

右室圧負荷の心臓における僧帽弁逸脱症の発生とその成因について：心エコー図法による検討

Mitral valve prolapse in the heart with pressure overload of the right ventricle

矢澤 良光
大滝 英二
永井 恒雄
林 千治
細川 修
渡辺 賢一
荒井 裕
柴田 昭
高野 諭*

Yoshimitsu YAZAWA
Eiji OHTAKI
Tsuneo NAGAI
Senji HAYASHI
Osamu HOSOKAWA
Kenichi WATANABE
Yutaka ARAI
Akira SHIBATA
Satoshi TAKANO*

Summary

The prevalence of mitral valve prolapse (MVP) was examined in 16 patients with right ventricular pressure overload with a peak systolic pressure ranged from 60 to 204 mmHg (Group 1; 9 cases of primary pulmonary hypertension and 7 cases of pulmonary valve stenosis), and the clinical and echocardiographic data were compared to those of 12 patients with idiopathic MVP (Group 2) and 10 healthy persons (Group 3).

MVP was defined when either or both of the mitral valve leaflets protruded into the left atrium beyond the plane of the mitral ring, and "gap" was defined as positive when one of the leaflets of the mitral valve slipped 3 mm or more without prolapse toward the left atrium than the other leaflet.

Eccentricity of the left ventricle was obtained from the cross-sectional view of the left ventricle at the mid-ventricular level: the ratio of the internal diameter (S) passing through the mid-point of the interventricular septum (IVS) and perpendicular to the IVS divided by the longest internal diameter (L) parallel to the IVS, at end-diastole ($S/L(d)$) and at end-systole ($S/L(s)$), respectively.

The following results were obtained.

1. MVP was found in seven cases of 16 patients (43.8%) of Group 1. Two cases had positive "gap" (12.5%).
2. Eccentricity of the left ventricle in Group 1 ($S/L(d)$ 0.81 ± 0.12 , $S/L(s)$ 0.78 ± 0.15) was more marked than that of Group 2 ($S/L(d)$ 0.98 ± 0.09 , $S/L(s)$ 1.02 ± 0.06) or of Group 3 ($S/L(d)$ 1.03 ± 0.08 ,

新潟大学医学部 第一内科
新潟市旭町通1-754(〒951)
*立川総合病院 心臓血管センター
長岡市神田町3-2-11(〒940)

The First Department of Internal Medicine, Niigata University School of Medicine, Asahimachi 1-754, Niigata 951
*Division of cardiology, Tachikawa Hospital, Kanda-machi 3-2-11, Nagaoka 940

Presented at the 26th Meeting of the Cardiography Society held in Osaka, April 1-2, 1983
Received for publication June 17, 1983

S/L(s) 1.00 ± 0.04) ($p < 0.001$ in each).

3. Eccentricity of the left ventricle in patients with MVP (S/L(d) 0.74 ± 0.12 , S/L(s) 0.69 ± 0.10) was more marked than that of cases without MVP (S/L(d) 0.87 ± 0.11 , S/L(s) 0.88 ± 0.16) in RVPO ($p < 0.05$ in each).

We conclude that MVP and the mitral valve with "gap" are present at a high prevalence in patients with right ventricular pressure overload, and it was suggested that the redundant chordae resulting from the geometrical changes of the left ventricle may be a principal cause to the genesis of MVP in this condition.

Key words

Mitral valve prolapse

Pressure overload of the right ventricle

Left ventricular geometry

はじめに

僧帽弁逸脱症 (MVP) は種々の異なった疾患単位にみられ、その臨床的な背景は単一ではないことが知られている。僧帽弁組織自体の異常による逸脱の他に基礎疾患を認めない症例^{1~3)}に対して、Marfan 症候群^{4,5)}、全身の結合織疾患^{6,7)}、神経筋疾患^{8~11)}、虚血性心疾患^{12,13)}などの基礎疾患を併せもつ MVP 症例が報告されている。したがって弁逸脱の成因や特徴も、おのとのの疾患で異なるものと考えられている。

MVP が左室や左房の形態が変化する疾患でみられることが報告されているが^{11,14)}、これには弁組織自体の異常の存在もからみ、それらの因果関係について、いまだ確立された報告はない。

今回我々は、左室に対しその形態を変化させる右室圧負荷疾患を対象に、先天的な僧帽弁組織の異常がないと考えられる原発性肺高血圧症 (PPH) を含めて、MVP の発生とその成因について検討を行った。

対象と方法

対象は超音波心断層図を記録した右室圧負荷疾患 16 例で、その内訳は PPH 9 例と肺動脈弁狭窄症 7 例である。年齢は平均 37 歳(3~60 歳)、男 2 例、女 14 例で、これを第 1 群とした。対照として他に基礎疾患のない特発性 MVP 症例 12 例、年齢平均 37 歳(18~55 歳)、男 5 例、女 7 例を選び、第 2 群とし、健康成人 10 例、年齢平均 27 歳(25

~32 歳)を第 3 群として比較検討した (Table 1).

MVP の診断は超音波心断層図によって行い、僧帽弁尖が弁輪部を越えて左房側に逸脱するものを MVP と診断した。また明らかな MVP の所見を認めなくとも、前尖と後尖の収縮期における "ずれ" (gap) が 3 mm 以上の症例を gap(+) とした (Fig. 1).

左室の形態を評価するために、超音波心断層図の僧帽弁直下の左室短軸像から、Fig. 2 に示す方法で、拡張末期と収縮末期での左室の偏平度 (eccentricity) を求めた。右室圧負荷疾患は全例、心臓カテーテル検査を施行し、他の器質的疾患がないことを確認した。

推計学的処理は student t-test で行い、各計測値は mean value \pm SE で示した。

結果

Figs. 3 & 4 に 47 歳の PPH 例の断層図を示す。左室長軸断層図 (Fig. 3) では僧帽弁の前尖および後尖の両弁尖の逸脱を認め、左室短軸断層

Table 1. Materials

Group	Diagnosis	No. of cases	Male / female	Age (y.o.) (average)
1. Cases with right ventricular pressure load causing left ventricular deformity		16	2/14	3~60 (37)
2. Idiopathic MVP		12	5/7	18~55 (37)
3. Normal control		10	10/0	25~32 (27)

MVP=mitral valve prolapse.

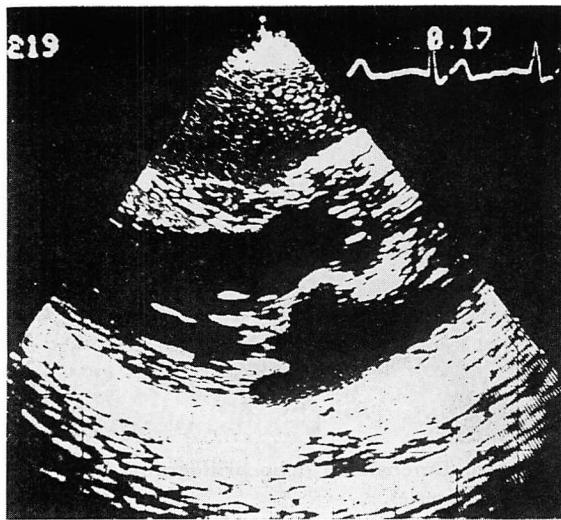


Fig. 1. Illustration of the measurement method (1).

Mitral valve prolapse (MVP) is defined when any of mitral leaflets protruded into the left atrium beyond the mitral annulus shown by a broken line. "Gap" of mitral leaflet is defined when slippage of 3 mm or more of leaflets is noted.

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

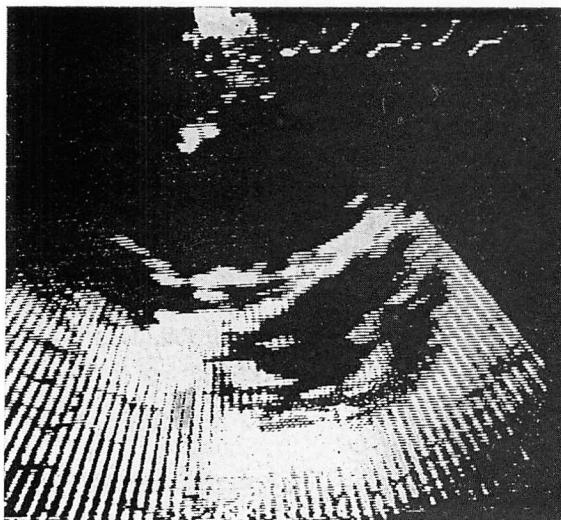


Fig. 2. Illustration of the measurement method (2).

Eccentricity (S/L) of the left ventricle was evaluated from the short-axis view of the left ventricle at the mid-ventricular level.

S =internal dimension perpendicular to the interventricular septum (IVS) passing through the mid-point of the IVS; L =the longest internal dimension parallel to the IVS.

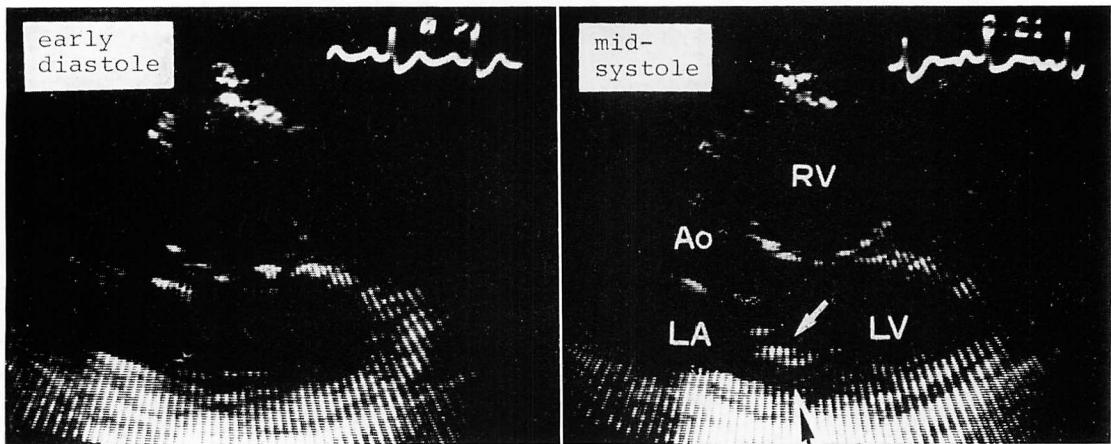


Fig. 3. Long-axis views of the left ventricle by two-dimensional echocardiograms in a case of primary pulmonary hypertension (47-year-old female).

Prolapse of both the mitral leaflets is observed at mid-systolic phase (right: white arrow). Black arrow indicates mitral annulus.

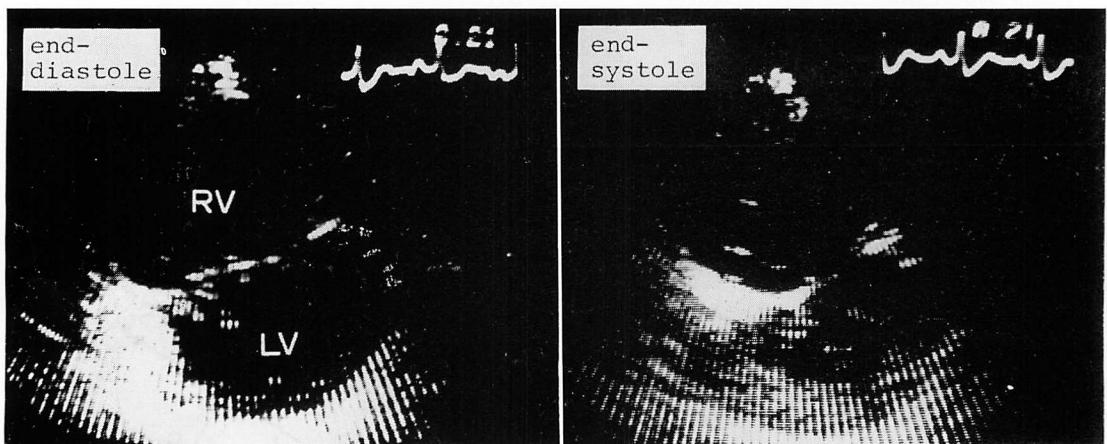


Fig. 4. Short-axis views of the left ventricle of the same case as shown in Fig. 3.

Eccentricity of the left ventricle is 0.63 both at end-diastole [S/L (d)] and at end-systole [S/L (s)], respectively.

図 (Fig. 4) では右室の圧迫による左室の偏平化がみられ、偏平度は収縮期、拡張期ともに 0.63 であった。

右室圧負荷疾患群の MVP 所見および血行動態所見を Table 2 に示す。症例 1 から 7 は MVP 例、症例 8, 9 は MVP は明らかでないが、弁尖

の“ずれ”がみられた症例であった。MVP 7 例中 6 例が PPH の症例であった。逸脱弁尖については、7 例で前尖が逸脱し、その中 4 例では後尖にも同時に逸脱を認めた。左室造影で MVP に僧帽弁閉鎖不全症の合併をみたのは 1 例であった。すなわち、右室圧負荷疾患における MVP 発生

Table 2. Data of patients with pressure overload of the right ventricle (Group 1)

Case	Age (y.o.)	Sex	Diagnosis	P _{PRV}	P _{PRV} /P _{PS}	MVP		Eccentricity	
						AML	PML	Diast.	Syst.
1	32	F	PPH	110	1.00	+	+	0.89	0.75
2	47	F	PPH	84	0.80	+	+	0.63	0.63
3	27	F	PPH	86	0.78	+	+	0.63	0.62
4	17	F	PPH	106	0.94	+	-	0.84	0.84
5	48	F	PPH+Tr	70	0.70	+	+	0.80	0.67
6	50	F	PPH	77	0.70	+	-	0.56	0.53
7	60	F	PS+Mr	104	0.95	+	-	0.83	0.78
8	56	F	PS	95	0.86	gap	-	0.83	0.83
9	5	M	PS	70	0.64	gap	-	0.87	0.74
10	56	F	PS	204	1.36	-	-	0.80	0.78
11	37	F	PPH+Tr	100	0.90	-	-	0.78	0.69
12	43	F	PPH	60	0.54	-	-	1.04	1.12
13	3	F	PS	60	0.57	-	-	0.95	1.03
14	51	M	PS	56	0.51	-	-	0.86	0.90
15	3	F	PPH	71	0.71	-	-	0.93	0.95
16	52	F	PPH	90	1.21	-	-	0.70	0.68

Case 1~7: cases with mitral valve prolapse (MVP); Case 10~16: cases without MVP. Case 8 and Case 9 do not show definite MVP, but demonstrate "gap" between the anterior and posterior mitral leaflets.

P_{PRV}=peak pressure of the right ventricle; P_{PS}=peak pressure of the left ventricle; AML=anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet; Diast.=at end-diastole, Syst.=at end-systole; PPH=primary pulmonary hypertension; Tr=mild tricuspid regurgitation; Mr=mild mitral regurgitation; PS=pulmonary valve stenosis.

率は 16 例中 7 例(43.8%)であり、これに弁の“ずれ”を有するのみの 2 例を加えると、全 16 例中 9 例(56.3%)もの例が MVP を有していた。また PPH では 10 例中 6 例(60%)が MVP を有していた。右室収縮期圧は 56 mmHg から 204 mmHg の範囲にあった。

拡張末期の左室偏平度 (Fig. 5)

左室偏平度は第 1 群 0.81 ± 0.12 、特発性 MVP 群(第 2 群) 0.98 ± 0.09 、健常群(第 3 群) 1.03 ± 0.08 で、第 1 群は他の 2 群に比して有意に強い偏平化を示したが($p < 0.001$)、第 2 群と第 3 群間に有意差がなかった。

収縮末期の左室偏平度 (Fig. 6)

収縮末期の左室偏平度は第 1 群 0.78 ± 0.15 、第 2 群 1.02 ± 0.06 、第 3 群 1.00 ± 0.04 で、第 1 群は他の 2 群に比して有意に強い偏平化を示したが

($p < 0.001$)、第 2 群と第 3 群間には有意差は認めなかった。

右室圧負荷疾患における MVP の有無と左室偏平度との関係 (Fig. 7)

第 1 群の中で MVP 7 例と MVP のない 7 例とを比較すると、左室偏平度は拡張末期で MVP (+) 群 0.74 ± 0.12 、MVP (-) 群 0.87 ± 0.11 であり、収縮末期では MVP (+) 群 0.69 ± 0.10 、MVP (-) 群 0.88 ± 0.16 であった。すなわち、それぞれの時相において、MVP 例は MVP のない例に比し、左室の偏平化が高度であった(おのおの $p < 0.05$)。

右室収縮期圧・体血圧比と左室偏平度との関係 (Fig. 8)

右室収縮期圧・体血圧比と左室偏平度は、拡張末期、収縮末期の各時相ともに有意な相関を示さ

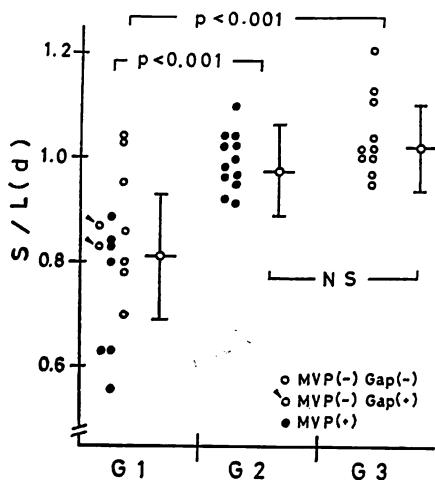


Fig. 5. Eccentricity at end-diastole [S/L (d)] in the three groups.

MVP=mitral valve prolapse, (-)=without MVP; (+)=with MVP.

G1, G2 and G3=group 1, 2 and 3.

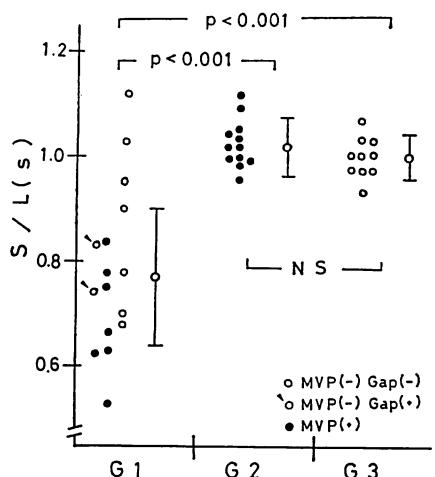


Fig. 6. Eccentricity at end-systole [S/L (s)] in the three groups.

なかった。また右室収縮期圧・体血圧比と MVP の発生についても有意差がなかった。

考 按

MVP の成因について、僧帽弁自体の異常を有

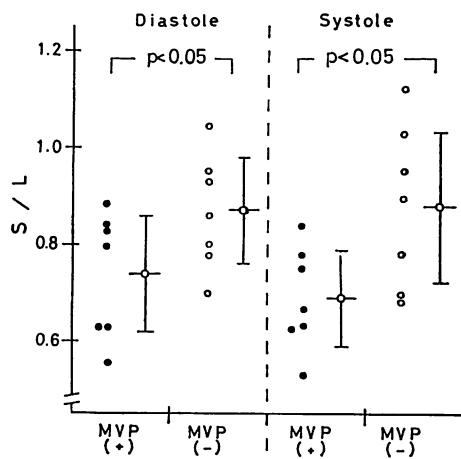


Fig. 7. Eccentricity in the cases with and without MVP in Group 1.

Left: end-diastole, right: end-systole.

しないと考えられる右室圧負荷疾患を対象として検討した報告はみられず、また左室の形態変化が僧帽弁動態に影響を与える、それによって MVP を発生させることについても結論は得られていない。

1. 右室圧負荷疾患の左室形態について

右室圧負荷疾患では心室中隔が右室から圧迫され、偏平化することが知られており^{15~17)}、また一過性の右室の負荷でも同様な偏平化を来すことが知られている^{18,19)}。今回の成績でも、対照とした健康成人や特発性 MVP 症例では、左室は短軸像上、円形を示すのに対し、右室圧負荷疾患では種々の程度の偏平化を示しており、またこのことは拡張末期と収縮末期の両時相とも明らかであった。

2. 左室の形態変化と MVP の発生について

今回の成績では右室圧負荷疾患における MVP の発生率はきわめて高率である。PPH のごとき疾患では僧帽弁自体に組織学的な異常のために弁逸脱を生じているとは考えにくいこと、さらにこれらの疾患例でも、MVP を示した症例は然らざる例に比し左室の偏平化が強いことから、この左室の形態変化が MVP の発生に直接に関与して

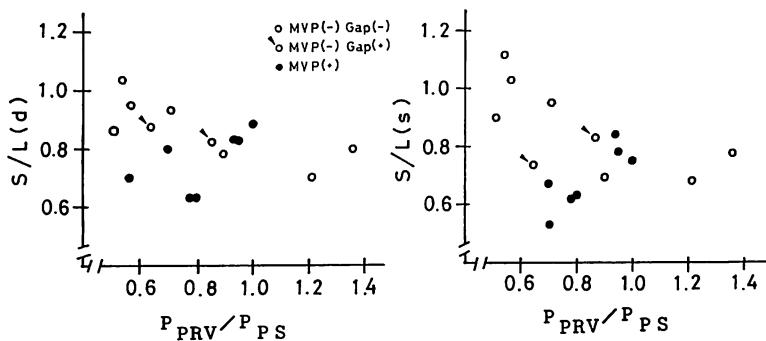


Fig. 8. Correlation of eccentricity with the ratio of peak pressure of the right ventricle (PPRV) over peak pressure of the left ventricle (PPs).

No significant correlations are obtained at end-diastole and at end-systole.

いることが強く推測された。特発性 MVP の第 2 群では病理学的には一般に弁組織の粘液変性がみられることが知られており^{1~3)}、本研究では左室の変形も見出されなかったから、その MVP は弁自体の異常により発生するものであり、第 1 群の MVP 発生機序とは全く異なるものと考えられる。細川ら⁵⁾は弁組織に異常を認める Marfan 症候群で、超音波心断層図上、僧帽弁前尖が健常者に比し有意に長いことを認め、それが MVP の一つの成因として働いていることを報告している。

心房中隔欠損症においても高頻度に MVP の合併を見ることが報告されており^{14,20~23)}、その成因として Schreiber ら¹⁴⁾は左室の形態変化との因果関係を提唱しているが、弁組織に先天的な異常が合併していることも否定できず、全体を十分に説明するものとはなっていない。我々は進行性筋ジストロフィー症を対象に検討し、MVP の成因として左心機能の障害が直接関係を示さず¹⁰⁾、むしろ胸郭や胸椎の変形によって生ずる左房、左室形態の著明な変化が関係を有すると報告した¹¹⁾。これらの事実を考え合わせると、左室の形態変化が生ずることにより、僧帽弁から乳頭筋を結ぶ腱索が redundant となり、その結果として MVP が発生するものと考えられる。

3. 右室圧負荷疾患の前尖および後尖の逸脱に

ついで

本研究の逸脱例では、前尖 7 例、後尖 4 例、更に“ずれ”を示す 2 例はともに前尖例で、前尖に逸脱の主体があった。この理由としては、実際に前尖が右室圧負荷疾患に基づく左室変形の影響をより強く受けるためか、または今回の研究が retrospective に行われたため、観察の容易な前尖の逸脱がみられ易かったことによるものか、この点の解明には今後さらに検討を要するものと考えられる。

結論

1. 右室圧負荷疾患 16 例中 7 例 (43.8%) に MVP の発生がみられ、弁尖の“ずれ”のみを示す 2 例を加えると、9 例 (56.3%) に僧帽弁動態の異常を認めた。

2. 右室圧負荷疾患に随伴する MVP は、左室の偏平化がより高度な例に多くみられた。

3. MVP 発生に対する一つの機序として、左室の偏平化による僧帽弁の支持組織のゆるみが関与するものと推測された。

要約

右室圧負荷心における僧帽弁逸脱 (MVP) の発生や僧帽弁挙動の変化をみるために、右室収縮期圧 60~204 mmHg の圧負荷疾患 16 例 (第 1 群: 原

発性肺高血圧症 PPH 9 例、肺動脈弁狭窄症 PS 7 例)を対象とし、MVP のみを異常とする特発性 MVP 12 症例(第2群)、健康成人 10 例(第3群)の計 22 例の対照と比較検討した。僧帽弁の弁尖が弁輪を越えて左房に逸脱する場合に MVP と診断し、弁輪を越えないが弁尖の一方が他方よりも左房側に 3 mm 以上落ち込む場合を“ずれ”(gap)陽性の症例とした。また左室腔の偏平度を、僧帽弁下のレベルの左室短軸像を用い、心室中隔の中点を通りこれと直交する内径(S)を中隔と平行する最長内径(L)で除した値として求め(S/L), この値を拡張末期と収縮末期の各時相で求めた[おのおの S/L(d), S/L(s)]。

結果は以下のとくである。

1. 右室圧負荷疾患 16 例中 MVP は 7 例(43.8%)にみられ、“ずれ”は 2 例(12.5%)にみられた。

2. 第1群の左室偏平度 (S/L(d) 0.81±0.12, S/L(s) 0.78±0.15) は第2群 (S/L(d) 0.98±0.09, S/L(s) 1.02±0.06), 第3群 (S/L(d) 1.03±0.08, S/L(s) 1.00±0.04) に比して有意に高度であった(おのおの p<0.001)。

3. 右室圧負荷疾患例中、MVP 例の偏平度は (S/L(d) 0.74±0.12, S/L(s) 0.69±0.10), MVP のない例 (S/L(d) 0.87±0.11, S/L(s) 0.88±0.16) に比して有意に高度であった。

以上より次の結論を得た。すなわち、右室圧負荷疾患には MVP および僧帽弁の“ずれ”が高率にみられ、その機序の一つとして、左室の偏平化による僧帽弁の異常(支持組織のゆるみ)が関与していると推測された。

文 献

- 1) Barlow JB, Pocock WA: The problem of non-ejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs: Emphasis on the billowing mitral leaflet syndrome. Am Heart J 90: 636, 1975
- 2) Jeresaty RM: Mitral valve prolapse-Click syndrome. Prog Cardiovasc Dis 15: 623, 1973
- 3) Nutter DO, Wickliffe C, Gilbert CA, Moody C, King SA: The pathophysiology of idiopathic mitral valve prolapse. Circulation 52: 297, 1975
- 4) Brown OR, DeMots H, Kloster FE, Roberts A, Menashe VD, Beals RK: Aortic root dilatation and mitral valve prolapse in Marfan's syndrome. Circulation 52: 651, 1975
- 5) Hosokawa O, Ohtaki E, Nagai T, Hayashi S, Watanabe K, Yazawa Y, Shibata A: Characteristic findings of mitral valve and mechanism causing mitral valve prolapse in Marfan's syndrome. J Cardiography 13: 395, 1983 (in Japanese)
- 6) Brandt KD, Sumner RP, Ryan TJ, Cohen AS: Herniation of mitral leaflets in Ehlers-Danlos syndrome. Am J Cardiol 36: 534, 1975
- 7) Wood SJ, Thomas J, Braimbridge MV: Mitral valve disease and open heart surgery in osteogenesis imperfecta tarda. Br Heart J 35: 103, 1973
- 8) Sanyal SK, Leung R, Tierney RC, Gilmartin R, Pitner S: Mitral valve prolapse syndrome in children with Duchenne's progressive muscular dystrophy. Pediatrics 63: 116, 1979
- 9) Reeves W, Griggs R, Nanda RC, Thomson K, Gramiak R: Echocardiographic evaluation of cardiac abnormalities in Duchenne's dystrophy and myotonic dystrophy. Arch Neurol 37: 273, 1980
- 10) Yazawa Y, Miyatani N, Takasawa N, Shu T, Arai Y, Shibata A: The causative mechanisms of mitral valve prolapse in progressive muscular dystrophy. Thorax and thoracic spine deformity and left ventricular dysfunction. Jpn Circ J 46: 857, 1982
- 11) 矢澤良光、大滝英二、永井恒雄、林千治、細川修、渡辺賢一、柴田昭: 心の形態変化がおよぼす僧帽弁逸脱症の発生について。進行性筋ジストロフィー症における検討。日超医講演論文集 42: 119, 1983
- 12) Aranda JM, Befeler B, Lazzara R, Embi A, Marchado H: Mitral valve prolapse and coronary artery disease. Circulation 52: 245, 1975
- 13) Verani MS, Carroll RJ, Falsetti HL: Mitral valve prolapse in coronary artery disease. Am J Cardiol 37: 1, 1976
- 14) Schreiber TL, Feigenbaum H, Weyman AE: Effect of atrial septal defect repair on left ventricular geometry and degree of mitral valve prolapse. Circulation 61: 888, 1980
- 15) Kabasawa T, Ohno M, Kamei K, Yazawa Y, Satoh H, Kasahara T, Shu T, Higuma N, Ozawa T, Tamura K, Murooka H: Study of volume and/or pressure overload by real-time, two-dimensional echocardiography: Motion of the interventricular septum and motion and shape of

- the left ventricular cavity. *J Cardiography* **8**: 55, 1978 (in Japanese)
- 16) 渡辺賢一, 森川政嗣, 相沢義房, 土田兼史, 林 千治, 細川 修, 大野みち子, 高野 諭, 矢沢良光, 朱 敏秀, 荒井 裕, 柴田 昭, 松川哲之助: 断層心エコー法による右室, 左室圧比の推定. 日超医講演論文集 **39**: 485, 1981
 - 17) 里見元義, 奈良井 栄, 木藤信之, 山田芳弘, 羽田野為夫, 中沢 誠, 高尾篤良, 中村憲司: 心断層エコー図を用いた右室圧の非侵襲的計測の試み. 日超医講演論文集 **40**: 393, 1981
 - 18) Brinker JA, Weiss JL, Lappe DL, Rabson JL, Summer WR, Permutt S, Weisfeldt ML: Leftward septal displacement during right ventricular loading in man. *Circulation* **61**: 626, 1980
 - 19) Guzman PA, Maughan WL, Yin F, Eaton LW, Brinker JA, Weisfeldt ML, Weiss JL: Trans-septal pressure gradient with leftward septal displacement during Mueller maneuver in man. *Br Heart J* **46**: 657, 1981
 - 20) Pocock WA, Barlow JB: An association between the billowing posterior mitral leaflet syndrome and congenital heart disease, particularly atrial septal defect. *Am Heart J* **81**: 720, 1971
 - 21) Victorica BE, Elliott LP, Gessner IH: Ostium secundum atrial septal defect associated with balloon mitral valve in children. *Am J Cardiol* **33**: 668, 1974
 - 22) Leachman RD, Cokkinos DV, Cooley DA: Association of ostium secundum atrial septal defects with mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* **38**: 167, 1976
 - 23) Lieppe W, Scallion R, Behar VS, Kisslo JA: Two-dimensional echocardiographic findings in atrial septal defect. *Circulation* **56**: 447, 1977