左心室-右心房瘻を伴う感染性心内膜炎を合併した 大動脈弁四尖弁の1手術例

五十嵐 崇 高橋 昌一

症例は73歳、女性。全身倦怠感と体重減少、発熱を主訴に受診し、心エコーで左心室-右心房瘻を伴う感染性心内膜炎と診断された。抗生剤による治療を受けたが、治療抵抗性の発熱と溶血性貧血の増悪ならびに全身の多発塞栓症を認めたため、活動期ではあったが手術となった。術中所見では大動脈弁は右冠尖と無冠尖の間に余剰弁尖を含む四尖弁の形態であり、大動脈弁および直下の左室流出路への疣贅付着と膜性中隔下縁の穿孔を認めた。感染組織の郭清およびパッチによる瘻閉鎖および大動脈弁置換術を施行した。膜性中隔周囲の郭清に伴い完全房室ブロックを生じたためペースメーカー植え込み術を要したが、術後感染の再燃を認めず良好な結果を得た。本邦における大動脈四尖弁と感染性心内膜炎の合併例のreviewを加えて報告する。日心外会誌 39 巻 6 号 : 359-362 (2010)

キーワード：大動脈四尖弁，感染性心内膜炎，溶血性貧血，左心室-右心房瘻，完全房室ブロック

A Case of Quadricuspid Aortic Valve Complicated by Infectious Endocarditis

Takashi Igarashi and Shoichi Takahashi (Division of Cardiovascular Surgery, Hoshi General Hospital, Fukushima, Japan)

We report a case of quadricuspid aortic valve concomitant with infective endocarditis. A 73-year-old woman was admitted to our hospital because of general fatigue, loss of body weight and high fever. Transthoracic echocardiography showed moderate aortic regurgitation and left ventricle-right atrium fistulae with vegetation. Infectious endocarditis was diagnosed. Since her fever and hemolytic anemia were not controlled by antibiotics, we operated and the aortic valve had four cusps and there were vegetations on the aortic valve and left ventricle outflow tract. Perforation of the membranous septum was observed. Complete debridement and aortic valve replacement with patch repair of a left ventricle-right atrium (LV-RA) fistula was performed. Although she needed a permanent pacemaker due to complete AV block, her postoperative course was uneventful. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 39 : 359-362 (2010)

Keywords : quadricuspid aortic valve, infectious endocarditis, hemolytic anemia, left ventricle-right atrium fistula, complete AV block

大動脈四尖弁 (Quadricuspid Aortic Valve : QAV) は剖検例の 0.008% の頻度で認められる¹⁾稀な先天性心疾患である。今回我々は心内シャントを伴う活動期の感染性心内膜炎 (Infective Endocarditis : IE) を合併した大動脈四尖弁の 1 例に対して手術を施行し良好な結果を得たので、文献的な考察を加え報告する。

症 例

症例：73 歳，女性。
主訴：発熱，全身倦怠感。
家族歴：特記事項なし。
既往歴：高血圧症，高脂血症にて内服治療中。
生活歴：喫煙歴あり。
現病歴：平成 21 年 4 月より発熱，全身倦怠感を自覚し

たため，近医を受診し内服治療を受けたが，症状が改善しなかった。さらに食欲不振のため次第に体重が減少し，6 月になって歩行時のふらつきも自覚するようになったため当院を受診した。重度の全身倦怠感と貧血のため，平成 21 年 7 月 7 日，精査・加療目的に入院となった。

入院時現症：身長 142 cm，体重 52 kg，血圧 135/65 mmHg，心拍数 82 回/min，胸部聴診にて漸増漸減性の収縮期心雑音と拡張早期雑音を聴取した。体温 37.2℃と微熱を認めた。

入院時検査所見

胸部レントゲン撮影：心拡大（心胸郭比 63%）と軽度の胸水貯留を認めた。

心電図：特記すべき異常所見なし。

血液検査：WBC 10,100/ μ l，Hb 8.1 g/dl，MCV 84.4 fl，RDW 16.6%，PLT 21.4×10^4 / μ l，BUN 34.1 mg/dl，Crea 2.07 mg/dl，Na 135 mEq/l，K 3.9 mEq/l，Cl 100 mEq/l，AST 58 IU/l，ALT 20 IU/l，LDH 1,050 IU/l，ALP 213 IU/l，

図1 経食道心エコー検査 130° 像
左室流出路に可動性の高い浮遊性の疣贅（矢印）を認める。

図2 経食道心エコー検査（短軸像，大動脈弁レベル）
RA：右心房，Ao：大動脈。左室流出路から右心房へ向かう血流を認め，左心室-右心房瘻と診断した。

T-bil 1.96 mg/dl, TP 7.2 mg/dl, Glu 131 mg/dl, HbA1c 5.3%, CRP 5.75 mg/dl, EPO 25.8 mU/ml, 血清ハプトグロビン 3 mg/dl, 直接 Coombs 試験陰性。

尿検査：尿中ウロビリノーゲン 3+。

胸腹部 CT 検査：左肺（S1+2, S9 の領域）に小結節陰影を認め，脾臓辺縁部および両腎皮質に塞栓によると思われる造影欠損領域を認めた。脾腫を認めた。

入院後経過：血液検査の結果より正球性貧血を認め，血清ビリルビンと LDH の上昇，尿中ウロビリノーゲン強陽性，そして脾腫の存在から溶血性貧血が考えられた。直接 Coombs 試験陰性の結果から自己免疫性溶血性貧血は否定的で，これまでに貧血の既往が無いことから先天性の溶血性貧血も否定的であった。

入院後 37～38℃ 台の発熱が続いており，不明熱の鑑別診断として感染性心内膜炎を疑い経胸壁心エコーを行ったところ，左室流出路に疣贅を認めた。経食道心エコーでは，大動脈弁と左室流出路に付着する可動性の高い有茎性の疣贅を認め（図 1），中等度の大動脈弁閉鎖不全症を認めた。その逆流ジェットは右冠尖側に偏移し，中隔側に向かって吹きつけていた（図 2）。また左心室-右心房間のシ

図3 経食道心エコー検査 130° 像
拡張期に大動脈弁の逆流は左室流出路の心室中隔に吹きつける形であった。

ャント血流を認めた（図 3）。血液培養検査で口腔内常在菌である *Streptococcus milleri* が検出されたため Ampicillin 6 g/日および Gentamicin 120 mg/日を投与されたが，その後も発熱は持続した。

以上から Duke 臨床的診断基準の大基準（逆流ジェット通路の振動性心臓内腫瘍）と小基準（38 度以上の発熱，敗血症性梗塞，血液培養陽性）を満たし，感染性心内膜炎の確定診断に至った。貧血はシャント血流による溶血が原因と考えられた。一方頭部 CT では脳梗塞巣は認めず，CT-angiography で脳動脈瘤を認めなかった。

治療抵抗性の発熱，輸血を要する溶血性貧血の進行，多発性梗塞の所見と可動性の高い大動脈弁位の疣贅の存在から早期手術の適応と判断された。

手術所見：胸骨正中切開アプローチで手術を行った。上行大動脈送血，上大静脈，下大静脈 2 本脱血にて体外循環を確立した。完全体外循環下に右心房を切開すると，三尖弁中隔尖の房室結節近傍に疣贅を伴う孔を認め，血液の噴出とシャント血流が当たっていた部位の右房壁肥厚を認めた。大動脈を遮断し，順行性心筋保護液注入にて心停止を得た。上行大動脈に斜切開を加えて大動脈弁を観察すると，右冠尖と無冠尖の間に副冠尖と思われる余剰弁尖を認め，これが右冠尖と融合したような形態で，Raphe 様の隆起が 2 つの弁尖を分けていた。この弁尖は著明に肥厚・硬化し短縮していたが，無冠尖と左冠尖の肥厚・硬化は軽度であったが，いずれも若干左室側に逸脱しており大動脈弁逆流の原因と考えられた（図 4）。Hurwitz らの分類²⁾の Type B（3 large cusps and 1 smaller cusp）と考えられた。冠動脈の起始異常は認めなかった。右冠尖の裏側から左室流出路に連続する形で心筋表面に薄い膜様の疣贅が付着していた。弁尖の肥厚・硬化の所見と弁の逸脱のため弁置換の方針とした。弁と膜様の疣贅ごと切除すると，左心室-右心房瘻は膜様中隔の下縁に存在しており（図 5），その周囲に感染した組織を認めたためこれを左室流出路側およ

図4 手術所見1 大動脈四尖弁

LCC：左冠尖，NCC：無冠尖，RCC：右冠尖，AC：副冠尖。
右冠尖と無冠尖の間に副冠尖を認め，右冠尖と副冠尖は癒合していた。

図5 手術所見2 左心室-右心房瘻

大動脈弁および疣贅を切除すると左室流出路の膜性中隔に穿孔部（矢印）を認めた。

び右心房側から完全に郭清した。大きく開いた左室側の孔はプレジェット付きの糸を用いてウマ心膜パッチを用いて閉鎖した。孔上縁の弁輪の部分にはプレジェット付きの糸を用いてパッチ，弁輪の順に horizontal mattress suture をおいた。またパッチの境目はそれをまたぐように transitional stitch をかけた。人工弁は年齢から生体弁（CEP Magna 19 mm, Edwards Lifesciences 社製）を選択した。三尖弁は弁輪近くに欠損孔ができたが，小さかったため直接閉鎖した。大動脈遮断を解除すると完全房室ブロックを呈したため，心筋電極とペースメーカ植え込みを行った。体外循環からの離脱は容易であった。

手術時間 340 分，体外循環時間 209 分，大動脈遮断時間 172 分であった。

病理組織所見：弁尖にグラム陽性球菌の bacteria colony を含む疣贅が付着し，好中球，形質細胞の浸潤を認めた。感染性心内膜炎の所見であった。

術後経過：第 1 病日に抜管し，第 2 病日に ICU を退出

した。術後の抗生剤は途中，静脈内投与から経口投与に変更し 6 週間継続した（完全郭清と血液検査所見の改善により経口投与でも可能と判断した）。以後感染徴候の再燃を認めずに経過し，貧血も改善した。術後の経体表面心エコー検査では置換弁に問題を認めず，弁周囲逆流や遺残短絡も認めなかった。全身状態良好となり第 37 病日に退院した。

考 察

大動脈四尖弁は Balington ら³⁾により初めて報告された先天性大動脈弁異常である。Simonds¹⁾によれば剖検例の 0.008% に認められたとされ，Olson ら⁴⁾は大動脈弁手術症例の 1% に認められたとし，二尖弁や単尖弁に比べて稀な先天異常である。これらはいずれも胎生期における大動脈弁形成期の異常と考えられている²⁾。すなわち胎生期の総動脈幹が大動脈と肺動脈に分かれる際に，交連の形成が不十分であったり，弁尖同士が癒合してしまうことにより二尖弁や単尖弁を生じ，また総動脈幹内に動脈幹隆起の異常増殖を生じた場合には四尖弁あるいは五尖弁が形成されることが考えられている。本症例においては 4 つの交連が確認されたが，弁尖は右冠尖と副冠尖が癒合しており，二尖弁における raphe のような形態を呈していたが，これは不完全な四尖弁発生により弁尖の一部が完全に分割されなかったため 2 つの弁尖が融合した形態を呈したものと思われた。

大動脈四尖弁の subtype に関する分類としては 4 つの弁尖のサイズのバランスで分類した Hurwitz らの分類²⁾が広く用いられている。Kawano⁵⁾の本邦報告 57 例のまとめによれば Type B (3 equal cusps and 1 smaller cusp)，Type A (4 equal cusps)，Type C (2 equal larger cusps and 2 equal smaller cusps) の順に多く，特に本症例と同じ Type B は全体の 43% を占めていたと報告されている。

大動脈四尖弁において大動脈閉鎖不全症を発症するメカニズムとしては，弁の配列異常で異常な弁運動が生じ，線維性変化を早期にきたすことによって弁機能障害を助長するため，加齢に伴い弁尖の接合不全が生じ，機能不全をきたすものと考えられている⁶⁾。本症例でも可動性不良な右冠尖・副冠尖と，他の弁尖の逸脱のため機能不全となり，逆流は中隔側に偏移して認められていると考えられた。

かつて大動脈四尖弁は感染性心内膜炎のリスクファクターとは考えられていなかったが⁷⁾，近年の報告ではその合併率は決して低くないと結論づけているものが見受けられる⁸⁾。我々が検索し得た本邦の大動脈四尖弁に関する報告は自験例を含めて 86 例であったが，そのうち IE を合併したものは 10 例 (12%)⁸⁻¹⁶⁾ (表 1) であった。一般に IE の発症率は 1.7~6.2 例/100,000 患者・年と報告されている¹⁷⁾ことから考えると，大動脈二尖弁における約 20% と

表1 本邦における大動脈四尖弁と感染性心内膜炎合併例のまとめ

Author	Year	Age	Sex	Valve position	Hurwitz's classification	UCG	Others	Procedure
Matsukawa	1988	75	M	A	Type A	Severe AR		AVR
Sugita	1992	31	M	A	Type F	AR		AVR
Yamazaki	1996	66	M	A	Type A	Severe AR		AVR
Kaminishi	1997	66	M	A	Type A	Severe AR		AVR
Asami	1998	50	M	M	Type A	Moderate AR severe MR		DVR
Watanabe	2003	62	M	A	Type A	Moderate AR	CAVB	AVR+PMI
Takaeda	2003	26	F	A	Type C	Severe AR		AVR
Saitou	2004	47	M	A	Type C	Severe AR	abcess	AVR+patch
Teragaki	2004	52	M	A	Type A	Severe AR	CHF	AVR
Our case	2010	73	F	A	Type B	Moderate AR	shunt	AVR+patch

Valve position A, aortic ; M, mitral ; AR, aortic regurgitation ; MR, mitral regurgitation ; AVR, aortic valve replacement ; DVR, aortic and mitral valve replacement ; CAVB, complete AV block ; CHF, congestive heart failure ; Shunt, intracardiac shunt ; PMI, pacemaker implantation.

いわれる IE 合併率には及ばないものの、四尖弁の IE 合併率は高く、IE 発症のリスクファクターである可能性が示唆される。Takeda ら¹⁴⁾は各弁尖のバランスが不均一なタイプのほうが乱流を生じやすく、このため大動脈弁閉鎖不全を発症しやすいと考えられるため、IE を生じるリスクがより高いものと考察している。本症例においては四尖弁の degenerative change の形態と心エコーにおける逆流ジェットの様式、さらには疣贅付着部位を中心とした感染による破壊部位の関連が明らかであった。

結 語

左心室-右心房瘻を伴う感染性心内膜炎を合併した大動脈四尖弁の1手術例を経験した。活動期の手術となったが徹底した郭清を行うことにより良好な結果を得た。本邦報告例のまとめと自験例からは、大動脈四尖弁は大動脈弁閉鎖不全症を生じた場合、十分に感染性心内膜炎の危険因子になり得るものと考えられ、注意深い経過観察が必要と考えられた。

文 献

- 1) Simonds, J.P. : Congenital malformation of the aortic and pulmonary valves. *Am. J. Med. Sci.* **166** : 584-595, 1923.
- 2) Hurwitz, L.E. and Roberts, W.C. : Quadricuspid semilunar valve. *Am. J. Cardiol.* **31** : 623-626, 1973.
- 3) Balington, J. : Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am. J. Cardiol.* **23** : 288-290, 1969.
- 4) Olson, L.J., Subramanian, R. and Edwards, W.D. : Surgical pathology of pure aortic insufficiency : A study of 225 cases. *Mayo Clin. Proc.* **59** : 835-841, 1984.
- 5) Kawano, Y. : Quadricuspid aortic valve with aortic regurgitation. Report of a case and a review of the surgically corrected cases reported in Japan. *Med. Bull. Fukuoka Univ.* **29** : 151-158, 2002.

- 6) Sievers, H.H., Regensburger, D. and Bernhard, A. : Quadricuspid aortic valve with significant insufficiency. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* **30** : 44-45, 1982.
- 7) Hamada, Y., Kitamura, S., Kawachi, K. et al. : Surgery of aortic valvular disease with congenital bicuspid or quadricuspid aortic valve. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* **38** : 396-400, 1990.
- 8) Teragaki, M., Sakai, Y., Asawa, K. et al. : Quadricuspid aortic valve : Report of three cases. *Am. J. Med. Sci.* **328** : 281-285, 2004.
- 9) Asami, H., Asano, H., Handa, N. et al. : A surgical case of quadricuspid aortic valve associated aortic regurgitation and severe mitral regurgitation due to infective endocarditis. *Kyobu Geka* **51** : 216-219, 1998.
- 10) Kaminishi, Y., Terada, Y., Nakamura, K. et al. : Aortic valve regurgitation due to quadricuspid valve : A report of complicated case. *Kyobu Geka* **50** : 63-66, 1997.
- 11) Matsukawa, T., Yoshii, S., Hashimoto, R. et al. : Quadricuspid aortic valve perforation resulting from bacterial endocarditis—2-D echo- and angiographic diagnosis and its surgical treatment. *Jpn. Circ. J.* **52** : 437-440, 1988.
- 12) Saitoh, Y. : Surgical treatment of aortic valve regurgitation due to infective endocarditis associated with congenital quadricuspid aortic valve. *Jpn. J. Cardiovasc.* **33** : 306-308, 2004.
- 13) Sugita, T. : A case of quadricuspid aortic valve with aortic regurgitation. *Sinzou* **24** : 944-947, 1992.
- 14) Takeda, N., Ohtaki, E., Kasegawa, H. et al. : Infective endocarditis associated with quadricuspid aortic valve. *Jpn. Heart J.* **44** : 441-445, 2003.
- 15) Watanabe, Y., Taketani, Y., Takei, Y. et al. : Complete heart block resulting from quadricuspid aortic valve penicillin-resistant pneumococcal endocarditis : A case report. *Circ. J.* **67** : 275-276, 2003.
- 16) Yamazaki, T., Ishimitsu, T. and Hiranuma, Y. : A case of aortic regurgitation resulting from quadricuspid aortic valve and aortic valve fenestrations caused by infective endocarditis : Observation with transthoracic and transesophageal echocardiography. *Jpn. J. Med. Ultrasonics* **23** : 39-45, 1996.
- 17) Eleftherios, M. and Stephen, B.C. : Infective endocarditis in adults. *N. Engl. J. Med.* **345** : 1318-1330, 2001.