大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症の2手術症例

大 住 真 敬 田 代 忠 和 田 秀 一 西 見 優 松 村 仁
峰 松 紀 年 尼 子 真 生 桑 原 豪 助 弘 雄 太 清 水 真 行

大動脈四尖弁は非常に稀な疾患であり、その発生頻度は剖検例の検討で0.008～0.033%と報告されている。今回、われわれは大動脈四尖弁による閉鎖不全に対して弁置換術を施行した2症例を経験し、非常に良好な結果をえたので文献的考察をふまえ報告する。症例1は41歳の女性で、3年前より健診で心雑音を指摘され、精査にて重度の大動脈弁閉鎖不全症を認め手術目的に当科紹介となった。Accessory cuspは無冠尖と右冠尖の間に存在していた。症例2は43歳の男性で、安静時の呼吸困難を認めるようになり、近医を受診した。重度の大動脈弁閉鎖不全症を指摘され当科紹介となった。Accessory cuspは右冠尖と無冠尖の間に存在した。2例とも大動脈弁置換術（機械弁）を施行し、経過は良好であった。日心外会誌43巻3号：114-117（2014）

キーワード：大動脈四尖弁；大動脈弁閉鎖不全症；大動脈弁置換術

Two Cases of Quadricuspid Aortic Valve with Aortic Regurgitation

Masahiro Osumi, Tadashi Tashiro, Hideichi Wada, Masaru Nishimi, Hitoshi Matsumura, Noritoshi Minematsu, Mau Amako, Go Kuwahara, Yuta Sukehiro and Masayuki Shimizu (Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka University Hospital, Fukuoka, Japan)

Congenital quadricuspid aortic valve is a very rare malformation. We report two cases with severe aortic regurgitation due to isolated quadricuspid aortic valve. It consisted of three equal cusps and one smaller cusp, which was identified at the time of valve replacement surgery for severe aortic regurgitation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 43: 114-117 (2014)

Keywords : quadricuspid aortic valve ; aortic regurgitation ; aortic valve replacement

大動脈弁閉鎖不全症をきたす原因として、リウマチ性・動脈硬化性・先天性・感染性等があげられる。先天性では単弁・二尖弁・四尖弁等が知られている。大動脈二尖弁は比較的頻度の高い疾患ではあるが、大動脈四尖弁は診断技術の進歩にもかかわらずいまだ稀な疾患である。今回、われわれは大動脈四尖弁による閉鎖不全に対して弁置換術を施行した2症例を経験したので、文献的考察をふまえ報告する。

症 例

症例1：41歳、女性。

主訴：とくになし。

2013年2月8日受付，2013年12月23日採用
Corresponding author : Masahiro Osumi
Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka University Hospital, Fukuoka, Japan
E-mail : mosumi@fukuoka-u.ac.jp
福岡大学病院心臓血管外科
〒814-0133 福岡市城南区七隈7-45-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

既往歴：子宮高度異形成症。

現病歴：2009年11月の健康診断にて心雑音を指摘されていた。2011年に子宮高度異形成症にて、当院産婦人科に通院するようになり、精査の心エコー検査にて大動脈弁閉鎖不全症を指摘されていた。胸部症状はないが、心エコー検査にて心拡大が進行しているため、手術目的にて当院に入院となった。

入院時現症：身長155cm，体重54kg，血圧108/54mmHg，脈拍70分・整。胸骨左縁第3肋間を最強点とするLevine II/VIの拡張期逆流性雑音を聴取した。肝脾は触知せず。下腿浮腫もなし。

胸部X線写真：心胸郭比40%，肺野に異常所見はなし。肺血管陰影の増強はなし。胸水なし。

心電図：洞調律，正常軸で異常所見はなし。

心エコー検査：LVDd/Ds 50/34mm，EF 60%，大動脈弁逆流はIV度。四尖弁疑い（Fig. 1）。

胸部CT検査：上行大動脈径31mm。

冠動脈CT検査：冠動脈に有意狭窄なし。冠動脈口の位置異常も認めなかった。

以上より，大動脈弁閉鎖不全症の診断にて手術を施行した。

手術所見：上行大動脈送血・右房脱血にて体外循環を確

Fig. 1 A pre-operative transthoracic echocardiogram (case 1)
A small accessory cusp between the noncoronary and right coronary cusps.

R, right coronary cusp; L, left coronary cusp; N, noncoronary cusp; A, accessory cusp.

Fig. 3 A pre-operative transthoracic echocardiogram (case 2)
A small accessory cusp between the noncoronary and right coronary cusps.

R, right coronary cusp; L, left coronary cusp; N, noncoronary cusp; A, accessory cusp.

Fig. 2 Intraoperative view (case 1)

R, right coronary cusp; L, left coronary cusp; N, noncoronary cusp; A, accessory cusp.

立し心停止下にて大動脈弁置換術 (SJM Regent #21) を施行した。大動脈弁は4尖弁で accessory cusp は無冠尖と右冠尖の間に存在していた。石灰化・穿孔・疣贅形成は認められなかった (Fig. 2)。

術後経過：無輸血にて施行し、とくに貧血の進行もなくリハビリも順調に経過した。術後23日に退院となった。

症例2：43歳，男性。

主訴：呼吸困難。

既往歴：高血圧。

現病歴：2010年7月にて感冒症状が出現し、近医を受診した。その後、安静時に呼吸困難が出現し、近医から心不全を疑われて、前医に搬送された。前医で施行された精査の心エコー検査にて大動脈弁閉鎖不全症を指摘され同日入院となった。後日の経食道エコー検査にて四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症であると診断され、手術目的にて当院に入院となった。

入院時現症：身長173 cm，体重82 kg，血圧120/64 mmHg，脈拍80/分・整。胸骨左縁第3肋間を最強点とする Levine II/VI の拡張期逆流性雑音を聴取した。肝脾は触知せず。下腿浮腫もなし。

胸部X線写真：心胸郭比52%，肺野に異常所見はなし。肺血管陰影の増強はなし。胸水なし。

心電図：洞調律，正常軸で左室肥大を認めた。

心エコー検査：LVDd/Ds 69/60 mm，IVS/LVPW 10.1/11.2 mm，EF 29%と低心機能であった。大動脈弁は肥厚・石灰化認めず，各尖弁の接合が不良であった。III度の閉鎖不全の所見であった。大動脈弁は4尖弁を疑う所見であった (Fig. 3)。

胸部CT検査：上行大動脈径33 mm。

冠動脈造影検査：冠動脈に起始異常はなく有意狭窄もなし。

以上より，大動脈弁閉鎖不全症の診断にて手術を施行した。

手術所見：上行大動脈送血・右房脱血にて体外循環を確立し心停止下にて大動脈弁置換術 (SJM #21) を施行し

Fig. 4 Intraoperative view (case 2)

R, right coronary cusp; L, left coronary cusp; N, noncoronary cusp; A, accessory cusp.

た。大動脈弁は4尖で、無冠尖と右冠尖の間に小さな accessory cusp は存在していた。4尖の不整合が接合不良となり、弁逆流の原因と考えられた (Fig. 4)。

術後経過：無輸血にて施行し、とくに貧血の進行もなくリハビリも順調に経過し退院となった。

考 察

大動脈四尖弁は非常に稀な疾患であり、その発生頻度は剖検例の検討で Simonds¹⁾は 0.008% (25,666 例中 2 例)、Hurwitz ら²⁾は 0.033% (6,000 例中 2 例) と報告している。Balington ら³⁾によって初めて報告された先天性大動脈弁異常で、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。形態分類にはおもに Hurwitz らの分類 (Fig. 5) が用いられており、それは弁尖の大きさから解剖学的に 7 つに分類しており type b (3 equal-sized cusps and 1 smaller cusps) が最も多いとされている²⁾。本症例もともに type b であった。

大動脈四尖弁の発生原因としては、胎生期の総動脈幹が大動脈と肺動脈に分かれるさいに、交連の形成が不十分であったり、弁尖同士が癒合する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と考えられている⁴⁾。大動脈四尖弁は心奇形を伴う頻度が低いとされているが、冠動脈口異常や低形成などの冠動脈異常を合併す

Fig. 5 Hurwitz's classification²⁾

るといわれている。

大動脈四尖弁において大動脈弁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を誘発し、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、加齢により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⁵⁾。

大動脈四尖弁に上行大動脈拡大を合併した報告は稀である。Tsukioka ら⁶⁾は、Niwa ら⁷⁾が四尖弁症例で検討した結果をもとに、大動脈四尖弁に合併した上行大動脈瘤 44 mm で上行大動脈置換術を追加している。上行大動脈置換を追加するリスクは皆無ではなく、四尖弁症例の上行大動脈拡大に対して二尖弁と同様な大動脈置換の基準を適用すべきかどうかは確たる根拠がない。四尖弁における大動脈組織の脆弱性について今後詳細な検討が必要と考える。

大動脈四尖弁の手術術式に関しては弁形成を行った症例も報告されているが非常に少なく、報告例のほとんどが弁置換術を選択されている。本症例でも弁置換術を選択したが、2 症例とも 40 歳代と若いため形成術の検討も必要であったと考える。弁置換術における手技上の注意点としては人工弁挿入時の冠動脈口閉鎖や、房室結節の損傷等があげられる⁸⁾。特に本症例のように右冠尖と無冠尖の間に余剰弁尖がある場合は膜様部に縫合糸をかけるさいに注意が必要である。大動脈四尖弁症例では過剰弁尖の解剖学的位置と冠動脈起始異常が比較的高率に合併し、術中心筋保護上問題になる場合が多いため、冠動脈開口部についての詳細な検討が必要と考える。

結 語

大動脈四尖弁は非常に稀な疾患である。今回、大動脈四尖弁により閉鎖不全を呈した2症例を経験したので、文献的考察をふまえ報告する。

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) Igarashi, T. and Takahashi, M. : A case of quadricuspid aortic valve complicated by infections endocarditis. *Jpn. J. Cardiovasc. Surg.* **39** : 359-362, 2010 (in Japanese).
- 5) Sievers, H.H., Regensburger, D. and Bernhard, A. : Quadricuspid aortic valve with significant insufficiency. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* **30** : 44-45, 1982.
- 6) Tsukioka, K., Nobara, H., Takano, T. et al. : Quadricuspid aortic valve with ascending aortic aneurysm : a case report and histopathological investigation. *Ann. Thorac. Cardiovasc Surg.* **17** : 418-421, 2011.
- 7) Niwa, K., Perloff, J.K., Bhuta, S.M. et al. : Structural abnormalities of great aortic walls in congenital heart disease : light and electron microscopic analysis. *Circulation* **103** : 393-400, 2001.
- 8) Prinudini, P.A., Balaguer, J.M., Lilly, K.J. et al. : Replacement of quadricuspid aortic valve : strategy to avoid complete heart block. *Ann. Thorac. Surg.* **81** : 2306-2308, 2006.