

Annulo-aortic ectasia を 伴った Marfan 症候群にお ける僧帽弁閉鎖不全

Mitral regurgitation in Marfan syndrome compli- cated with annulo-aortic ectasia

丹羽 明博
谷口 興一

Akihiro NIWA
Koichi TANIGUCHI

Summary

The clinical and morphologic cardiovascular findings in 2 patients with Marfan syndrome were described. Mitral regurgitation, dissecting aneurysm and annulo-aortic ectasia were observed in both patients. They were brothers; the elder brother was 32 years old, and the younger was 29. The phonocardiographic findings revealed the clear first sound and mid-systolic murmur. Mitral prolapses were recognized by echocardiogram in both patients. In elder patient the aortic and mitral valve prostheses and tube-graft replacement of ascending aorta were performed successfully. In younger patient the isolated aortic valve prosthesis and aortic bypass graft were performed. His left ventricle, however, failed to beat after operation. At autopsy the jet lesion due to mitral regurgitation was observed in the posterior atrial wall. Referring to previous reports of Marfan syndrome in Japan included our cases, mid- to late-systolic murmur seems to indicate mitral regurgitation in this syndrome, and it is also considered that echocardiogram is one of the most valid diagnostic method.

Key words

Marfan syndrome
mitral insufficiency
mitral prolapse
annulo-aortic ectasia

はじめに

Marfan 症候群の心血管病変は、その予後を左右するもの¹⁾として注目されており、近年外科手術の進歩に伴い治験例の報告²⁾³⁾が増加しつつある。本症候群における僧帽弁閉鎖不全(以下 MI)は大動脈疾患に比して頻度は低いが、外科治療を考慮する上で無視できない合併症である。

今回 annulo-aortic ectasia および非定型的な雑音を呈する MI を合併した Marfan 症候群の 2 同胞を経験したので、本邦報告の MI 合併例の集積をもとに若干の考察を加えて報告する。

症 例

症例 1. 32 才, 男子.

東京医科歯科大学医学部 第二内科
東京都文京区湯島 1-5-45 (〒113)

The Second Department of Internal Medicine,
Faculty of Medicine, Tokyo Medical and Dental
University, Yushima 1-5-45, Bunkyo-ku, Tokyo, 113

30才の時左前胸部痛と前頸部痛を自覚し, 半年前に心不全が発現した. 胸部X線では心胸郭係数62%で心臓腰部の突出と左第4弓の拡大を認めた (Figure 1A). 心電図ではQRS軸 $+80^{\circ}$, 移行帯V₄₋₅, 左室肥大と左房負荷を認め, II・III・aVFとV₅₋₆に陰性T波がみられた (Figure 1B).

心音図では, 胸骨左縁下部に最強点を有する拡張期雑音 (grade V) を認め, 前腋窩線を中心として腋窩や胸骨左縁に放散する収縮中期に peak をもつ収縮期雑音 (grade III) を認めた (Figure 2A). UCG では拡張期前尖後退速度 103mm/sec, 前尖振幅 24mm で左室流出路の拡大が著明である. 後尖は収縮期後半に左房側に逸脱している (Figure 2B). 心カテーテル検査では肺動脈圧 64/24 (38), 肺動脈楔入圧 (36), v波 52mmHg で y 下降は急峻であった. 心血管造影では肺動脈注入による levo-cardioangiography を施行し, 大き

な上行大動脈瘤とValsalva洞の拡大, および左房が上方へ圧排されている所見が得られた.

症例 2⁹⁾. 29才, 男子.

28才頃より息切れと動悸が増強してきた. 胸部X線では脊椎側彎と漏斗胸が高度であり, 心臓は強い圧迫をうけている. 心胸郭係数は62%で心臓腰部の突出は著しく, 心陰影は左下方に大きく拡大していた (Figure 3A). 心電図はQRS軸 $+110^{\circ}$, 移行帯V₇₋₈, II・III・aVFで陰性T波がみられ, V₆₋₉でSTの低下を認めた (Figure 3B).

心音図では左肩甲骨下約5cmに最強点を有する全拡張期性の雑音 (grade VI) がみられ, これは前胸部において漸減性の高調な拡張期雑音として記録された. 心尖部では収縮中期に peak を有する crescendo-decrescendo の収縮期雑音 (grade III) がみられた. I音の減弱は認められなかった (Figure 4A). UCG では拡張期前尖後退速度

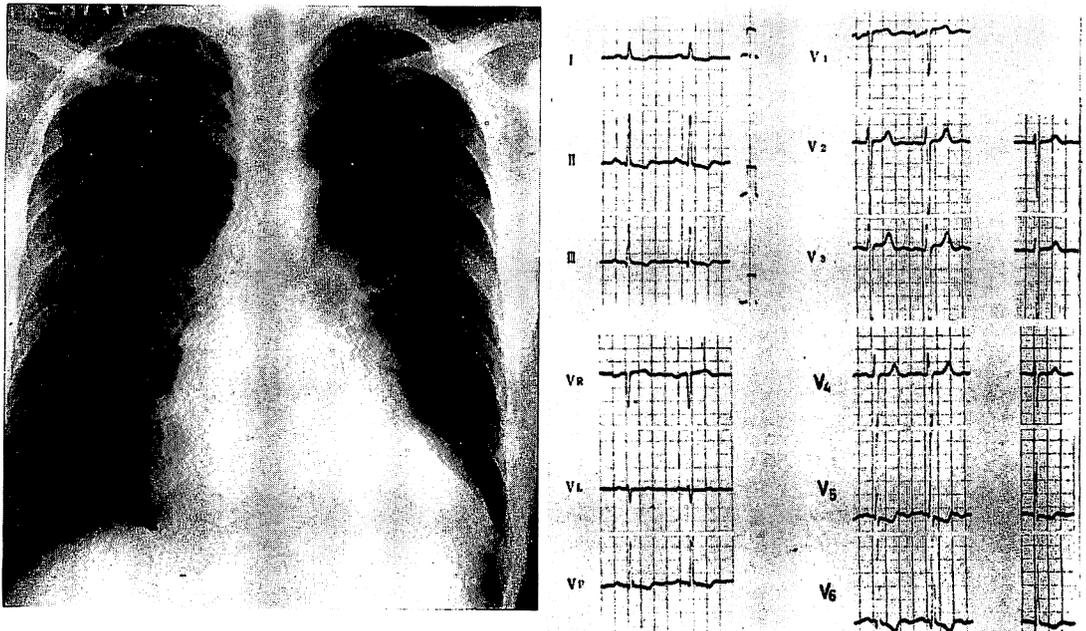


Figure 1. Chest X-ray (A) and ECG (B) in Case 1.

Chest X-ray shows cardiomegaly and enlargement of the cardiac waist.

Left atrial overloading, left ventricular hypertrophy and inverted T wave in leads II, III, aVF and V₅₋₆ are shown in ECG.

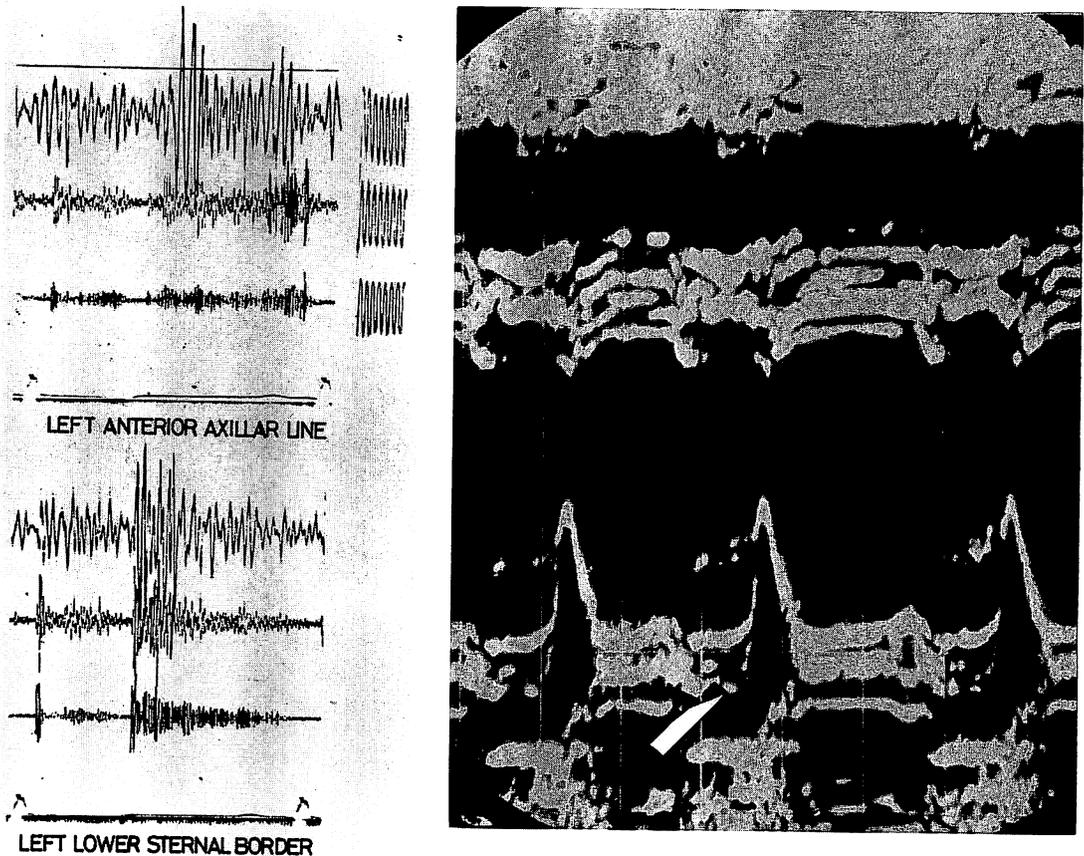


Figure 2. PCG (A) and echocardiogram (B) in Case 1.

PCG shows the clear first sound, crescendo-decrescendo systolic murmur and large diastolic murmur. Prolapse of the posterior mitral leaflet (arrow) is recognized in late systolic phase in echocardiogram.

103 mm/sec, 振幅は 23 mm でやはり左室流出路の拡大がみられた。後尖は収縮期全体を通して左房側に偏位していた (Figure 4B)。心カテーテル検査では肺動脈圧 34/16 (25), 肺動脈楔入圧 (12), v 波 15 mmHg で MI の所見はみられなかった。大動脈造影では上行大動脈瘤, Valsalva 洞の拡大と大動脈弁の逆流と典型的な annulo-aortic ectasia の像を呈していた。

手術所見

症例 1 では annulo-aortic ectasia に対して Bentall 変法により, 大動脈弁と上行大動脈の置

換を行い, 僧帽弁に対しても人工弁置換を行った。僧帽弁口は 3 横指に開大して, 僧帽弁は粘液腫様に肥厚し, 弁尖部には念珠状の肥厚がみられた。腱索は一部が細く延長を呈していた (Figure 5)。術後は経過順調で, 現在支障なく日常生活を行っている。Marfan 症候群の 2 弁置換の成功例は本邦第 3 例目である⁵⁾。

症例 2 に対しても上行大動脈と大動脈弁の置換行ったが, 左冠動脈の先天性の狭小化や灌流域の粗な血管分布など冠状動脈の異常に左心室の肥大も加わっていたため, 術後左室心筋の硬化 (stone heart) が出現し死亡した。

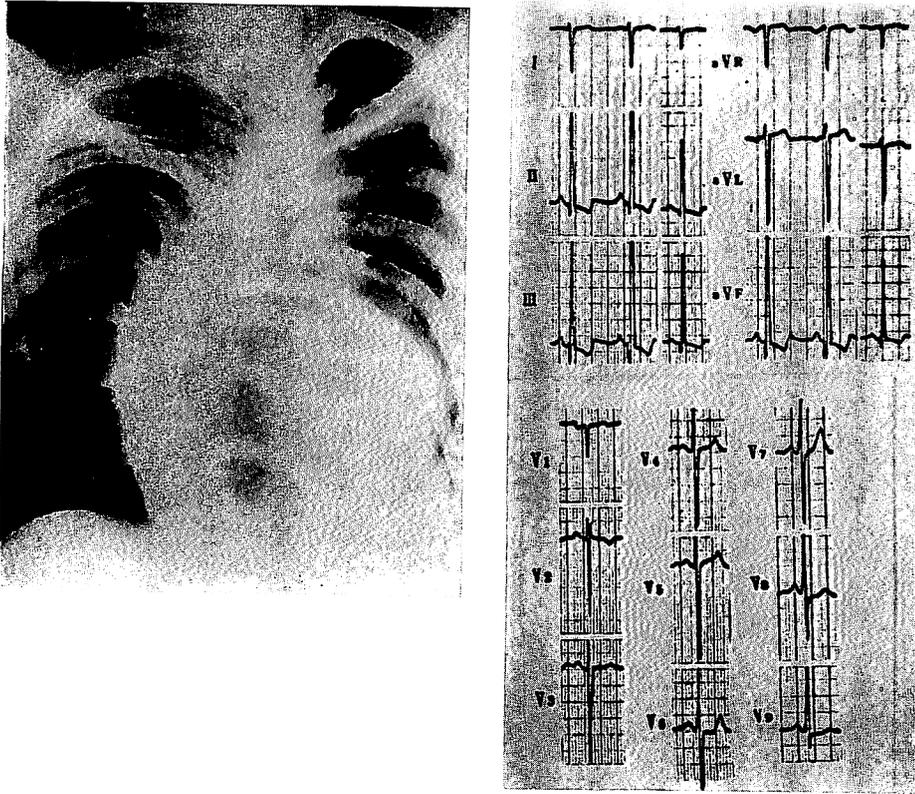


Figure 3. Chest X-ray (A) and ECG (B) in Case 2.

Marked scoliosis and enlargement of the cardiac waist are demonstrated in chest X-ray. ECG shows right axis deviation, clockwise rotation and negative T wave in leads II, III and aVF.

剖検所見

心重量は約 500g で左心室の肥大を認め、左房の後壁には僧帽弁逆流による数条の髪形成 (jet lesion) がみられた (Figure 6). 僧帽弁腱索は延長し細くなり、前尖の基部に結節形成が認められた。また、大動脈の縮窄と解離性大動脈瘤もみられた。

組織所見

症例 1 の僧帽弁は弁尖と腱索の付着部にとくに酸性粘液多糖類の貯溜が強く、膠原線維の離解もみられた (Figure 7).

症例 2 の僧帽弁は肥厚はみられず、特に異常所見は認められなかったが、大動脈壁には弾性線維

の減少と断裂、また、囊状中膜壊死 (cystic medial necrosis) がみられた。

考察

著者らが調べた 1974 年までの Marfan 症候群の本邦報告 356 例についてみると、心血管病変を有するものは 122 例で 34% であり、そのうち MI は 25 例にみられ、これは大動脈弁閉鎖不全と解離性大動脈瘤に次いで多い合併症である。剖検例は 356 例中 41 例であり、その心血管病変は 39 例で 95% を占めている。MI は 10 例で 24% にのぼり、臨床例の統計と同様に大動脈弁閉鎖不全と解離性大動脈瘤に次ぐ合併症である (Table 1).

Marfan 症候群での MI は小児に多いという報

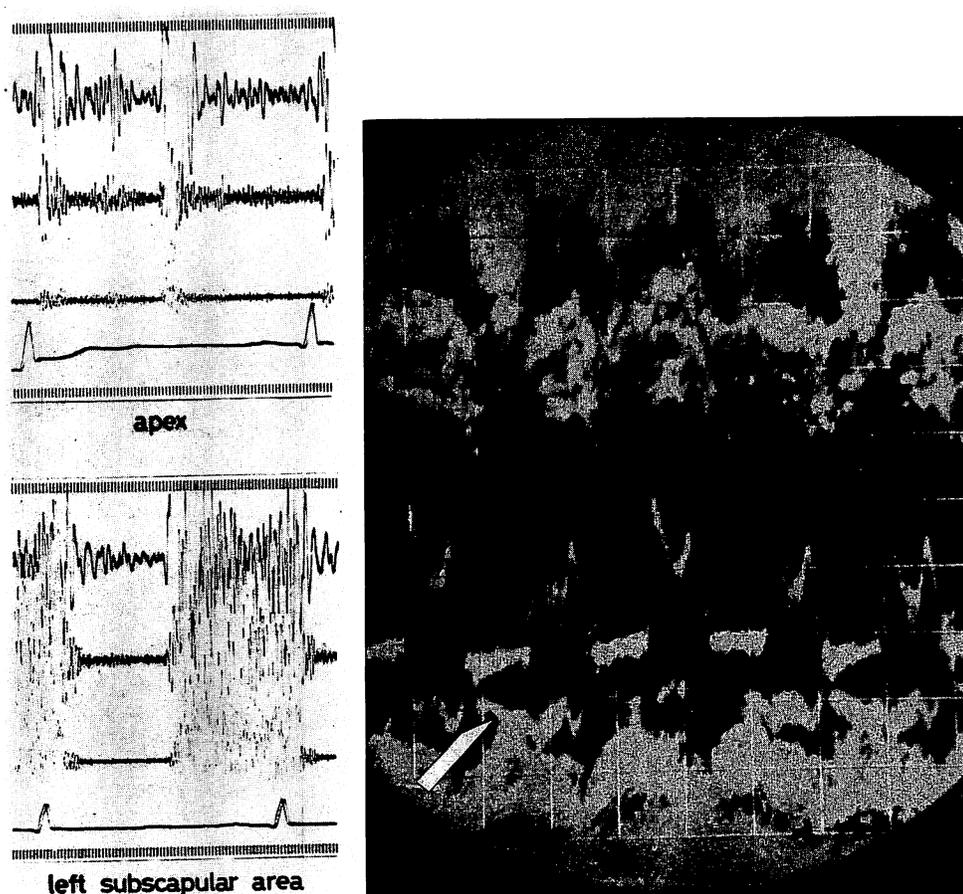


Figure 4. PCG (A) and echocardiogram (B) in Case 2.

Large diastolic murmur and mid-systolic murmur are shown in PCG. Echocardiogram shows prolapse of the posterior mitral leaflet (arrow) from the onset of the systolic phase.

Table 1. Total number of patients with Marfan syndrome reported in Japan until 1974

	clinical cases	autopsy cases
number	356	41
cardiovascular lesions	122	39
AI	59	23
dissecting aneurysm	28	21
MI	25	10
PI	8	5
TI	6	4
CHD	23	3

AI: aortic insufficiency MI: mitral insufficiency
 PI: pulmonary insufficiency TI: tricuspid insufficiency
 CHD: congenital heart disease

告⁶⁾もあるが、著者らの調べた MI の年齢層は臨床報告 25 例では 10 歳以下 2 例、10 歳代 12 例であり、小児科領域である 15 歳以下の MI は 25 例中 6 例である。剖検例では 10 歳以下 2 例、10 歳代 1 例、20 歳代 3 例、30 歳以上 4 例と小児だけでなく、成人においても見逃してはならない病変と考えられる (Table 2)。

Table 2. Age distribution of patients with Marfan syndrome associated with mitral regurgitation

age	<10	10≤	20≤	30≤	計
clinical cases	2	12	5	6	25
autopsy cases	2	1	3	4	10

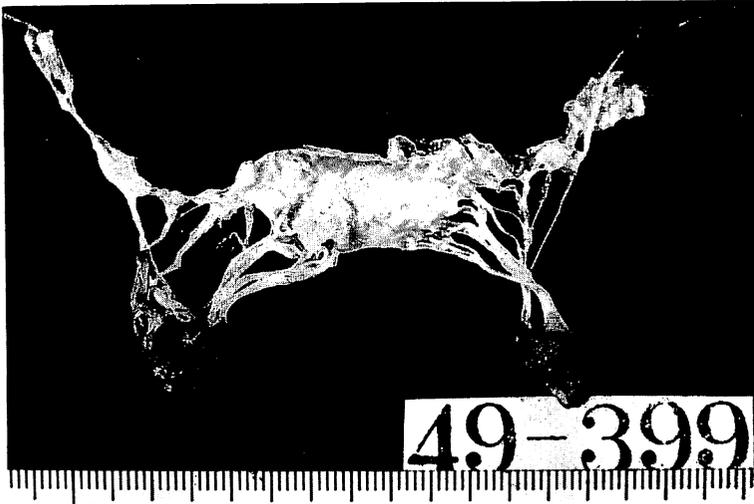


Figure 5. The anterior mitral leaflet of Case 1.

It shows nodular formation. Some of chordae tendineae attenuate and elongate.

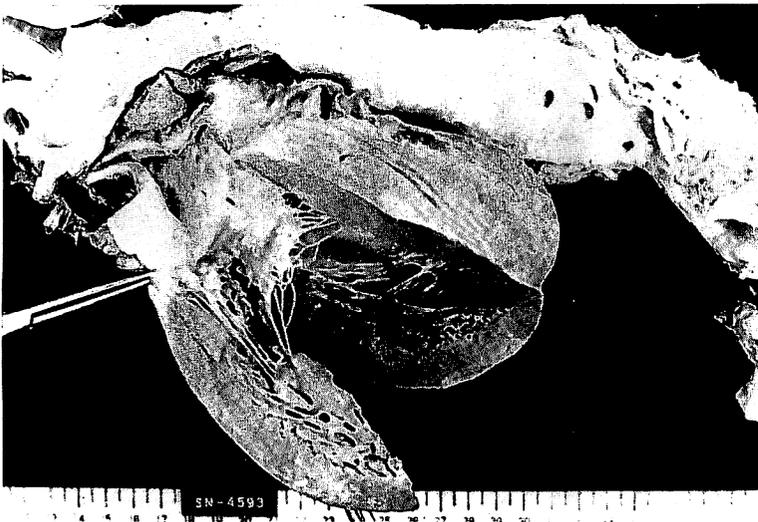


Figure 6. Autopsied heart in Case 2.

Left ventricular hypertrophy and jet lesion in the left atrial wall are recognized.

本症例2例はともにI音の減弱は明らかでなく、III音は強い拡張期雑音のため不明であった。MIに定型的といわれる高調な全収縮期雑音はみられず、収縮中期に peak をもつ駆出性雑音の像を呈した。本邦 MI 25 例のうち確認手段の記載のある18例の収縮期雑音の性質をみると、収縮後期雑音が4例、駆出性収縮期雑音が2例、全収縮期雑音が3例で、残りの9例は単に収縮期雑音という記載であった。

これらの所見を考えると Marfan 症候群による MI は、リウマチ熱由来の MI と異なり、心音図上典型的な I 音の減弱や全収縮期性の逆流性雑音は少ないようである。その原因としては、Marfan 症候群の僧帽弁変化として粘液腫様変性がみられ、それによる僧帽弁の左房への逸脱を呈しやすいことが挙げられる。また、annulo-aortic ectasia により高度の左房の圧迫がおり、僧帽弁口の変形を生じ、そのため僧帽弁逆流がリウマチ性 MI

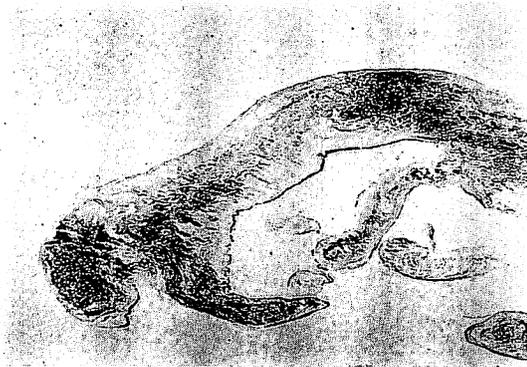


Figure 7. Mitral valve in Case 1.

Thickened mitral valve and mucopolysaccharide in the mitral leaflet are observed. (alcian blue stain, $\times 40$).

と異なるパターンをとり、雑音を生ずるに足るエネルギーとならないことも関係しているのではないかと考えられる。

最近、MI の新しい診断法として心エコー図が注目されてきた⁷⁾。この方法を用いて、収縮後期ないし中期雑音を有する症例には僧帽弁の左房への逸脱が多く証明されている⁸⁾⁹⁾。したがって、僧帽弁逸脱症候群では非定型的な MI の雑音を呈しやすいと考えられる。本症候群の MI は僧帽弁逸脱によることがほとんどであるため、その診断には僧帽弁の動きそのものをみる UCG が非常に有力な手段と考えられる。

武内重五郎教授の御校閲を深謝致します。

要約

僧帽弁閉鎖不全、解離性大動脈瘤や annulo-aortic ectasia など多彩な心血管病変を合併した Marfan 症候群の 2 同胞例を報告した。2 症例の僧帽弁閉鎖不全は、I 音は明瞭であり、収縮中期に peak を有し駆出性雑音に近い性質がみられた。心エコー図において 2 例とも僧帽弁の左房への逸脱を証明した。第 1 例は上行大動脈と僧帽弁およ

び大動脈弁の置換を行い現在元気に経過している。第 2 例は大動脈弁と上行大動脈の置換を行ったが、術後左室拍動が出現せず死亡した。この 2 症例に著者らが調べた Marfan 症候群の本邦報告例をあわせて考えると、本症候群の僧帽弁閉鎖不全では僧帽弁の左房への逸脱による収縮中期ないし後期雑音を呈しやすいことが窺われ、その診断には心エコー図検査が有用であることが知られた。

文献

- 1) Murdoch JL, Walker BA, Halpern BL, Kuzma JW, McKusick VA: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *New Engl J Med* 286: 804, 1972
- 2) Miller JL, Pugh DM: Repair of ascending aortic aneurysm and aortic regurgitation complicated by acute cardiac compression by pectus excavatum in Marfan's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 59: 673, 1970
- 3) 寺本 滋, 勝村達喜, 小野幸四郎, 妹尾嘉昌, 林逸平, 高橋俊二郎, 杉本誠起, 砂田輝武: Marfan 症候群の手術治療例. *胸部外科* 26: 180, 1972
- 4) 丹羽明博, 谷口興一, 小関 迪, 新富芳明, 藤原秀臣, 広江道昭, 飯泉智弘, 山田崇之, 岡安典子: 漏斗胸, Annulo-Aortic Ectasia を始め多彩な心血管異常を合併した Marfan 症候群の 1 例. *心臓* 6: 1998, 1974
- 5) 橋本明政, 中田徳太郎, 伊藤忠弘, 北村信光, 川田高俊, 小柳 仁, 関口守衛, 湯村和子, 近藤瑞香, 今野草二: 僧帽弁, 大動脈弁, 上行大動脈の同時置換を行った Marfan 症候群の 2 例. *胸部外科* 28: 25, 1975
- 6) Phornphutkul C, Rosenthal A, Nadas AS: Cardiac manifestations of Marfan syndrome in infancy and childhood. *Circulation* 47: 587, 1973
- 7) Burgess J, Clark R, Kamigaki M, Cohn K: Echocardiographic findings in different types of mitral regurgitation. *Circulation* 48: 97, 1973
- 8) Popp RL, Brown OR, Silverman JF, Harrison DC: Echocardiographic abnormalities in the mitral prolapse syndrome. *Circulation* 49: 428, 1974
- 9) DeMaria AN, King JF, Bogren HG, Lies JE, Mason DT: The variable spectrum of echocardiographic manifestations of the mitral valve prolapse syndrome. *Circulation* 50: 33, 1974