

# 高安動脈炎における逆ヘグリン現象の意義

# Reversed Hegglin syndrome in Takayasu arteritis

藤原 武  
 沢山 俊民  
 山本 誠一\*  
 鼠尾 祥三  
 長谷川浩一  
 寒川 昌信  
 原田 頼続  
 覚前 哲  
 中村 節

Takeshi FUJIWARA  
 Toshitami SAWAYAMA  
 Seiichi YAMAMOTO\*  
 Shōzō NEZUO  
 Kōichi HASEGAWA  
 Masanobu SAMUKAWA  
 Yoritsugu HARADA  
 Satoshi KAKUMAE  
 Takashi NAKAMURA

### Summary

To study the "reversed Hegglin syndrome" in Takayasu arteritis, 57 patients were selected, and divided into four groups; Group I: 12 with Takayasu arteritis with aortic regurgitation (AR), Group II: 27 with Takayasu arteritis without AR, Group III: six with annuloaortic ectasia and severe AR, and Group IV: 12 with severe AR of other miscellaneous etiologies.

QII-QT intervals were compared among the four groups. The reversed Hegglin syndrome (QII-QT  $\geq$  40 msec) was observed in 58 percent of Group I patients and 37 percent of Group II patients. This phenomenon was not seen in any patients in Group III or IV. Sixteen of the 17 patients who had the reversed Hegglin syndrome belonged to the thoracic aortic type or diffuse type of Takayasu arteritis. Most patients who did not have this syndrome either had a localized lesion or a prolonged QT interval.

The reversed Hegglin syndrome, therefore, is related to widespread lesions involving the thoracic aorta due to Takayasu arteritis, and may be attributed to a delay in closure of the aortic second heart sound due to a decrease in aortic impedance of the diseased proximal aorta.

### Key words

Reversed Hegglin syndrome      Takayasu arteritis      Prolonged QII and ET

### 目 的

高安動脈炎のうち、特に大動脈弁閉鎖不全 (aortic regurgitation, AR) を合併する症例では、

心電図上の QT 値に比し、心音図上の QII 時間が著明に延長する所見がしばしば観察される。

本研究では、高安動脈炎におけるこの異常所見 (QII-QT  $\geq$  40 msec, 逆ヘグリン症候群 reversed

川崎医科大学 内科 循環器部門  
 \*同 中央検査部  
 倉敷市松島 577 (〒701-0)

Division of Cardiology, Department of Medicine, and  
 \*Clinical Laboratory, Kawasaki Medical School,  
 Matsushima 577, Kurashiki 701-01

Received for publication May 17, 1985; accepted July 20, 1985 (Ref. No. 30-17)

or anti-Hegglin syndrome) の頻度, 程度および病変部位との関連性を追究する目的で, 高安動脈炎以外の AR 例と対比, 検討した.

## 対 象

対象は 57 例で, 4 群に分類した (Table 1). I 群は高安動脈炎で AR を合併する 12 例, II 群は高安動脈炎で AR 非合併の 27 例, III 群は大動脈弁輪拡張症で重症 AR 合併の 6 例 (大動脈造影にて AR の逆流度が Sellers 分類の III ないし IV 度), および IV 群は上記以外の原因による重症 AR で, 弁置換術を施行した 12 例である. 性別と年齢は Table 1 の通りである. 年齢には 4 群間で有意差を認めなかった.

## 方 法

全例に心音・心機図検査を行い, その波形から全収縮期 (total electro-mechanical systole, QII 時間), 駆出時間 (ejection time, ET), および前駆出期 (pre-ejection period, PEP) を測定し, 実測値と心拍数からの予測値との差を, それぞれ  $\Delta QII$ ,  $\Delta ET$  および  $\Delta PEP$  とした<sup>1)</sup>. 心電図からは QT 値および Bazett の式による補正 QT 値 (corrected QT, QTc) を計測, さらに QII-QT 値を実測した. そして  $QII-QT \geq 40$  msec を “逆ヘグリン現象” と定義した. M モード心エコー図から大動脈基始部径 (AoD) を計測した.

高安動脈炎症例では, 病変のタイプを, A) 胸部大動脈型または広範囲型, B) 大動脈分枝型または腹部型の 2 群に分類して検討した.

## 成 績

### 1. 4 群における逆ヘグリン現象の頻度について

Fig. 1 は,  $QII-QT$  値を 4 群で比較したものである. 横に I 群, II 群, III 群, IV 群を示し, 縦に  $QII-QT$  値を msec 単位で表した.  $QII-QT$  値は I 群で  $+38 \pm 34$  msec, II 群で  $+24 \pm 32$  msec, III 群で  $-18 \pm 23$  msec, IV 群で  $-11 \pm 29$  msec であった.

高安動脈炎において, AR 合併の I 群では 12 例中 7 例 (58%) に, また AR 非合併例の II 群でも 27 例中 10 例 (37%) に逆ヘグリン現象が認められた. 一方, 弁輪拡張症の III 群およびその他の重症 AR の IV 群では, 逆ヘグリン現象は 1 例も認められなかった.

高安動脈炎 39 例中 10 例で,  $QII-QT$  値が 0 または負の値を示したが, これはあとにのべるように, 本症の病変が限局性の例か, あるいは QT 値そのものが延長した例であった.

Fig. 2 に逆ヘグリン現象の実例を示す. これは高安動脈炎の 1 例 (46 歳, 女性) から得られた心音・心機図である. 頸動脈波上 ET が 330 msec, 心音図上 QII が 425 msec と, とともに著明に延長している. 一方, 心電図上 QT 時間は 365 msec と正常で,  $QII-QT$  は 60 msec であった.

### 2. 逆ヘグリン現象に及ぼす因子

Fig. 3 は,  $\Delta QII$  の値を 4 群で比較したものである.  $\Delta QII$  は I 群が  $+50 \pm 29$  msec, II 群が  $+25 \pm 19$  msec, III 群が  $+19 \pm 22$  msec, IV 群が  $+15 \pm 18$  msec であった. いずれの群も我々の正常範囲  $0 \pm 11$  msec<sup>1)</sup> を逸脱し, 特に I 群は IV 群に比し有意な延長を示した ( $p < 0.05$ ). なお open circle は逆ヘグリン現象を認めた例である. それらは全例  $\Delta QII$  が  $+34$  msec 以上であった.

Fig. 4 は,  $\Delta ET$  を 4 群で比較したものである.  $\Delta ET$  は I 群が  $+57 \pm 32$  msec, II 群が  $+16 \pm 19$  msec, III 群が  $+20 \pm 13$  msec, IV 群が  $+22 \pm 25$  msec であった.  $\Delta ET$  も  $\Delta QII$  と同様 4 群とも我々の正常範囲  $0 \pm 10$  msec<sup>1)</sup> を逸脱し, 特に I 群は II 群・III 群に比し有意な延長を示した ( $p < 0.05$ ). Open circle は同様に逆ヘグリン現象を有する例である. それらは, 1 例を除く全例で  $\Delta ET$  が  $+20$  msec 以上であった.

Fig. 5 は, QTc の値を 4 群で比較したものである. QTc は I 群が  $410 \pm 32$  msec, II 群が  $414 \pm 29$  msec, III 群が  $441 \pm 17$  msec, IV 群が  $426 \pm 37$  msec で, 4 群とも正常範囲の平均値 395

Table 1. Summary of clinical data of 57 patients

Group	Disorder	Number of cases	Sex M: F	Age (mean)
I	Takayasu arteritis with AR	12	0: 12	22-65 (44)
II	Takayasu arteritis with no AR	27	2: 25	10-67 (38)
III	Annuloaortic ectasia with severe AR	6	5: 1	32-64 (49)
VI	Severe AR of other causes	12	10: 2	26-63 (45)
Total		57	17: 40	10-67 (44)

AR=aortic regurgitation ; severe AR=AR of grade III or IV (Sellers) by aortography.

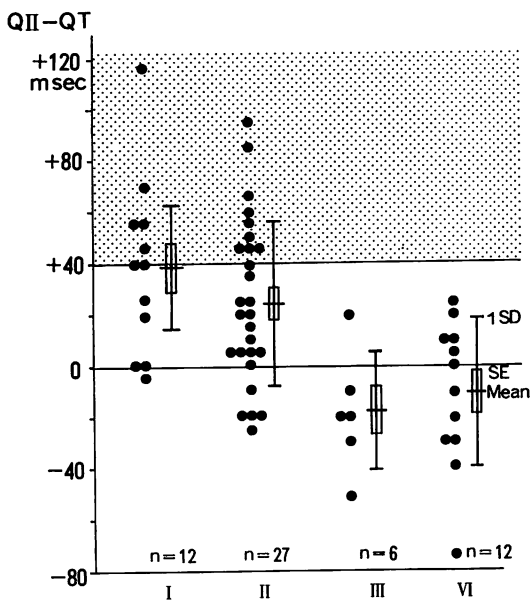


Fig. 1. QII-QT intervals in four groups.

I: Takayasu arteritis with aortic regurgitation (AR), II: Takayasu arteritis with no AR, III: annuloaortic ectasia with severe AR, IV: severe AR of other causes. Probability (I+II versus III+IV)<0.01.

Abbreviations: SD=standard deviation; SE=standard error of mean; hatched area=area of QII-QT $\geq$ 40 msec (reversed Hegglin syndrome).

msec に比し高値を示したが、4群間に有意差は認められなかった。

高安動脈炎の2群中、I群ではQTcが465 msecと最も大であった1例、II群ではQTcがこの群での平均値414 msecを上まわる15例中14例で、逆ヘグリン現象を示さなかった。

Fig. 6 は、Mモード心エコー図上で計測した大動脈基始部径 AoD を4群で比較したものである。AoD は I 群が  $32 \pm 4$  mm, II 群が  $28 \pm 3$  mm, III 群が  $49 \pm 4$  mm, IV 群が  $33 \pm 5$  mm で、正常範囲  $18 \sim 27$  mm に比し、4群とも大であった。特に III 群が他の群に比し有意に大であったが、その他の3群間では有意差は認められなかった。

### 3. 高安動脈炎の病変部位にみた検討

Fig. 7 は、高安動脈炎の病変部位別に QII-QT 値を比較したものである。A は胸部大動脈型または広範囲型の22例、B は大動脈分枝型または腹部型の17例である。QII-QT は A 群が  $+46 \pm 31$  msec, B 群が  $+6 \pm 19$  msec で、胸部大動脈型または広範囲型は他の群に比し有意に大であった ( $p < 0.01$ )。また、逆ヘグリン現象を認めた17例のうち、1例を除く16例が胸部大動脈型または広範囲型に属していた。

### 4. 高安動脈炎における血管バイパス術施行例についての検討

頸部・上肢血管バイパス術が行った5例中3例に、逆ヘグリン現象が認められた。

## 考 察

### 1. 逆ヘグリン現象の意義と頻度について

逆ヘグリン現象は、ヘグリン現象とは逆に、心音図 II 音が心電図 T 波の終末部よりかなり遅れて出現する現象 (anti-Hegglin 現象) として報告されている<sup>2,3)</sup>。この現象は当時は臨床あまりみられず、しかも特別な病的意義はないとされて

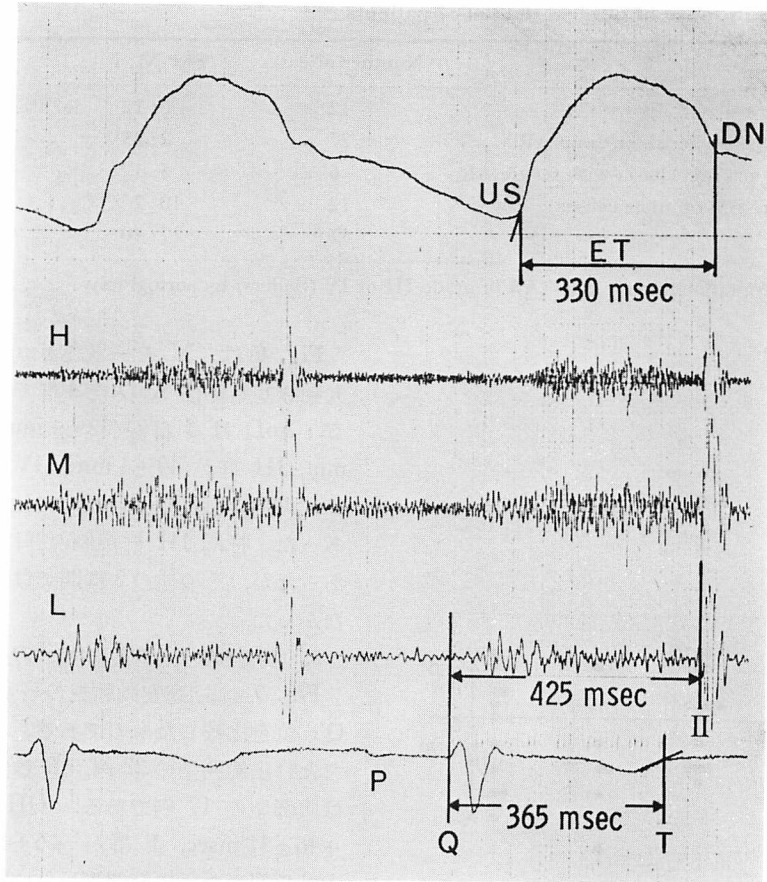


Fig. 2. Phonocardiographic tracing from a patient with Takayasu arteritis (Y.N., 46 y-o, woman, A23192) showing QII-QT of 60 msec (reversed Hegglin syndrome).  
CAP=carotid artery pulse; PCG=phonocardiogram; ECG=electrocardiogram.

いた<sup>2,3)</sup>。一方、1983年の世界心機図学会において、Matsuhisa ら<sup>4)</sup>は、本現象は高安動脈炎で32例中20例(63%)と高率にみられ、大動脈弁輪拡張症でも20例中9例(45%)に認められたと発表している。しかし今回の弁輪拡張症6例には1例もみられなかった。

## 2. 逆ヘグリン現象に介入する因子について

Figs. 3, 4 に示したように、逆ヘグリン現象を有する例は、1例を除く16例で  $\Delta ET$  が +20 msec 以上、 $\Delta QII$  が +34 msec 以上を示した。したがって、逆ヘグリン現象に介入する要因の一つとして、ET の延長にもとづく II 音大動脈成

分の閉鎖遅延 (QII 延長) があげられる。しかも ET と QII の延長は、I 群 (AR 合併の高安動脈炎) で特に顕著であった。

1968年、Sakamoto ら<sup>5)</sup>は、II 音の逆分裂が高安動脈炎51例中10例(20%)に、うちAR合併の高安動脈炎17例中8例(47%)に認められたとしている。一方、QT 値については、Fig. 5 にみるように、QTc の値が4群とも正常範囲の平均値に比し高値を示したものの、4群間では有意差を認めなかった。したがって逆ヘグリン現象はQT の短縮にもとづくものではないことが判明した。

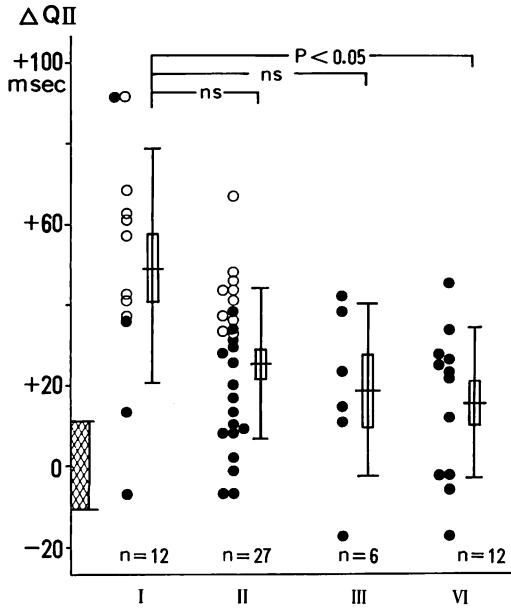


Fig. 3.  $\Delta QII$  in 4 groups.

I to IV: see Fig. 1. Open circle: cases with the reversed Hegglin syndrome, meshed bar: normal range.

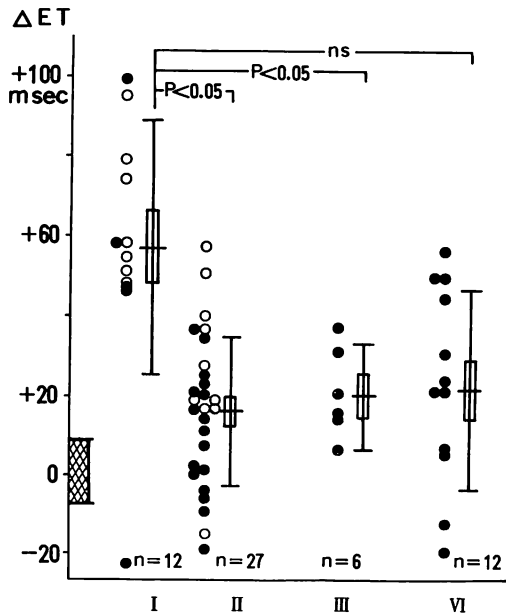


Fig. 4.  $\Delta ET$  in 4 groups.

Open circle: cases with the reversed Hegglin syndrome; meshed bar: normal range.

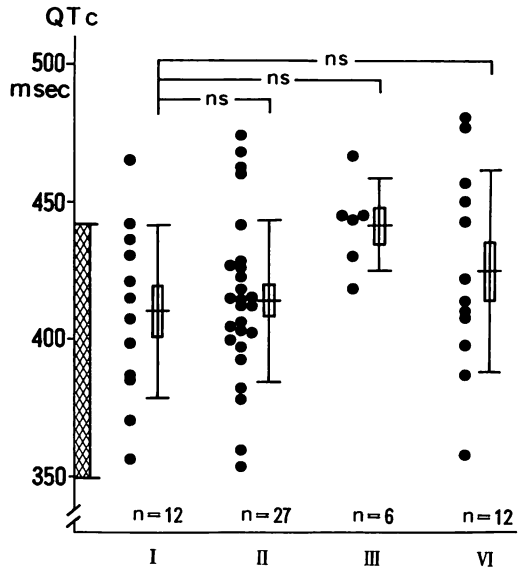


Fig. 5. Corrected QT intervals (QTc) in 4 groups.

I to IV see Fig. 1. Meshed bar: normal range.

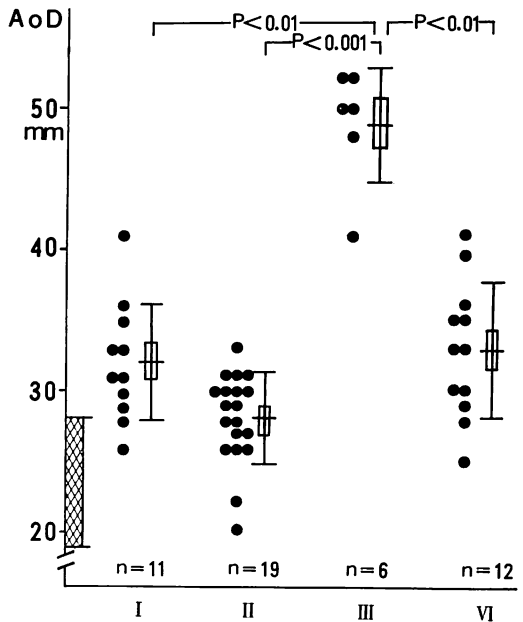


Fig. 6. Aortic root dimension (AoD) measured by M-mode echocardiograms.

I to IV see Fig. 1. Meshed bar: normal range.

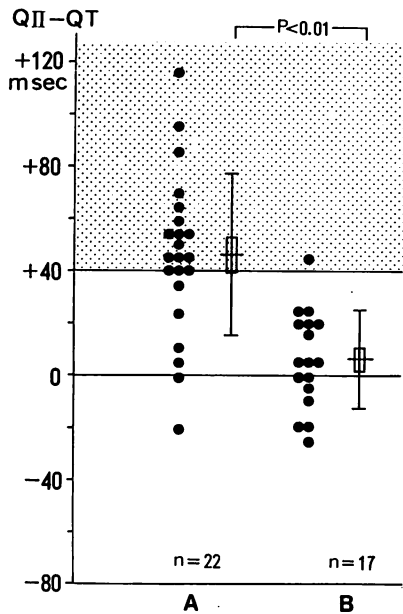


Fig. 7. QII-QT intervals in two subgroups of Takayasu arteritis.

A: thoracic and/or diffuse type, B: aortic branch and/or abdominal type. Hatched area: area of the reversed Hegglin syndrome.

また、大動脈基部径は III 群 (AR 合併の大動脈弁輪拡張症) のみが他の群に比し有意に大であった (Fig. 6)。このことは、逆ヘグリン現象には大動脈基始部拡張の影響はないと考えられた。

### 3. 逆ヘグリン現象と大動脈病変との関連について

Fig. 7 にみるように、高安動脈炎の部位別による検討では、逆ヘグリン現象を認めた 17 例中、16 例が胸部大動脈型または広範囲型に属していた。したがって本現象は、本症における広範な大動脈病変と関連しているものと考えられる。

II 音大動脈成分は大動脈弁の閉鎖と関連して生じ、心室筋の機械的収縮が終了し心室内圧が急に下降し、それが大動脈圧以下になった後におこる。この大動脈弁の閉鎖時期は、血流と血管システムのインピーダンスによって左右される。したがってそのインピーダンスが低下すれば、II 音大動脈成分は非常に遅れて生じることになる<sup>3)</sup>。

高安動脈炎で近位大動脈に広範囲な病変を有する場合、大動脈のインピーダンスが低下し、左室内圧の下降が大動脈圧以下になる時点が遅れるため ET が延長し、QII の遅延、ひいては逆ヘグリン現象をきたすものと考えられる。

## 結 論

高安動脈炎における逆ヘグリン現象は、胸部大動脈を含む広範囲の病変例にみられ易く、したがって近位大動脈の病変による大動脈インピーダンスの低下のため、II 音大動脈成分の出現が遅延するためと思われる。

## 要 約

高安動脈炎における逆ヘグリン現象について検討する目的で、高安動脈炎で大動脈弁閉鎖不全 (AR) を合併する 12 例 (I 群)、同じく AR 非合併 27 例 (II 群)、大動脈弁輪拡張症で重症 AR 合併 6 例 (III 群)、およびその他の重症 AR で弁置換術を施行した 12 例 (IV 群) の計 57 例を対象に、QII-QT 値に関して 4 群間で比較した。その結果、逆ヘグリン現象 ( $QII-QT \geq 40$  msec) は I 群の 58%、II 群の 37% に認められた。一方、III 群と IV 群には 1 例も認められなかった。

高安動脈炎の病変部位別では、逆ヘグリン現象を認めた 17 例中 16 例が胸部大動脈型または広範囲であった。また、高安動脈炎で本現象を示さなかった例の多くは、病変が限局しているか、QT が延長している例であった。

したがって逆ヘグリン現象は、高安動脈炎による胸部大動脈を含む広範囲な病変と関連して出現し、その成因は、近位大動脈の病変により大動脈インピーダンスの低下を介して、II 音大動脈成分の出現遅延を生じるためと考えられた。

## 文 献

- 1) 沢山俊民: 心音-心機能と聴診トレーニング。中外医学社、東京、1983, pp 23-33
- 2) Schmidt-Voigt J: Die Doppelung des II Herztons: Begriff, Schallbild. Klinik 44: 353-364, 1955

- 3) Jaeger M, Borter W: Untersuchungen über die Beziehungen der mechanischen zur elektrischen Systole. Arch Kreislaufforsch **27**: 305-333, 1957
- 4) Matsuhisa M, Nakajima K, Shimomura K: Anti-Hegglin syndrome in Takayasu's arteritis. J Cardiology (Suppl 5) **14**: 169-170, 1984
- 5) Sakamoto T, Yamada T, Uozumi Z, Chang SY, Nakamura H, Ueda H: Reversed splitting of the second heart sound in arterial stenotic lesions. Jpn Heart J **9**: 539-551, 1968
- 6) Shaver JA, Nadolny RA, O'Toole JD, Thompson ME, Reddy PS, Leon DF, Curtiss EI: Sound pressure correlates of the second heart sound. Circulation **49**: 316-324, 1974