症 例

穿孔を伴った僧帽弁瘤の1例

一本邦例の検討とともに

日本医科大学胸部外科 (主任: 庄司 佑教授)

川 本 雅 司 田 中 茂 夫 庄 司 佑

同 第1内科

早 川 弘 一

同 第1病理

馬 杉 洋 三

聖マリアンナ医科大学第3外科

山 手 昇

症例は43歳男性。細菌性心内膜炎 (IE) の診断のもとに抗生剤による治療を開始したが、2ヵ月後の心エコーにて僧帽弁に異常エコーが指摘され心不全症状も増悪をきたした。この為、弁置換術を施行したところ、僧房弁前尖に1.5×1.0×1.0cmの瘤形成をみ、径0.5cmの穿孔を伴っており、病理組織学的には真性弁瘤の診断を得た。僧房弁瘤はIEに合併する事が多く、本邦例においても16例中9例にIEが認められる。この際抗生物質療法と本症の発生に関連性が示唆されており炎症の治癒機転がその成因の一部を成すと考えられ本例も抗生物質療法中に弁膜瘤が発生したと考えられる。この為本症の診断には、本例では非定型的な像を呈し確診は得られなかったが、IE経過中に繰返す心エコー検査を行うことが有用であると考えられた。

索引用語: 僧房弁膜瘤, 細菌性心内膜炎, 断層心エコー図

僧帽弁瘤は、1948年 Saphir ら¹⁾の報告以来欧米では比較的多くの報告をみるが、本邦では文献上15例^{2)~14)}をみるにすぎない。今回穿孔を来した僧帽弁瘤を経験したので本邦例の集計を含め報告する。

症 例

患者: 43歳, 男性。職業, 大工。

主訴: 発熱, 両足関節痛。

家族歴, 既往歴: 特記すべき事無し。

現病歴: 昭和57年7月上旬より39度C台の発熱とともに感冒様症状を来し近医受診。この時初めて心雑音を指摘された。抗生物質を含む投薬を2ヵ月間受けるも夜間発熱 (38度C以上) 軽快せず, このため同年9月27日当院内科に入院した。

入院時所見: 身長165cm, 体重52kgで2ヵ月に7kgの体重減少を認めた。体温38.4度C, 血圧116/20, 脈搏84/分, 整であった。胸部聴診所見では、心尖部に最強

点を有する Levine 4/6の収縮期雑音と、胸骨右縁第2肋間に最強点を有し頸部に放散する Levine 3/6の拡張期雑音を聴取した。肝, 脾は触知し得なかった。

入院時検査成績 (表1) では貧血, 低蛋白血症とともにCRP 3+, 血沈亢進等の炎症所見を認めた。また、動脈血培養では *Streptococcus viridans* を認めた。胸部X線写真 (図1) では、心胸郭比56%で、心電図 (図2) では、II, III, 及びaVFにてT波の平低化を示した。心エコー図 (図3a, b) では、僧帽弁前尖の fluttering

表1 入院時検査所見 (9月27日)

WBC	7900	T.P.	5.9g/dl
RBC	302万	Alb.	2.7 "
Hb.	8.6g/dl	Na	137mEq/l
Ht.	26.6%	K	4.3 "
血 沈	56mm/h	Cl	105 "
CRP	5(+)	BUN	12mg/dl
		Cr.	0.7 "
動脈血培養		<i>Streptococcus Viridans</i> (+)	

1988年8月24日受付 1988年11月1日採用

図1 入院時胸部 X-P

図2 入院時心電図

とともに大動脈弁に疣贅を認めた。

以上より心エコー図上では細菌性心内膜炎 (IE) による大動脈弁閉鎖不全症が、また聴診上では加えて僧帽弁閉鎖不全症の合併も疑われ、IE に対して直ちにペニシリン G 1 日 2,000 万単位 of 投与を開始した。体温は 6 日目には 36 度 C 台と下降し、ペニシリン G は 45 日間点滴投与し、血沈 CRP 等の安定後経口投与へ移行した。一方心胸郭比は 60% から一時 70% と増大し浮腫、胸水貯留も認められたため、強心剤及び利尿剤を投与し、NYHA II 度、心胸郭比 60% 前後を維持した。しかし入院後 2 カ月経過時で行った心エコー (図 3c, d) では僧帽弁前尖に疣贅様エコー出現を認め、また、収縮期に前尖前方に、これに平行する異常エコーをみとめ、大動脈弁のみならず僧房弁にも疣贅の波及が疑われた。その後大動脈弁閉鎖不全症の増悪を示したため、昭和 58 年 2 月 3 日手術を施行した。術前の右心カテテル検査では、心係数 2.77l/m^2 、肺動脈楔入圧 26 mmHg、肺動脈圧 65/20、中心静脈圧 110 mmH₂O で、血圧は 175/47 mmHg であった。なお弁の疣贅形成著明なため左室造影は施行しなかった。直前の心エコーでは前尖は fluttering を呈し、疣贅様エコーは認められなくなっており、前尖前方の、これに平行する異常エコーはなお観察しえた (図 3e, f)。

手術所見：胸骨正中切開にて心膜を開けると、多量の心嚢液と両室の拡大を認め、大動脈に thrill を触知した。完全体外循環下で大動脈を切開すると、大動脈弁は脆弱で、多量の疣贅付着をみた。大動脈弁を切除し僧帽弁を観察すると、前尖に径約 5mm の穿孔が認められたが、明らかな疣贅は観察されず、このため穿孔部を 4-0 prolene にて閉鎖し、更に大動脈弁を Bjork-Shiley 弁にて置換した。直流通電にて心拍動再開し、IABP を用いて人工心肺からの離脱を計ったが、左房圧 50 mmHg と高く V 波が見られ離脱は困難であった。このため、再度心停止とし、左房切開を行い僧帽弁を Bjork-Shiley 弁にて置換した。しかしなお人工心肺より離脱できず、死亡した。切除した僧房弁 (図 4) は前尖に $1.5 \times 1.0 \times 1.0\text{cm}$ 大のホウズキ状の膨隆が見られ、中心部は径 5mm の穿孔を来たしていた。なお腱索、乳頭筋には明らかな変化は認めず、血栓形成も見られなかった。

病理組織所見：僧房弁前尖は線維性肥厚とともに筋性血管の出現を見、膨隆部では特に強い弾性線維の破壊と増生がみられた。また穿孔部を含む瘤の表面は内皮細胞によりほぼ覆われていた (図 5)。なお大動脈弁

図3 断層心エコー図

a. 僧帽弁 M モード(入院時): 前尖の fluttering がみられる, b. 大動脈弁 M モード(入院時): 無冠尖の著明な疣贅形成, c. 僧房弁 M モード(入院2ヵ月後): 前尖の Shaggy エコーと, 前尖に平行する異常エコー(矢印), d. B モード(入院2ヵ月後): 大動脈弁および僧房弁前尖の疣贅様エコー, e. 僧房弁 M モード(手術直前): 前尖に平行する異常エコー(矢印)はなお認められるが, Shaggy エコーはみられない, f. B モード(手術直前)

図4 僧房弁瘤の肉眼像

では細胞浸潤を伴う肉芽形成とフィブリン塊の付着をみ、活動性の心内膜炎像を呈していたが明らかな細菌感染は認めなかった。

剖検所見では心重量は700gで、左室後壁は20mm、右室壁は7mmと著しい肥大及び拡張を示していた。しかしながら顕微鏡的には明らかな心筋症等の所見はなく症候性心肥大と思われた。

図5 病理組織像 (Elastica van Gieson 染色, ×100)

表2 本邦における僧帽弁瘤報告例

報告者	年齢	性	瘤径(cm)	穿孔	手術	病 因
1 榊原 1968 ²⁾	45	女	2.5	—	交連切開	IE
2 加藤 1975 ³⁾	24	女	2.5	—	MVR	
3 “ “	39	男		+	MVR	
4 深瀬 1978 ⁴⁾	49	男	1.5×1.3×0.8	—	施行せず	大動脈炎症候群
5 豊増 1981 ⁵⁾	42	女	1	—	AVR, 瘤放置	IE
6 安藤 1981 ⁶⁾	2	女	1.0×1.5	—	瘤切除	心内膜症欠損症
7 杉本 1982 ⁷⁾	64	男	0.8×0.7×0.5	—	MVR	IE
8 星 1982 ⁸⁾	22	男	3.5×3×3	+	AVR+MVR	IE
9 赤川 1983 ⁹⁾	42	女	0.5×1.0	—	AVR, 瘤部パッチ	IE?
10 土岡 1984 ¹⁰⁾	46	男	2.5	+	AVR+MVR	IE
11 江石 1984 ¹¹⁾	20	男		+	AVR+MVR	IE
12 野尻 1986 ¹²⁾	64	男	2	—	MVR	MVP
13 印南 1986 ¹³⁾	46	男		+	AVR, 穿孔閉鎖	IE
14 羽生田 1988 ¹⁴⁾	53	男	3.2×2.8	—	AVR+MVR	リウマチ性?
15 “ “	34	男	2.0×2.0	—	MVR	リウマチ性?
16 著者	43	男	1.5×1.0×1.0	+	AVR+MVR	IE

MVR: 僧帽弁置換術, AVR: 大動脈弁置換術, IE: 細菌性心内膜炎, MVP: 僧帽弁逸脱症

考 察

僧房弁瘤は弁の一部が左房側へ嚢状に突出したものである。本邦では1968年に榊原ら²⁾が1剖検例を報告して以来本例を含め16例の報告を見る(表2)^{2)~14)}。年齢は2~64歳で男女比は11:5で男性に多い。大きさは種々で6例に穿孔を伴っている。病因としてはIEによるものが多く、他に先天性、大動脈炎症候群等の報告がされている。Saphirら¹⁾はこの弁膜瘤を真性と仮性に分類し、前者は脆弱化した弁膜に心内圧が加わり徐々に瘤形成をきたした結果、瘤は内皮細胞に覆われ、一方後者は急速な弁の破壊により瘤形成がなされたものとしている。ペニシリン使用後は欧米での仮性弁膜瘤は減少し、代わって真性弁膜瘤が増加してきており、本邦例でも自験例を含む多くが真性弁膜瘤であり明らかな仮性弁膜瘤の報告を見ない。また原因がIEの場合には、その治療のためにペニシリンGが投与されている。本例もその組織学的所見にて炎症の治療機転が見られており、また入院直後に実施した心エコーでは僧帽弁はflutteringを示すのみで弁自体の変化は捕えられなかったがペニシリン投与開始後約2カ月で異常エコーの出現を見ている。これ等のことより、ペニシリン投与により病勢が抑制されたため急激な経過により発症する仮性弁膜瘤は減少し、代わって治療過程を歩んだ弁組織に以下に述べる様な機序により真性弁膜瘤が発生しその例数が増加したと考えられる。

発生部位は大動脈炎症候群による1例⁴⁾を除き前尖に発生しており、またIEによる大動脈弁閉鎖不全症

に合併することが多い事より、大動脈弁の炎症変化が解剖学的位置関係により僧帽弁前尖に波及し弁膜炎をきたし、その治癒過程に生じた肉芽組織にさらに大動脈弁の逆流ジェットと左室内圧が加わり左房側に嚢状に突出してくると推測される¹⁾¹⁵⁾¹⁶⁾。

瘤自体の診断は、心血管造影あるいは心エコーにてなされ、左室造影では左房に異常隆起をみ、また穿孔を来たせば同部に造影剤の逆流が観察される等が挙げられる。しかし前述の如くIE経過中に本症の発する事が多く、このため左室造影を施行し得ないので、無侵襲で行える心エコーが有用となる。豊増ら⁵⁾は弁膜瘤が前尖の動きとともに変化する様子がMモード上僧帽弁前尖に平行する異常エコーとして前尖後方に観察され、輝度も正常な弁尖と同程度であるとしている。その観点より本例をみると、Mモード上平行エコーと思われるものは観察し得たが、その部位は前尖後部ではなく、時相も収縮期であり、また比較的高輝度を呈していた(図3c, e)。なお入院2カ月後の心エコーでは僧帽弁前尖にはDillonら¹⁷⁾が示したようなShaggyエコーがみられ(図3c)、Bモード上でも前尖全体のエコー輝度が高く明らかな瘤は観察されなかった(図3d, f)。このため弁膜瘤は否定的でむしろ疣贅を強く疑った。しかしながら手術では前記の如き弁膜瘤があり、疣贅は認められなかった。

切除された弁膜瘤より上記エコー所見を比較検討すると、弁膜瘤は弁輪部よりに形成されており、同部の可動性が障害された結果、僧房弁前尖は収縮期には瘤

部を凸とした形となり、その際 M モード上に、弁尖の前方に平行したエコーとして現れたと推測される (図 3c, e 矢印)。また B モード上に明らかな瘤形成が見られなかった点に関しては、弁輪部近くに存在した瘤が、大動脈弁の著明な疣贅の為に、独立したエコーとして観察されなかったものと思われる (図 3d)。なお、弁膜瘤が高輝度を呈した事に関しては、病理検索にて弁膜瘤部の著しい線維性肥厚が認められた事が対応していると推測される。また、弁尖部も同様に輝度が高かったが、これは、入院 2 カ月後の B モード上の Shaggy エコーが手術直前では消失しているの、一時存在した疣贅が治癒したと考えられ、これに対応して、軽度の線維性肥厚が弁尖部にみられた。

この様に本例においてはエコー上でも過去の報告例と相違点を有し、また特に疣贅との鑑別を要したが、近年のエコー装置の進歩による解析度の向上やカラードプラーをはじめとする補助装置が普及した現在、より詳細な弁形態の把握が可能となってきた。これらの事より本疾患の診断の要点としては、IE の経過中に僧帽弁膜瘤を発生しうる事を念頭に置き、頻回エコー検査を実施し疣贅の変化等の観察を行い病変部位の立体的形態の把握をし、かつ症状の急変時には穿孔の発症した事を疑い、ドプラー検査等により逆流部位の探索が必要であると思われる。なお弁膜瘤自体は本例の如き高輝度を呈するものから弁本来のエコー輝度と同程度のものまで存在しているので、瘤状の形態を示しているか否かをまず第一に観察する事が必要である。

なお疣贅の他に鑑別すべき疾患としては左房内腫瘍、副組織、等が挙げられ、これらはいずれも心エコー図がその診断の助けとなる。また僧帽弁逸脱症候群 (MVP) も鑑別すべき疾患として挙げられるが、野尻ら¹²⁾は弁膜瘤の形態を呈した MVP を報告しており、弁膜瘤が形態診断である以上、病因としての MVP はあくまでも病理診断において初めてなされ心エコーのみでの術前診断は困難であると考えられる。

治 療

本邦例では 16 例中 10 例に僧帽弁置換術が施行され、その内の 5 例では大動脈弁閉鎖不全症の合併があり大動脈弁置換術も併せて行われている。瘤を放置しその後経過良好のもの⁵⁾もあるが、榊原の例²⁾の如く、後に併発した僧帽弁狭窄症に対して交連切開術を施行したところ術後に心内膜炎が再発し死亡した例もみられる。これらの事よりその成因からも推察される様に、

IE 等の炎症性疾患をその基礎とした場合は、弁組織は健常部に比し弱く、また起因菌が根治されずに残存している可能性も否定し得ないので、可能なかぎり弁置換術を行う事が必要であると考えられる。またこの為には術前に確定診断を得る必要がある事は論をまたない。

結 語

僧帽弁の真性弁膜瘤は IE の抗生剤による治療が奏効するようになると共に増加したと考えられ、今回経験した症例をもとに本邦の 16 例の集計を検討した。治療は正確な術前診断のもとに弁置換術を行う事が必要であり、この為には疣贅等の鑑別に困難を伴うが心エコーの活用が有用であると思われる。

文 献

- 1) Saphir O, Leroy EP: True aneurysm of the mitral valve in subacute bacterial endocarditis. *Am J Path* 24: 83—95, 1948
- 2) 榊原 仟, 今野草二, 石井信行他: 僧房弁の真性動脈瘤, 外科 30: 246—248, 1968
- 3) 加藤弘文, 秋山文弥, 篠崎 拓他: 僧房弁前尖弁膜瘤とその穿孔—2 手術例の外科的検討, 日胸外会誌 23: 812, 1975
- 4) 深瀬真之, 若木邦彦, 小泉富美朝他: 僧房弁動脈瘤を伴った大動脈炎症候群の 1 剖検例, 心臓 10: 1263—1271, 1978
- 5) 豊増弘幸, 青柳成明, 赤須 巖他: 僧房弁動脈瘤の臨床経験, 呼吸と循環 29: 221—225, 1981
- 6) 安藤三三, 内藤泰顕, 越後茂文他: 心内膜床欠損症にみられた僧房弁瘤, 胸部外科 34: 162—163, 1981
- 7) 杉本尚樹, 池田孝之, 麻野井英次他: 僧房弁動脈瘤を伴った感染性心内膜炎の 1 例, 心臓 14: 1278—1283, 1982
- 8) 星 永進, 入沢敬夫, 小林 稔他: 大動脈弁閉鎖不全症に合併した僧房弁瘤の 1 治験例, 日胸外会誌 31: 1330—1336, 1983
- 9) 赤川治夫, 今村博仁, 星野芳弘他: 大動脈弁疾患に合併した僧房弁瘤の 1 例, 胸部外科 36: 150—154, 1983
- 10) 土岡由紀子, 橋本正樹, 金沢郁夫他: 僧房弁膜瘤およびその破裂を伴った感染性心内膜炎の 1 例, 心臓 18: 91—95, 1986
- 11) 江石清行, 松尾浩三, 藤原 直他: 二弁に穿孔を認めた活動期感染性心内膜炎の 1 治験例, 日胸外会誌 32: 1268—1273, 1984

- 12) 野尻知里, 北村信夫, 大滝正己他: 僧房弁瘤の形態を呈した僧房弁逸脱症の 1 例, 日胸外会誌 34: 140—144, 1986
- 13) 印南隆一, 長岡秀郎, 荒井裕国他: 僧房弁膜瘤穿孔を伴った IE による AR の 1 手術治験例, 日胸外会誌, 35: 762, 1987
- 14) 羽生田正行, 森本雅己, 大橋昌彦他: 真性僧房弁瘤の 2 治験例, 日胸外会誌 36: 986—991, 1988
- 15) Maclean N, MacDonald MK: Aneurysm of the mitral valve in subacute bacterial endocarditis. *Br Heart J* 19: 550—554, 1957
- 16) Edynak GM, Rawson AJ: Ruptured aneurysm of the mitral valve in a Marfan-like syndrome. *Am J Cardiol* 11: 674—677, 1963
- 17) Dillon JC, Feigenbaum H, Konecke LL, et al: Echocardiographic manifestations of valvular vegetations. *Am Heart J* 86: 698—704, 1973

A CASE OF RUPTURED MITRAL VALVE ANEURYSM —WITH INVESTIGATION OF DOMESTIC CASES—

Masashi KAWAMOTO, Noboru YAMATE***, Tasuku SHOJI, Shigeo TANAKA,
Hirokazu HAYAKAWA* and Yozo MASUGI**

Department of Thoracic Surgery, Nippon Medical School

*First Department of Internal Medicine, Nippon Medical School

**Department of Pathology, Nippon Medical School, Tokyo, Japan

***Third Department of Surgery, St. Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan

We reported a 43-year-old male case of abnormality of mitral valve, that was found by echocardiogram 2 months after the start of antibiotic therapy for infectious endocarditis (IE). Congestive heart failure was also getting worse, and double valve replacement was performed. Resected anterior mitral leaflet showed a saccular formation $1.5 \times 1.0 \times 1.0$ cm in size with perforation of 0.5 cm in diameter at the center. In microscopic study, true aneurysm of mitral valve was diagnosed.

Aneurysm of mitral valve occurs most commonly in association with IE. Among domestic 16 cases, nine were associated with IE. In this point of view, a possible relationship has been suggested between healing process from IE using antibiotics and the pathogenesis of aneurysm. And our case also appears to develop aneurysm during antibiotic therapy. We could not confirm the diagnosis because of atypical view in echocardiogram, but repetitious echocardiogram during antibiotics therapy is necessary to detect aneurysm.