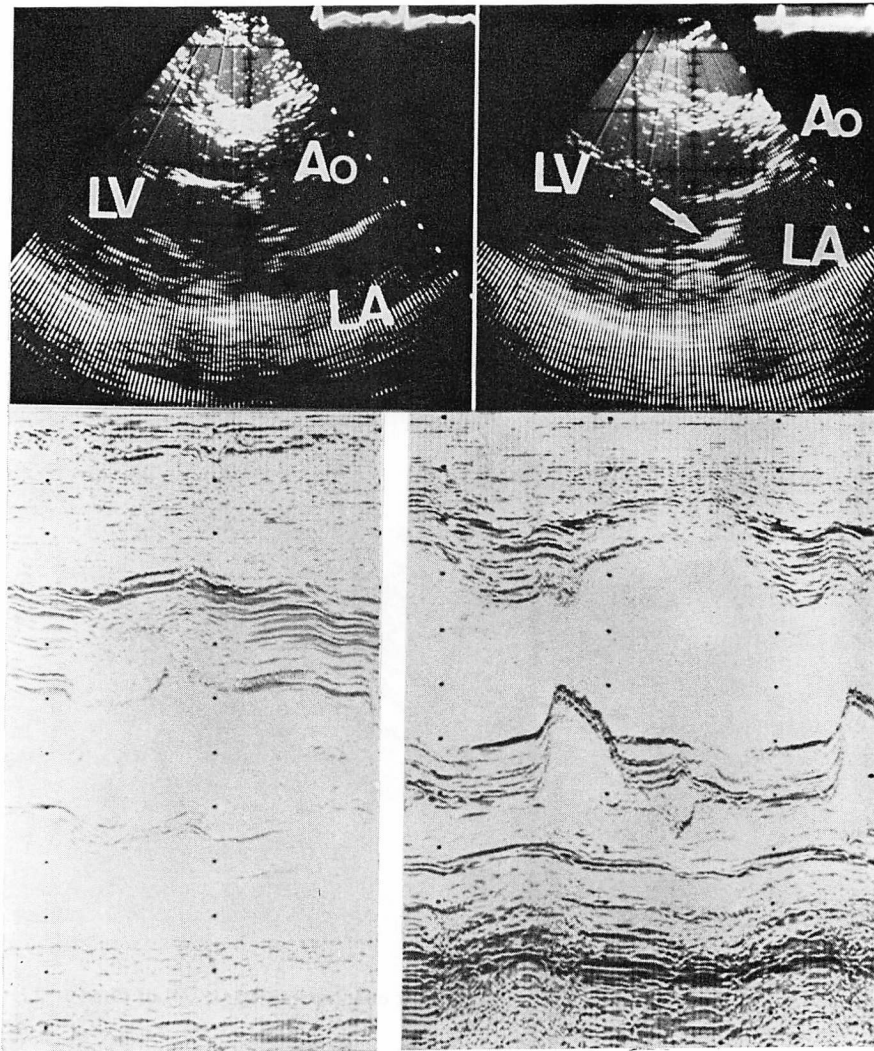
Above: Markedly deformed left coronary cusp prolapsing into the outflow tract of the left ventricle (arrow) exhibiting the "flail aortic valve".

Below: Abnormal echoes of the left coronary cusp (LCC) are observed in the outflow tract during diastole (arrows).

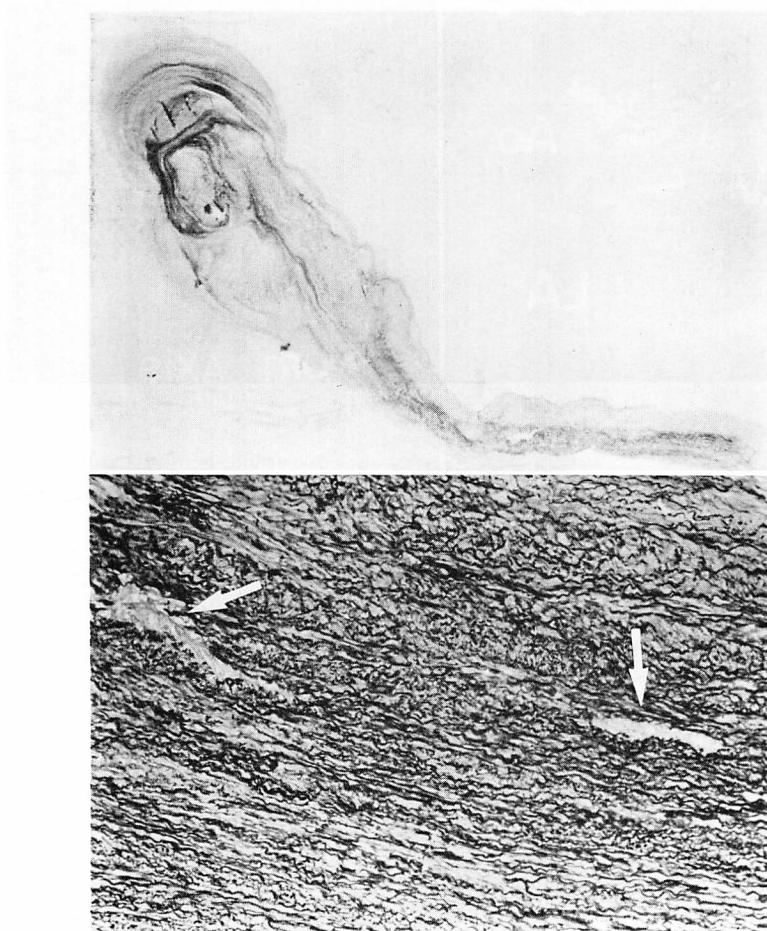
LV=left ventricle ; Ao=aorta ; LA=left atrium.



**Fig. 2. Histological sections of the left coronary cusp (LCC) of Case 1.**  
Above: Azan stain  $\times 20$ .  
Below: Azan stain  $\times 200$ . Note marked fibrinoid necrosis (arrow, lower half).



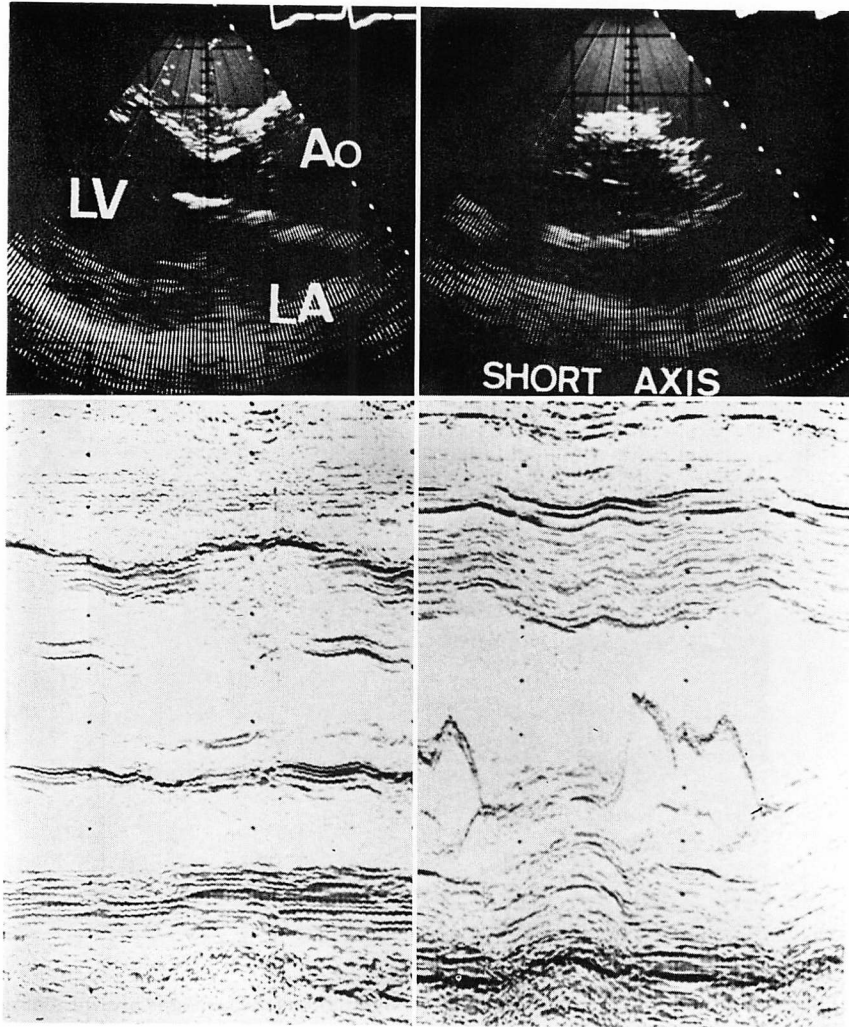
**Fig. 3. Two dimensional and M-mode echocardiograms of Case 2.**  
Aortic root dilatation and MVP (arrow) are observed.



**Fig. 4. Histology of Case 2.**

Above: Section of the right coronary cusp (RCC). Slight fibrous thickening is present, but no active inflammation is seen. Elastica van Gieson stain  $\times 40$ .

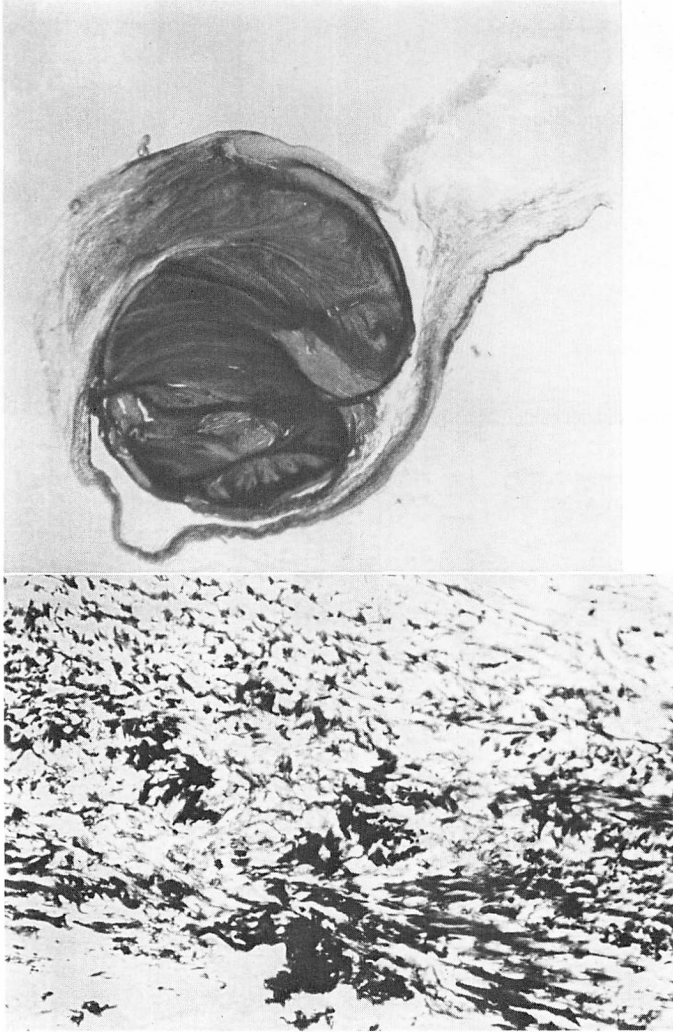
Below: Section of the aortic wall. Cystic medial necrosis of the aortic media (arrows). Elastica van Gieson stain  $\times 200$ .



**Fig. 5. Two-dimensional and M-mode echocardiograms of Case 3.**

The aortic root is markedly dilated, and left ventricular hypertrophy and mitral valve fluttering are noted. Otherwise these are essentially normal echograms.

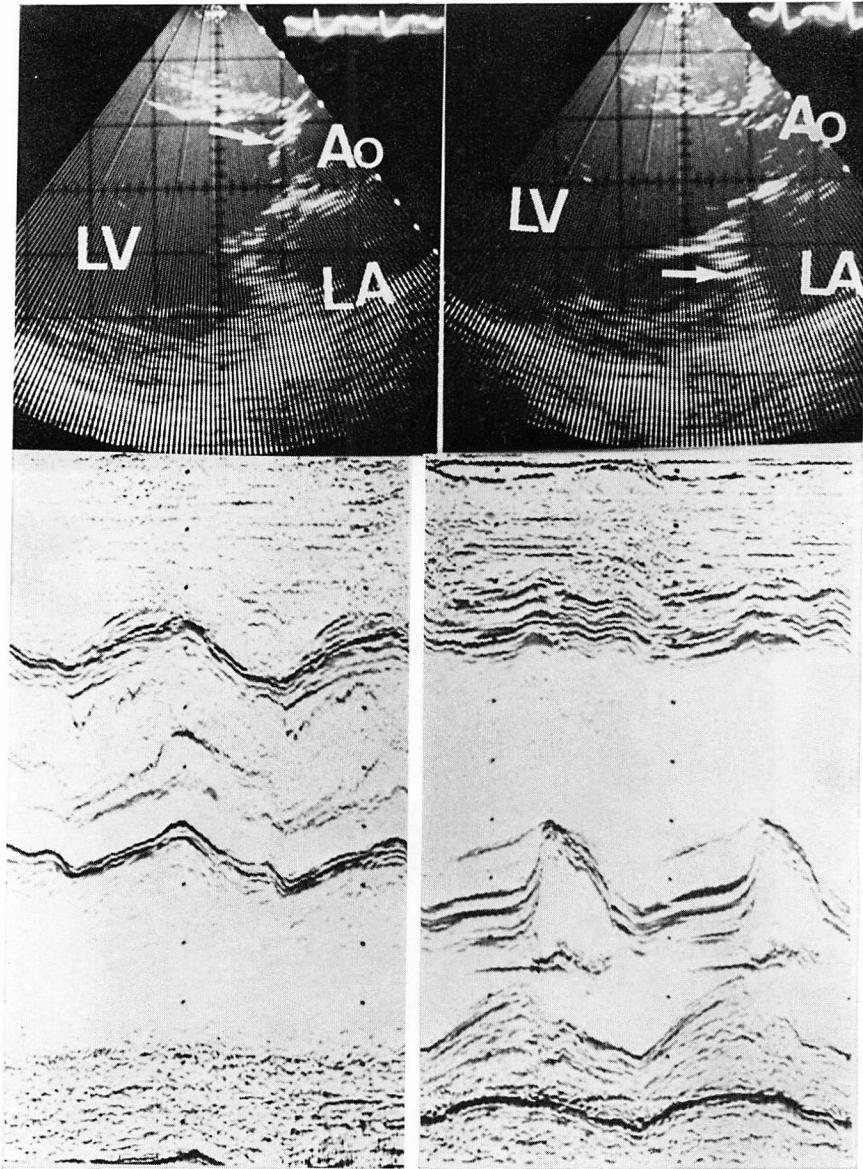




**Fig. 6. Histology of Case 3.**

Above: Histological section of the aortic cusp showing the typical "tadpole" shaped cusp. The other two cusps are exactly the same. Elastica van Gieson stain  $\times 20$ .

Below: Intimal side of the aortic media. Note marked disruption of elastic fibers. Elastica van Gieson stain  $\times 200$ .



**Fig. 7.** Two-dimensional and M-mode echocardiograms of Case 4.  
Flail aortic valve (arrow above) and MVP (arrow below) are demonstrated.

Table 2. Summary of echocardiographic findings of nonrheumatic aortic regurgitation

Patients	Aortic valve		Mitral valve				Left ventricle			
	Flail AV	Vegetation	AoD (mm)	AMP (mm)	DDR (mm/sec)	MVP	Dd (mm)	Ds (mm)	EDV (ml)	EF
1 TT 48 F	LCC, NCC		28	15			58	37	195	0.74
2 SS 67 M			50	21	61	AML	70	50	273	0.58
3 KM 46 F			49	22	55		63	41	250	0.72
4 GN 54 M	LCC		37	22	50	AML, PML	75	61	328	0.41
5 TM 40 M	RCC		41	25	57	AML	68	59	254	0.31
6 FA 44 F		RCC, NCC	29	22	15		57	35	185	0.77
7 HI 39 M		RCC, AML	50	21	50		64	49	118	0.55
8 HI 35 M			50	29	118		80	60	512	0.58
9 EI 58 M			32	24	81		46	28	97	0.77
10 ME 36 M	RCC, NCC		38	25	137		82	68	259	0.38
11 HO 31 M	LCC	NCC	33	25	80		66	45	234	0.61
12 TK 23 M							50	35	125	0.66
13 YO 27 M										
14 TO 9 M			34	17	63		42	30	74	0.60
15 CS 73 M		NCC	29							
16 YS 72 M			35	38	108		78	63	364	0.42
17 CS 50 F	NCC		25	21	46	PML	58	32	195	0.83
18 MN 33 M			37	19	49	AML?	72	60	373	0.42
19 SH 6 F			28	13	55		42	31	74	0.59
20 TF 44 M	NCC	NCC	35	22	100		72	47	373	0.70
21 TM 38 M	NCC	NCC	32	26	167		77	54	351	0.60
22 MY 22 M			29	26	108		51	34	133	0.71
23 TY 39 M	RCC	RCC, NCC	30	17	20		61	41	227	0.70
24 TW 41 M			31	24			56	36	176	0.73

Abbreviations: AV=aortic valve; MV=mitral valve; LV=left ventricle; AoD=aortic diameter; AMP=amplitude of the anterior mitral leaflet; DDR=diastolic descending rate; MVP=mitral valve prolapse; Dd=end-diastolic diameter; Ds=end-systolic diameter; EDV=end-diastolic volume; EF=ejection fraction; LCC=left coronary cusp; NCC=noncoronary cusp; RCC=right coronary cusp; AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet.

## 5, 6).

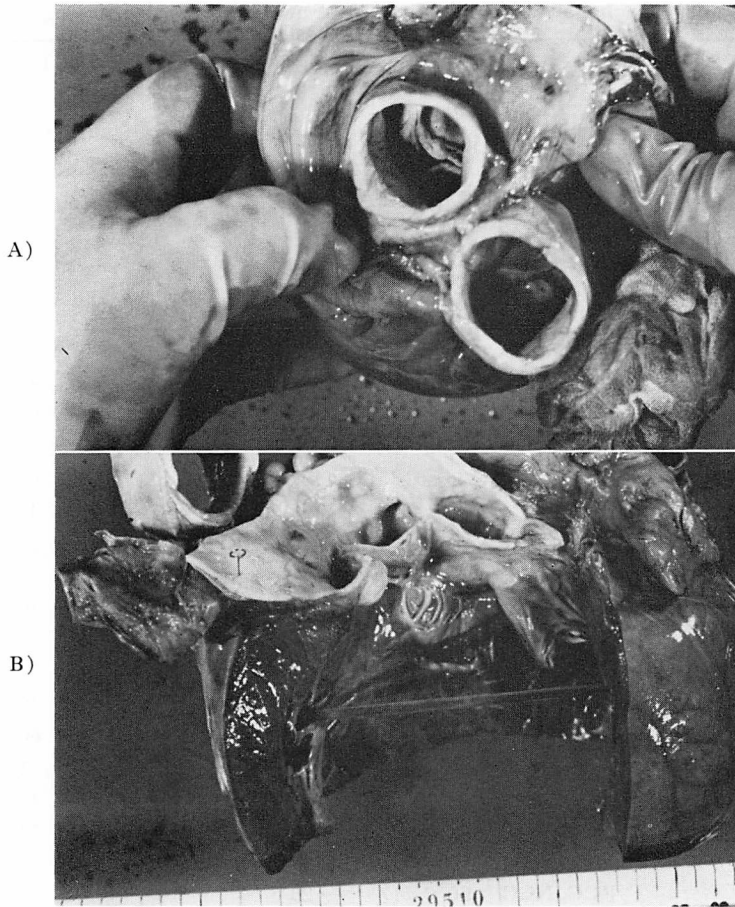
症例 4: G. N., 54 歳, 男性

急性左心不全の状態に緊急入院。大動脈造影では III°-IV° の AR, 左室造影では I° の MR, 冠動脈造影は正常。心エコー図では、左冠尖の逸脱と前尖前交連側および後尖正中の MVP を認めた。入院中、心筋梗塞、腎不全を合併し、pump failure にて死亡。剖検所見では、大動脈中膜の弾性線維の断裂と、弁尖の若干の肥厚を認めた。

また弁付着部の myxoid change が見られた (Figs. 7, 8).

症例 5: T. M., 40 歳, 男性

10 年前より不整脈出現。入院半年前より労作時呼吸困難出現。心エコー図では僧帽弁の fluttering と前尖後交連側の MVP を認め、大動脈造影では III° の AR, 左室造影では I° の MR を認めた。術中所見では大動脈弁は floppy 気味で、硬化、石灰化等は認めなかった。病理組織学的に



**Fig. 8. Pathological findings of Case 4.**

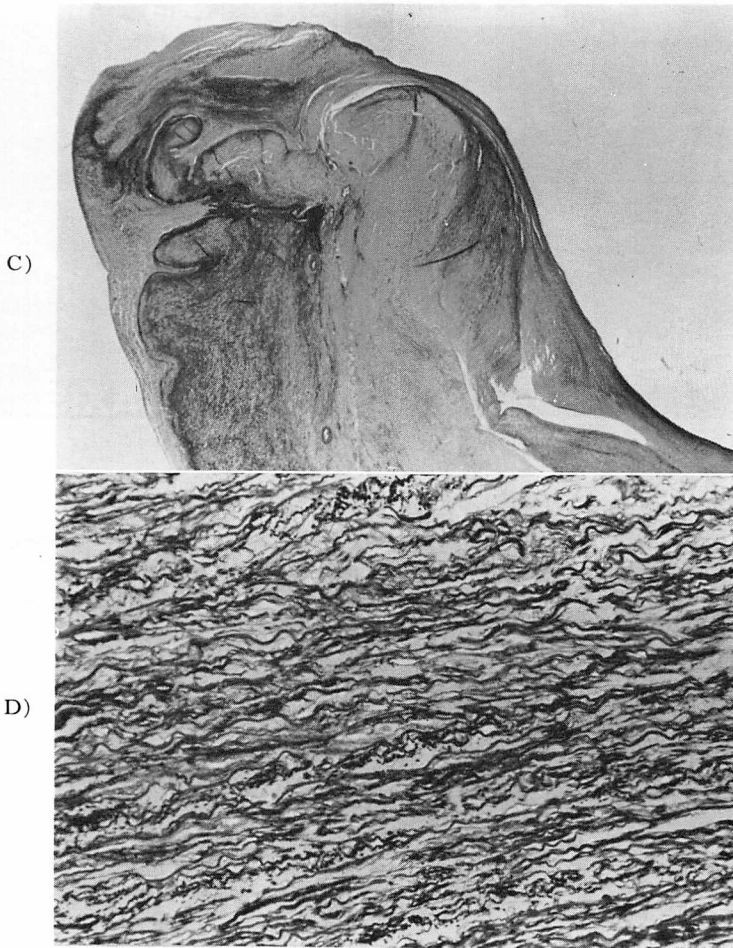
Macroscopic appearances at autopsy. Failure of coaptation of valves (A) and opened appearance of the aortic valve (B).

は mucoid degeneration を認めた (Figs. 9, 10).

### 3. 心エコー図所見の特徴 (Table 2)

以上 5 症例の心エコー図所見では, 大動脈弁はいわゆる flail aortic valve (floppy aortic valve) を示したものが 3 例あったが, 逸脱弁は, 左冠尖 + 無冠尖 1 例 (症例 1), 左冠尖 1 例 (症例 4), 右冠尖 1 例 (症例 5) と一定の傾向を示さず, 残り 2 例は coaptation 不良, および僧帽弁の fluttering にて AR と診断可能であった. 大動脈径 (AoD) は 28~50 mm (平均 40 mm) と 2 例 (28, 31 mm) を除き, 著明な拡大が見られた. 僧帽弁には全例に

fluttering が認められ, MVP は 3 例に見られ, 全例, 左室造影で MR が証明されたが, 逆流部位については, 正中 (症例 2), 後尖の正中 + 前尖の前交連側が 1 例 (症例 4), 前尖の後交連側 (症例 5) がそれぞれ 1 例と, 前尖には必ず認められたが, 交連側については一定の傾向は見られなかった. 僧帽弁輪径は, それぞれ 33, 31, 32 mm と拡大していた. ちなみに今回検討の対象から除外した 19 例の非リウマチ性 AR では, MVP を示したものは, IE で AR + MR (後尖後交連側) の 1 例と, VSD I 型 + AR の症例で心エコー図上 MVP



Fibrous thickening of the tip of the left coronary cusp without inflammatory processes (C: Elastica van Gieson stain  $\times 20$ ) and disruption of elastic fibers of the aortic media (D: Elastica van Gieson stain  $\times 200$ ).

が疑われた1例(左室造影施行せず)の2例のみであった。またIEで flail aortic valve あるいは vegetation を認めたのは、10例中それぞれ7例および6例であったが、MVP を認めたのは前述の1例のみであった。左室の内腔は、拡張末期径(Dd)で58~72mm、拡張末期容量(LVEDV)で195~294mlと拡張を示した。左室駆出率(EF)は0.31~0.74と一定の傾向を示さなかった。以上、心エコー図所見では非常に高率のMVPの合併が注目された(Table 1)。

#### 4. 手術および剖検所見

術中所見では“floppy valve”と判断されたものが3例あり、弁輪拡大を示したものが3例あったが、弁そのものについては、僅かの硬化を認めたものが2例、著しい変形を認めたものが1例であった。

病理学的検索では、炎症が前面に出ているものではなく、勿論リウマチ性変化(弁輪、自由縁における線維の増生、血栓の器質化、慢性炎症細胞の浸潤等<sup>1)</sup>)は認められなかった。むしろ cystic me-

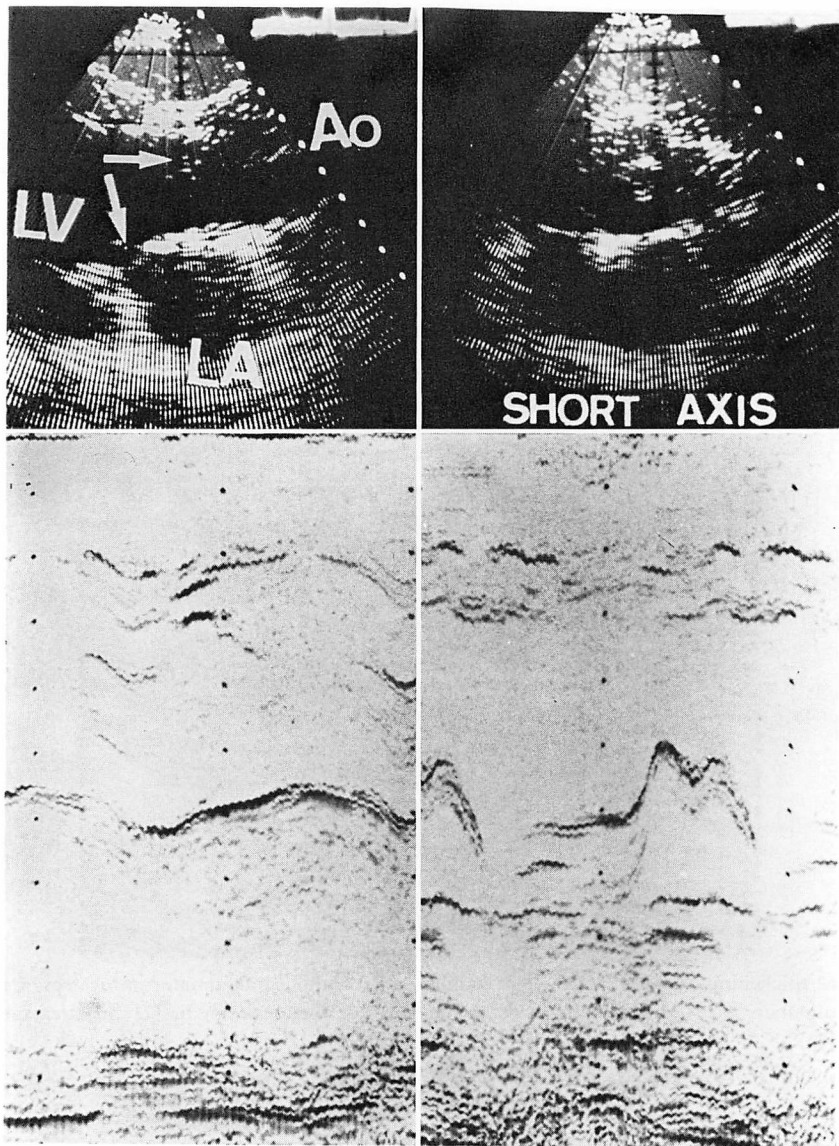


Fig. 9. Two-dimensional and M-mode echocardiograms of Case 5.

Arrows indicate the flail aortic valve (right coronary cusp: RCC) (above) and mitral valve prolapse (below).

dial necrosis, fibrinoid necrosis, myxomatous degeneration 等, 大動脈壁, 弁膜とも, 結合組織の変性が目立った.

#### 考 按

AR は様々の原因疾患により起こりうるが, 近

年, リウマチ熱の減少に伴い, リウマチ性のものが減少し, 相対的に非リウマチ性のものが増加している<sup>2,3)</sup>. 非リウマチ性 AR の成因, 自然予後等については, 依然として未知の点が多い. 今回の非リウマチ性 AR についての検討は, 臨床診断の難易度によって分類したもので, 診断困難な





Fig. 10. Mucoid degeneration of Case 5.  
Hematoxylin Eosin stain,  $\times 20$  (above), and  $\times 200$  (below).

群に関するものであり、普遍性の点で若干の問題を残していない訳ではないが、以下の点が特徴的と考えられた。

第一に、急性発症の2例(症例1, 4)を除き、大動脈径の著明な拡大が見られた。このうち症例2では偏心性、症例3では求心性の大動脈拡張のため、それぞれ弁縁の肥厚と特徴的な変形が見られたが<sup>4)</sup>、弁には炎症細胞の浸潤等はまったく認められず、おもな病理学的所見は大動脈壁の結合組織の変性(それぞれ cystic medial necrosis および弾性線維の断裂)であった。心エコー図上で

も、変形した弁の弁縁のエコー輝度が若干増強しているようにも思われたが、リウマチ性のものとは容易に判別可能な軽度のものであった。ARの原因は、弁輪に対し、弁面積の相対的な不足による coaptation 不良と考えられた。また症例5は大動脈弁の myxomatous degeneration も伴っていた。

第二に flail aortic valve の所見を呈するものが多い事があげられる。この“flail aortic valve”の定義は様々で<sup>5-16)</sup>、“floppy aortic valve”、“vegetation”との異同が問題になるが、今回の

検討では Krivokapitch らの「拡張期の左室流出路への異常エコーを認め, その hinge point が大動脈にあるもの」<sup>5)</sup>とした(症例 1, 4, 5).

さらに重要なこととして, 非常に高率な MVP の合併があげられる. 今回 5 例中 3 例で MVP が認められ, 全例, 左室造影にて MR の存在が確認された. これは前述の如く, 今回の検討から除外した 19 例に比し, 高率であった. 逆に MVP の側から AR または大動脈弁異常の頻度を見ると, 比較的稀とするものが多く<sup>17)</sup>, Rippe らの 400 例の集計<sup>18)</sup>でも, AR を伴ったものは 4 例, 大動脈径拡大を伴ったものが 7 例と, 比較的少ない. しかし Ogawa ら<sup>19)</sup>の報告では, MVP 50 例中 aortic leaflet bulging を 12 例, AR を 8 例と, かなり高率に認めている. Flail aortic valve, MVP の定義は時代により変遷しており, また各報告者間でかならずしも一致しているとはいい難く, 単純な数の上での比較は難しいが, この頻度の差が人種差に基づく可能性は否定出来ない. MVP に AR の合併が稀なのに対し, 今回の非リウマチ性 AR に, MVP または MR の合併が高頻度であった理由は, 以下のごとく考えられる.

まず大動脈径拡大を伴ったものが多く, 解剖学的に連続している僧帽弁に影響を及ぼしやすく, jet の影響も考えるのに対し, 逆に僧帽弁病変が直接大動脈または大動脈弁に影響しうる可能性が少ない事が一因と考えられた.

また, 今回の検討からは除外した Marfan 症候群, Ehlers-Danlos 症候群, pseudoxanthoma elasticum, osteogenesis imperfecta 等, 結合組織の代謝異常を示す疾患では, 弁および支持組織の脆弱性をきたし, 逆流性の弁膜症をきたす事は良く知られている<sup>20)</sup>. しかし, これらの疾患が存在しなくとも, 結合組織の脆弱性をきたしうる<sup>21)</sup>. Caulfield ら<sup>22)</sup>は, 腱索断裂を伴った MR 患者の僧帽弁の collagen, elastin 溶解像から, 酵素による分解の可能性を示唆している. 同様に King ら<sup>23)</sup>は myxomatous degeneration を呈した僧帽弁の検索から, collagen 代謝異常を考えている.

Hammer ら<sup>24)</sup>は myxomatous change を示した MR+TR 患者の摘出弁のゲル電気泳動で, type III および type AB collagen の欠損を証明しており, Bonella ら<sup>25)</sup>は floppy mitral valve での procollagen 蓄積から遺伝性 procollagen peptidase 欠損の可能性を示唆している. このような先天性または後天性の結合組織の脆弱性を前提として仮定すれば, 複数の弁膜に逆流性病変をきたす事に一元的な説明が可能となる. 今回の症例 5 や, “multiple floppy valves”<sup>18)</sup>, “combined valvular prolapse”<sup>19)</sup>等とよばれる症候群はこのような観点からの解釈も可能であると考えられる. 病理学的に, 炎症像に乏しく変性像が主であった点からも, 結合組織の脆弱性は看過できない要因と考えられる.

## 結 語

非リウマチ性 AR のうち, 臨床診断困難な 5 例につき, 病理所見と心エコー図所見とを対比し, 1) 大動脈径の拡大, 2) 大動脈弁エコーの輝度の上昇の欠如, 3) “flail aortic valve”を呈するものが多いこと, 4) 高率の MVP (MR) の合併, というエコー図所見が得られた. 病理所見では弁膜, 大動脈壁の変性所見が主体であった. これらの原因として, 先天性または後天性の結合組織脆弱性の可能性が示唆された.

## 要 約

近年, 非リウマチ性 AR の頻度がリウマチ熱の減少に伴い, 相対的に増加しているように思われる. これらの心エコー図上の特徴を明らかにするため, 以下の検討を行った.

対象は当院で 2 年間に手術または剖検により非リウマチ性 AR と確認された 24 例中, IE 10 例, VSDI 型 5 例, 梅毒 3 例, 置換弁機能不全 2 例 (1 例は IE を合併)を除く, 比較的臨床症状からは診断困難であった 5 例である (男 3 例, 女 2 例, 年齢 40~67 歳, 平均 50 歳). 最終診断は, 大動脈弁輪拡大症 (AAE), Behçet 病, 大動脈炎症候群,



各1例および不明例2例であった。上記5症例につき、剖検または手術時所見、および病理所見と、心エコー図所見とを対比検討した。

心エコー図上、大動脈弁エコーは輝度の上昇が殆ど見られず、大動脈径は拡大傾向にあり、弁輪断面積に対し、弁表面積不足による coaptation 不良が見られた。5例中3例に flail aortic valve を、3例に MVP の合併を認めた。また術中所見で“floppy aortic valve”と診断されたものが3例あった。摘出弁は肉眼的に肥厚、硬化等は殆ど見られず、鏡検上、fibrinoid necrosis, mucoid degeneration 等の所見を示し、同時に検索しえた大動脈壁でも cystic medial necrosis, 弾性線維の断裂等が見られた。これらの所見はいずれも結合組織の変性が主病像で、炎症所見に乏しかった。

病理所見と、偶然とは考えにくい高頻度の MVP の合併を考え合わせ、これらの AR の一因として、先天性および後天性の結合組織の脆弱性が関与している可能性が示唆された。

#### 文 献

- 1) Davies MJ: Chronic rheumatic valve disease. *in* Pathology of Cardiac Valves, Butterworth, London, 1980, p 105
- 2) Rotman M, Morris JJ Jr, Sehar VS, Peter RH, Kong Y: Aortic valvular disease. Comparison of types and their medical and surgical management. *Am J Med* **51**: 241, 1971
- 3) Valty J, Guerinon J, Bickert P, Lardoux H, Audouin P, Maurice P: Principes etiologies et aspects anatomique des insuffisances aortiques volumineuses (589 examens). *Ann Med Int (Paris)* **129**: 309, 1978
- 4) Davies MJ: Aortic regurgitation. *in* Pathology of Cardiac Valves, Butterworth, London, 1980, p 37
- 5) Krivokapich J, Child JS, Skorton DJ: Flail aortic valve leaflets: M-mode and two-dimensional echocardiographic manifestations. *Am Heart J* **99**: 425, 1980
- 6) Strivastava TN, Flowers NC: Echocardiographic features of flail aortic valve. *Chest*: **73**: 90, 1978
- 7) Estevez CM, Dillon JC, Walker PD, Feigenbaum H, Chang S: Echocardiographic manifestations of aortic cusp rupture in a myxomatous aortic valve. *Chest* **65**: 685, 1976
- 8) Whipple RL, Morris DC, Felner JM, Merrill AJ Jr, Miller JI: Echocardiographic manifestations of the flail aortic valve leaflet syndrome. *Circulation* **51, 52** (Suppl II): 255, 1975
- 9) Lee CC, Das G, Weisler AM: Characteristic echocardiographic manifestations in ruptured aortic valve leaflet. *Circulation* **50** (Suppl III): 144, 1974
- 10) Chandraratna PAN, Robinson MJ, Byrd C, Pitha JV: Significance of abnormal echoes in left ventricular outflow tract. *Br Heart J* **39**: 381, 1977
- 11) Wray TM: Echocardiographic manifestations of flail aortic valve leaflets in bacterial endocarditis. *Circulation* **51**: 832, 1975
- 12) Corrigan DC, Strunk BL, Popp RL: Phonocardiographic and echocardiographic features of ruptured aortic valvular cusp. *Chest* **69**: 669, 1976
- 13) Kleiner JP, Brundage BH, Ports TA, Thomas HM: Echocardiographic manifestation of flail right and noncoronary aortic valve leaflets. *Chest* **74**: 301, 1978
- 14) Chandraratna PAN, Samet P, Robinson MJ, Byrd C: Echocardiography of the “floppy” aortic valve. Report of a case. *Circulation* **52**: 959, 1975
- 15) McKay R, Yacoub MH: Clinical and pathological findings in patients with “floppy” valves treated surgically. *Circulation* **47, 48** (Suppl III): 63, 1973
- 16) Mardelli TJ, Morganroth J, Naito M, Chen CC: Cross-sectional echocardiographic detection of aortic valve prolapse. *Am Heart J* **100**: 295, 1980
- 17) Jeresaty RM: Surgical treatment of MVP. *in* Mitral Valve Prolapse, Raven Press, New York, 1979, p 224
- 18) Rippe JD, Angoff G, Sloss LJ, Wynne J, Alpert JS: Multiple floppy valves: An echocardiographic syndrome. *Am J Med* **66**: 817, 1979
- 19) Ogawa S, Hayashi J, Sasaki H, Tani M, Akaishi M, Mitamura H, Sano M, Hoshino T, Handa S, Nakamura Y: Evaluation of combined valvular prolapse syndrome by two-dimensional echocardiography. *Circulation* **65**: 174, 1982
- 20) McKusick: Heritable Disorders of Connective Tissue. 4th ed, CV Mosby, St Louis, 1972
- 21) Kern WH, Tucker BL: Myxoid changes in cardiac valves: Pathologic, clinical, and ultrastructural studies. *Am Heart J* **84**: 294, 1972
- 22) Caufield JB, Page DL, Kastor JA, Sanders CA: Connective tissue abnormalities in spontaneous rupture of chordae tendineae. *Arch Path* **91**: 537, 1971
- 23) King BD, Clark MA, Baba N, Kilman JW, Wooley CF: “Myxomatous” mitral valves:

徳永, 古田, 町井, ほか

Collagen dissolution as the primary defect. *Circulation* **66**: 288, 1982

- 24) Hammer D, Leiter CV, Baba N, Vasko JS, Wooley CF, Pinnel SR: Altered collagen composition in a prolapsing mitral valve with ruptured

chordae tendineae. *Am J Med* **67**: 863, 1979

- 25) Bonella D, Parker DJ, Davies MJ: Accumulation of collagen in human floppy mitral valves. *Lancet* **I**: 880, 1980