

症例報告

重複僧帽弁口の2症例

多根総合病院 中央検査部

山本律子 高松墨子 宮本悦子 北川篤
白井佳美 妹尾愛弓 川住勇 竹浦久司

要 旨

1例目は、20歳男性、健診での心電図検査で心房性期外収縮（premature arterial contraction; PAC）を指摘され、当院紹介となった症例。2例目は、63歳男性、全身倦怠、多飲、多尿、口渴および高血糖を認め、当院紹介となった症例。

心機能評価目的にて、心臓超音波検査（Transthoracic echocardiography ; TTE）を施行、2例ともに重複僧帽弁口（Double orifice mitral valve ; DOMV）を認めた。2例目は心機能低下所見も認め、冠動脈造影（Coronary angiography ; CAG）にて陳旧性心筋梗塞（Old myocardial infarction ; OMI）と診断、また他に糖尿病の診断がなされた。

2例ともに重複僧帽弁口を認めるが、心臓超音波検査にて僧帽弁狭窄の所見はなく軽度の僧帽弁逆流を認めるのみであり、僧帽弁の機能的な異常は認められなかった。

Key words : 重複僧帽弁口 ; 僧帽弁狭窄 ; 僧帽弁逆流 ; 先天性心疾患

はじめに

重複僧帽弁口（以下 DOMV）はまれな先天性心疾患であり、正常では単一の僧帽弁口が二分されている。これまでの報告例は少なく、また他の先天性心疾患の合併を伴うものがほとんどであったが、近年 DOMV の単独奇形の報告がなされている。また DOMV の約半数において、僧帽弁機能に異常はないと報告されている¹⁾。今回、心臓超音波検査（以下 TTE）にて DOMV の診断に至った2症例について報告する。

症 例

症例 1

20歳。男性。健診での心電図にて PAC と診断され他院より紹介。

主訴：特になし。

来院時心電図：洞調律，HR 55bpm，PAC は認めず。

心音：純，心雑音（-）。

血液検査所見：特記すべき異常所見は認めず。

胸部レントゲン：心拡大（-）。

TTE：左室長軸断面をやや medial 側で観察すると（図1），僧帽弁の開放制限が両尖に認められ，左室短軸断面では重複僧帽弁口が確認された。弁口は中央で

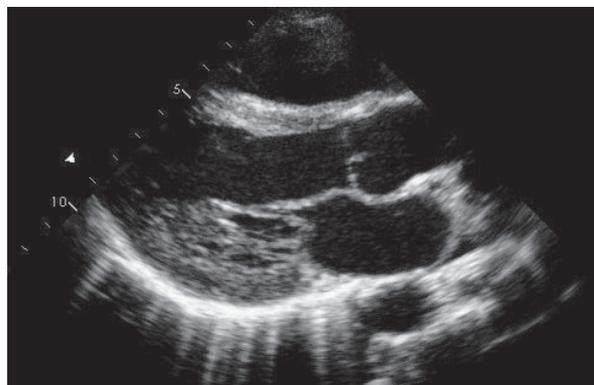


図1 左室長軸断面
Medial 側での僧帽弁の開放制限を認める。

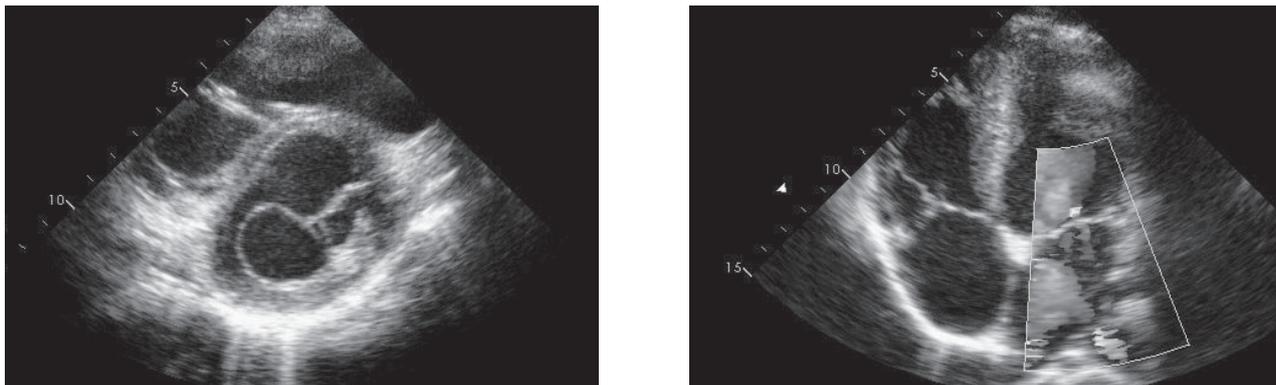


図 2

左：左室短軸断面 僧帽弁口は中央で二分された重複僧帽弁口を認めた。

右：心尖部四腔断面 僧帽弁逆流は lateral 側より軽度認めた。

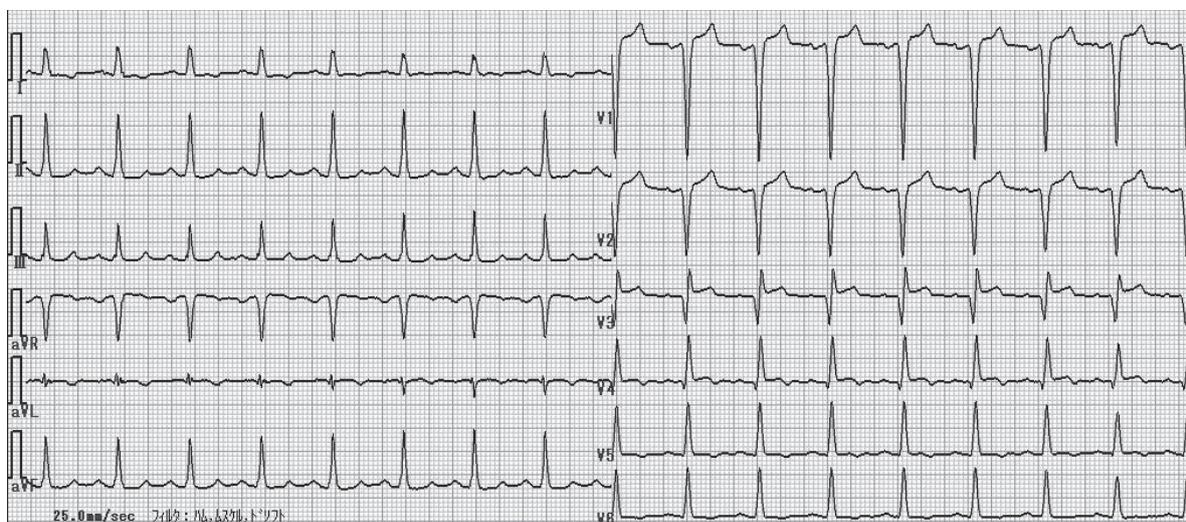


図 3 入院時心電図

V1-V2 は QS パターンおよび ST 上昇, V3 に異常 Q 波, ST 上昇を認める。

二分され, lateral 側の弁口面積に対し medial 側がやや大きかった (図 2)。僧帽弁逆流は lateral 側の弁口より軽度認めた (図 2)。心機能は良好であった。また他の心奇形の合併は認めなかった。検査中においても PAC は認めなかった。

症例 2

63 歳. 男性.

主訴：全身倦怠感, 多飲, 多尿, 口渇.

現症：身長 176.2 cm, 体重 72.1 cm, 脈拍 96/分, 血圧 132/78 mmHg.

心音：純, 心雑音 (-).

胸部レントゲン：心拡大 (-).

入院時心電図：洞調律, HR 98/min, V1-V2 は QS パターンおよび ST 上昇, V3 に異常 Q 波, ST 上昇を認めた (図 3).

血液検査所見：血糖 534 mg/dl, HbA_{1c} 14.8%, AST

20IU/L, ALT 20IU/L, LDH 177IU/L, CPK 93IU/L.

CAG：#6 に完全閉塞を認めた。また #4PD-septal, #HL-#9 への側副血行路を認めた。

TTE：左室前壁中隔から前壁の基部から心尖部にかけて, severe hypokinesis ~ akinesis の左室壁運動異常を認め, EF 17%と著明な左室収縮能の低下を認めた (図 4)。左室長軸断面では, 僧帽弁の両尖ともに開放制限が認められ (図 4)。左室短軸断面では, 弁口は中央で二分され重複僧帽弁口が確認された (図 5)。二分された弁口はほぼ同等の大きさであった。僧帽弁逆流は lateral 側の弁口より軽度認めた (図 5)。また他の心奇形の合併は認めなかった。

考 察

DOMV は稀な先天性心疾患であり, 1876 年に Greenfield らにより報告された²⁾。僧帽弁は正常では

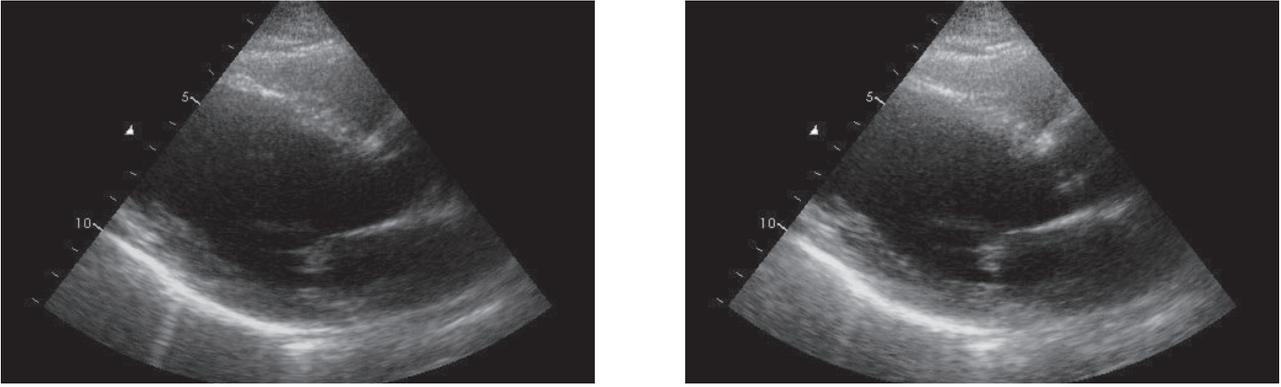


図4 左室長軸断面

左：収縮期 右：拡張期

左室は中隔の壁運動異常を認め、僧帽弁は両尖ともに開放制限を認める。

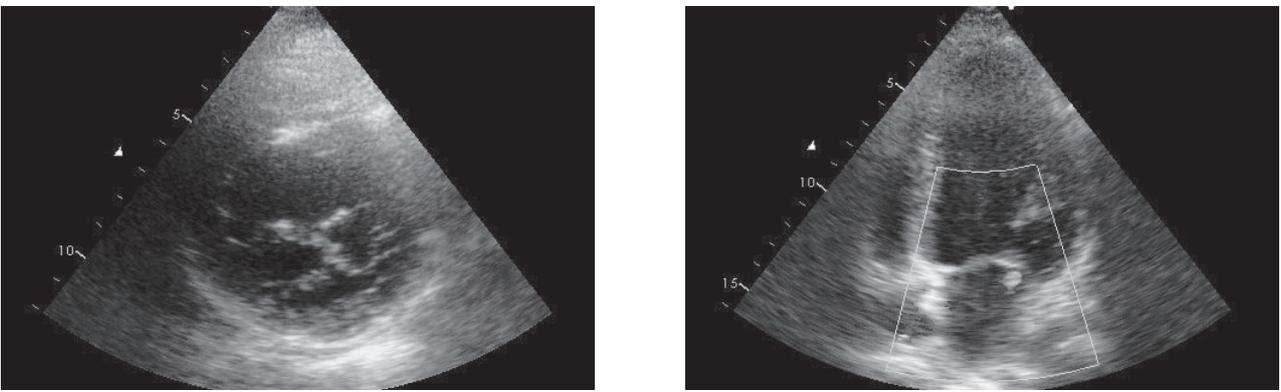


図5

左：左室短軸断面 僧帽弁口は中央で二分された重複僧帽弁口を認めた。

右：心尖部四腔断面 僧帽弁逆流は lateral 側より軽度認めた。

単一の弁口であるが、DOMV は二分されるため弁口が2つになり約半数において僧帽弁狭窄や僧帽弁逆流を伴う場合がある。先天性心疾患の約1%に見られ本邦では68例の報告のみであり、心内膜欠損症の合併例が最も多く、他に心室中隔欠損症、心房中隔欠損症、大動脈二尖弁、大動脈縮窄症、動脈管開存症、ファロー四徴症、エプスタイン奇形などで、DOMVの単独奇形も報告されている^{3~5)}。Cascoらは弁口の二分される部位により、Commissural type：副弁口が交連部に存在するもの、Central type：房室弁口が線維性組織で二分されているもの、Hole type：副弁口が弁尖に認めるものと3typeに形態分類している⁶⁾。今回経験した2症例は、弁輪部から弁尖にかけて弁口が二分されており、central typeと考えられた。また他の心奇形の合併はなく、軽度の僧帽弁逆流を認めた。

症例1のPACとDOMVとの関連性は、これまでに報告もなく因果関係はないように思われる。DOMVは、血行動態的に異常がなければ放置して構

わないとされており、症例1については経過観察でよいと思われた。症例2は、僧帽弁逆流は軽度であるが、左室壁運動異常を前壁および中隔に認め心機能低下しており、僧帽弁逆流および心機能については定期的な観察が必要と思われる。

しかしながら Avioam らにより、DOMV 例での急性僧帽弁逆流による心不全発症例が報告されている。彼らは DOMV 例では弁機能に異常なく経過していくが、長期に及ぶと tendon rupture による急性僧帽弁逆流をきたす可能性がある⁷⁾と結論づけている。

近年、超音波診断装置の画像診断技術の向上により、DOMV の診断率が高くなり、今後は DOMV の症例報告数の増加が見込まれる。これまでは先天性心疾患合併例など小児での報告例が多く、今後は成人における DOMV 例や DOMV 単独奇形の報告も期待される。Avioam らの報告は1例のみであるが、急性僧帽弁逆流の要因として DOMV も考慮するべきと思われる。DOMV を認めた場合は、他の心奇形の有無を詳細に観察し、二分された弁口および弁下組織を含め

た形態、僧帽弁機能を詳細に把握することが必要である。また DOMV はその形態上、僧帽弁逆流や僧帽弁狭窄を伴うことがあり経過観察が必要である。近年 3D 心エコー図が普及しており、今後は詳細かつ正確な DOMV の形態把握が可能と思われる。

今回経験した 2 症例は TTE にて DOMV の診断に至り、TTE の重要性が再確認された。

おわりに

DOMV は稀な先天性心疾患であり、その形態上、僧帽弁逆流や僧帽弁狭窄の弁膜症の原因となる。今回 TTE にて DOMV の診断に至った 2 症例を経験し、DOMV の形態および弁機能評価の把握に TTE が有用であった。

文 献

- 1) 別府慎太郎：重複僧帽弁口，僧帽弁裂隙．新垣義夫，深谷隆編，新・心臓病診療プラクティス 18，文光堂，東京，180-184，2012
- 2) Greenfield WS：Double mitral valve. *Trans Pathol Soc*, 27：128, 1876
- 3) 木村紀子，林輝美，小林さゆき，他：重複僧帽弁口を伴った大動脈二尖弁による高度大動脈弁逆流の 1 例．*超音波医*，33 (3)：359-362, 2006
- 4) 大前嘉良，竹中正人，木下博之：3D 心エコー図が形態分類に有用であった重複僧帽弁口の 2 例．*超音波検技*，33 (4)：438-443, 2008
- 5) Das BB, Pauliks LB, Knudson OA, et al.：Double-orifice mitral valve with intact atrioventricular septum：An echocardiographic study with anatomic and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr*, 18：231-236, 2005
- 6) Cascos AS, Rábago P, Sokolowski M：Duplication of the tricuspid valve. *Br Heart J*, 29：943-946, 1967
- 7) Shiran A, Lewis BS：Acquired partially flail leaflet causing severe mitral regurgitation in a congenital double-orifice mitral valve. *J Am Soc Echocardiogr*, 17：478-479, 2004