

僧帽弁逸脱症候群に肥大型  
心筋症を合併した1例

Mitral valve prolapse  
syndrome co-existing  
with asymmetric septal  
hypertrophy: Report of  
a case

今鷹 耕二  
田村 勤  
夏目 隆史  
町井 潔  
梅田 徹\*

Kouji IMATAKA  
Tsutomu TAMURA  
Takashi NATSUME  
Kiyoshi MACHII  
Toru UMEDA\*

Summary

A 52-year-old male with mitral valve prolapse co-existing with asymmetric septal hypertrophy was reported.

Heart murmur was recognized one and a half year ago, but no subjective symptoms were complained. Phonocardiography revealed a mid-systolic click and late systolic murmur continued to the second heart sound at the apex. Anterior and posterior mitral valve prolapse in mid-systole and asymmetric septal hypertrophy were seen by echocardiography. About 20 mmHg pressure gradient between the apex and left ventricular outflow tract was obtained by left heart catheterization. Left ventriculogram showed marked hypertrophy of the upper septum and the posterior papillary muscle with tapering of the apex in systole. Mitral regurgitation due to prolapse of the posterior and middle commissural scallops of the posterior mitral cusp and the anterior cusp progressed from grade I to grade III in the course of one and a half year.

Whether mitral valve prolapse and asymmetric septal hypertrophy are related to each other is unknown.

Key words

Mitral valve prolapse syndrome      Mid-systolic click and late-systolic murmur syndrome      Asymmetric septal hypertrophy      Hypertrophic cardiomyopathy      Echocardiography      Protodiastolic extrasound

はじめに

僧帽弁逸脱症候群 (以下 PML と略) には種々

の合併疾患が伴うことが少なくないが、肥大型心筋症 (以下 HCM と略) もその1つである。しかし、両者の合併の報告は意外に少ない<sup>1-8)</sup>。我々

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)  
\*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 Diseases, Mitsui Memorial Hospital, Izumicho 1, Kanda, Chiyoda-ku, Tokyo 101  
\*The First Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku Tokyo, 113

Presented at the 13th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, September 25-26, 1976  
Received for publication June 30, 1977

は最近, 1年半にわたり経過を観察し, 心音図, 心エコー図(UCG), 心カテーテル検査等を施行しえた1例を経験したので, 若干の考察を加えて報告する.

### 症 例

症例: 52歳, 男性, 会社員.

主訴: 心雑音の精査.

家族歴: 父が心不全(病名は不明)で死亡. 兄弟2人, 子供2人ともに健康. 血族結婚はない.

既往歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 生来健康であったが, 5年程前から最高血圧150 mmHg前後の高血圧を指摘されていた. 服薬はしなかった. 1974年, 健康診断ではじめて心雑音を指摘された, 自覚的に動悸, 息切れ, 胸痛, 失神発作等は見られなかったが, 精査のため1975年3月, および1976年9月に当科に入院した.

現症: 身長175 cm, 体重57 kg, やせ型. 血圧135/90 mmHg, 脈拍70, 整. 眼瞼結膜, 球結膜に貧血, 黄疸はなかった. 視力正常. 口蓋の異常も

なかった. 肺野は聴診上正常呼吸音. 左第5肋間鎖骨中線にて心尖拍動を触れた. 聴診上, 同部に最強点を有するやや高調な Levine III 度の mid to late systolic murmur を聴取し, I 音の亢進を認めた. Erb 領域では I 音, II 音および拡張早期過剰心音によると思われる三部調律が聴取された. 腹部所見では肝を1横指触れたが, 辺縁は鋭で, 柔かかった. 両側の腎を触知したが, 下肢に浮腫はなく, 神経学的にも異常を認めなかった. 入院時検査所見(以下断りのないときは, 第2回目の入院時所見を示す): RBC  $410 \times 10^4/\text{mm}^3$ , Hb 13.3 g/dl, Ht 38.9%, WBC  $4,200/\text{mm}^3$ , CRP (-), RA (-), ASLO 50TU, 抗核抗体(-), 血清梅毒反応(-), 総タンパク 7.7 g/dl (Alb 58.5%,  $\alpha_1$  2.1%,  $\alpha_2$  7.7%,  $\beta$  9.2%,  $\gamma$  22.6%), 総コレステロール 214 mg/dl, 尿素窒素 14 mg/dl, クレアチニン 1.0 mg/dl, 尿酸 5.9 mg/dl, Na 142 mEq/l, K 3.8 mEq/l, Cl 106 mEq/l, 総ビリルビン 0.9 mg/dl, TTT 13.1, ZTT 36.5, GOT 28, GPT 2, AI-P 9.1 K-AU, LDH 111, CPK 35, IgG 1,860 mg/dl, IgA 90 mg/dl,

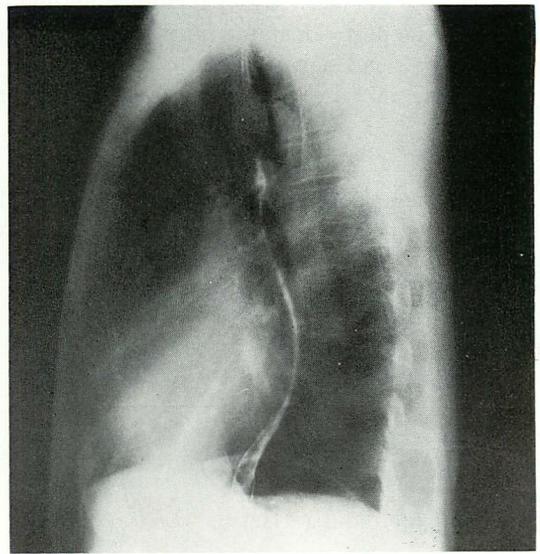
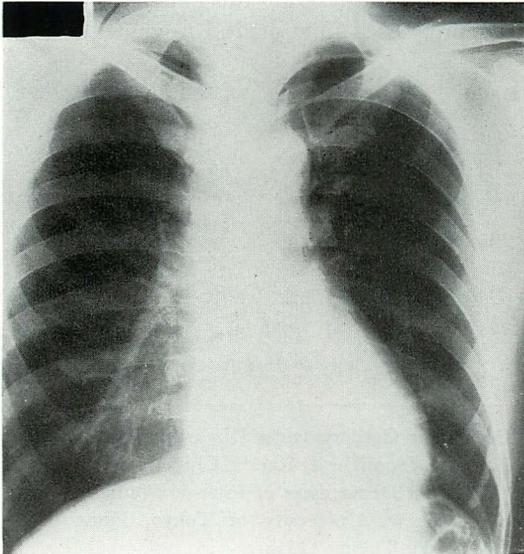


Fig. 1. Chest roentgenograms (posteroanterior and lateral views).

Slightly increased pulmonary vascular markings and left atrial enlargement are shown.

IgM 67 mg/dl, にて膠質反応中等度上昇,  $\gamma$ -グロブリンの軽度上昇を認めた.

胸部レ線像 (Fig. 1): 心胸郭比 49%, 肺血管影がわずかに増強. 左房の軽度拡大を認めた.

心電図 (Fig. 2): I 度房室ブロック (PQ 時間 0.20 秒), 左房負荷, 左室肥大を認めた. 異常 Q 波, ST-T 変化はなかった. Master 負荷テスト (single) 陰性.

心音図: 心尖部で収縮中期のクリックおよび、それに続き IIa をわずかに越えている収縮後期雑音がみられた. 拡張期に IIa より 0.13 秒遅れて過剰心音を認めた. 頸動脈波曲線ではクリックから 65 msec 遅れて著明な systolic dip がみられ, 大動脈切痕は不明瞭であった (Fig. 3). Erb 領域の記録ではクリックはみられず, I, II 音および拡張早期過剰心音による三部調律を形成していた (Fig. 4). 亜硝酸アミル吸入負荷テストでは, 収縮後期雑音はわずかに増大し, クリックも増強した. メトキサミン負荷テストでは収縮後期雑音は中等度に増大した (Fig. 5).

UCG: 僧帽弁前尖および後尖の mid-systolic buckling を認め, その開始から約 20 msec 遅れて同時記録の心音図上, クリックが認められた. A/E は 0.9 と増大していたが, systolic hump は認められなかった. 左心室エコーでは, 心室中隔は 19 mm と厚く, 左室後壁との比は 1.4 と心室中隔の非対称性肥大を認めた. 大動脈弁エコーでは収縮期細動および, mid-systolic closure を認めた. 左心房は 42 mm と拡大していた (Fig. 6). M-mode scan でも, これら僧帽弁逸脱, および心室中隔の非対称性肥大の所見がよくとらえられていた (Fig. 7).

超音波断層像: 電子 linear scan による記録では, これらの所見が二次元的にとらえられ, より明確にみることができた (Fig. 8).

心カテーテル検査 (Table 1): 主肺動脈, 肺動脈楔入圧は, いずれも正常に比し軽度上昇しており, 1年半前のデータに比し 3~5 mmHg 高くなっている. 左室心尖部からの引き抜きでは, 心

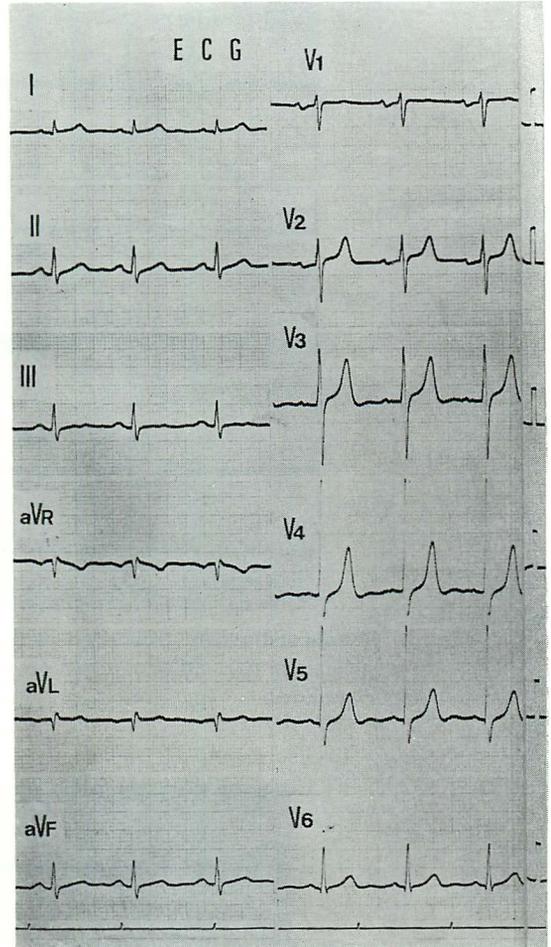
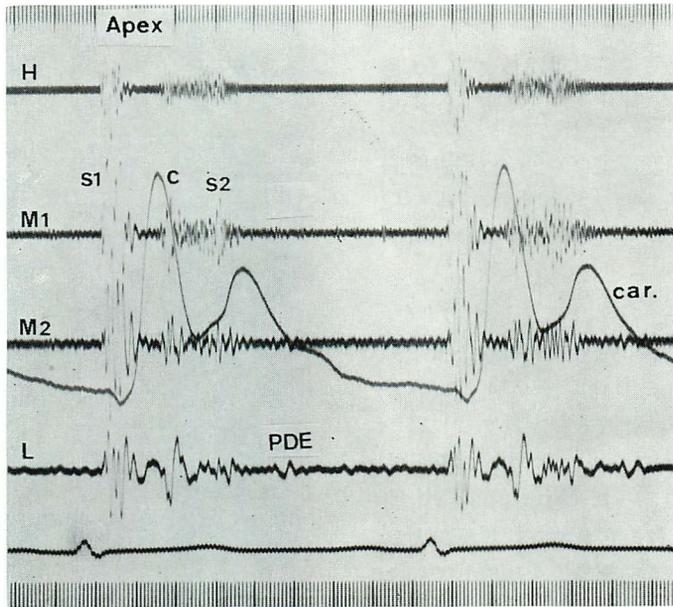


Fig. 2. Electrocardiogram (Aug. 13, 1976).

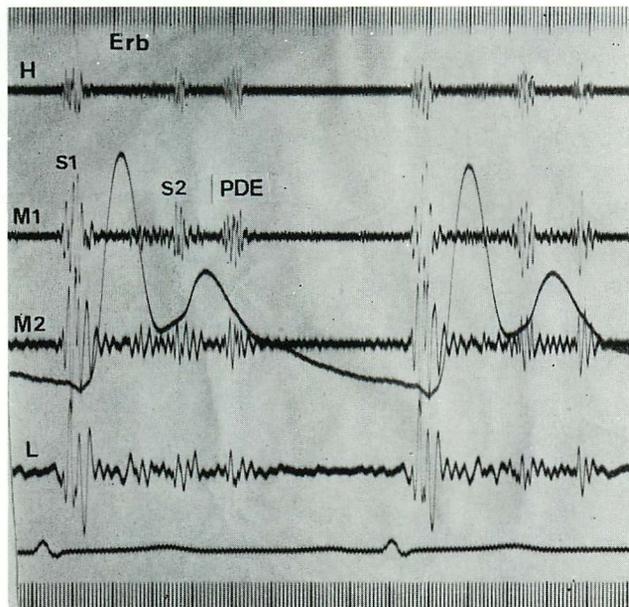
尖部と左室流出路間に 20 mmHg の圧較差を認め, これはイソプロテレノール負荷で増大も減少もしなかった. インデラール負荷ではわずかに改善していた.

左室造影, 冠動脈造影: 冠動脈には有意な狭窄あるいは拡張を認めなかった. 左室造影 (Fig. 9) では EF 70% と収縮は良好で, 収縮末期に心尖部の tapering を認めた. 乳頭筋は肥大し, 僧帽弁前尖および後尖の antero-lateral scallop, middle scallop, postero-medial commissural scallop のいずれもが著明に左房内に逸脱している所見を認めた. また III/IV 度の僧帽弁閉鎖不



**Fig. 3. Phonocardiogram (recorded at the apex).**

Mid-systolic click (C) and late systolic murmur, and characteristic systolic dip in carotid pulse tracing are recorded.



**Fig. 4. Phonocardiogram (recorded at the left 3rd intercostal space).**

Protodiastolic extrasound (PDE) is seen.

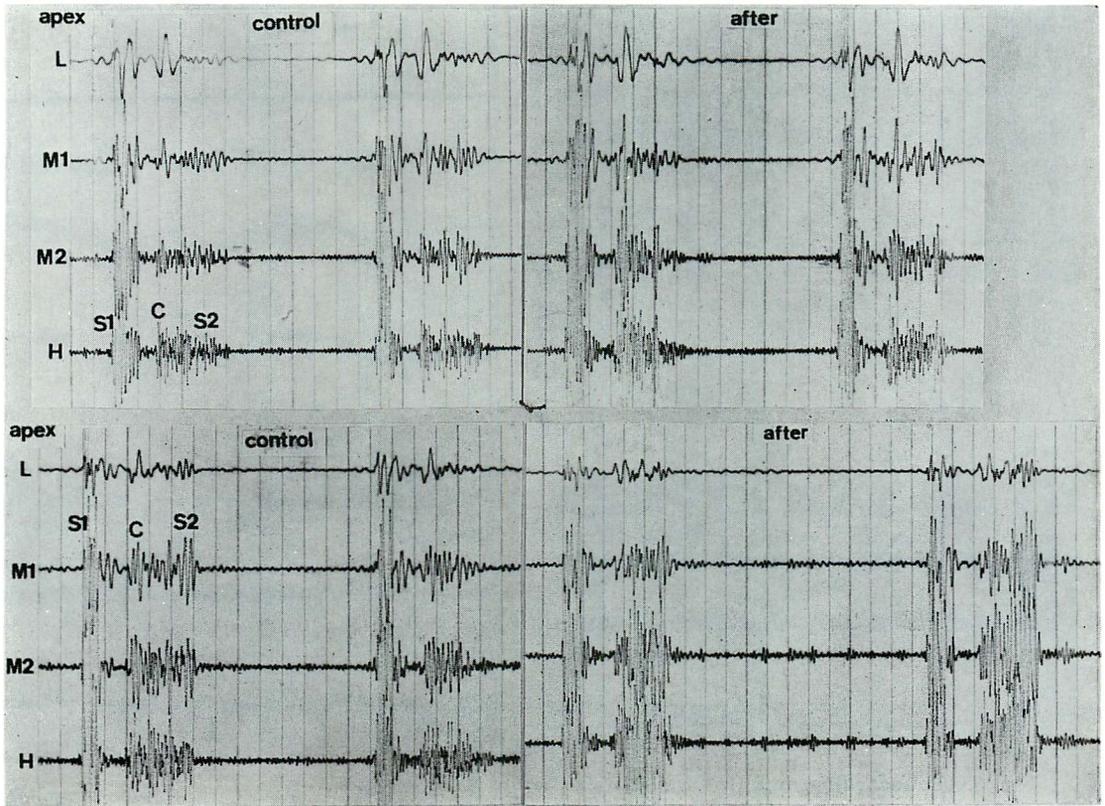


Fig. 5. Pharmacodynamic phonocardiograms using amyl nitrite (top) and methoxamine (bottom).

全を認めたが、1975年3月の造影では I/IV 度であり、進行性に経過していると考えられた。

### 考 察

本例は特異な聴診所見より、PML を疑われた。UCG にて本症候群に特徴的な mid-systolic buckling が僧帽弁前、後尖にわたってみられ、左室造影にも著明な前、後尖の逸脱を認めた。また、UCG から心室中隔の非対称性肥大を認め、Henry らのいう asymmetric septal hypertrophy<sup>9)</sup> (以下 ASH と略) と診断された。大動脈弁エコーでの細動、mid-systolic closure、左室造影での乳頭筋肥大、収縮末期の心尖部の tapering、心カテーテル検査にて心尖部、左室流出路間に軽度の圧較差をみるなどの所見が ASH

を支持するものとして得られた。以上より、本例は僧帽弁前、後尖の著明な逸脱、すなわち PML に、心室中隔の非対称性肥大を伴う HCM と診断した。

本例の心音図所見で、I-II 音時間がやや短い点から、クリックを2つ有し、IIA が前述の拡張早期過剰心音に相当するとの疑問もある。しかし、UCG 上大動脈弁エコーの non-coronary cusp の動きをみると、細動のあと mid-systolic closure を示し、そのままだらだらと閉鎖していくように見え、弁閉鎖時期は前述の IIA に相当する。

また、この mid-systolic closure は、頸動脈波曲線の著明な systolic dip と同じ血行動態上の意味を持っていると思われるが、これらは心カテーテル検査所見上の心尖部、左室流出路間の圧

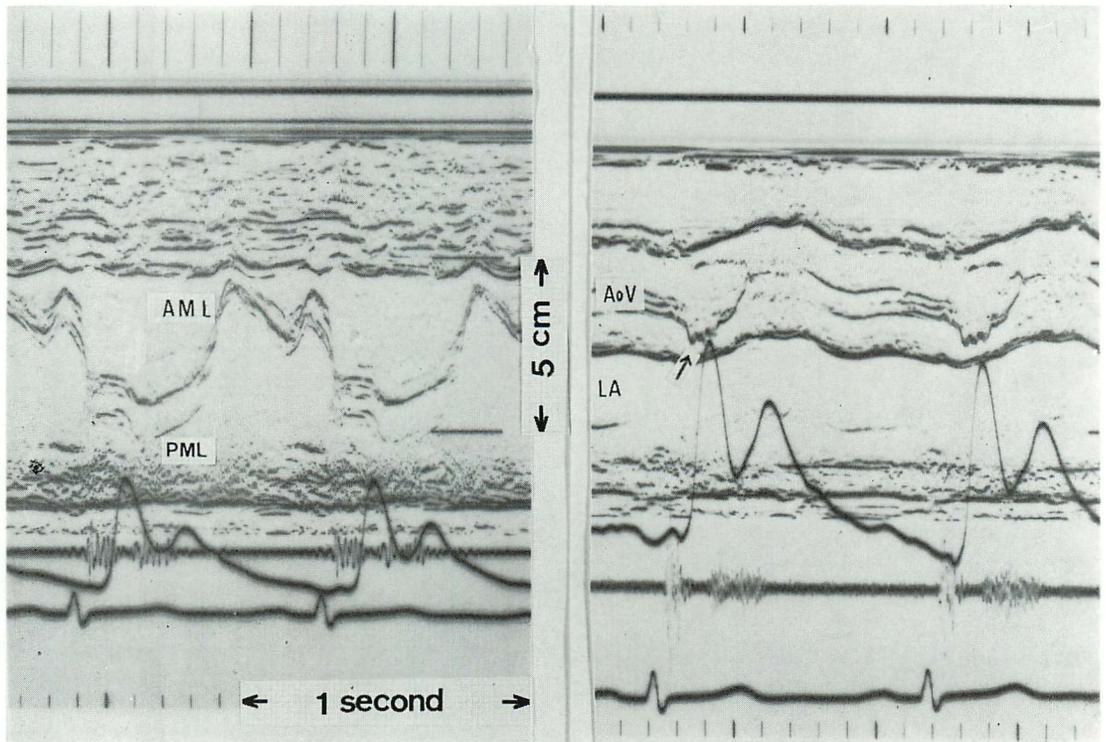


Fig. 6. Echocardiograms (left: mitral valve, right: aortic valve).

Mid-systolic bucklings are seen in the anterior and posterior mitral leaflets. Fluttering and mid-systolic closure in the aortic valve are observed.

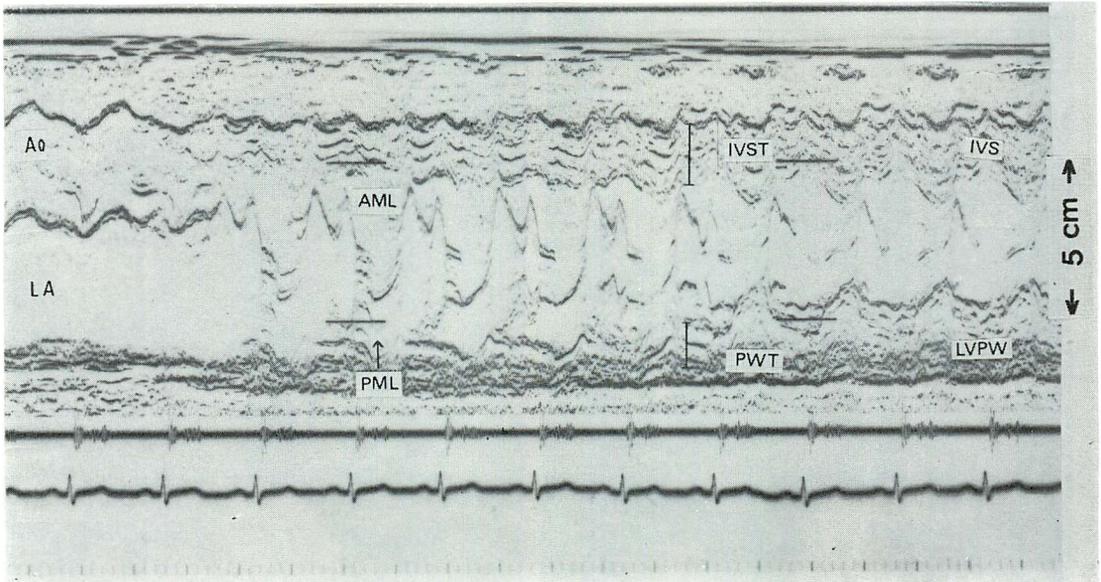
較差がそれほど強くない点や、UCG 上左室流出路の狭窄がみられない点とやや矛盾する。左室流出路狭窄を伴う HCM に特徴的とされる mid-systolic closure の所見は、本例ではむしろ収縮中期の前、後尖におよぶ著明な僧帽弁逸脱とより強く関連したものとも考えられる。

本例の拡張早期過剰心音は、IIa から 0.13 秒遅れており、III 音ともとれる位置にあり、ややまぎらわしい。しかし、III 音にしては Erb 領域の記録で高調成分が強い点、および UCG 上の僧帽弁の動きを対比してみると E 点に一致してみられる点より、左房内に逸脱した弁帆が拡張早期に左室内に翻転するときを生じる opening snap と考えて良いと思われる。

PML はすでに多くの報告があり<sup>7,10-13)</sup>、決し

てまれな症候群ではないが、HCM を合併しているものは比較的少ない。Barlow ら<sup>1,3)</sup>が 1968 年、PML 90 例中 1 例、1971 年に 130 例中 2 例の特発性肥大型大動脈弁下狭窄症 (IHSS と略) の合併を報告したのをはじめ、Scampardonis ら<sup>6)</sup>が 87 例の PML に左室造影を試みて 2 例に肥大型心筋症様の所見を得たなどの報告があり、HCM との合併を思わせる報告が散見される。本邦では坂本ら<sup>8)</sup>が 161 例のクリック症候群中 2 例の IHSS をみていると報告している。

また、Jeresaty ら<sup>4,5)</sup>は 22 例の IHSS あるいは非閉塞型の HCM に左室造影を施行し、うち 15 例で僧帽弁の ballooning をみたと述べており、myxomatous degeneration が僧帽弁にみられた 2 例を除く 13 例に関しては、左室の過剰な収縮



**Fig. 7. M-mode scan echocardiogram.**  
Asymmetric ventricular septal hypertrophy is seen.

による secondary ballooning としている。しかし、このような高頻度に IHSS が PML を合併するとの報告はほかにはみられず、IHSS における僧帽弁閉鎖不全の合併は PML によるという彼らの考えは、直ちには受け入れられないものと思われる。

HCM と PML との関係について Barlow ら<sup>1,3,7)</sup> は、心筋の非対称性肥大による収縮期の腱索の長さの不均等により、PML が発生していると説明しており、Grossman ら<sup>6,14)</sup> も収縮期に後乳頭筋あるいは前乳頭筋とともに僧帽弁に近づきすぎて腱索にゆるみを生じるのではないかと、ほぼ同様の考え方を示している。

一方、HCM に関してはすでに常染色体優性遺伝をするとの考えが支配的となっており、Clark ら<sup>15,16)</sup> の報告でも、30 例の IHSS のうち 28 例は、一親等内に少なくとも 1 例の ASH をもっていたと述べている。PML に関しては、種々の合併疾患を伴うことが多い。

Barlow ら<sup>3)</sup> は合併疾患がなく、原因不明のも

のが 130 例中 80 例と最も多いと述べているが、家族性に出現しているもの、先天性心疾患に伴うもの、Marfan 症候群に合併したものなど、遺伝関係の疾患を伴うものの頻度も高いことを示している。また、最近では PML の指紋と対照群の指紋との比較をした文献<sup>17)</sup> もみられ、アーチ型を呈する指紋が、対照群で 2.5% に対し、PML では 16.8% を示し、PML が遺伝子レベルでの異常と強いかわりをもっていることを考えさせている。

本症例での両者の因果関係は不明だが、必ずしも ASH あるいは左室の過剰収縮により、二次的に PML が生じたという考えばかりではなく、遺伝子レベルの異常により、Marfan 症候群にみられるごとく、僧帽弁ないしその支持組織の redundancy が生じ、それに HCM が偶然合併したとの考えも成り立つ。今回は本症例の家族に関しては精査されていないが、今後も検索を続けていく予定である。

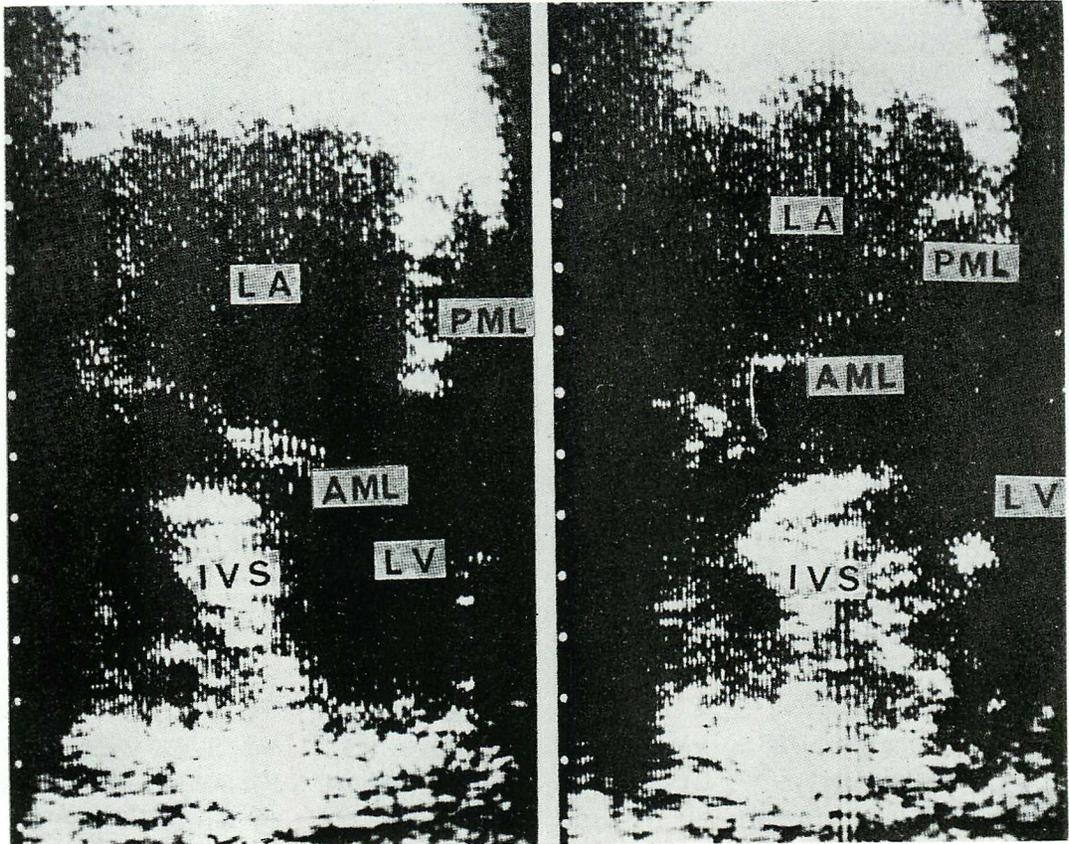


Fig. 8. Two-dimensional echocardiograms.  
Left: end-diastolic phase, right: end-systolic phase.

### 要 約

僧帽弁逸脱症候群に肥大型心筋症を合併した1例にUCG, 左室造影等を施行したので報告した. 患者は52歳男性. 1年半前より心雑音に気付かれており, 心音図上収縮中期クリックおよび収縮後期雑音を心尖部に認めた. UCGで僧帽弁逸脱および非対称性中隔肥大を確認し, 左心カテーテル検査で左室内に20 mmHgの圧較差を認めた. 左室造影では僧帽弁逸脱およびIII度の僧帽弁閉鎖不全がみられ, 収縮末期に心尖部は tapering を示した. 僧帽弁逸脱および肥大型心筋症の合併の原因は不明であるが, なんらかの先天的素因が疑

われる.

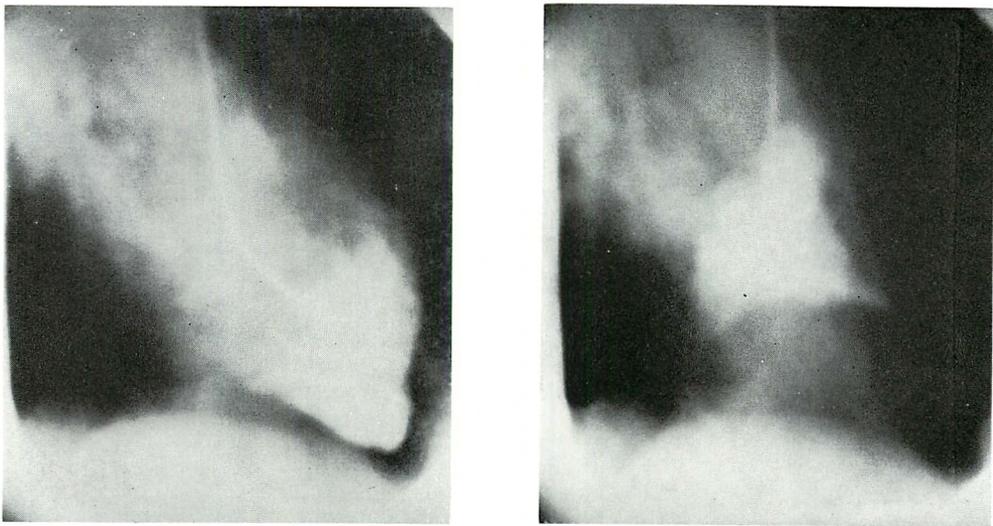
### 文 献

- 1) Barlow JB, Bosman CK, Pocock WA, Marchand P: Late systolic murmurs and non-ejection systolic clicks. *Brit Heart J* 30: 203, 1968
- 2) Ehlers KH, Engle MA, Levin AR, Grossman H, Fleming RJ: Left ventricular abnormality with late mitral insufficiency and abnormal electrocardiogram. *Amer J Cardiol* 26: 333, 1970
- 3) Pocock WA, Barlow JB: Etiology and electrocardiographic features of the billowing posterior mitral leaflet syndrome. *Amer J Med* 51: 731, 1971
- 4) Jeresaty RM: The syndrome associated with mid-systolic click and/or late systolic murmur. *Chest* 59: 643, 1971

**Table 1. Cardiac catheterization**

1976. 9.17

Pressure (mmHg)			
RA mid	10/ 4	Mean	7
RV outflow	24/ 8	ED	8
MPA	29/12	Mean	18 (24/8: 1975.3.24)
RPA	30/13		
PAW	17/ 8	Mean	12 ( 9: 1975.3.24)
LV apex	155/ 5	ED	13
LV outflow	135/ 5		
Aorta	135/95	Mean	105
C. O.	4.9 l/min		
C. I.	2.8 l/min/sq. m.		
Proternol	(1 r/min i. v.	H. R.	60 → 96)
LV apex	165/ 0		
LV outflow	145/ 3		
Aorta	145/85		
Inderal	(1 mg i. v.	H. R.	96 → 67)
LV apex	150/ 0		
LV outflow	140/ 3		
Aorta	130/75		



**Fig. 9. Left ventriculograms.**

Left: end-diastolic phase, right: end-systolic phase.

- 5) Jeresaty RM: Mitral ballooning—A possible mechanism of mitral insufficiency in diseases associated with reduced endsystolic volume of the left ventricle. *Chest* **60**: 114, 1971
- 6) Scampardonis G, Yang SS, Maranhao V, Goldberg H, Gooch AS: Left ventricular abnormalities in prolapsed mitral leaflet syndrome. *Circulation* **48**: 287, 1973
- 7) Barlow JB, Pocock WA: The problem of non-ejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs. *Amer Heart J* **90**: 636, 1975
- 8) 坂本二哉, 一安弘文, 林 輝美, 松久茂久雄: クリック症候群の心電図, 心音図, 心機図, 心エコー図による観察. *臨床心音図* **4**: 507, 1974
- 9) Henry WL, Clark CE, Epstein SE: Asymmetric septal hypertrophy (ASH): Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* **47**: 225, 1973
- 10) Dillon JC, Haine CL, Sonia Chang BA, Feigenbaum H: Use of echocardiography in patients with prolapsed mitral valve. *Circulation* **43**: 503, 1971
- 11) Kerber RE, Isaef DM, Hancock EW: Echocardiographic patterns in patients with the syndrome of systolic click and late systolic murmur. *New Engl J Med* **284**: 691, 1971
- 12) Avanda JM, Befeler B, El-Sherif N, Castellanos A, Lazzara R: Mitral valve prolapse. *Amer J Med* **60**: 997, 1976
- 13) Devereux RB, Perloff JK, Reichek N, Josephson ME: Mitral valve prolapse. *Circulation* **54**: 3, 1976
- 14) Grossman H, Fleming R, Engle MA, Levin AH, Ehlers KH: Angiocardiography in the apical systolic click syndrome. *Radiology* **91**: 898, 1968
- 15) Epstein SE, Henry WL, Clark CE, Roberts WC, Maron BJ, Ferrans VJ, Redwood DR, Morrow AG: Asymmetric septal hypertrophy. *Ann Intern Med* **81**: 650, 1974
- 16) Clark CE, Henry WL, Epstein SE: Familial prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *New Engl J Med* **289**: 709, 1973
- 17) Swartz MH, Herman MV, Teichholz LE: Dermatographic patterns in patients with mitral valve prolapse. *Amer J Cardiol* **38**: 588, 1976