症例

大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症に心室中隔欠損症、 右室二腔症を合併した1例

公立昭和病院心臓血管外科, 埼玉医科大学心臓血管外科*

北 條 浩 横 手 祐 二* 許 俊 鋭*

A Case of Aortic Regurgitation due to Quadricuspid Aortic Valve with Ventricular Septal Defect and Double Chamber Right Ventricle

Hiroshi HOJO, Yuuji YOKOTE* and Syunnei KYO*

Department of Cardiovascular surgery, Showa General Hospital

**Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Medical School*

症例は、55歳、男性。主訴は労作時の息切れ。約6年前より労作時の息切れ、動悸などの症状が出現し、大動脈弁閉鎖不全症の診断で経過観察されていた。その後、徐々に症状増悪するために、経食道心エコー図(TEE)、心臓カテーテル検査などの精査を施行し、大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症、左→右血液短絡50%の膜様部心室中隔欠損症、圧較差35mmHgの右室二腔症と診断した。手術は、人工心肺下に、St. Jude Medical人工弁による大動脈弁置換術、心室中隔欠損パッチ閉鎖術および右室異常筋束切除を施行した。術後は、問題なく経過し、現在社会復帰している。本症例は、術前よりTEEなどにて大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症と診断することが可能であった。

索引用語: 大動脈四尖弁 (quadricuspid aortic valve), 心室中隔欠損症 (ventricular septal defect), 右室二腔症 (double chamber right ventricle)

はじめに

先天性大動脈弁疾患のなかで大動脈四尖弁は非常に稀な先天奇形で、主として閉鎖不全にて発症し、発見される例が多い。今回、われわれは、大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症にさらに心室中隔欠損症、右室二腔症を合併した症例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 55歳男性。税理士。

主 訴: 労作時息切れ。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 幼少時より心雑音指摘されるが放置し

ていた。約6年前頃より労作時息切れ、動悸、下腿浮腫が出現、大動脈弁閉鎖不全症と診断され、内服治療を開始された。その後、徐々に症状が増悪するため、心臓カテーテル検査を施行し、手術適応と診断され、手術目的に入院となった。

入院時現症: 身長165cm, 体重60kg, 血圧130/50mmHg, 脈拍84回/分, 整で、貧血, チアノーゼ, 頸静脈怒張は認めなかった。聴診上, 胸骨右縁第二肋間にLevin III度の収縮期と拡張期雑音および胸骨左縁第四肋間にLevin V度の収縮期雑音を聴取した。下肢の浮腫がみられたが、肝脾は触知しなかった。

入院時検査所見: 血液, 生化学検査には異常は認められなかった。胸部X線写真にて心胸比69%,

右II弓，左III，IV弓の拡大，肺血管陰影の軽度増強を認めた(Fig. 1)。心電図は，洞調律で，I，aV_L，V₅₋₆で陰性T波を認めた。

心臓カテーテル検査：大動脈造影では，Sellers IV度の大動脈弁逆流があり，大動脈弁の四尖を認めた(Fig. 2)。また，右室内でO₂ Step upを認め，Qp/Qs2.3，左→右血液短絡50%の心室中隔欠損症および右室内に約35mmHgの圧較差を伴う右室二腔症を認めた(Table 1)。

心臓超音波検査：経胸壁心臓超音波では，LVDd/LVDs=66/51の左室拡大とLVEF 34%の

Fig. 1 Chest X-ray on admission showed 69% of Cardio-thoracic Ratio (CTR).

Fig. 2 Aortography showed four cusps of aortic valve and a ventricular septal defect.

左心機能低下があり，IV度の大動脈弁逆流，膜様部心室中隔欠損症および右室内にpeak velocity 3.4m/sの圧較差を伴う右室二腔症を認めた。

TEEでは，大動脈四尖弁を認め，左冠尖(LCC)-右冠尖(RCC)の間に過剰尖を認めた(Fig. 3)。

以上より大動脈四尖弁により大動脈弁閉鎖不全症および心室中隔欠損症，右室二腔症の診断にて手術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に胸骨正中切開，中等度低体温，人工心肺下に手術を施行。大動脈弁は，四尖弁で，LCC-RCCの間に過剰尖がみられ(Fig. 4)，大動脈弁を切除し，St. Jude Medical人工弁(A-25m)で大動脈弁置換術を施行した。次に，肺動脈側より右室内の繊維性の異常筋束を可及的に切除した。膜様部心室中隔欠損症の径は約5mmで，中隔瘤を形成しており，テフロンフェルトによる心室中隔欠損パッチ閉鎖を施行した。人工心肺からの離脱は問題なく，術後経過も良好であった。

大動脈弁の切除標本：LCC-RCCの間に過剰尖がみられ，Hurwitzらの分類では，3 equal cusps 1 smaller cuspで，type bに相当すると考えられた(Fig. 5)。

考 察

大動脈四尖弁は，稀な先天性疾患で，狭窄症状や感染性心内膜炎で発症することの多い二尖弁に

Table 1 Catheterization data

	Pressure(mmHg)	SaO ₂ (%)
SVC		52.0
IVC		50.9
RA	5	51.5
RV inflow	80/0	72.8
RV outflow	45/0	71.5
PA	45/18	72.1
PCWP	12	88.3
LV(EDP)	145/0(20)	88.3
Ao	160/50	91.1
Qp/Qs=2.3		L→R shunt 50.3%

Fig. 3 Transesophageal echocardiograms showed four cusps of aortic valve in systole and severe aortic regurgitation in diastole.

比べ、大動脈四尖弁は、主として閉鎖不全症を発症する疾患であるとされる。大動脈四尖弁は、1862年のBalington¹⁾による初めての報告以来、本邦でも数十例の報告を認める先天性心疾患である。その発生頻度は、Simonds²⁾の集計25,666例中2例(0.008%)、Hurwitz³⁾の6,000例中2例(0.0003%)と極めて稀な弁奇形である。また、形態的分類はHurwitz³⁾による4弁の大きさに対する分類が一般的である。その中で最も頻度の高いものは3 equal cusps 1 smaller cuspであり、大動脈四尖

Fig. 4 Operative findings showed quadricuspid aortic valve. (RCC:right coronary cusp, LCC:left coronary cusp, NCC: Non coronary cusp, AC: Accessory cusp).

Fig. 5 The operative specimen showed quadricuspid aortic valve, 3 equal cusps 1 smaller cusp.

弁の約60%を占め、本症例もこれに相当する。

その発生様式は、胎生4または5週に総動脈幹に4個の動脈管隆起を生じ、一対の動脈管隆起にくびれが生じ、大動脈肺動脈中隔が形成されるが、その過程で動脈管隆起に過剰増殖が生じた場合に弁数異常が出現するものと推定されている。

その主たる血行動態異常は二尖弁症とは異なり大動脈弁逆流で、その発症年齢は成人以後であり先天性病変でありながら乳幼児症例の報告はなく加齢による弁性状の変化や感染性心内膜炎の合併が二次的に血行動態異常を惹起するものと考えられている。大動脈弁逆流の成因に関して、Sieversら⁴⁾は弁尖の配列異常が弁運動を障害し、弁の線維性変化をもたらして弁尖接合不良を促進し、

ARが発生するとの仮説を報告している。本症例でも左冠尖と右冠尖の間に過剰弁尖があり、加齢による線維性変化が過剰弁尖の肥厚を生じ高度な弁接合不全に至ったものと考えられる。四尖弁であっても弁逆流がないかあるいは極めて軽微であったため大動脈弁逆流の増強を生じることなく一生無症状で剖検で見つかるケースも報告されている^{5)~7)}。マティソンら⁸⁾は過剰弁尖が大きいほど大動脈弁逆流が生じやすいと推測しているが、その機序に関しては今後更に症例の集積により検討すべきである。

Feldmanら⁹⁾は断層心エコー図を用いて検討し、本疾患が60,446例中の8例(0.013%)に認められたと報告している。大動脈弁四尖弁に対して、TEEは本症診断の最も有力な診断手段である^{10)~14)}。TEEによる経時的に弁病態の観察で本症における大動脈弁逆流の増悪過程を解明することも可能であろう。われわれの経験した症例では心不全発症より6年間経過観察して手術に至ったが、残念ながら大動脈造影およびTEEによって本症を診断しえたのは手術直前であったため大動脈弁逆流増悪の経過を観察することができなかった。

また、大動脈四尖弁の合併疾患として^{15)~18)}、冠動脈低形成や開口位置異常、動脈管開存症、僧帽弁閉鎖不全症、感染性心内膜炎などが報告されており、術前に十分に検査すべきであると考えられた。自験例も含め、手術はほとんど大動脈弁置換術が施行されているが、弁形態によっては弁輪縫縮などの形成術の可能性もあると思われる。

結 語

1. 大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症に心室中隔欠損症、右室二腔症を合併した1例を経験した。
2. 大動脈四尖弁は、TEEなどにより術前診断が可能であることが多く、さらに術前の十分な合併疾患の検索が必要であると思われる。

参考文献

- 1) Robigsek F, Sanger PW, Daugherty HK, et al: Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol* 23:288, 1969
- 2) Simonds JP: Congenital malformation of the aortic and pulmonary valve. *Am J Med Sci* 166:584-595, 1923
- 3) Hurwitz LE, Roberts WC: Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 31:623-626, 1973
- 4) Sievers HH, Regensburger D, Bernhard A: Quadricuspid aortic valves with significant insufficiency. *Torac cardiovasc surgeon* 30:44-45, 1982
- 5) Matumoto M, Miki S, Kusuhara K, et al: Quadricuspid aortic valves: associated with severe aortic regurgitation. *Jpn Circulation J* 49:190-191, 1985
- 6) 稲村俊一, 小出司郎策, 川田志明他: 大動脈4尖弁による大動脈弁閉鎖不全. *日心臓血管外会誌* 19:13-16, 1989
- 7) 原 修二, 瀬尾和宏, 石原茂樹: 四弁性大動脈弁による閉鎖不全症の1治療例. *胸部外科* 39:545-549, 1986
- 8) マティソン恵, 古瀬 彰, 小塚 裕他: 大動脈弁置換を行った大動脈四尖弁の2例. *胸部外科* 43:383-388, 1990
- 9) Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al: Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 65:937-938, 1990
- 10) 網岡英世, 岡本光師, 松本公治他: 孤立性大動脈四尖弁の1例における心エコー図, バルス, ドップラー所見とその文献的考察. *J Cardiology* 16:1003-1011, 1986
- 11) 山崎忠男, 石光敏行, 平沼ゆり他: 大動脈四尖弁と細菌性心内膜炎による裂孔を伴った大動脈弁閉鎖不全症の1症例: 経胸壁および経食道心エコー図法による観察. *Jpn J Med Ultrasonics* 26:447-453, 1996
- 12) 野沢浩子, 古川純一, 吉田 清他: 経胸壁および経食道心エコー図にて診断し得た大動脈四尖弁の1例. *Jpn J Med Ultrasonics* 22:621-625, 1995
- 13) 松崎つや子, 本間 博, 佐藤淳子他: 無症状のうちに診断しえた大動脈四尖弁の1例—経食道心

- エコー図法とMagnetic Resonance Imaging法による検討. Jpn J Med Ultrasonics 22: 737-740, 1995
- 14) 伊神 剛, 玉木修治, 原 修二他: 大動脈四尖弁の2手術例. 胸部外科50: 869-873, 1997
- 15) 関 章, 佐々木通雄, 増本 弘他: 先天性大動脈四尖弁による閉鎖不全症の1治験例. 胸部外科49: 1027-1031, 1996
- 16) 浜田良宏, 北村惣一郎, 河内寛治他: 先天性大動脈二尖弁及び四尖弁による弁膜手術症例の検討. 日胸外会誌38: 396-400, 1990
- 17) 秋田利明, 早瀬修平, 矢野 洋他: 狭心症を合併した先天性大動脈四尖弁の1治験例. 日胸外会誌38: 1326-1330, 1990
- 18) 上西祐一郎, 寺田 康, 中村勝利他: 大動脈弁四尖弁による閉鎖不全症の1治験例—複数の合併症を伴った症例—. 胸部外科50: 63-66, 1997
-