

Straight back syndrome における僧帽弁前尖の“ズレ”の機序に関する検討

The systolic slipping mechanism of the anterior mitral leaflet in patients with the straight back syndrome

村上 弘則
岩倉 雅弘
小川 振作
亀井富士人
田中 繁道
島本 和明
飯村 攻

Hironori MURAKAMI
Masahiro IWAKURA
Shinsaku OGAWA
Fujito KAMEI
Shigemichi TANAKA
Kazuaki SHIMAMOTO
Osamu IIMURA

Summary

The systolic slipping mechanism of the anterior mitral leaflet in patients with the straight back syndrome (SBS) was evaluated by two-dimensional echocardiography in 16 SBS patients and 11 normal subjects. Doppler echocardiography was performed in all subjects to detect mitral regurgitation.

The site of the mitral slipping was identified in a centromedial region of the anterior mitral leaflet in these patients. The ellipsoidal index (long axis/short axis) of the left ventricle was greater in SBS patients than in normal subjects. The left ventricular wall had a characteristic motion in SBS. The lateral wall contracted well, while the posterior septum and inferoposterior wall were hypokinetic. Moreover, the anterolateral papillary muscle moved horizontally during systole, while the posteromedial papillary muscle moved anteriorly.

There was a significant correlation between the distance of slipping of the anterior mitral leaflet and the PL/PM ratio ($r = -0.39$, $p < 0.001$), where PL is the distance from the gravity point of the left ventricle to the midpoint of the anterolateral papillary muscle, and PM is that from the gravity point of the left ventricle to the posteromedial papillary muscle.

Mild mitral regurgitation was identified in four cases with SBS by Doppler echocardiography, and this regurgitant jet was directed from the posterior mitral leaflet to the posterior wall of the left atrium.

These results suggest that the systolic slipping of the anterior mitral leaflet in SBS might be caused by asynchronous papillary muscle motion. This might be based on the ellipsoidal left ventricle due to the short internal dimension of the thorax. It was also suggested that the mechanism of the slipping of the anterior mitral leaflet in SBS might be different from that of idiopathic mitral valve prolapse.

札幌医科大学 第二内科
札幌市中央区南1条西16丁目(〒060)

The Second Department of Internal Medicine, Sapporo Medical College, S-1, W-16, Chuo-ku, Sapporo 060

Received for publication November 29, 1986; accepted January 10, 1987 (Ref. No. 33-47)

Key words

Mitral valve prolapse

Straight back syndrome

Two-dimensional echocardiography

はじめに

僧帽弁脱症候群 (MVP) は、従来より種々の疾患に合併することが知られている。なかでも、straight back syndrome や漏斗胸等でその合併頻度が高く¹⁻³⁾、胸郭異常もその成因の一つに数えられている。事実、日常臨床上、特に straight back syndrome 患者の断層心エコー図を詳細に観察すると、僧帽弁中央より内側で前尖が後尖に沿ってズリ落ちるとき特徴的所見を呈する例を数多く認める。しかし、この“ズレ”を MVP と診断するには躊躇せざるをえない場合が少なくない。また、これとは別に、straight back syndrome 等の胸郭異常を有する例の左室形態は、拡張末期から収縮中期にかけて楕円化することが観察される。更に、漏斗胸の翻転術後、左室楕円化と MVP の両者が消失したとの報告もある⁴⁾。以上の所見から、straight back syndrome に伴う僧帽弁前尖のズレは、胸郭異常により左室楕円化が生じたため二次的に出現し、特発性 MVP とは異った機序による可能性が考えられた。本研究ではこの仮説の確認と、僧帽弁前尖の中央よりも内側でズレが生ずる機序についての検討を試みた。

対象と方法

対象は左室心内膜面と僧帽弁、乳頭筋の良好なエコーが得られ、かつ、断層心エコー図中央の超音波ビームに対し、心室中隔が垂直に描出可能であった straight back syndrome 16 例で、年齢は 13 歳～37 歳 (平均 20.7±7.4 歳)、男 6 例、女 10 例である。また、対照群としては前述の条件を満たす正常者 11 例 (年齢: 16 歳～43 歳、平均 28.9±10.5 歳、男 4 例、女 7 例)を用いた (Table 1)。対象とした全例で胸部正面および側面のレ線像を撮影し、心胸郭比 (CTR) と、胸郭前後径に対する横径比 (APDT/TDT) を計測した。また、straight

back syndrome 例のうち、聴診上異常を認めた 5 例で心音図を記録した。次に、Toshiba SSH40A, 3.5 MHz プローベを用い、仰臥位もしくは左側臥位で、安静呼吸停止下に断層心エコー図法を施行し、1 秒間 30 コマの記録が可能な 3/4 インチ VTR (Victor CR3000) に録画、加えて、左室長軸像を内側から外側へスキャンしてズレの部位を同定した。その後、再生画像を心電図 R 波より T 波終末まで 3 フレーム (約 33 msec) ずつ、Fig. 1 の太い実線のごとくトレースした。すなわち、左室長軸像における僧帽弁左房側と、僧帽弁、乳頭筋レベル短軸像での左室心内膜をトレースし、合わせて、僧帽弁レベル短軸像では両交連部、乳頭筋レベル短軸像では両乳頭筋中心点をそれぞれ記録した。このトレース像より、まず第一に、最大の変化を示す部位における僧帽弁前後尖間のズレ距離 (S.D.) を求めた (Fig. 2A)。ついで、僧帽弁、乳頭筋各レベルの短軸トレース像について、それぞれの楕円率 (E.I.) を、左室短径で長径を徐した値として算出した (Fig. 2B)。更に、僧帽弁レベルで、重心から左・右交連部間距離 (ML, MM) を計測し (Fig. 2C)、同様に乳頭筋レベルでは、重心から外・内側乳頭筋中心点までの距離 (PL, PM) を測定した (Fig. 2D)。また、僧帽弁、乳頭筋各レベルにおける左・右僧帽弁交連部および乳頭筋の不均一性を表わす指標として、外・内側の比、ML/MM, PL/PM 値を算出した。最後に、全例に Toshiba SSH40A と SDS21A 複合システムを用いて、ドップラー心エコー図法を施行し、僧帽弁逆流の有無を検討した。僧帽弁逆流が存在した場合は、大和らの基準⁵⁾に従ってその程度を推定した。

結 果

1. 胸部レ線上の比較 (Table 1)

CTR は両群間に有意差を認めなかったが、

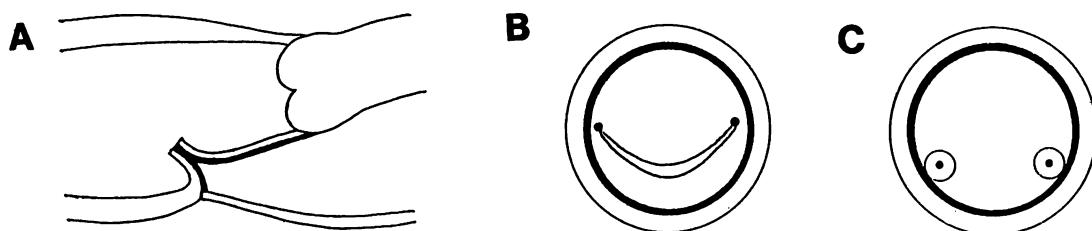


Fig. 1. Schematic diagrams of the tracing method.

A: Tracing of the left atrial side of the mitral valve.

B: Tracing of the endocardial surface and dotting of the mitral commissures bilaterally.

C: Tracing of the endocardial surface and dotting of the midpoints in the papillary muscles bilaterally.

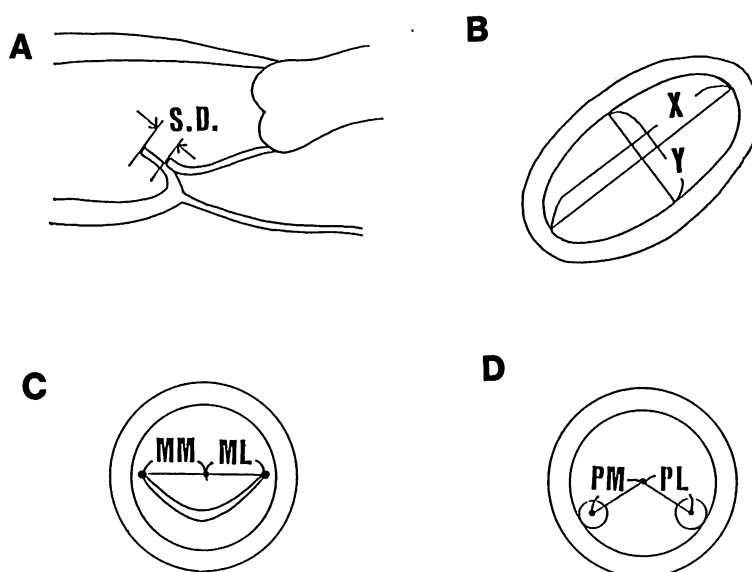


Fig. 2. Schematic diagrams of the measurement method.

A: Distance of the slipping (S.D.) is measured from the tip of the posterior mitral leaflet to the tip of the anterior mitral leaflet.

B: Ellipsoidal index (E.I.) is calculated by X/Y (X =long-axis distance of the left ventricle, Y =short-axis distance of the left ventricle).

C: MM and ML are measured from the gravity point of the left ventricle to the medial and lateral mitral commissures, respectively.

D: PM and PL are measured from the gravity point of the left ventricle to the midpoint of the posteromedial and anterolateral papillary muscles, respectively.

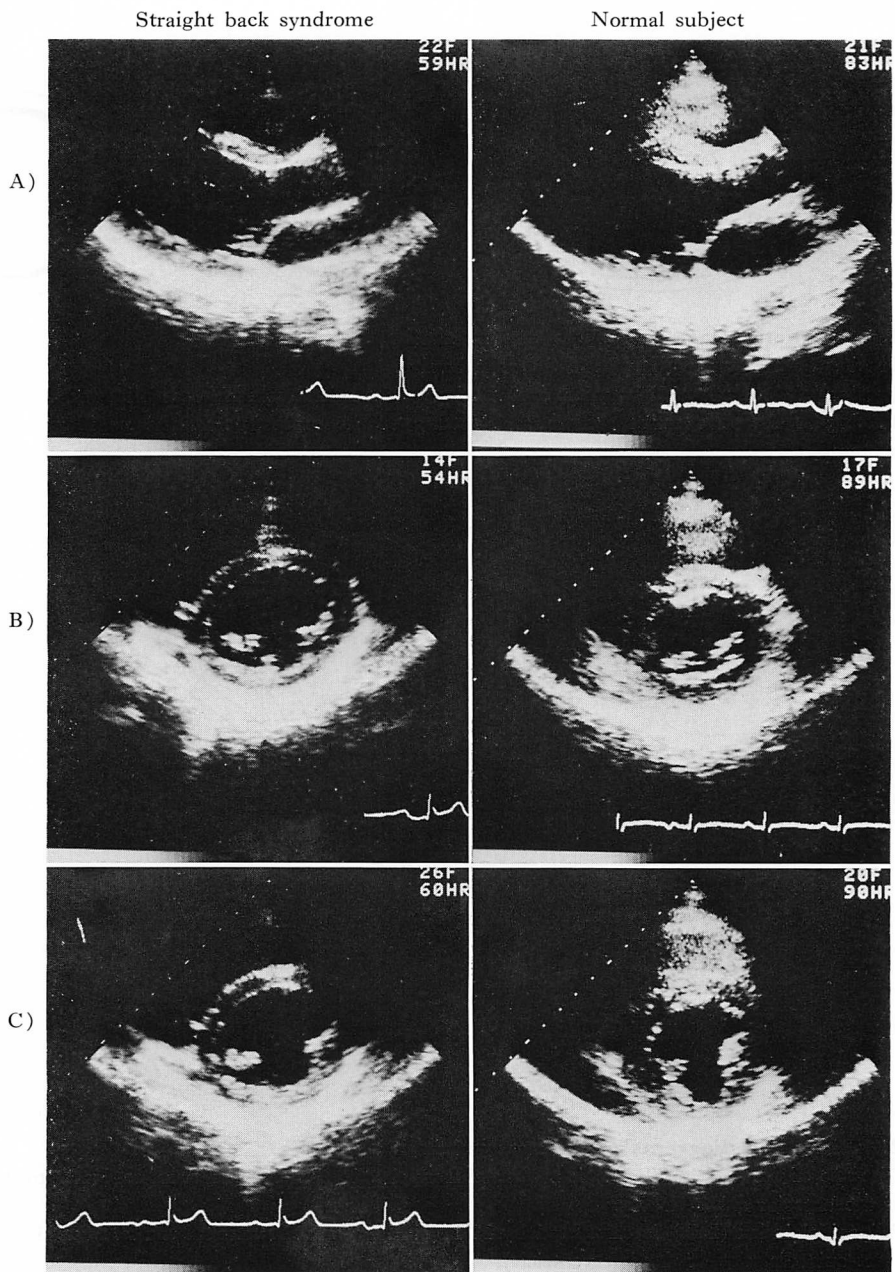


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms in a patient with straight back syndrome and a normal subject.

- A: The anterior mitral leaflet slips down across the posterior mitral leaflet at mid-systole in a patient with straight back syndrome.
- B: Ellipsoidal shape of the left ventricle is observed at the mitral valve level in a patient with straight back syndrome.
- C: Ellipsoidal shape of the left ventricle is shown at the papillary muscle level in a patient with straight back syndrome.

Table 1. Roentgenologic, phonocardiographic and Doppler echocardiographic results in the study population

	Straight back syndrome	Normal subjects
Cases	16	11
Age (yrs)	20.7±7.4	28.9±10.5
Sex	Male: female=6: 10	4: 7
CTR (%)	42.2±4.0	44.1±3.3
APDT/TDT (%)	33.5±3.9*	39.6±3.6
Mid-systolic click	1	0
MR	4	0

CTR=cardiothoracic ratio; APDT=anteroposterior diameter of the thorax; TDT=transverse diameter of the thorax; MR=mitral regurgitation.

* p<0.001.

Case	Sites of slipping of the mitral valve		
	Medial	Central	Lateral
1		○	
2		○	
3	○	○	
4		○	
5		○	
6	○	○	
7	○	○	
8	○	○	
9		○	
10	○	○	
11	○	○	
12	○	○	
13		○	
14	○	○	
15		○	
16		○	

Fig. 4. The sites of slipping of the mitral valve in patients with the straight back syndrome.

Mitral valve slipping is located at the centromedial portion of the anterior mitral leaflet in all patients.

APDT/TDT 値は straight back syndrome 群が 33.5±3.9% と、正常群の 39.6±3.6% に比し有意に小であった (p<0.001).

2. 僧帽弁閉鎖不全症 (Table 1)

Straight back syndrome 群のうち 4 例 (25.0%) にドップラー心エコー図上、僧帽弁閉鎖不全に伴う広帯域逆流シグナルが検出された。これらの例はいずれも、僧帽弁後尖から左房後壁に沿う、1~2 度程度の軽度の逆流であった。一方、心音図を記録した 5 例では、全例、収縮期逆流性雑音を記録しえなかったが、1 例に mid-systolic click を認めた。

3. 僧帽弁のズレの特徴と出現部位

Straight back syndrome 群全例で、Fig. 3A のごとく、僧帽弁前尖が後尖に沿い、やや後尖を左室後壁側へ押し込むような特徴的なズレの所見を認めた。このズレの部位は、Fig. 4 に示すごとく、僧帽弁中央部より内側に局限しており、当初の観察が裏付けられた。

4. 左室楕円化率 (E.I.)

Straight back syndrome 群の左室短軸像は全例で、僧帽弁レベル、乳頭筋レベルのいずれにおいても、Fig. 3B, C に示すごとき楕円化が認められた。これを E.I. 値と比較すると、正常群の E.I. 値が拡張末期から収縮末期に致るまで一様に 1.0 から 1.1 の範囲内で終始するのに対し、straight back syndrome 群のそれは、僧帽弁レベル、乳頭筋レベルとも、拡張末期から収縮中期にかけて、正常群より有意な高値を示し、収縮後期に至ってほぼ円形化する変化を認めた (Fig. 5)。

5. Straight back syndrome の左室壁運動 (Fig. 6)

乳頭筋レベルにおける左室、乳頭筋運動をみると、正常例はほぼ円形の左室が均等に収縮し、同時に両乳頭筋も左室の中心点へ向け均等に運動していた。一方、straight back syndrome では楕円化した左室が収縮する際、側壁が良好な収縮を示すのに対し、後部中隔より下壁であたかも hypokinesis のごとき運動を呈し、症例の中には収縮早期に dyskinesis 様の運動を示す例も観察された。更に、前外側乳頭筋は主に左右方向へ移動して心室中隔へ向うが、後内側乳頭筋は前後方向の

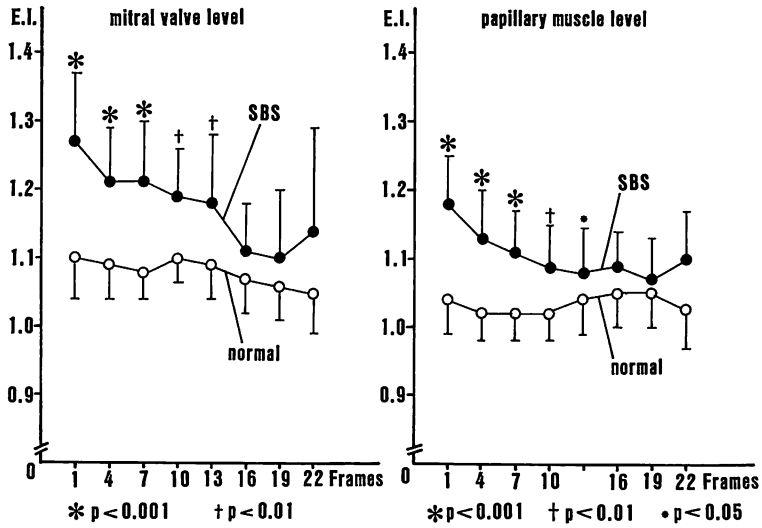


Fig. 5. The change in ellipsoidal index (E.I.) of the left ventricle from end-diastole to end-systole at the mitral and the papillary muscle levels.

E.I. values from end-diastole to mid-systole in patients with the straight back syndrome (SBS) are greater than those of normal subjects.

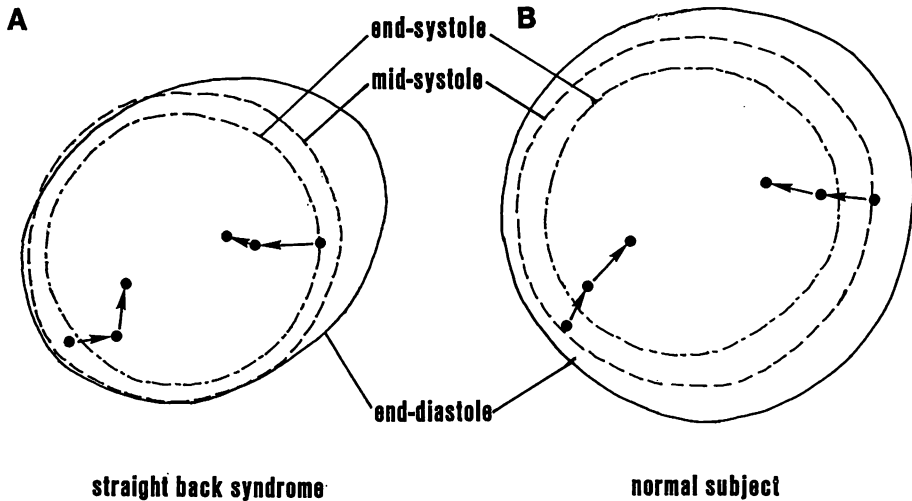


Fig. 6. Diagrams of the left ventricle and the papillary muscles bilaterally at the papillary muscle level.

A: The lateral ventricular wall shows a good contraction, but the posterior septum and the inferoposterior wall are hypokinetic in patients with the straight back syndrome, while the anterolateral papillary muscle moves horizontally, and the posteromedial papillary muscle, anteriorly.

B: Round-shaped left ventricle and synchronous movement of the papillary muscles are shown in all phases in this normal subject.

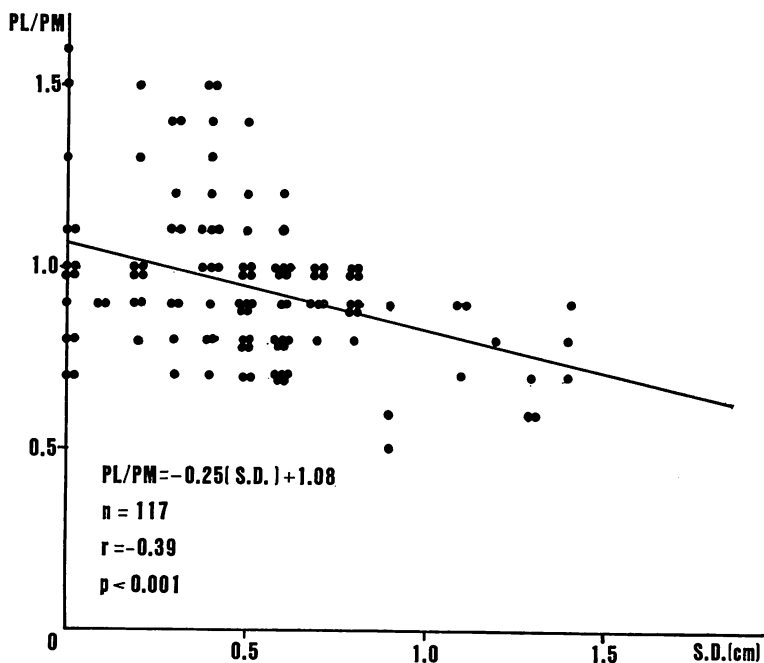


Fig. 7. Correlation between PL/PM values and slipped distances (S.D.).

PL/PM value represents the grade of asynchronous motion of the anterolateral and posteromedial papillary muscles.

運動が主で, mitral apparatus に捻りを加える様な運動を示した。

6. Straight back syndrome における僧帽弁のズレの要因

以上より, straight back syndrome に認められる僧帽弁のズレは, 楕円化左室が収縮する際, 僧帽弁, 乳頭筋が内外側で不均一に運動し, そのため, 外側成分がより内側へ入り込み, 中央より内側の僧帽弁にたわみができ, かつ, 乳頭筋による捻れも加わり, ズレを招来する可能性が推測された。それゆえ, ここでは更に, ML/MM, PL/PM 値と S.D. 値との関係を検討した。その結果, ML/MM 値と S.D. 値には有意な相関を認めなかったが, PL/PM 値と S.D. 値には有意な負の相関 ($r = -0.39, p < 0.001$) を認め (Fig. 7), 乳頭筋の不均等運動が僧帽弁のズレの主要な原因機序であると推定された。

考 按

MVP に関しては既に膨大な報告をみるが, 現在でも本症の診断基準には統一の見解がない。断層心エコー図上, 僧帽弁輪線をこえる逸脱を基準とする Gilbert ら⁶⁾や, 更に, 詳細に検討して解剖学的弁輪線を規定した吉川ら⁷⁾の基準は, 現在, 一応の standard とはなっている。しかし, 他にも四腔断層像より弁輪線を規定する見解を加えた Morgenroth ら⁸⁾, 弁尖のズレに着目した永田ら⁹⁾, 更には多方向よりみた僧帽弁輪線をこえる逸脱, 弁輪拡大, 腱索断裂, ドップラー上の僧帽弁閉鎖不全症, 聴診所見などを総合し, major と minor に分けた規準を提唱する Perloff ら¹⁰⁾など, 様々な見解が述べられている。これらの基準はいずれも典型的な MVP の診断には基本的な差異を示さないものの, 境界例の取り扱い上は大きな相違

となって現われてくる。他方, Devereux ら¹¹⁾や Perloff ら¹²⁾は明らかな病理学的異常のある“pathological MVP”と、これのない“normal MVP”に分別する試みを述べているが、これも日常の臨床では問題がない訳ではない。

以上のごとく、現在の MVP 診断基準の混乱を解決するためには、非定型的な MVP 例をいかに診断し、あるいは、二次的に生ずる MVP 類似状態と特発性 MVP をいかに鑑別するかという、基本的な問題に立ち返らざるをえない。我々はこの問題に対し、まず、二次的に生ずる僧帽弁運動の変化は idiopathic MVP とすべきではないとの立場から、二次的に僧帽弁の変化を惹き起こす可能性のある疾患群を選び、それらの MVP 類似の僧帽弁運動変化の発生機転を明らかにすることが問題解決の一つの方向と考えた。

Straight back syndrome はその straight な脊柱のために、胸郭前後径が短縮し、これにより左室は楕円化する (Fig. 3B, C)。この楕円化は拡張末期から収縮中期まで続き、収縮末期に致って左室はようやく円形化した (Fig. 5)。左室は楕円化のため不均等な収縮様式をとり、側壁は良好な収縮を示すが、後部中隔から下後壁は見かけ上の hypokinesis を示した。更に、乳頭筋運動も、外側乳頭筋は左右方向に、内側乳頭筋は前後方向に、いずれも不均等な動きを呈していた (Fig. 6)。梅田ら¹³⁾は左室扁平化を示す二次孔型心房中隔欠損症の断層心エコー図から、同様の結果を観察しており、二次孔型心房中隔欠損症における MVP 発生の機序も、一部は straight back syndrome のそれと類似するものであるかもしれない。しかし、梅田ら¹³⁾、Nagata ら¹⁴⁾は二次孔型心房中隔欠損症では僧帽弁の内側に MVP を認めやすいが、後尖を含めた他の部位にも逸脱は生ずると述べており、僧帽弁中央より内側にのみズレを認める straight back syndrome とでは、現象は類似していても、機序の異なる可能性を否定できない。

以上の考察から、straight back syndrome に認められる僧帽弁前尖中央より内側の特徴的なズレ

が、二次的に派生しうるか否かの確認が必要となる。僧帽弁の不均等運動を ML/MM 値、乳頭筋の不均等運動を PL/PM 値として、S.D. 値との関係を見ると、S.D. 値と ML/MM 値は全く相関せず、ズレの発生に対する僧帽弁自体の関与は少ないと考えられた。他方、S.D. 値と PL/PM 値は負の相関を示し、ズレを招来する機序には内外側乳頭筋の不均等運動が主要な因子となりうると推定された。ただし、今回の乳頭筋運動の検討は二次的な評価にとどまったが、本来の乳頭筋運動は三次元的であり、左右乳頭筋の長軸方向への運動も当然考慮に入れる必要がある。加えて、西谷ら¹⁵⁾が述べる如く、僧帽弁輪は大動脈方向へ向いつつ、同時に反時計回転することも、僧帽弁内側に捻れを加える要因となりえよう。これらの点については、更に詳細な検討を積み重ねる必要がある。

以上より、straight back syndrome における僧帽弁のズレは、少なくとも器質的な異常ではなく、楕円化左室の収縮による内・外側乳頭筋の不均等運動に起因した二次的変化と考えられ、特発性 MVP とは区別して検討すべき病態と思われた。

なお、楕円化左室の収縮様式は均一ではなく、シネアンジオグラムの判読上、注意を要することをここに付言しておきたい。

要 約

Straight back syndrome における僧帽弁前尖のズレの成因を明らかにすべく、本症 16 例を対象とし、断層心エコー図を用いて左室楕円化率、左室壁運動、僧帽弁、乳頭筋各レベルでの左右交連部、内・外側乳頭筋の運動を観察し、これらを正常者 11 例の成績と対比した。

1. Straight back syndrome における僧帽弁は、前尖が後尖に沿ってズリ落ち、その部位は僧帽弁中央より内側でのみ認められた。

2. Straight back syndrome の左室楕円化率は、拡張末期から収縮中期にかけて、正常者のそれに比し有意に大であり、また、左室壁運動は正

常者が均等な運動をするのに対し、本症では後部中隔から下後壁が hypokinesis 様の動きを示した。更に、乳頭筋運動も正常者と異なり、前外側乳頭筋は左右方向、後内側乳頭筋は前後方向の運動を呈した。

3. 僧帽弁前尖のズレ距離は、左室重心点から外・内側乳頭筋までの距離の比率 (PL/PM) と負相関した。

4. ドップラー心エコー図上、1~2度の僧帽弁逆流を straight back syndrome の4例に認めた。これらの逆流は、僧帽弁後尖から左房後壁に沿って流出する特徴があった。

以上より、straight back syndrome における僧帽弁前尖のズレは、楕円化左室を基礎に、外・内側乳頭筋が不均等に運動することに由来し、特発性 MVP とは、本来、区別して考慮されるべきものと考えられた。

文 献

- 1) Bon Tempo CP, Ronan JA Jr., de Leon AC Jr., Twigg HL: Radiographic appearance of the thorax in systolic click-late systolic murmur syndrome. *Am J Cardiol* **36**: 27-31, 1975
- 2) Salomon J, Shah PM, Heinle RA: Thoracic skeletal abnormalities in idiopathic mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* **36**: 32-36, 1975
- 3) Udoshi MB, Shah A, Fisher VJ, Dolgin M: Incidence of mitral valve prolapse in subjects with thoracic skeletal abnormalities—A prospective study. *Am Heart J* **97**: 303-311, 1979
- 4) 日下芳子, 福田信夫, 浅井幹夫, 富永俊彦, 大島千寿子, 山本光昭, 苛原恵子, 三河哲也, 大木 崇, 仁木敏晴, 森 博愛: 漏斗胸における僧帽弁逸脱の成因に関する検討. *J Cardiogr* **14**: 731-741, 1984
- 5) 大和真史, 榊原 博, 宮武邦夫, 岡本光師, 木下直和, 上田栄蔵, 船橋 徹, 仲宗根 出, 仁村泰治: 断層心エコー・ドプラー法による僧帽弁逆流の検出精度と程度評価に関する検討. *J Cardiogr* **15**: 807-815, 1985
- 6) Gilbert BW, Schatz RA, VonRamm OT, Behar VS, Kisslo JA: Mitral valve prolapse. Two-dimensional echocardiographic and angiographic correlation. *Circulation* **54**: 716-733, 1976
- 7) 吉川純一, 加藤 洋, 柳原皓二, 奥町富久丸, 高木義博, 吉田 清, 浅香隆久, 稲波 宏: 僧帽弁逸脱症候群: 聴診, 心音図所見と断層心エコー図所見を組み合わせた診断基準について. *J Cardiogr* **12**: 773-777, 1982
- 8) Morgenroth J, Mandelli TJ, Naito M, Chen CC: Apical cross-sectional echocardiography. Standard for the diagnosis of idiopathic mitral valve prolapse syndrome. *Chest* **79**: 33-28, 1981
- 9) 永田正毅, 榊原 博, 別府慎太郎, 林 永大, 松久茂久雄, 木村悦子, 増田喜一, 仁村泰治: 特発性僧帽弁逸脱症の断層心エコー図による診断. *J Cardiogr* **12**: 779-787, 1982
- 10) Perloff JK, Child JS, Edwards JE: New guidelines for the clinical diagnosis of mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* **57**: 1124-1129, 1986
- 11) Devereux RB, Perloff JK, Reichek N, Josephson ME: Mitral valve prolapse. *Circulation* **54**: 3-14, 1976
- 12) Perloff JK: Evolving concepts of mitral valve prolapse. *New Engl J Med* **307**: 369-370, 1982
- 13) 梅田 徹, 桑子賢司, 一色高明, 大内尉義, 町井潔, 古田昭一: 二次孔欠損型心房中隔欠損症に合併する僧帽弁逸脱: リアルタイム心断層法による研究. *J Cardiogr* **10**: 43-51, 1980
- 14) Nagata S, Nimura Y, Sakakibara H, Beppu S, Park YD, Kawazoe K, Fujita T: Mitral valve lesion associated with secundum atrial septal defect: Analysis by real time two dimensional echocardiography. *Br Heart J* **49**: 51-58, 1983
- 15) 西谷 泰, 島倉和行, 和田寿郎, 鈴木章子, 井上康夫, 高橋早苗, 楠本雅子, 小松行雄: 心房中隔欠損症に伴う僧帽弁逸脱. *J Cardiogr* **10**: 33-42, 1980