

二次孔心房中隔欠損症における僧帽弁逸脱：心エコー法による検討

Mitral valve prolapse associated with ostium secundum atrial septal defect: An echocardiographic study

織田 明伸
大森 浩一
松本 幸平
横田 慶之
高橋 秀平
前田 和美
猪尾 力
小川 恭一*

Akinobu ODA
Koichi OMORI
Kohei MATSUMOTO
Yoshiyuki YOKOTA
Shuhei TAKAHASHI
Kazumi MAEDA
Tsutomu INOH
Kyoichi OGAWA*

Summary

Study on mitral valve prolapse (MVP) was made by M-mode and cross-sectional echocardiography in 30 patients with secundum type atrial septal defect (ASD).

The incidence of MVP in ASD was as high as 83% (25 of 30 ASD, i.e., 12 of 13 non-operated ASD and 13 of 17 operated ASD). The majority of cases with MVP (22 in 25 cases) showed anterior leaflet prolapse except one case with posterior leaflet prolapse and 2 cases of both leaflets prolapse.

Pansystolic bowing or midsystolic buckling of the mitral valve in the M-mode echocardiograms was observed in only 50% of these 22 cases with anterior leaflet prolapse which was confirmed by cross-sectional echocardiography, although the pansystolic bowing or midsystolic buckling was found in all control cases with idiopathic anterior leaflet prolapse.

Decreased motion of the posterior leaflet related to its thickening was observed in 9 of 24 cases with ASD by both cross-sectional and M-mode echocardiography and it was also shown that this change was remarkable in the aged patients especially with marked left-to-right shunt. Eight of 11 MVP without demonstrable pansystolic bowing or midsystolic buckling in M-mode echocardiogram showed such a posterior leaflet change, while no change was found in cases with echocardiographically demonstrable pansystolic bowing or midsystolic buckling. It was thought that such thickening of the posterior leaflet would act as a resistance to the systolic posterior motion of anterior leaflet, making pansystolic bowing.

神戸大学医学部 第一内科
*同 第二外科
神戸市生田区楠町 7-12 (〒 650)

Department of Internal Medicine, Division I and the
*Department of Surgery, Division II, Kobe University School of Medicine, Kusunoki-cho 7-12, Ikuta-ku, Kobe 650

Presented at the 16th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, March 28, 1978
Received for publication July 1, 1978

The left ventricular short axis diameter of ASD with MVP of both operated and non-operated was significantly smaller in both systole and diastole than that of control cases with idiopathic MVP. In addition, the left ventricular short axis diameter of the operated cases was significantly larger than that of the non-operated cases. It was, therefore, discussed that relatively smaller left ventricular cavity would be a possible cause producing MVP.

Key words

Mitral valve prolapse leaflet thickening Ostium secundum atrial septal defect Pansystolic bowing Posterior

緒 言

近年, 心エコー法の発達に伴い, 特発性のほか, 各種疾患に伴う僧帽弁逸脱症 mitral valve prolapse (以下 MVP) が報告されるようになった. 本研究では二次口心房中隔欠損症 (以下 ASD) に伴う MVP 併存の実態を明らかにする目的で, M モード心エコー法, 心断層エコー法により検討した.

対 象

対象は M モード法および心断層エコー法を施行した二次口 ASD 30 例 (術前 13 例, 術後 17 例) で, 男 12 例, 女 18 例, 年齢は 3~48 歳である. 術後例の手術後経過年数は 3 ヶ月から 16 年である. M モード法は東芝製 Sonocardiograph 01A, 心断層エコー法は東芝製扇形高速メカニカル走査型心断層装置 Sonolayergraph SSL-52H および東芝製扇形高速電子走査型心断層装置 SSH-11A によった. 心カテーテル検査施行例の心エコー検査はいずれも心カテーテル検査施行前後 1 ヶ月以内に行った. MVP の診断については, 長軸方向心断層エコー法により, 収縮期に前または後僧帽弁尖が前後僧帽弁輪を結ぶ線を越えて左房内に突出する所見がえられた場合, MVP とした.

結 果

1. MVP 合併頻度

心断層エコー法施行例 30 例でえられた MVP の頻度は Fig. 1 に示すとおりである. MVP は

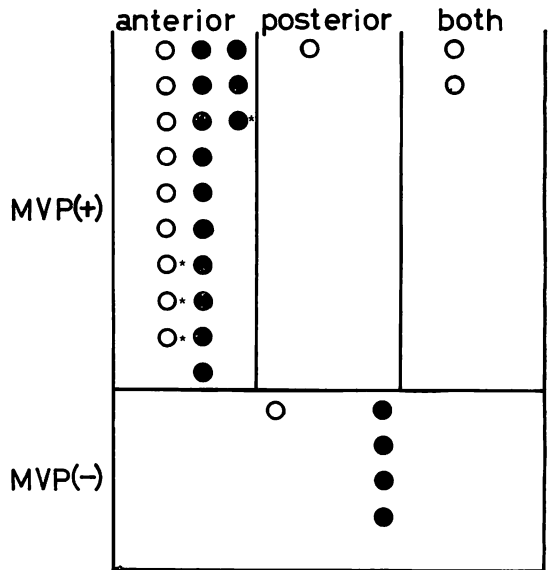


Fig. 1. Incidence of MVP in patients with ostium secundum ASD by cross-sectional echocardiography.

Open circles show non-operated cases, closed circles operated cases and cross mark indicates the cases showing MVP in a part of systolic period.

25 例 (うち男 10 例, 女 15 例) 83% に観察され, 前尖単独逸脱例は 22 例 73%, 後尖単独逸脱例は 1 例 3%, 両尖逸脱例は 2 例 7% に認められた. また, MVP は術前例 13 例中の 12 例 92% に, 術後例 17 例中の 13 例 76% にみられ, 術後最高 16 年を経過した症例にも認められた.

2. 症 例

Fig. 2 は 26 歳女性, ASD 術前例の M モード僧帽弁前尖エコーである. Pansystolic bowing

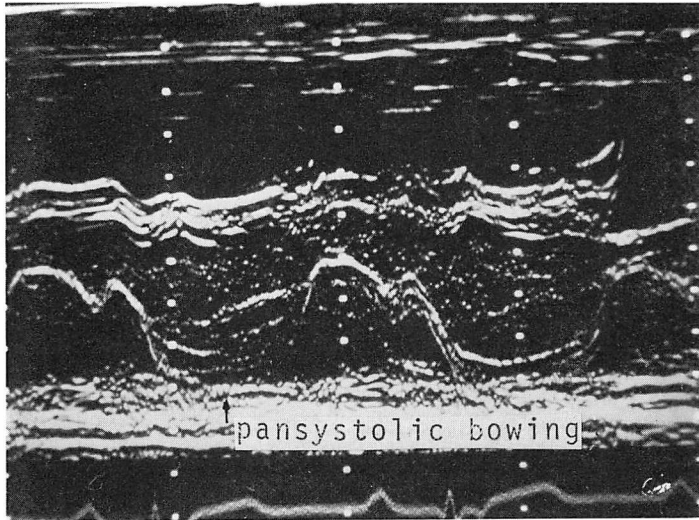


Fig. 2. M-mode echocardiogram in a 28-year-old female with ASD (non-operated).
Pansystolic bowing of the mitral valve suggesting MVP is demonstrated, and it was confirmed by cross-sectional echocardiography.

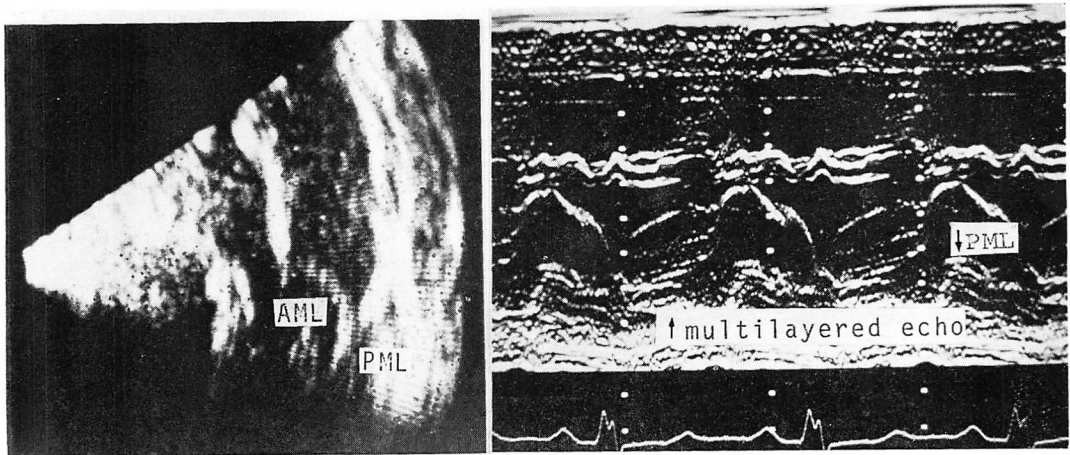


Fig. 3. Echocardiograms in a 28-year-old female with ASD before operation.

The long axis cross-sectional echocardiogram during midsystolic phase on the left panel shows a prolapse of the anterior mitral leaflet into the left atrium over the mitral annular level, however, the M-mode echocardiogram of the mitral valve on the right panel does not show pansystolic bowing or midsystolic buckling, though pseudo-hump pattern and multi-layered echoes are observed. Furthermore, by M-mode method, the posterior mitral leaflet is seen to move parallel to the anterior mitral leaflet in diastole.

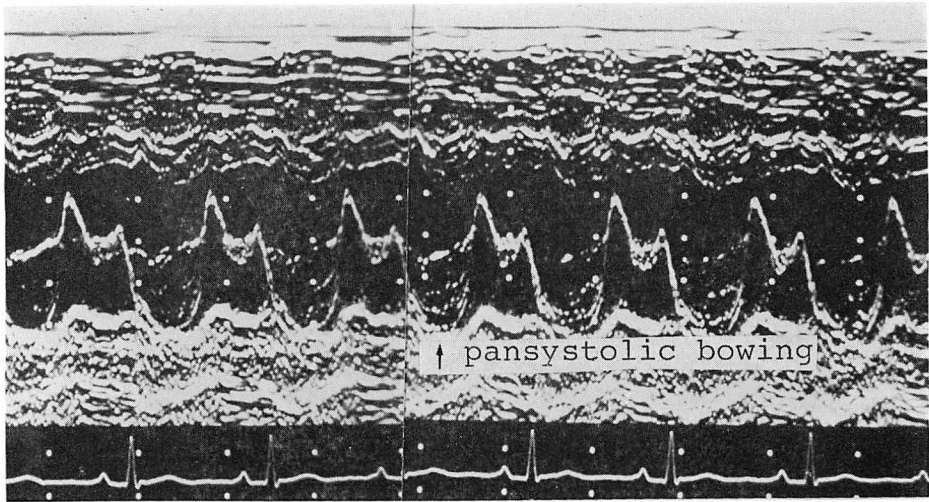


Fig. 4. M-mode echocardiogram of the mitral valve in a 19-year-old male who underwent a surgical operation for ASD 7 years before.

The mitral valve echo shows pansystolic bowing and MVP was observed by cross-sectional echocardiography.

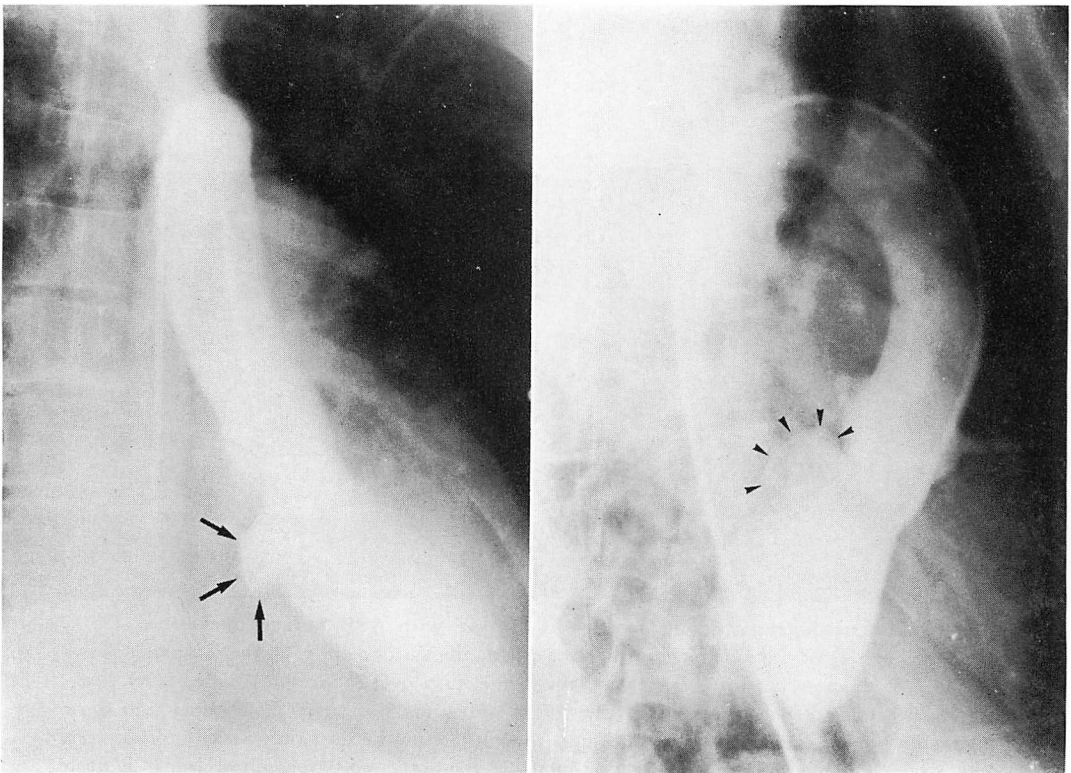


Fig. 5. Left ventriculograms in a patient with ostium secundum ASD.

In the frontal view on the left panel and the lateral view on the right panel, the protrusion of the prolapsed mitral leaflet into the left atrium during systole is found just below the aortic valve as shown by arrows.

がみられる。本例では心断層エコー法で前尖の逸脱がみられた。Fig. 3 は 28 歳女性の ASD 術前例であるが、左側の収縮中期長軸方向心断層図では、僧帽弁前尖は弁輪面を超えて左房側へ逸脱している。しかし右図の M モード法では、収縮期に pseudohump および多重エコーがみ見られるのみで、pansystolic bowing や midsystolic buckling の所見はえられなかった。また、心断層エコー法および M モード法による観察で、拡張期に後尖は前尖に対称的に後方へ開かず、前尖と同方向に前方へ動いている所見がえられた。

Fig. 4 は ASD 術後 7 年を経過した 19 歳の男性である。M モード法にて僧帽弁エコーが pansystolic bowing を示している。本例では心断層エコー法にて僧帽弁前尖逸脱が認められた。Fig. 5 は ASD 例の左室造影写真である。左側の前後像および右側の側面像で収縮期に大動脈弁下に僧帽弁の左房側への逸脱による突出像が認められる。

3. M モード法による検査結果

心断層エコー法による観察では、弁尖逸脱が全収縮期にわたらず、収縮期の一時期にのみ弁尖が逸脱する軽微な MVP 例も発見される。本研究では全収縮期にわたって弁尖逸脱が認められた前尖 MVP 18 例、両尖 MVP 2 例についてのみ M モ

ード法の所見、集計、計測を行い、それを Table 1, 2 に示した。従来より MVP 例において観察され、報告されている M モード法各所見の出現頻度を、他に基礎疾患を認めない特発性僧帽弁逸脱症 (idiopathic MVP) と MVP 合併 ASD 例とについて比較した成績が Table 1 である。

Pansystolic bowing または midsystolic buckling は特発性前尖 MVP の全例にみられたが、前尖 MVP 合併 ASD 例では 50% にみられたにすぎなかった。また前尖 MVP 合併 ASD 例では収縮期多重エコーを 89% に、CE amplitude 25 mm 以上を 50% に、30 mm 以上を 17% に、E 点の心室中隔接触を 56% に認めた。

特発性 MVP 例と MVP 合併 ASD 例との M モード上の計測値を比較してみると、Table 2 のごとくになる。表中の計測値は平均値±標準偏差で示した。特発性 MVP 例の平均年齢は 29.7 歳、男 14 例、女 11 例であり、表示した MVP 合併 ASD 例 20 例の平均年齢は 27.7 歳、男 9 例、女 11 例である。両群間に年齢、性差に関する有意差はない。特発性 MVP 例では逸脱弁尖別に見て各計測値に有意差を認めず、MVP 合併 ASD 例と特発性例の間では E 波振幅に有意差なく、特発性前尖逸脱例の左房径は MVP 合併 ASD 例の左房径よりやや小であった ($p < 0.05$)。

Table 1. Comparison of M-mode echocardiographic findings between idiopathic MVP without any underline diseases and MVP associated with ostium secundum ASD detected by cross-sectional echocardiography

Prolapsed leaflet	Idiopathic MVP			MVP with ASD	
	Anterior n=11	Posterior n=8	Both n=6	Anterior n=18	Both n=2
Pansystolic bowing	82%	0%	83%	44%	100%
Midsystolic buckling	100%	13%	0%	50%	0%
Systolic multi-layered echo	55%	25%	83%	89%	50%
CE amplitude >25 mm	82%	50%	50%	50%	50%
>30 mm	27%	13%	17%	17%	0%
Dense attachment to IVS	9%	38%	33%	56%	50%

Pansystolic bowing or midsystolic buckling is observed in only 50% of patients with AML prolapse associated with ASD, while it is observed in 100% of patients with idiopathic AML prolapse.

Table 2. M-mode echocardiographic measurements in patients with idiopathic MVP and MVP associated with ostium secundum ASD

			Case No.	E amp. (mm)	LAD (mm)	LVDd (mm)	LVDs (mm)
Idiopathic MVP	Anterior		11	27±3	24±5	46±5	31±5
	Posterior		8	24±5	27±5	45±7	30±7
	Both		6	25±4	26±5	46±8	31±8
MVP with ASD	Non-operated	Anterior	6	24±5	27±7	32±5	20±4
		Both	2				
	Operated	Anterior	12	26±3	29±5	41±5	27±3

The left ventricular short axis diameters in MVP patients associated with ASD of both operated and non-operated are significantly smaller, in both systole and diastole, than those in patients with idiopathic MVP. In addition, the left ventricular short axis diameters of operated cases are significantly larger than those of non-operated cases in both systole and diastole.

MVP 合併 ASD 例の左室短軸径は術前術後を問わず、収縮、拡張期ともに特発性例に比して有意に小であり（術前例で収縮拡張期ともに $p < 0.001$, 術後例で収縮期 $p < 0.01$, 拡張期 $p < 0.005$), また ASD の左室短軸径は術後例で術前例に比して有意に拡大していた（収縮期 $p < 0.005$, 拡張期 $p < 0.01$).

4. 僧帽弁後尖の肥厚について

ASD 例中には僧帽弁、ことに後尖エコーの増強および後尖可動性の低下がみられ、弁肥厚を示唆する所見を示す例がある。

症例: Fig. 6 は 46 歳女性の ASD 術前例であるが、本例の僧帽弁エコーは強く、拡張期に後尖は軽微な後方への A 波を示す以外、前尖と同方

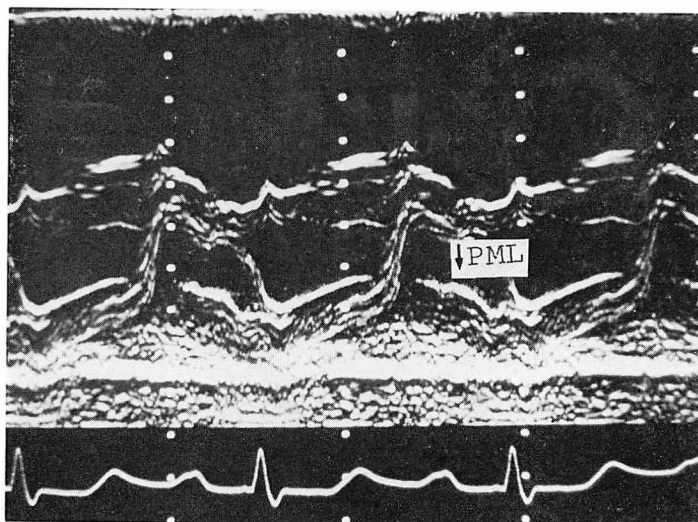


Fig. 6. M-mode echocardiogram of the mitral valve in a 46-year-old female with ASD before operation.

The valve echoes are strong and the PML moves parallel to the AML during diastole. PA pressure was 80/20(38) mmHg and a left-to-right shunt ratio was 61%.

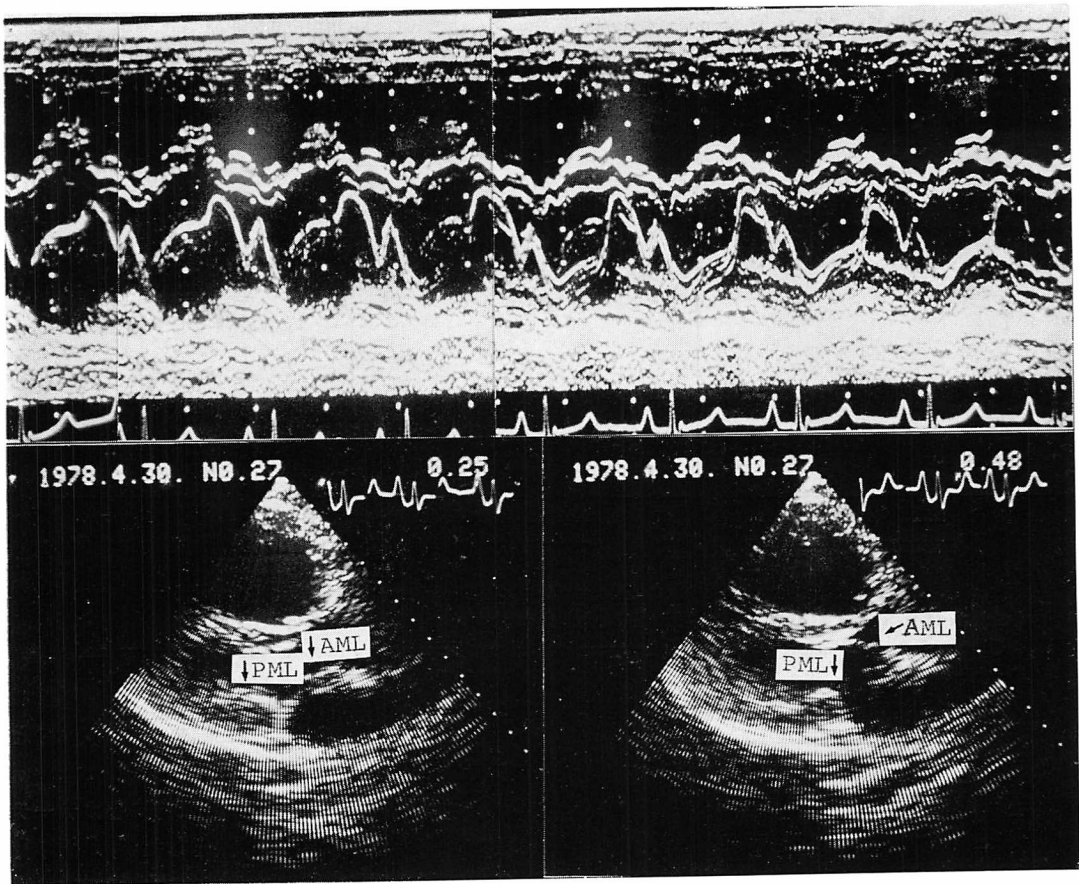


Fig. 7. Echocardiograms in a 25-year-old male with ASD before operation.

Cross-sectional echocardiograms show little change in the form of PML through the cardiac cycle. Similarly, M-mode echocardiograms show diminished E and A waves of PML during diastole. PA pressure was 63/26 (40) mmHg and a left-to-right shunt ratio was 80%.

向に前方へ動いている。本例の肺動脈圧は 80/20 (38) mmHg, 左右短絡率は 61% であった。Fig. 7 は 25 歳男性の ASD 術前例である。下段左側に示す収縮中期および右側の拡張初期断層図 (Mモード法 E 点の時相) にみられるごとく、両時相における僧帽弁後尖の弁形態に変化がみられず、拡張期の後方開放運動がみられない。また弁エコーの増強もみられる。Mモード法では拡張期に後尖は E および A 波を欠き、弁尖運動制限がみられる。本例の肺動脈圧は 63/26 (40) mmHg, 左右短絡率は 80% であった。

後弁尖の可動性の制限ならびに肥厚所見の出現

頻度の検討: ASD 後尖エコーの肥厚所見を 3 段階に分類した。すなわち N は僧帽弁後尖が拡張期に前尖と対称に良く動き、かつ肥厚のないもの、mild は後尖が拡張期に可動性が低下して E, A 波が浅くなるかまたは消失しており、その肥厚が軽度のもの、moderate は後尖が拡張期に前尖と同方向に動き、その肥厚が中等度のもの、severe は後尖の肥厚が高度のものである。心断層エコー法により後尖を観察評価した 24 例の ASD 例中、N 群は 15 例、mild 群は 3 例、moderate 群は 4 例、severe 群は 2 例であった。後尖肥厚程度と年齢、左右短絡率、その両者の積 (年齢×左右

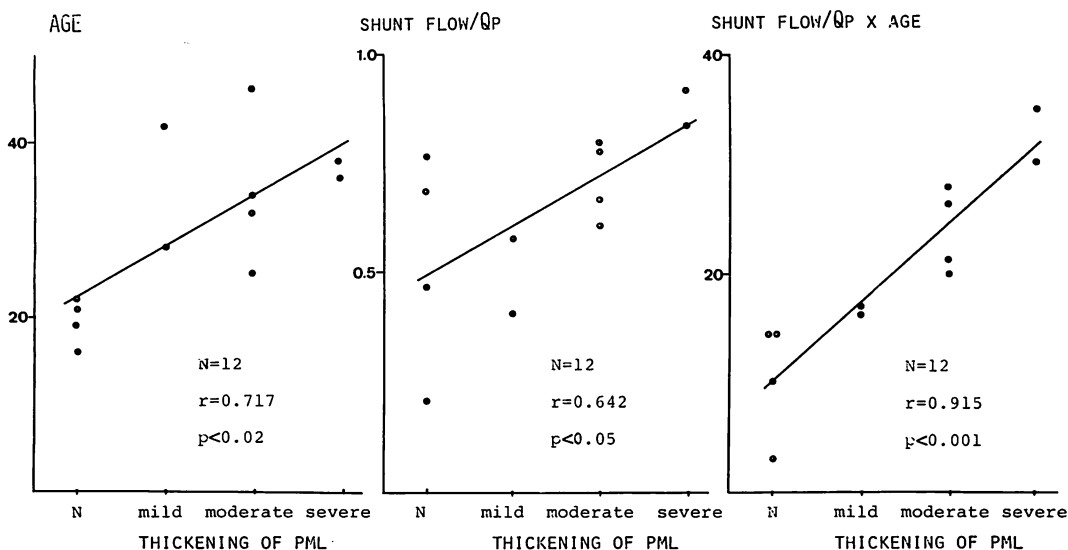


Fig. 8. Correlation between the thickening of the posterior mitral leaflet and age (left), left-to-right shunt ratio (middle) and the product of these two (right).

Significant correlation is obtained between valvular thickening and the product of age and shunting rate.

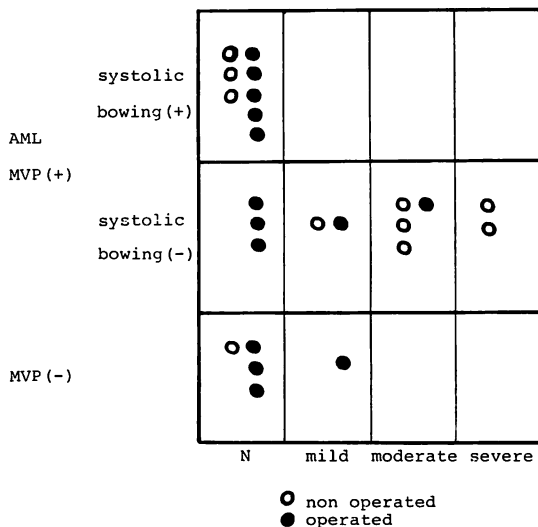


Fig. 9. Relation between the thickening of the posterior mitral leaflet and the incidence of MVP with or without pansystolic bowing.

The incidence of valvular thickening is high in MVP patients without pansystolic bowing and no patients of MVP with pansystolic bowing show valvular thickening.

短絡率)との関係を検討した結果は **Fig. 8** のとおりである。

心エコー検査の前後 1 ヶ月以内に心カテーテル検査を施行した 12 例を対象としたが, 3 例の術後例はいずれも手術後 6 ヶ月以内のものである。僧帽弁後尖の肥厚は高齢者程強く ($r=+0.717$, $p<0.02$), また後尖肥厚は左右短絡率が多い程強い傾向がうかがわれ ($r=+0.642$, $p<0.05$), 年齢, 左右短絡率両者の積が大きい程, 後尖肥厚の程度も強い ($r=+0.915$, $p<0.001$).

Fig. 9 は後尖肥厚の程度と MVP の有無および M モード法で pansystolic bowing の有無との関係をみたものである。Pansystolic bowing を示す MVP 合併 ASD 例には後尖肥厚がみられず, pansystolic bowing を示さない MVP 合併 ASD 例 11 例中 8 例が後尖肥厚を示した。

考 察

先天性心疾患に合併する僧帽弁逸脱は諸家の報告に散見されるが, ことに二次口心房中隔欠損症

に伴う僧帽弁逸脱は内外の報告に少なからず見られる¹⁻⁷⁾。一般に僧帽弁尖が逸脱を起こさず完全に機能するためには、弁尖が収縮期に腱索および乳頭筋によって十分に左室側に索引されなければならない。弁および腱索の組織変化による張力の低下、乳頭筋の牽引不足または過長な腱索は逸脱を生ぜしめる原因となり、また左室腔の狭小化や左室収縮形態異常も弁尖、乳頭筋間距離を短縮して相対的に腱索の過長状態をきたして逸脱を生ぜしめうると考えられる。

ASD においては左室腔が小さいこと⁸⁾、また左室収縮形態の異常を示す例があることが知られており^{9,10)}、これらの変化は術後にも残存していると考えられ、本症の MVP 発生機序に関与しているものと推定される。今回心断層エコー法を用いて検索した結果、ASD 術前例の 92%、術後例の 76% に MVP が認められ、しかも術後 16 年を経過した例においても MVP が残存していることが明らかとなった。かように ASD における MVP 合併頻度は極めて高率ではあったが、そのために著しい僧帽弁逆流をきたす例は少なく、治療および予後に関する影響は大きくないと考えられる。

心断層エコー法で診断した特発性の前尖ならびに両尖逸脱例においては、M モード法で 100% に pansystolic bowing または midsystolic buckling が認められたが、MVP 合併 ASD 例においては前尖 MVP の 50% に pansystolic bowing または midsystolic buckling がみられたにすぎなかった。しかし、定型的 pansystolic bowing を示さない症例でも収縮期多重エコーが極めて高率にみられ、C-E amplitude 増大、E 波の中隔接触も多く、前尖逸脱を示唆する所見がみられた。岡田ら¹¹⁾は病理組織学的に検索し、ASD に僧帽弁肥厚がみられることを報告しており、Kamigaki ら¹²⁾は M モード法によって、前後尖 D-E slope の低下ならびに後尖 E amplitude の減少を報告している。

著者らも心断層エコー法により、僧帽弁の肥厚

と後尖可動性の低下を認め、これを 3 段階に分類し、年齢ならびに肺循環動態と比較した。後尖肥厚程度と肺動脈圧との相関はみられなかったが、患者の年齢との間に $p < 0.02$ で相関係数 $r = +0.717$ の相関をみた。また、左右短絡率との間には $p < 0.05$ で $r = +0.642$ の相関係数をえた。さらに年齢と左右短絡率との積と弁肥厚程度との間には $p < 0.001$ で $r = +0.915$ の高度の正相関をえた。

ASD における僧帽弁肥厚の成因として、ASD 特有の左房内血流異常が関与している可能性が推定されるが、年齢と左右短絡率との積が弁肥厚度に高度の相関を示したことは、左右短絡による左房内血流異常とその持続が成因に関与していることを示唆している。MVP 合併 ASD において pansystolic bowing または midsystolic buckling 出現頻度が低いことを示したが、これら M モード所見を示す MVP 例の平均年齢は 23.2 歳であり、これらの所見のみられない例では平均年齢が 30.7 歳で前者よりやや高齢であった。また、pansystolic bowing または midsystolic buckling を示す MVP 合併 ASD 例中には後尖の肥厚を有するものはなく、心断層エコー法により前尖逸脱を認めたにもかかわらず、M モード法において pansystolic bowing または midsystolic buckling を示さない例中に後尖肥厚例が多いことを示した。これらの所見は、後尖の肥厚が pansystolic bowing または midsystolic buckling 出現頻度低下に関係があることを示唆しており、肥厚した後尖が逸脱前尖の収縮期後方運動を妨げることが原因となっているものと推定される。

文 献

- 1) McDonald A, Harris A, Jefferson K, Marshall J, McDonald L: Association of prolapse of posterior cusp of mitral valve and atrial septal defect. *Brit Heart J* 33: 383, 1971
- 2) Pocock WA, Barlow JB: An association between the billowing posterior mitral leaflet syndrome and congenital heart disease, particularly atrial septal defect. *Amer Heart J* 81: 720, 1971

織田, 大森, 松本, ほか

- 3) Victoria BE, Elliot LP, Gessner IH: Ostium secundum atrial septal defect associated with balloon mitral valve in children. *Amer J Cardiol* **33**: 668, 1974
- 4) Betriu A, Wingle ED, Felderhof CH, McLoughlin MJ: Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve associated with secundum atrial septal defect. *Amer J Cardiol* **35**: 363, 1975
- 5) 佐藤禎二, 今野草二: 僧帽弁後尖の異常膨隆. *心臓* **4**: 629, 1972
- 6) 佐藤禎二, 後藤一雄, 小松行雄, 渋谷 実, 今野草二: 僧帽弁後尖の異常膨隆. 心房中隔欠損症を合併した姉妹例の症例報告と文献的考察. *心臓* **6**: 697, 1974
- 7) 吉川純一, 大脇 嶺, 加藤 洋, 柳原皓二, 高木義博, 奥町冨久丸, 田中久米夫, 馬場国蔵, 富田安彦, 深谷 隆, 吉栖正之, 庄村東洋, 千種弘章, 平島尚武, 中村隆澄, 宮本 覚: 先天性心奇形とくに心房中隔欠損に合併した僧帽弁逸脱症候群. *呼吸と循環* **24**: 67, 1976
- 8) Wanderman KL, Ovsyshcher I, Gueron M: Left ventricular performance in patients with atrial septal defect: Evaluation with noninvasive methods. *Amer J Cardiol* **41**: 487, 1978
- 9) Flamm MD, Cohn KE, Hancock EW: Ventricular function in atrial septal defect. *Amer J Med* **48**: 286, 1970
- 10) Popio KA, Gorlin R, Teichholz LE, Cohn PF, Bechtel D, Hermann MV: Abnormalities of left ventricular function and geometry in adults with an atrial septal defect. Ventriculographic, hemodynamic and echocardiographic studies. *Amer J Cardiol* **36**: 302, 1975
- 11) Okada R, Glagov S, Lev M: Relation of shunt flow and right ventricular pressure to heart valve structure in atrial septal defect. *Amer Heart J* **78**: 781, 1969
- 12) Kamigaki M, Goldschlager N: Echocardiographic analysis of mitral valve motion in atrial septal defect. *Amer J Cardiol* **30**: 343, 1972