

小児期における僧帽弁逸脱
症候群Mitral valve prolapse
syndrome in children

富田 安彦
深谷 隆
馬場 国藏
李 英徹
奥町富久丸
高木 義博
柳原 皓二
加藤 洋
大脇 嶺
吉川 純一
田中久米夫

Yasuhiko TOMITA
Takashi FUKAYA
Kunizo BABA
Eitetsu LEE
Fukumaru OKUMACHI
Yoshihiro TAKAGI
Koji YANAGIHARA
Hiroshi KATO
Takane OWAKI
Junichi YOSHIKAWA
Kumeo TANAKA

Summary

Among children of primary school age, the incidence of click syndrome was found to be 0.05% (11 cases of 21,579) and that of mitral valve prolapse (MVP) 0.03% (7 cases of 21,579). Among 384 patients with congenital heart disease who consulted us, we found 18 cases of MVP (4.7%). In 6 cases of these (33%), MVP was a complication of secundum type atrial septal defect (ASD). It is suggested that ASD tended to have MVP, especially in the inferior defect type and the type with a large left-to-right shunt. There was also a high incidence of MVP in Marfan's syndrome and Ebstein's anomaly.

We analyzed the left ventricular pressure-volume relationship of ASD and that of MVP, and compared these with that of normal group. MVP exhibited an abnormal pressure-volume curve and unusual dP/dt curve. ASD had the deformity of the left ventricular cavity at diastolic phase, the prolongation of t-V_{pm}, and the abnormality of dP/dt curve.

We presumed that possible causes of MVP in ASD are as follows: 1) abnormal rotation and deformity of the left ventricular cavity owing to right ventricular volume overload, 2) subsequent discordance of the mitral complex, and 3) fragility of the mitral valve and the ring.

Key words

click syndrome (mid-systolic click late systolic murmur syndrome)
MVP syndrome (mitral valve prolapse syndrome)
atrial septal defect (ASD secundum)
left ventricular pressure-volume relationship

はじめに

この数年来 mid-systolic click-late systolic

murmur syndrome (以後クリック症候群と略す),
mitral valve prolapse syndrome (以後 MVP 症候
群と略す) が諸家により報告され、その病態が明

神戸中央市民病院 循環器センター
神戸市生田区加納町 1-5 (〒650)

Departments of Cardiology, Pediatrics, and Medicine,
Kobe Municipal Central Hospital, Kano-cho 1-5,
Ikuta-ku, Kobe, 650

らかにされてきつつある。¹⁾⁻³⁾⁵⁾⁸⁾⁻¹⁰⁾¹²⁾¹⁷⁾⁻²²⁾しかし心房中隔二次孔欠損(以後 ASD と略す)に合併する MVP 症候群の病態生理についてはまだ明らかでなく病因も明確ではないように思える。我々はまず学童循環器検診より小児期におけるクリック症候群, MVP 症候群の頻度とその病像を検討し, さらに手術所見と比較した。また ASD 群, MVP 症候群の左室圧容量分析を行い, 対照群と比較し検討を行った。

対 象

1) 神戸市が行っている循環器専門医の全員直

接聴診法による6才児学童循環器検診(1975年度)の21,579人を対象として, クリック症候群, MVP 症候群の頻度を調べた (Table 1)。

2) 小児科心臓外来の器質的先天性心疾患児384人を対象に MVP 症候群の頻度とそのうちわけをみた (Table 2)。

3) 選択的左室造影を施行した ASD 31例について PCG, UCG を併せて行い MVP の有無を判定し, ASD 群, ASD+MVP 群に分けた (Table 3)。

4) 左室圧容量分析の対照群は Table 4 に示したごとく, 心疾患なし2例, 収縮期雑音はある

Table 1. Click syndrome and MVP syndrome in cardiac mass-survey of primary school age (21,579 children at 6 year of age)

| | | Sex | PCG | MSC ASM | UCG | MSB PSB | ACG | Underlying Disease | MVP |
|----|----|-----|-----|------------|-----|------------|--------------|-----------------------|-----|
| 1 | MT | F | + | + | - | - | - | - | ? |
| 2 | YN | F | + | + | - | - | - | - | + |
| 3 | EH | F | - | - | - | - | - | - | - |
| 4 | KH | F | + | - | - | - | - | - | ? |
| 5 | RH | M | + | - | - | - | - | - | ? |
| 6 | NN | M | + | - | - | - | - | - | - |
| 7 | KO | F | - | - | - | - | - | - | ? |
| 8 | TM | M | - | - | - | - | - | - | - |
| 9 | MN | F | + | + | - | - | - | - | + |
| 10 | HT | M | - | - | - | + | ASD secundum | + | |
| 11 | TS | M | - | - | - | + | ASD secundum | + | |
| 12 | SK | M | - | - | - | + | ASD secundum | + | |
| 13 | TN | F | - | + | - | + | ASD secundum | + | |
| 14 | SH | F | + | + | - | + | (Ebstein) | + | |

MSC: mid-systolic click, MSB: mid-systolic buckling, ASM: apical systolic murmur, PSB: pansystolic bowing, MVP: mitral valve prolapse, ACG: angiocardiology.
Click syndrome and MVP syndrome are discovered at the prevalence of 0.05%, and 0.03%, respectively.

Table 2. The list of congenital heart diseases associated with MVP syndrome diagnosed with angiography, except simple ASD secundum

| | Age | Sex | Diagnosis | PCG | MSC | MSB | LV-ACG | Cine Biplane | Volume Study | ESV | EDV | LV Pres. Study (Millar) | t ₂ /t ₁ | t-Vpm | Vpm |
|---|-----|-----|-----------|---------------------------------|-----|-----|--------|--------------|--------------|-----|-----|-------------------------|--------------------------------|-------|------|
| 1 | TM | 15 | M | ASD secundum +HOCM | - | - | + | + | - | - | - | + | - | 72 | 0.86 |
| 2 | TM | 6 | M | ASD secundum +Complete AV block | - | + | + | + | + | 45 | 175 | + | - | 75 | 0.53 |
| 3 | YS | 6 | F | Marfan+MI | + | + | + | + | - | - | - | - | - | - | - |
| 4 | HH | 13 | M | Marfan +MI | + | + | + | + | - | - | - | + | 0.63 | 33 | 1.49 |
| 5 | KM | 13 | M | (Ebstein) | - | - | + | + | + | 29 | 114 | + | - | 55 | 0.55 |
| 6 | SH | 7 | F | (Ebstein) +ASD+MI+TI | + | + | + | + | - | - | - | + | 0.70 | 42 | 1.25 |
| 7 | MH | 7 | F | (MI) | + | + | + | + | - | - | - | - | - | - | - |

ESV: end-systolic volume, EDV: end-diastolic volume, Millar: catheter-tip manometer, t₁/t₂: (t-1/2 peak dP/dt)/(t-peak dP/dt)

が器質的心疾患が否定された1例, 小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群 (MCLS) の既往がある5例, 上室性頻脈発作が時々みられるが器質的心疾患が否定された1例, そして右室肺動脈収縮期圧差が 20 mm Hg 以下の軽度肺動脈弁狭窄3例である。

方 法

1) ASD 群と ASD+MVP 症候群の間で短絡率年令分布の差異について比較した。短絡率は Fick の方法によった (Figure 1 上図)。

2) ASD 群と ASD+MVP 群の間で心房中隔の欠損部位の差異について検討した。(Figure 1 下図) なお, 欠損部の大きさは長径と短径を cm の単位で示した (Table 3)。

3) 左室圧曲線の分析を単に左室心筋の収縮能をみるためというだけでなく, 僧帽弁および左室

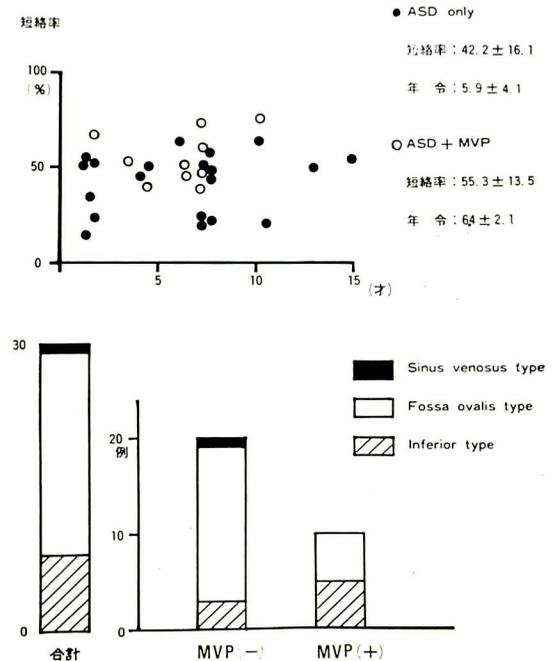


Figure 1. Shunt rate, age and location of the defect in ASD and ASD with MVP.

Top: Relationship between shunt ratio and age.
Bottom: Location of the defect.

Table 3. Data of phonocardiographic, echocardiographic and, angiographic operative findings in all cases of ASD secundum

| No. | Age | Sex | AQRS | PCG | MSC | | MSB | LV-ACG | | Cine | Volume Study | ESV (V ₁)/s | EDV (V ₁)/s | I.V.Pres. (Miller) | Pressure Analysis | t ₁ /t ₂ | t-Vpm | Vpm | Ratio | Location of Defect | | MVP |
|-----|-----|-----|------|------|-----|-----|-----|--------|-----|------|--------------|-------------------------|-------------------------|--------------------|-------------------|--------------------------------|-------|------|-------|--------------------|------------|-----|
| | | | | | ASC | PGC | | ASB | LSB | | | | | | | | | | | Biplane | Size | |
| 1 | KS | 15 | F | +100 | - | - | - | - | - | + | - | - | - | - | - | - | - | - | 54% | Mid | 3.0×3.0 cm | - |
| 2 | YS | 4 | M | +110 | - | - | - | - | - | + | + | 9.0 | 87.0 | - | - | - | - | - | 46 | Inferior | 2.5×2.0 | - |
| 3 | SK | 6 | F | +100 | - | - | - | - | - | + | - | - | - | - | - | - | - | - | 63 | Mid | 2.5×2.0 | - |
| 4 | AS | 1 | F | +100 | - | - | - | - | - | + | + | 14.0 | 73.0 | + | + | 0.64 | 45 | 0.81 | 50 | Inferior | 3.0×2.0 | - |
| 5 | MT | 7 | F | +100 | - | - | - | - | - | + | + | 17.0 | 89.5 | + | + | 0.60 | 49 | 0.73 | 74 | Inferior | 4.0×3.0 | (+) |
| 6 | TI | 10 | F | +110 | - | - | - | - | - | + | + | 0.99 | 1.02 | - | - | - | - | - | 75 | Inferior | 4.0×3.0 | + |
| 7 | HS | 4 | M | +150 | - | - | - | - | - | + | + | 19.0 | 97.0 | - | - | - | - | - | 39 | Mid | 1.8×1.0 | + |
| 8 | MM | 10 | F | +130 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | + | + | 0.63 | 70 | 0.61 | 65 | Mid | 4.0×3.0 | - |
| 9 | CM | 7 | F | ? | - | - | - | - | - | + | + | 9.0 | 73.0 | + | + | 0.68 | 42 | 0.93 | 20 | Mid | 2.0×2.0 | - |
| 10 | AS | 1 | F | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 8.0 | 65.0 | + | + | 0.62 | 35 | 0.92 | 34 | Mid | 1.0×2 | - |
| 11 | SK | 7 | M | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 0.64 | 0.95 | - | - | - | - | - | 61 | Mid | 2.5×1.5 | (+) |
| 12 | HE | 4 | F | +30 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | - | - | - | - | - | 52 | Mid | 2.0×1.5 | - |
| 13 | CK | 10 | F | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 14.0 | 62.0 | + | + | 0.58 | 42 | 0.84 | 20 | Mid | 3.0×2.0 | - |
| 14 | TN | 6 | F | ? | - | - | - | - | - | + | + | 21.0 | 85.0 | + | + | 0.57 | 55 | 0.91 | 52 | Inferior | 3.0×2.0 | + |
| 15 | SH | 2 | M | +60 | - | - | - | - | - | + | + | 23.0 | 81.0 | + | + | 0.60 | 40 | 0.90 | 68 | Inferior | 2.0×2.0 | + |
| 16 | YY | 7 | F | +30 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | + | + | - | - | - | 49 | Steno. ven. | 1.5×0.5 | - |
| 17 | MK | 1 | F | ? | - | - | - | - | - | + | + | 7.0 | 37.0 | + | + | - | - | - | 23 | Mid | 1.0×1.0 | - |
| 18 | MS | 3 | F | +130 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | - | - | - | - | - | 53 | Mid | 3.0×2.0 | + |
| 19 | MIN | 1 | F | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 13.0 | 54.0 | + | + | - | - | - | 13 | Mid | 2.0×1.5 | - |
| 20 | SM | 1 | M | +150 | - | - | - | - | - | + | + | 11.0 | 52.0 | + | + | - | - | - | 52 | Mid | 2.5×1.0 | - |
| 21 | SK | 7 | M | +160 | - | - | - | - | - | + | + | 18.0 | 106.0 | + | + | 0.64 | 57 | 0.72 | 46 | Inferior | 2.0×2.0 | + |
| 22 | TS | 6 | M | +80 | - | - | - | - | - | + | + | 21.0 | 74.0 | + | + | 0.56 | 59 | 0.60 | 46 | Mid | 2.5×2.0 | + |
| 23 | KS | 7 | M | +100 | - | - | - | - | - | + | + | 0.88 | 1.03 | - | - | - | - | - | 58 | Inferior | 2.0×1.5 | - |
| 24 | NM | 7 | F | +110 | - | - | - | - | - | + | + | 0.65 | 1.36 | + | + | - | - | - | 45 | Mid | 2.0×1.0 | - |
| 25 | CN | 7 | F | +130 | - | - | - | - | - | + | + | 0.89 | 0.98 | + | + | - | - | - | 22 | Mid | 1.5×1.0 | - |
| 26 | HT | 7 | M | +60 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | + | + | 0.55 | 37 | 1.58 | 39 | Mid | 2.0×1.5 | (+) |
| 27 | HY | 1 | M | +150 | - | - | - | - | - | + | + | 0.63 | 0.94 | - | - | - | - | - | 53 | Mid | 1.5×1.0 | - |
| 28 | KM | 13 | F | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 28.5 | 93.0 | + | + | 0.57 | 46 | 0.66 | 50 | Mid | 1.5×1.5 | - |
| 29 | TN | 7 | M | +120 | - | - | - | - | - | + | + | 0.73 | 1.12 | - | - | - | - | - | 51 | Mid | 1.5×1.5 | - |
| 30 | YI | 0 | F | +170 | - | - | - | - | - | + | + | 16.0 | 79.5 | + | + | - | - | - | 62 | Mid | 1.5×1.5 | - |
| 31 | MIN | 7 | F | +70 | - | - | - | - | - | + | + | - | - | + | + | - | - | - | 24 | Mid | 1.5×1.5 | - |

(V₁): (volume by single plane ACG), S: systole, D: diastole, Mid: mid-portion (fossa ovalis) type of ASD secundum, Inferior: inferior type of ASD secundum, (V₁/V₂): (volume by biplane ACG), S: systole, D: diastole, Mid: mid-portion (fossa ovalis) type of ASD secundum, Inferior: inferior type of ASD secundum, Sinus ven: sinus venosus type of ASD secundum.

Table 4. Data of left ventricular performance in control group

| | Age | Sex | Diag- nosis | LV- ACG | Cine Biplane | Volume Study | ESV ($\frac{V_m}{V_B}$) _s | EDV ($\frac{V_m}{V_B}$) _D | LV Pres. Millar | Pres. Analysis | t ₂ /t ₁ | t-Vpm | Vpm |
|----|-------|-----|----------------|------------|-----------------|-----------------|---|---|-----------------------|-------------------|--------------------------------|-------|------|
| 1 | RM 3 | F | NHD | + | + | + | 16.0 | 58.0 | + | + | 0.50 | 34 | 1.10 |
| 2 | NK 5 | M | NHD | + | + | + | 18.5 0.92 | 75.0 0.93 | + | + | 0.50 | 39 | 0.91 |
| 3 | TN 5 | F | SM | - | - | + | 1.16 | 0.94 | + | - | | | |
| 4 | TD 2 | M | MCLS | + | - | + | | | + | + | 0.56 | 32 | 0.88 |
| 5 | KM 2 | M | MCLS | + | + | + | 19.5 | 70.0 | + | + | 0.57 | 46 | 0.65 |
| 6 | ST 3 | F | MCLS | + | + | + | 17.5 | 64.5 | + | + | 0.40 | 28 | 1.36 |
| 7 | AK 1 | M | MCLS | + | + | + | 28.0 | 69.0 | + | + | 0.58 | 38 | 1.21 |
| 8 | NS 2 | M | MCLS | + | + | + | 15.0 | 40.0 | + | + | 0.50 | 39 | 0.74 |
| 9 | TS 14 | F | PAT | + | - | + | 17.0 | 59.0 | + | - | | | |
| 10 | MY 1 | F | Slight PS | + | - | + | 0.62 | 0.85 | + | - | | | |
| 11 | YS 3 | F | Slight PS | + | + | + | 18.0 0.94 | 67.0 0.95 | + | - | | | |
| 12 | YO 13 | F | Slight PS | + | + | + | 19.0 | 64.5 | + | + | 0.43 | 30 | 1.06 |

NHD: no heart disease, SM: systolic murmur, MCLS: muco-cutaneo-lymph-syndrome

腔の歪みの圧曲線への反映をみるために、Vpm (peak measured VCE)¹⁴⁾¹⁶⁾ のみならず、t-Vpm (拡張末期点より Vpm にいたる時間)^{14)~16)} dP/dt 曲線のパターンの分析も行った。この dP/dt 曲線のパターンをある程度数量化するために拡張末期点より peak dP/dt までの時間を t₁ とし拡張末期点より 1/2 peak dP/dt までの時間を t₂ とし、t₂/t₁ の値を比較検討した。圧測定に際しては圧トランスデューサーはミラー社製カテ先マノメーターを用い、YHP 製 4568C レコーダーでこれを記録した。

4) 左室シネは 16 mm, 1 方向, 秒 100 コマで撮影を行い、シネ撮影と同時に左室圧も測定した。左室シネフィルムの容量分析は Dodge らの方法¹⁵⁾ で算出したものを体表面積で補正した。

5) 一方向シネアンジオ容量分析の信頼度および左室腔の前後面の歪みをみるため二方向カット

フィルムによる左室造影像の二方向容量分析を行い、同じ時間のフィルムの前後面のみより算出した容量との比を、収縮期、拡張期に分け比較検討した。二方向で算出した容量を V_B とし、その一方向のみで算出した容量を V_M とし、収縮期の V_M/V_B を (V_M/V_B)_s とし、拡張期のそれを (V_M/V_B)_D とした。これらの容量分析も Dodge らの方法¹⁵⁾ に従った。二方向アンジオは秒 6 コマで撮影し、収縮末期から拡張初期の比較的左室容量が小さくなっている相を収縮期とし、拡張末期から収縮早期の比較的左室容量が大きくなっている相を拡張期とした。

成 績

1) 小児期のクリック症候群および MVP 症候群の頻度は、6 才児学童循環器検診では 21.579 人中 11 例 (0.05%) と 7 例 (0.03%) であった

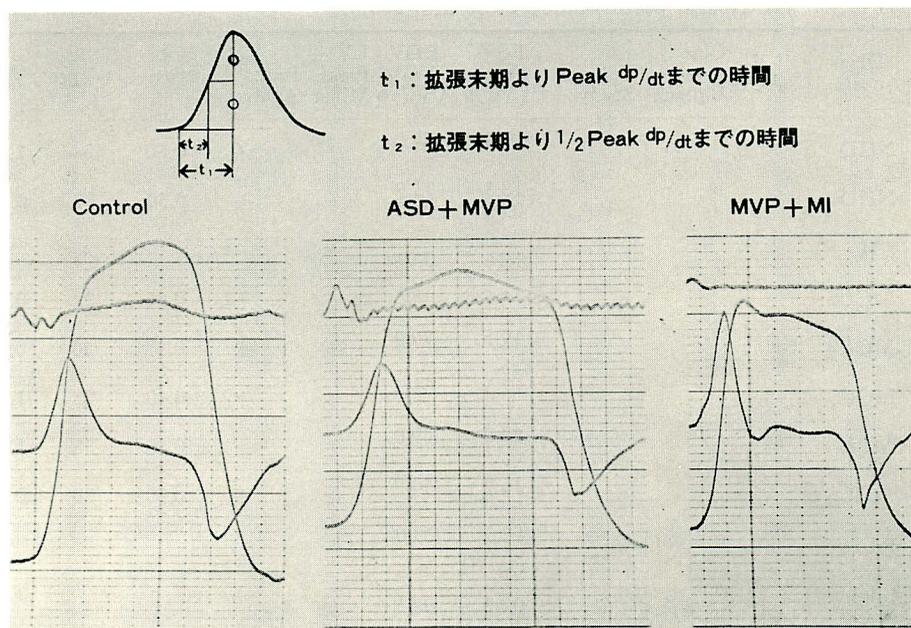


Figure 2. Patterns of pressure and dp/dt curves in control, ASD with MVP and MVP with MI measured with Millar's catheter-tip manometer.

Upper figure in this panel is the analyzing method of dp/dt curve.

(t_1 : time from LVED to peak dp/dt , t_2 : time from LVED to $1/2$ peak dp/dt)

(Table 1).

Table 1 に示すごとく, クリック症候群 11 例は, ASD に合併するもの 1 例, Ebstein 奇形²³⁾と思われるもの 1 例, 他に心疾患を持たないと思われるもの 9 例であった. MVP 症候群と判定された 7 例は, ASD に合併するもの 4 例, Ebstein 奇形と思われるもの 1 例と, クリック症候群のみで他に合併心疾患を持たないと思われた 2 例であった. Table 3 に示したごとく, ASD での MVP 症候群の合併率は軽症例を含めて 32.3% であった. なお, Table 3 の症例 18 には, 手術時後乳頭筋より僧帽弁前尖前交連にいたる腱索の延長がみられた.

2) Figure 1 上図に示すごとく, ASD 群と ASD+MVP 群との間に, 年齢においては今回のデータでは差異を認めることはできなかったが, 左右短絡が多い程 MVP の合併率が高くなる傾向

にあった (危険率は 5% 以下) (以後危険率を p と略す).

3) Figure 1 下図に示すごとく, MVP の合併する ASD 例では下縁欠損型 (inferior type) の心房中隔二次孔欠損が比較的大きい比率を占めてい

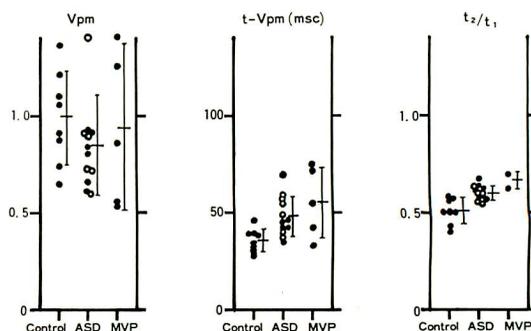


Figure 3. Comparison of left ventricular performance parameters among control group, ASD group and MVP syndrome group.

た (ASD 群: ASD+MVP 群=3/20: 5/10).

4) **Figure 2** に示すごとく, 対照群と MVP 群の間に dP/dt 曲線のパターンの相違が認められた. MVP (+MI) 群においては peak dP/dt に至る途中で dP/dt 曲線上「くびれ」をもつ特異的なパターンを示し, ASD 群 ASD+MVP 群では peak dP/dt に至るまでのたちあがり対照群に比して比較的なだらかであった. このパターン認識をある程度数量化するために t_2/t_1 の値をとり比較検討してみた結果は **Figure 3** の右図に示すごとく, 対照群と ASD 群では $0.51 \pm 0.07, 0.60 \pm 0.04$ となり ASD 群の方が有意の差で大きかった ($p < 0.01$) (ASD 群中○は ASD+MVP 群を示している). また対照群に比して MVP 群も t_2/t_1 は大きい傾向にあった ($p < 0.05$). しかしながら今回のデータでは ASD 群と ASD+MVP 群との間に t_2/t_1 の差異は認めることができなかった.

5) **Figure 3** の左図は ASD 群と MVP 群の Vpm を対照群と比較したものであるが, 3 群の間には差異を認めず, 左室心筋の収縮能は正常に保たれていると考えられた. **Figure 3** の中央の図は, これら 3 群の t-Vpm の比較を示したものであるが, ASD 群, MVP 群ともに対照群に比して延長を示した ($p < 0.01, p < 0.05$). また, t-Vpm も今回のデータでは ASD 群と ASD+MVP 群

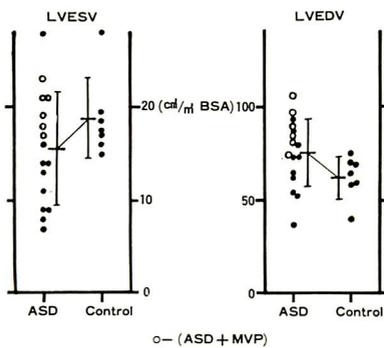


Figure 4. Comparison of LVESV and LVEDV in ASD and control group.

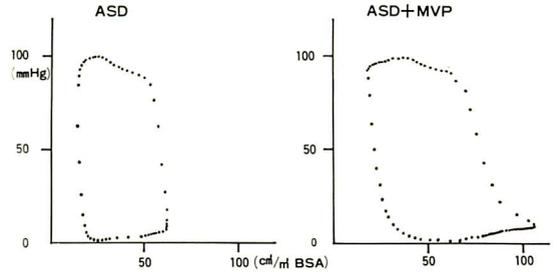


Figure 5. Pressure-volume relationships in ASD and ASD with MVP.

との間では差異を認めなかった.

6) **Figure 4** に示すごとく, 一方向シネ分析による左室収縮末期容量 (以後 LVESV と略す), 左室拡張末期容量 (以後 LVEDV と略す) は, ASD 群の方が対照群に比して LVESV は少し減少し, LVEDV は少し増加の傾向にあるが, 統計学的には有意の差は認められなかった. しかし, ASD 群を ASD 群と, ASD+MVP 群に分けてみると, ASD 群の LVESV は ASD+MVP 群に比して小さく ($p < 0.05$), 対照群に比しても小さかった ($p < 0.05$). また ASD+MVP 群の LVEDV は ASD 群に比して大きく ($p < 0.05$), 対照群に比しても大きかった ($p < 0.01$). 図示はしていな

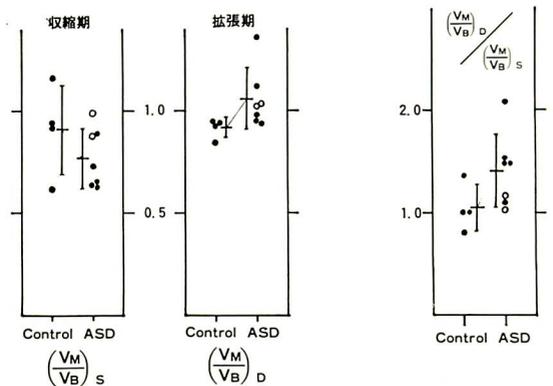


Figure 6. V_M/V_B values of left ventricular volume ratio at systolic and diastolic phases in control and ASD groups.

V_B : left ventricular volume calculated by biplane films, V_M : left ventricular volume calculated only by the same antero-posterior film.

いが ASD+MVP 群の駆出率 (以後 EF と略す) は対照群と比して差異を認めないのに対し, ASD 群では高い値を示した ($p < 0.01$).

7) **Figure 5** は ASD と ASD+MVP 各々 1 例ずつの左室圧容量関係を図示したものであるが, ASD 群では左図のごとく, 対照群と同様なパターンを示すものから, 右図のごとく, LVESV, LVEDV ともに増大し, 収縮早期に急激な容量減少をみる MVP に特徴的なパターンを示すものまで認められた.

8) **Figure 6** は, 一方向シネ分析の信頼度, および左室腔の主に前後面に対しての歪みをみるために行った二方向アンジオによる容量分析結果を示したものである. V_M/V_B 値は ASD 群では, 対照群に比して収縮期には減少し拡張期には増加の傾向が認められた. また, $(V_M/V_B)_D/(V_M/V_B)_S$ は ASD 群 (1.41 ± 0.36) が対照群 (1.05 ± 0.23) より大きな値を示す傾向を認めた ($p < 0.2$).

考 案

1) 小児期における ASD に MVP が合併する頻度は成人に比して低く,²¹⁾ 本症の臨床症状を始めとする病像の程度は小児期では軽い傾向にあるように思えた. そして ASD の左右短絡量が多い程, 本症候群が合併しやすい傾向にあるということは, 左室の hyperkinesia を示唆するとともに右室の容量負荷による影響を示唆しているように思えた. また下縁欠損型 ASD に合併しやすい傾向にあるということは, 心房中隔の僧帽弁輪への suspension の脆弱化が下縁欠損型に大きいと考えられ, MVP の成因に関して単に心房レベルでの左右短絡による左房から僧帽弁に対する支えが収縮期に弱くなったということだけでなく, 心房中隔の僧帽弁輪に対する suspension が弱くなり, MVP の成因の一要素になっているとも考えられた. むろん下縁欠損型が比較的短絡率が高い傾向にあるということも関与していると考えられた.

2) 圧分析において ASD 群, MVP (+MI) 群にみられた dP/dt 曲線の変化は, MVP による左

室圧曲線の特徴を表わすとともに, ASD 群においても MVP の傾向にあることを示唆しているとも考えられる. MVP 群における dP/dt 曲線の「くびれ」は, 左室心筋の収縮能の変化というより (V_{pm} は正常), MVP そのものによる収縮早期の左室腔の変形によるものと考えられる. ASD 群における dP/dt 曲線の変化, t_2/t_1 の増大はこの MVP の傾向を示唆するとともに, 一部は後述する左室腔の前後径の短縮歪曲によるものと考えられる. また一部は右室容量負荷そのものが影響しているとも考えられる.

3) シネ容量分析によれば, MVP を伴わない ASD 群は LVESV が減少し, EF は大きくなり, いわゆる左室の hyperkinesia の様相を呈している. しかしながら二方向アンジオの容量分析で示したごとく, ASD 群, とくに MVP を伴わない ASD 群においては, 一方向容量分析では収縮期には少し小さく, 拡張期には少し大きく算出される傾向にあることを併せて考えると, ASD 群の本当の EF は一方向シネ分析で示される程増大していないと考えられる. また, ASD 群における $(V_M/V_B)_D/(B_M/V_B)_S$ の値の 1 よりの増大傾向は単に V_M/V_B の変化が左室腔の回転 (rotation) や前後面への均一的な歪みを示唆するのではなく, 左室の収縮形態の歪みを表わすものと考えられる.

4) ASD+MVP 群が LVESV, とくに LVEDV の増大傾向を示すことは, 他の ASD 群と対照的で興味深いことであった. Hyperkinesia から MVP そして左室容量増大, つまり MVP の出現は, はっきりと左室心機能の変化をもたらすものであるように思えた.

5) ASD においては左右短絡, そして右室容量の負荷, その結果として左室の後方への偏位 (clock-wise rotation) がみられるようであるが, これに左室腔の変形が加わり, 左室の収縮形態の変化をきたすと考えられ, hyperkinesia がさらに関与して mitral complex に対するストレスが大きくなっていくことは十分に考えられる. また, ASD における短絡量は体位とか, 種々の負荷に

より変化しやすく、その右室容量負荷の程度も異なってくることを考えれば、この変化し繰り返される mitral complex へのストレスは破局をもたらしても不思議はないと考察された。

要 約

小児期のクリック症候群および MVP 症候群の頻度は、6才時集団心検診では 21,579 人中 11 例 (0.05%) と 7 例 (0.03%) であった。心臓外来先天性心疾患児 384 人中 MVP 症候群は 18 例 (4.7%) で ASD secundum への合併率は軽症例を含めて 32.3% であった。ASD 群中では、本症候群は下縁欠損型に多く合併する傾向にあり、概して左右短絡が多いように思われた。その他、Marfan 症候群、Ebstein 奇形への合併が高率に認められた。

ASD 群と MVP 症候群の左室圧容量分析を行い、対照群と比較検討した。MVP 症候群は特異な圧容量曲線、dP/dt 曲線の pattern を示し、ASD 群は拡張期においても左室腔の変形があり、Vpm 延長、dP/dt 曲線の pattern の変化が認められた。

ASD の MVP の合併は右室容量負荷による左室腔の変位と変形、それに引き続く mitral complex の不調和、心房中隔欠損による僧帽弁および弁輪の脆弱化が大きく関与しているものと推察された。

文 献

- 1) Victorica BE, Elliott LP, Gessner IH: Ostium secundum atrial septal defect associated with balloon mitral valve in children. *Amer J Cardiol* **33**: 668 1974
- 2) Barlow JB, Pocock WA: The problem of nonejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs: Emphasis on the billowing mitral leaflet syndrome. *Amer Heart J* **90**: 636 1975
- 3) Fontana ME, Wookey CF, Leighton RF, Lewis RP: Postural changes in left ventricular and mitral valvular dynamics in the systolic click-late systolic murmur syndrome. *Circulation* **51**: 165, 1975
- 4) Yu PN, Goodwin JF: *Progress in cardiology* 4. Philadelphia, Lea and Febiger, 1975
- 5) Nutter DO, Wickliffe C, Gilbert CA, Moody C, King SB: The pathology of idiopathic mitral valve prolapse. *Circulation* **52**: 297, 1975
- 6) Weiss AN, Mimbs JW, Ludbrook PA, Sobel BE: Echocardiographic detection of mitral valve prolapse. Exclusion of false positive diagnosis and determination of inheritance. *Circulation* **52**: 1091, 1975
- 7) Chandraratna PAN, Lopez JM, Fernandez JJ, Cohen LS: Echocardiographic detection of tricuspid valve prolapse. *Circulation* **51**: 823, 1975
- 8) Winkle RA, Lopes MG Fitzgerald JW, Goodman DJ, Schroeder JS, Harrison DC: Arrhythmias in patients with mitral valve prolapse. *Circulation* **52**: 73, 1975
- 9) Towne WD, Fabian JS, Rosen KM, Rahimtoola SH: Systolic prolapse of the mitral valve in Noonan's syndrome. *Amer Heart J* **90**: 499, 1975
- 10) 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
- 11) Hammermeister KE, Brooks RC, Warbasse JR: The rate of change of left ventricular volume in man. I. Validation and peak systolic ejection rate in health and disease. *Circulation* **49**: 729, 1974
- 12) Aranda JM, Befeler B, Lazzara R, Embi A, Machado H: Mitral valve prolapse and coronary artery disease. Clinical, hemodynamic, and angiographic correlations. *Circulation* **52**: 245, 1975
- 13) Sulayman R, Mathew R, Thilenius OG, Replogle R, Arcilla RA: Hemodynamics and annuloplasty in isolated mitral regurgitation in children. *Circulation* **52**: 1144, 1975
- 14) Yang SS, Bentivoglio LG, Maranhão V, Goldberg H: *in* Cardiac Catheterization Data to Hemodynamic Parameters. Philadelphia, FA Davis Co, 1972
- 15) Sandler H, Hawley RR, Dodge HT, Baxley WA: Calculation of left ventricular volume from single plane (A-P) angiocardiograms. *J Clin Invest* **44**: 1094, 1965
- 16) Mason DT, Spann JF Jr, Zelis R: Quantification of the contractile state of human heart. Maximal velocity of contractile element shortening determined by the instantaneous relation between the rate of pressure rise and pressure in the left ventricle during isovolumic systole. *Amer J Cardiol* **26**: 248, 1970

富田, 深谷, 馬場, 李, 奥町, 高木, 柳原, 加藤, 大脇, 吉川, 田中

- 17) 石村孝夫, 今村喜久子, 北浦 泰, 井上啓造, 河合忠一, 鷹津 正: Billowing posterior mitral leaflet syndrome. 心臓 4: 1491, 1972
- 18) 泉 孝一, 太田 怜, 高野尚志, 佐藤恒久, 大富真吾, 中村哲也, 山脇 昂, 坂本二哉, 林 輝美, 一安弘文: 僧帽弁逸脱の3例とそれに類似した1例. 臨床心音図 4: 615, 1974
- 19) 佐藤禎二, 佐藤一雄, 小松行雄, 渋谷 実, 今野草二: 僧帽弁後尖の異常膨隆. 心臓, 6: 697 1974
- 20) 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
- 21) 田中久米夫, 吉川純一, 大脇 嶺, 加藤 洋, 奥町富久丸, 高木義博, 石原享介, 黒田 昭, 内平文章: Echocardiography による prolapsed mitral valve 診断の問題点. 日超医 27: 225, 1975
- 22) 田中久米夫, 吉川純一, 加藤 洋, 大脇 嶺, 石原享介, 黒田 昭, 奥町富久丸, 高木義博, 内平文章, 馬場国蔵, 富田安彦, 庄村東洋, 千種尚武, 井上寛治, 中村隆澄, 渡部 智, 吉栖正之: Echocardiography による Marfan 症候群の心血管病変の検出. 臨床心音図 5: 437, 1975
- 23) 馬場国蔵, 吉川純一, 大脇 嶺, 加藤 洋, 富田安彦, 深谷 隆, 奥町富久丸, 高木義博, 李 英徹, 田中久米夫: Ebstein 病の僧帽弁, 三尖弁エコー: とくに僧帽弁逸脱の合併について. J Cardiography 6: 87, 1976