



Title	二次孔心房中隔欠損に伴う僧帽弁逸脱 新しいレ線学的知見
Author(s)	太田, 光重; 山口, 敏雄; 植原, 敏勇 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1981, 41(9), p. 841-849
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/16044
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

二次孔心房中隔欠損に伴う僧帽弁逸脱

新しいレ線学的知見

国立循環器病センター放射線診療部

太田	光重	山口	敏雄	植原	敏勇
林田	孝平	内藤	博昭	西村	恒彦
菅原	徹雄	李	晃二	小塚	隆弘

同 内科

別府 慎太郎 永田 正毅

同 小児科

神谷 哲郎

同 外科

康 義治 内藤 泰顕 藤田 毅

(現在 長崎大学医学部放射線医学教室)

前田 宏文

(昭和56年1月16日受付)

(昭和56年3月4日最終原稿受付)

Mitral Valve Prolapse in secundum Atrial Septal Defect

— A New Radiological interpretation

Mitsushige Ohta, Toshio Yamaguchi, Toshiisa Uehara, Kohei Hayashida
 Hiroaki Naitoh, Tsunehiko Nishimura, Tetsuo Sugahara
 Hirofumi Maeda, Koji Lee and
 Takahiro Kozuka

The department of Radilogy, National Cardiovascular Center

Shintaro Beppu* Seiki Nagata*, Tetsuro Kamiya** Yoshiharu Koh***
 Yasuaki Naitoh*** and Tsuyoshi Fujita***

*Department of Internal Medicine

**Department of Pediatrics

***Department of Surgery

5-125 Fujishiro-dai, Suita, Osaka 565

Research Code No.: 507

Key Words: Secundum atrial septal defect, Mitral valve
 prolapse, Long axial projection

One-hundred-and-twenty-eight patients with secundum atrial septal defect who had no other significant cardiac abnormalities, such as Marfan's syndrome, were examined and operated upon in National Cardiovas-

cular Center Hospital from 1977 to 1980.

Left ventriculography in right anterior oblique and long axial oblique projection was carried out in all the cases.

Mitral valve prolapse were seen in 48 out of 128 patients. Especially in the group over 20-year-old patients, mitral valve prolapse was detected in 35 out of 54 patients (65%). Twenty-four out of the 35 patients of mitral valve prolapse were complicated with mitral regurgitation. It was observed that mitral regurgitation becomes severe with aging. Prolapse was found only at the anterior mitral leaflet in all cases, not at the posterior leaflet. This was revealed by left ventriculography of hepato-clavicular projection and confirmed at operation.

Our result is opposed to the other previous papers, which have described that the mitral valve prolapse was seen in the posterior mitral leaflet. The latter result has been led from the findings of left ventriculography in right anterior oblique projection, without examination of any other projections.

We concluded that the mitral valve prolapse of ASD occurs at postero-medial side of the anterior leaflet initially and extent to the whole part of the anterior mitral leaflet.

The necessity of left ventriculography of long axial oblique projection should be stressed for accurate diagnosis.

二次孔心房中隔欠損（以下 ASD）に合併する僧帽弁逸脱（以下 MVP）は1971年 Pocock と Barlow¹⁾ そして McDonald 等²⁾ によってはじめて記載されて以来数多くの報告がある。

今回我々は128例の ASD 症例の左室造影所見、手術時所見より MVP の発生部位、左室容積、逸脱の程度に考察を加え僧帽弁構成物への手術的操作の必要性及びその予後について検討したので報告する。

対象及び方法

128例の ASD に心臓カテーテル術、血管心臓造影を施行した。

症例は1977年10月から1980年8月までに国立循環器病センターで検査及び手術を施行した1歳から63歳までの男58例、女70例で、他に重大な心臓合併症や Marfan 症候群のような遺伝性疾患を合併していない ASD 症例である。全例に心エコー図と左室造影及び手術を施行した。なお造影は全例に正、側面像又は右前斜位、左前斜位像に加えて肝-鎖骨位による左室造影を施行した。左室容積は右前斜位 area-length 法及び同時二方向 integration 法により計測した。使用機器は HP 社製左室容積計測用コンピューター21MX である。

さらにこの128例を ASD 単独群、MVP を合併

するが僧帽弁逆流（以下 MR）の伴わない MVP 群、そして MR を合併する MR 群に分けて、年齢、肺体血流量比（以下 Qp/Qs）、肺体血管抵抗比（以下 Rp/Rs）、左室拡張、収縮終期容積を算出した。また肝-鎖骨位左室造影³⁾⁴⁾により逸脱の程度の計測を試みた。Fig. 1 に示すように肝-鎖骨位左室造影の側面像では弁輪を接線方向に観

PROLAPSE INDEX

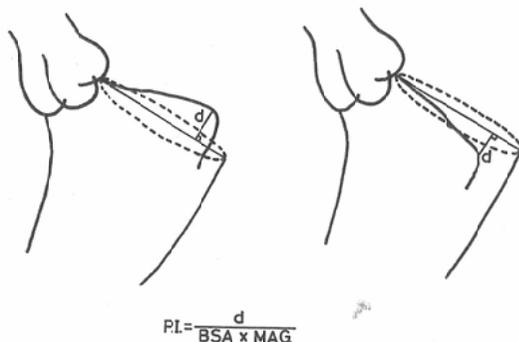


Fig. 1 Measurement of mitral valve prolapse index on end-systolic frame of left ventricular angiogram on lateral view of hepatoclavicular projection.

P.I.: prolapse index
BSA: body surface area
MAG: magnification ratio

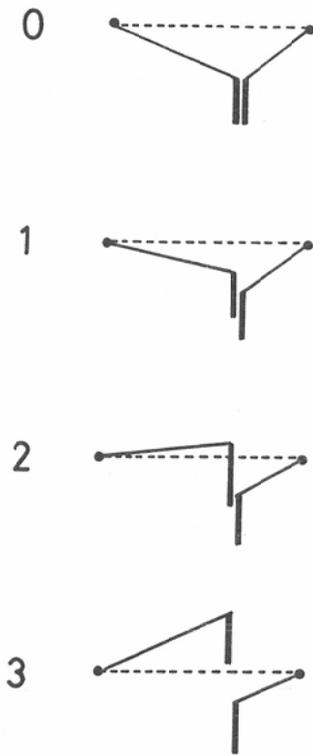


Fig. 2 Grade of mitral valve prolapse

- 0: normal
- 1: Displacement of coaptation zone is recognized between anterior and posterior cusp.
- 2: Protrusion of mitral cusp beyond to the left atrium is presented.
- 3: Coaptation zone is detached and mitral regurgitation comes to appear.

察でき、左室流出路と僧帽弁輪は完全に分離できるので正確に計測することが可能となる。僧帽弁輪と大動脈弁無冠尖、左冠尖の交点と僧帽弁輪の後壁側の頂点との間が僧帽弁輪の直径であり、この線から弁尖の rough zone と smooth zone の移行部の点まで垂線を引き、その距離を計測し、その値を拡大率と体表面積で除したものを prolapse index (以下 PI) とした。

ここで MVP の診断基準は左室造影の場合、弁尖が弁輪より左房側へ突出していればもちろんのこと弁尖接合部のズレを示唆する所見が存在するか否かで判断した。Fig. 2 に我々の MVP の判定基準を示す。0度は正常例、1度は両弁尖の接

合部のズレは認めるのが弁尖は弁輪面を越えていないもの、2度は弁尖の一部が弁輪面を越えているが前後弁尖の接合は保たれているもので3度は coaptation 部が完全に離れており MR の存在するものである。

成績

ASD 128例中48例 (37.5%) に MVP を認めこのうち24例 (50%) に MR を認めた。

年齢は ASD 単独群は平均10歳、MVP 群は平均25歳、MR 群は平均31歳であり、特に Fig. 3

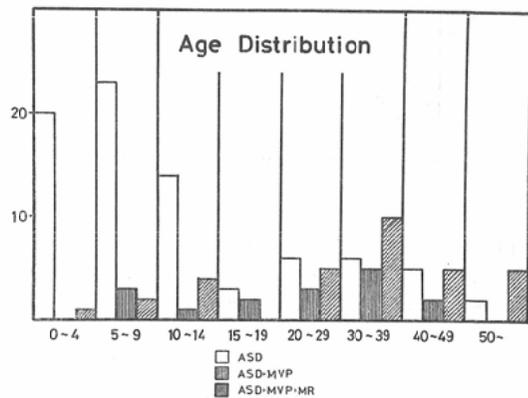


Fig. 3 Age distribution of the patients

- ASD: atrial septal defect
- MVP: mitral valve prolapse
- MR: mitral regurgitation

に示したように ASD 全症例中10歳以下の49例中 MVP が存在したのは6例 (12%)、10歳から20歳までの25例中 MVP が存在したのは7例 (28%) であり、20歳以上の54例中35例 (65%) に MVP が存在し、そのうち25例 (71%) に MR が認められた。

次に Qp/Qs に関しては ASD 単独群で平均2.38 (S.D. 0.78)、MVP 群では平均2.63 (S.D. 0.87) MR 群は平均4.51 (S.D. 1.56) であった。Rp/Rs に関しては ASD 単独群で平均0.09 (S.D. 0.06)、MVP 群は0.16 (S.D. 0.08)、MR 群は0.08 (S.D. 0.03) で有意の差は認めなかった。

次に右前斜位シングルプレーン左室造影と、正側バイプレーン左室造影の双方を施行し得た61例について左室容積の計測値を比較した (Fig. 4)。

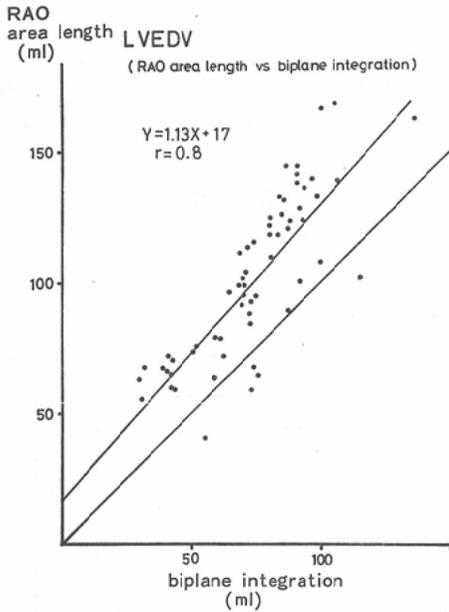


Fig. 4 Left ventricular end-diastolic volume calculated in right anterior oblique with area-length method vs biplane integration method.

PROLAPSE INDEX

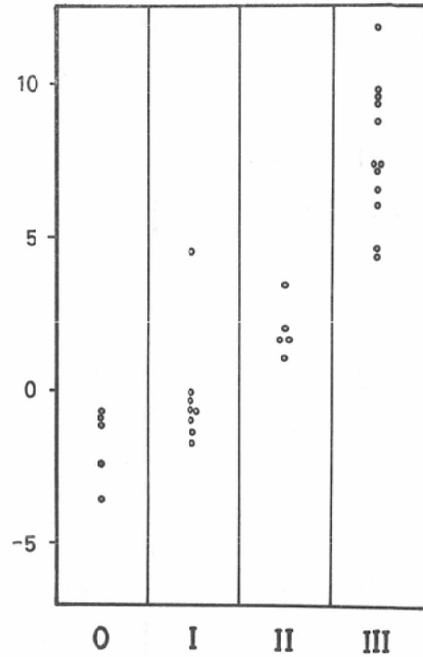


Fig. 6 Distribution of the prolapse index referring to the grade of mitral valve prolapse

LVEDVI

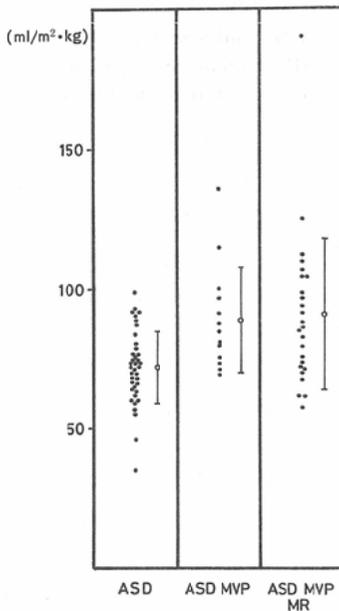


Fig. 5 Left ventricular end-diastolic volume index

右前斜位の area-length 法より、正側 biplane integration 法の方が全般的に容積は大きく算定された。その相関関数は $Y=1.13+17$ ($r=0.8$) であった。

また ASD 群、MVP 群、MR 群の左室拡張終期容積指数は Fig. 5 に示すように MR 群において大きい傾向にあった。

PI 値は、MVP が 0 度 (正常例) あるいは 1 度の場合はゼロ以下になる。MVP・0 度の平均は -1.7 (S.D. 1.1), MVP I 度は平均 -1.7 (S.D. 1.3), MVP 2 度は平均 1.9 (S.D. 0.9), MVP 3 度は平均 7.5 (S.D. 2.2) であった (Fig. 6)。

考 案

Pocock, Barlow 等が最初に報告して以来 ASD に合併する MVP は 200 例以上報告されている。それらによると ASD 全症例中 MVP の合併する頻度は少いものは 17%⁹⁾ から多いものは 41%⁹⁾ と様々である。我々の症例では 37.5% であった。

MVP と診断された症例のうち3~12%に ASD が存在していたとの報告もある^{7,9)}、以上の大部分の報告では ASD に合併する MVP は後尖に生じるとしており、これら全ての報告は右前斜位像のみで検討されている。著者らは、その逸脱部位の判定のために、左室造影の体位とレ線東方向を工夫し、その造影所見と手術所見を検討したところ、ASD に合併する MVP は前尖の後交連付近から発生する結論を得た⁹⁾¹⁰⁾。これは従来の報告とは全く異なる新しい知見と思われる。

前述したように我々は MVP を前尖、後尖の接合部のズレと定義した。Fig. 1 は僧帽弁輪と2つの弁尖を示し、最上段の正常像から最下段の MR に伴う強い逸脱に至るスペクトルを表わす。この定義に従って左室造影の MVP 診断は弁尖が弁輪面を越えて左房側へ突出しておればもちろんのこと弁尖接合部のズレを示唆する特徴的形態、すなわち接合部付近に変曲点を持つ「かぎ型」を示すのみのもので1度の MVP ありと診断した。このような弁尖形態、弁尖と弁輪との関係のみをみるためには弁輪面をできるだけ接線方向から観察し、しかも弁輪と弁尖を正確に同定できる造影法が必要で、従来の右前斜位像には診断上の問題点があった。Fig. 7 の左は角度の浅い右前斜位、右は深い右前斜位像のシェーマである。問題点は収縮期に僧帽弁輪上半部と左室流出路重なることで、その為に収縮期における弁輪の上端部を同定



Fig. 7 Schematic drawing of left ventriculogram of right anterior oblique projection in different degree. Left: In shallow angle, upper half of the mitral ring is superimposed with the left ventricular outflow. Right: In deep angle, superimposition is partially avoided.

することは困難となり、大動脈弁の左冠尖と無冠尖の交点で代用する必要がある。今までの報告例をみるとこの弁輪上端部を左室流出路と無冠尖の下縁部との交点であると誤認しているものが多い。ASD には右心系の容量負荷による心臓の時計方向回転が存在し、一般に行われている30度程度の右前斜位では左室流出路と僧帽弁輪との重なりは避けることはできない。少くとも60度程度の斜位角度が必要である。さらにこの右前斜位像では僧帽弁前尖・後尖の重なりが大きく、しかも Fig. 7 に示すように斜位の角度により弁輪の medial 側と lateral 側のフィルム上における相互位置関係が入れ替るため逸脱している弁尖の同定が困難となる。さらに読影上注意すべき点として ASD の場合に左室収縮期に Fig. 8 に示したように僧帽

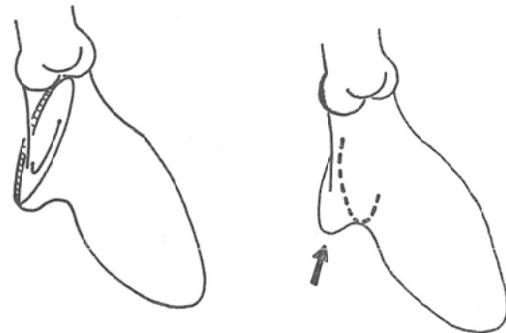


Fig. 8 Indentification of left ventricular postero-basal segment was often demonstrated in patients with atrial septal defect as shown in Fig. 8. This indentification results in misjudge of precise location of prolapse.

弁輪直下の postero-basal 部には特徴的な限局性の穹入を認めることが多い。弁輪部を右図のように誤認すると、矢印の部分で逸脱した弁尖と誤って判断することになる。この誤りは Somerville 等¹¹⁾も指摘しているように従来の報告の中にも多く認められる。また Fig. 9 のように ASD の場合には右室の著明な拡大により心臓全体は時計方向に回転するが左室は後上方へ押し挙げられ、心尖部からみて反時計方向に回転する。その結果右前斜位像では後交連はより下方に、前交連はより上方に移動し、弁輪下端からの逸脱が必ずしも後

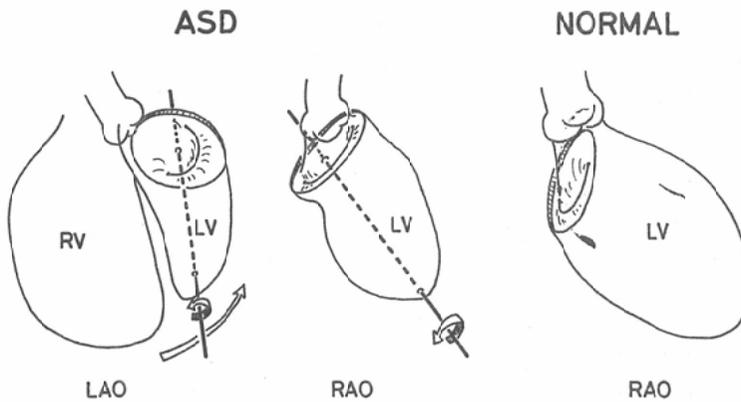


Fig. 9 Heart shows clockwise rotation usually in atrial septal defect. On contrary, left ventricle demonstrates counterclockwise rotation as shown in Fig. 9. Such cardiac rotation brings the anterolateral commissure more cranial and the posteromedial commissure more caudal than the normal heart.

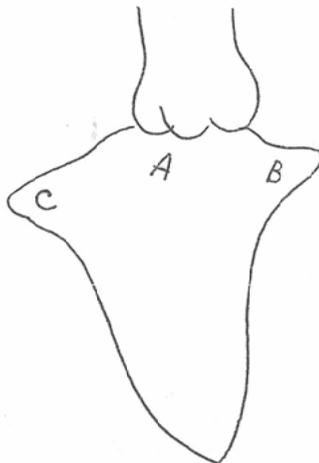


Fig. 10 Diagram shows typical right anterior oblique view of left ventriculogram in patients with atrial septal defect and mitral valve prolapse. Prolapsed mitral leaflets give 'doughnut' appearance around the mitral ring area and subvalvular indentation emphasizes this appearance. Jeresaty interpreted A and B as anterior mitral leaflet and C as posterior mitral leaflet Ranganatham interpreted A, B, C as posterior mitral leaflet.

尖によるものとは限らないことにも注意を要する。さらに Fig. 10に示すように右前斜位像におけるドーナツ型左室は高度な MVP の特徴的な形態の1つとされている。Jeresty¹²⁾¹³⁾¹⁴⁾は Fig. 10

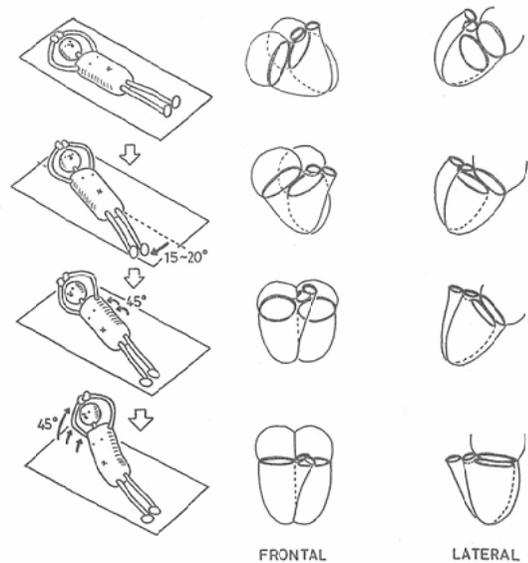


Fig. 11 Positioning of hepato-clavicular projection

のA, Bを前尖, Cを後尖とし, Ranganathan¹⁵⁾¹⁶⁾はAを前尖, B・Cを後尖としている。しかし我々は ASD に伴う MVP の場合, A, B, Cとも前尖の MVP により生じるものであり, 前述した ASD に特徴的な僧帽弁輪直下下壁の弯入により, いわゆるドーナツ型の形状が強調されたものであると考えている。

1977年 Elliott³⁾⁴⁾らの発表した肝-鎖骨位左室

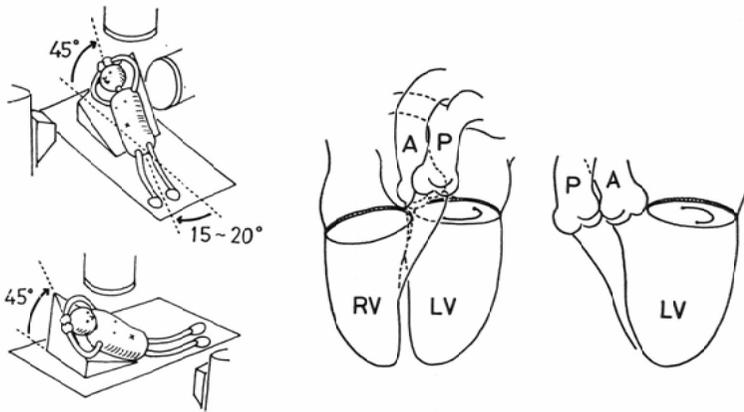


Fig. 12 Vertical and horizontal view of hepato-clavicular projection

造影は心臓の房室弁を底面とし、心尖部を頂点とする逆円錐と考えると、その長軸をX線束と直交させる撮影法であり、実際には Fig. 11に示すような体位をとる。この垂直X線束の方向が肝背面から左鎖骨を通る線上を通るため肝-鎖骨の名称がついている。この撮影体位による正・側面像における心臓各部の位置関係を Fig. 12に示す。僧帽弁輪を正・側面どちらからも接線方向から観察でき、特に側面像では僧帽弁輪と左室流出路の重なりを避けることができる。しかも前尖、後尖の重なりが最小限のため MVP 診断に最も有効で、心エコー図長軸断層像に対応する像といえる。Fig. 15はASDに伴う MVP の肝-鎖骨位左室造影側面像で、MVP 1度では僧帽弁前尖が弁輪面を越えず、MVP 2度・3度では弁輪面を越え、しかも辺縁部近くに変曲点を持つ特徴的な形態を示すことがよくわかる。

ASDに伴う MVP 症例の年齢分布については、Fig. 2で示したように20歳以上の ASD 54症例中35例(65%)に MVP が合併し、そのうち25例71%に MR が合併したことにより年齢的因子の存在は明らかである。

Qp/Qs に関しては、MR 合併群の平均値は4.51と ASD 単独群2.38、MVP 群2.63 と比べ高値であったが ASD 単独群と MVP 群の間に有意差が認められなかったため MR 群の高値は MR により逆流した血液が ASD を経て短絡した為の2次

的なものと判断した。

右前斜位における左室造影像と背臥位正・側面の左室造影像から得た左室容積値の差を検討した。明らかに右前斜位像の方が大きな値が得られたが、これは前述のように右室の著明な拡大によって左室が後上方へ押し上げられ、しかも変形し楕円体状となった為、右前斜位像では大きな値を示したものと解釈できる。特に高齢者 ASD で左室容積が小さい場合手術の予後が悪いから、手術の適応を決定する場合に左室容積は考慮すべき重要な因子となる。このような症例の場合は必ず同時二方向で撮影した上、容積を算出すべきである。

PI に関しては Duncan 等¹⁷⁾が右前斜位像において算出を試みてみる。彼等は60度右前斜位による左室造影を施行しているため Fig. 7の右図で示したように左室流出路と僧帽弁輪の重なりはかなり避け得るが完全とはいえないし、彼らの僧帽弁輪の位置の設定に関する記述は明確ではない。さらに MVP の初期の状態である MVP 1度はこの右前斜位像のみでは捉えることは不可能である。

手術時所見では MVP は全例に前尖の後交連側に限局していた。MR を合併していた症例でも逸脱はこの部位に認められている。

以上より ASD ではその特徴的な左室形態が誘因となって前尖の後交連部付近にまず逸脱を発生させ、時間の経過とともに前尖全体に拡がり、さ

らに弁輪拡大にも加わりこれに伴って MR も増強するものと思われる。

ASD に MVP を合併した症例に ASD 閉鎖術のみで僧帽弁に手術的操作を加えなかった症例の術後遠隔期において MVP が改善したという報告例もあるが興味あることである。なお、術後約1年目に心臓カテーテル術、血管心臓造影を施行し得た7例では、左室容積の変化は全くみられなかったことから、術後における MVP の消失の原因

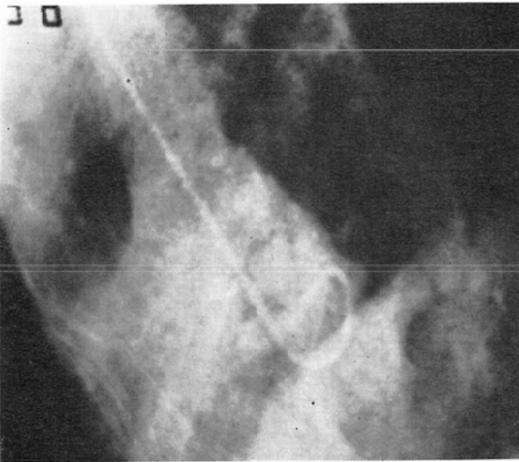


Fig. 13 10-year-old female grade 1

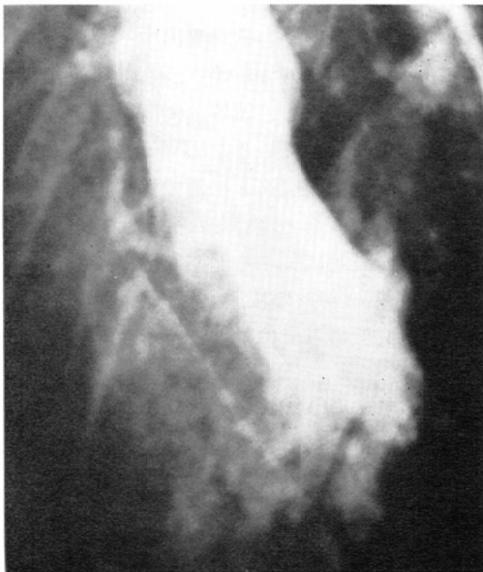


Fig. 14 34-year-old female grade 2

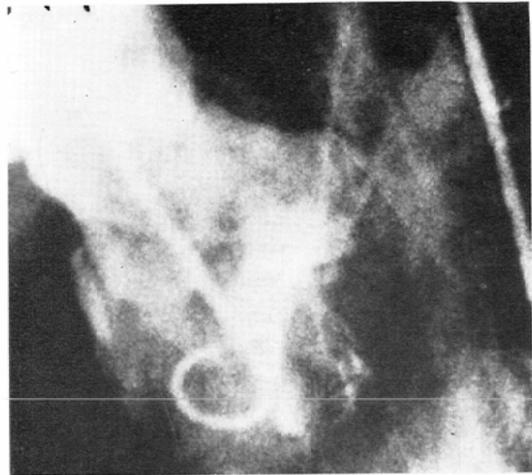


Fig. 15 46-year-old female grade 3

In Fig. 15, mitral regurgitation is demonstrated beneath the anterior mitral leaflet.

Fig. 13—Fig. 15 Left ventricular angiogram (lateral view of hepatoclavicular projection), showing mitral valve prolapse

を左室容積の変化に求めることができない。我々はこれを右室容積負荷が無くなったための左室形態の変化であると考えている。

我々は MR を合併しない MVP 症例及び MR を合併する症例のうち、逆流の程度が1/4度のは前述のように術後遠隔期に自然治癒が期待できるので ASD 閉鎖術のみを施行し、僧帽弁構成物には全く手術的操作を加えていないが、2/4度以上の症例には腱索短縮、Kay の方法や ring による弁輪形成術の組み合わせで充分対処出来ると考えている。

MR を合併した症例は勿論のこと MR を伴わない MVP 症例がどのような経過をたどるかは極めて興味深い問題であり今後も厳重な経過観察を行なっていく方針である。

<本研究の一部は厚生省循環器病研究委託費によった>。

参考文献

- 1) Barlow J.B., Pocock W.A.: The Problem of nonejection systolic clicks and associated mitral systolic murmurs: Emphasis on the billowing mitral leaflet syndrome. *Am Heart J.* 90: 636—655, 1975

- 2) McDonald A, Harris A, Jefferson K: Association of prolapse of posterior cusp of mitral valve and atrial septal defect. *Brit Heart J.* 33 : 383—387, 1971
- 3) Bergeron L.M., Elliott L.P., Soto B, Bream P.R., Curry G.C.: Axial cineangiography in Congenital heart disease. Section I. Concept. technical and anatomic considerations. *Circulation* 56 : 1075—1083, 1977
- 4) Elliott L.P., Bergeron L.M., Bream P.R., Soto B, Curry G.C.: Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II. Specific lesions, *Circulation* 56 : 1084—1093, 1977
- 5) Leachman R.D., Cokkinos E.V., Cooley D.A.: Association of ostium secundum atrial septal defects with mitral valve prolapse, *Am J. Cardiol.* 38 : 167—169, 1976
- 6) Keck E.W., Henschel W.G., Gruhl L.: Mitral valve prolapse in children with secundum type atrial septal defect (ASD II) *Eur. J. Pediatr* 121 : 89—97, 1976
- 7) Jeresaty R.M.: *Mitral Valve Prolapse* Raven Press, New York 1979, p. 174
- 8) Daniels D.H., D'Ambrosio U, Bedynd J.: Unusual abnormalities associated with the floppy mitral valve syndrome. *Med Ann D.C.* 43 : 4—8, 1974
- 9) Ohta M, Uehara T. Naeda H, Nishimura T. Sugahara T, Maeda H, Kozuka T. Nagata S. Beppu S, Kamiya T.: Angiographic evaluation of mitral valve prolapse associated with secundum atrial septal defect *J of Cardiography* 10 : 53—58, 1980
- 10) 太田光重, 有沢 淳, 松永尚文, 大久保敏雄, 植原敏勇, 林田孝平, 内藤博昭, 西村恒彦, 菅原敏雄, 前田宏文, 小塚隆弘: X線映画法を用いた血管心臓造影における angled view 日本医放会誌, 40 : 757—760, 1980
- 11) Somerville J, Kaku S, Saravalli O.: Prolapsed mitral cusps in atrial septal defect, An erroneous radiological interpretation *Brit. Heart J.* 40 : 58—63, 1978
- 12) Jeresaty R.M.: Prolapse of the anterior mitral leaflet. A new angiographic sign, *Circulation* (abstr). 45, 46 (supp II)
- 13) Jeresaty R.M.: Mitral valve prolapse-click syndrome, *Progr Cardiovasc Dis* 15 : 623—652, 1973
- 14) Jeresaty R.M.: Mitral Valve prolapse—Letter to the editor. *Circulation* 49 : 1267—1268, 1974
- 15) Ranganathan N, Silver M.D., Robinson T.I., Kostuk W.J., Felderhof C.H., Patt N.L., Wilson J.K., Wigle D.E.: Angiographic-morphologic correlation in patients with severe mitral regurgitation due to prolapse of the posterior mitral valve leaflet. *Circulation* 48 : 514—518, 1973
- 16) Ranganathan N. Silver M.D., Robinson T.I., Wilson J.K.: Idiopathic prolapsed mitral leaflet syndrome. Angiographic clinical correlations. *Circulation* 54 : 707—716, 1976
- 17) Duncan W.J., Moes C.A.E., Rose V, Bloom K.R., Olley P.M.: Angiographic quantification of mitral valve prolapse in children with secundum atrial septal defect. A new method. *Pediatr Cardiology* 1 : 29—34, 1979