大動脈四尖弁による閉鎖不全症の1手術例

—本邦手術例15例の検討—

山 本 典 良 今 井 茂 郎 元 廣 勝 美

症例は61歳の男性で、失神発作を主訴に来院した。心エコー検査、血管造影にて大動脈弁閉鎖不全症と診断し、手術を施行し、大動脈四尖弁と判明した。Accessory cuspは左冠尖と右冠尖の間に存在し、大きさはほぼ同大であった。SJM弁による大動脈弁置換術を行い、経過は良好であった。大動脈四尖弁はまれな疾患で、わが国での手術報告例は15例あり、大動脈二尖弁と比較し、大動脈弁閉鎖不全を呈し、冠動脈異常を合併することが多く、また感染性心内膜炎の合併は少なかった。術前診断が可能であった症例は15例中11例あり、実際に術前に診断されていた症例は7例であった。日心外会誌23巻4号：276-279(1994)

Keywords：大動脈四尖弁，大動脈弁閉鎖不全症，大動脈弁置換術

A Case of Quadricuspid Aortic Valve with Aortic Regurgitation

Noriyoshi Yamamoto, Shigeo Imai and Katsumi Motohiro (Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kure Kyosai Hospital, Hiroshima, Japan)

A 61-year-old man with aortic regurgitation was found to have a quadricuspid aortic valve during operation. The aortic valve consisted of four equal sized cusps with an accessory cusp located between the left and right coronary cusps. The right coronary ostium was placed in a lower position. Aortic replacement with a St. Jude Medical prosthesis was performed successfully. Quadricuspid aortic valve is a rare anomaly and 14 cases of quadricuspid aortic valves in the Japanese literature which were corrected surgically are reviewed. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 23: 276-279(1994)

大動脈弁閉鎖不全をきたす原因として、リウマチ性・感染性・動脈硬化性・退行性病変・先天性などがある。先天性で大動脈弁の弁数異常として、単弁、二尖弁、四尖弁および五尖弁などが知られている。弁数異常があっても無症状で経過する症例も多く、そして従来は剖検時および大動脈弁置換術中に偶然弁異常が確認される症例がほとんどであった。しかし近年、大動脈造影や心エコー法により生存中や術前に診断される症例¹⁻⁶⁾も認められるようになった。弁数異常のなかで大動脈二尖弁は比較的頻度の高い疾患⁷⁾であるが、大動脈四尖弁は診断技術の進歩にもかかわらず依然まれな疾患である。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症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：61歳，男性。

主訴：失神発作。

既往歴：高血圧。

現病歴：1993年2月1日失神発作あり、近医を受診した。近医にて心エコー検査・心臓カテーテル検査を施行し、III度の大動脈弁閉鎖不全症と診断され、手術目的で当院へ入院した。

入院時現症：身長165cm，体重65kg，血圧130/70mmHg，脈拍65/分・整。胸骨右縁第二肋間を最強点とするLevine II/VIの収縮期駆出性雑音、およびLevine II/VIの拡張期逆流性雑音を聴取した。肝脾を触知せず、顔面四肢に浮腫を認めなかった。

胸部X線写真：心胸郭比49%で、肺野に異常陰影は認められなかった。

心電図：洞調律で左軸偏位を認めた。

図1 切除標本

大動脈弁はほぼ同大の4個の弁尖から成り立っていた。

心エコー検査：心機能は正常で、心肥大を極軽度認め、大動脈弁は肥厚・石灰化を認めず、各弁尖の接合が不良であった。III度の閉鎖不全の所見であった。四尖弁の確認は不可能であった。

心臓カテーテル検査：圧データ所見ではとくに異常値は認められなかった。大動脈造影で Sellers 分類III度の大動脈弁逆流が認められた。また冠動脈造影で左冠動脈に狭窄等の異常は認められなかったが、右冠動脈はカテーテルの挿入ができず、冠動脈孔の位置異常が示唆された。大動脈弁は術後改めて見直すと、左室造影で Valsalva 洞が4個あり、四尖弁を確認できた。

以上より、大動脈弁閉鎖不全症の診断で1993年3月24日に手術を施行した。

手術所見：体外循環下で大動脈を切開し大動脈弁を観察すると、四尖弁(図1)で、大きさはほぼ同大で、accessory cusp は左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。左右冠動脈の位置関係においてはとくに異常は認められなく、また左冠動脈およびその開孔部には異常は認められなかったが、右冠動脈は開孔部が低く弁輪に近かった。弁置換の適応と考え、弁を切除し SJM 弁 23 A にて置換した。

術後経過：無血で行ったため、貧血が遷延したが、徐々に回復し術後32日目に退院した。

病理組織学的所見：硝子化があり、間質に粘液様変性が認められた。

考 察

Simonds⁸⁾の剖検25666例の検討によると、大動脈四尖弁の発生頻度は0.008%(2例)、大動脈二尖弁は0.1%(26例)、肺動脈四尖弁は0.06%(16例)、肺動脈二尖弁は0.04%(10例)で、大動脈四尖弁は他の先天性半月弁形態異常と比較して非常に頻度の少ない疾患である。半月弁の発生については、胎生第5週に動脈幹内に4個の隆起を生じ、次に一対の主動脈幹隆起がくびれ、大動脈と肺動脈の中隔を形成し、両者が発生すると推定^{1,8~10)}されている。そして弁数異常は、動脈幹隆起が3個以下および5個以上のとき、あるいは中隔を形成するくびれの位置異常があるときに生じると推定されている。

半月弁形態異常の自然歴について、大動脈四尖弁および二尖弁は、一般的に他の心奇形を合併することが少なく⁹⁾(肺動脈四尖弁の心奇形合併率は28.6%¹⁰⁾)、若年期には弁機能は比較的正常に保たれ、無症状で経過することが多い。しかし年をとるにつれ、機能異常が生じ症状が出てくる症例が増えてくる^{9,10)}。機能異常の発生率は、大動脈四尖弁で40%前後^{9,10)}、二尖弁で73%¹¹⁾と報告されている。

大動脈四尖弁の本邦報告例は、われわれが調べた範囲で、自験例を含み、15例の手術報告例^{3~6,12~20)}(表1)がある。年齢は26歳から75歳まで(平均54.7歳)で、男女比は8:7であった。心血管異常は9例に認められ、大動脈弓部症候群が1例、右冠動脈低形成が1例、動脈管開存が1例、冠動脈起始異常が3例、冠動脈狭窄が3例であった。とくに冠動脈に合併異常が多く注意が必要である。Kurosawa ら²¹⁾は左冠尖が小さい大動脈四尖弁で左冠動脈の狭小を合併し、左冠尖が癒着し左冠動脈孔が閉塞し急死した症例を報告し、左あるいは右の冠動脈弁尖が小さい場合にその冠動脈および開孔部に形態学的異常を生じやすいとしている。また15例中14例に大動脈弁閉鎖不全を、1例に大動脈弁狭窄兼閉鎖不全を認めた。感染性心内膜炎の合併は1例(7%)のみであった。一方、大動脈二尖弁は浜田ら¹⁶⁾によると、平均46.4歳で、男女比は29:14であり、70例中43例

表 1 本邦における大動脈四尖弁手術症例

No.	報告者(年)	年齢	性別	機能異常	弁の分類	合併疾患	感染性心内膜炎	診断	施行手術
1	池田 (1970) ¹²⁾	30	女	AR	b	大動脈弓部症候群	(-)	不可能	AVR
2	Matsumoto (1985) ¹³⁾	57	男	AR	b	(-)	(-)	不可能	AVR
3	網岡 (1986) ³⁾	62	女	AR	a	(-)	(-)	心エコー・血管造影 (術前)	AVR
4	原 (1986) ¹⁴⁾	59	男	AR	b	右冠動脈低形成	(-)	不可能	AVR
5	福島 (1988) ⁴⁾	57	女	ASR	f	(-)	(-)	血管造影 (術前)	AVR
6	Matsukawa (1988) ⁵⁾	75	男	AR	a	(-)	(+)	心エコー・血管造影 (術前)	AVR
7	Morishita (1988) ⁶⁾	68	女	AR	b	左右冠動脈狭窄	(-)	心エコー (術前)	AVR・冠動脈バイパス術 (2 枝)
8	稲村 (1989) ¹⁵⁾	33	男	AR	b	(-)	(-)	血管造影 (術後)	AVR
9	浜田 (1990) ¹⁶⁾	26	女	AR	c	動脈管開存症	(-)	不可能	AVR
10	マティソン (1990) ¹⁷⁾	66	女	AR	b	(-)	(-)	血管造影 (術後)	AVR
11		46	男	AR	c	右冠動脈低位開孔	(-)	心エコー・血管造影 (術前)	AVR
12	小泉 (1990) ¹⁸⁾	67	男	AR	d	冠動脈孔位置異常	(-)	血管造影 (術前)	AVR
13	秋田 (1990) ¹⁹⁾	60	女	AR	a	左右冠動脈狭窄	(-)	心エコー・血管造影 (術前)	AVR・冠動脈バイパス術 (2 枝)
14	塩井 (1991) ²⁰⁾	54	男	AR	b	左右冠動脈狭窄	(-)	血管造影 (術後)	AVR・冠動脈バイパス術 (1 枝)
15	自験例	61	男	AR	a	右冠動脈低位開孔	(-)	血管造影 (術後)	AVR

(61%)に大動脈弁閉鎖不全を, 27 例(39%)に大動脈弁狭窄を認め, また 10 例(14%)に感染性心内膜炎を合併していた。大動脈四尖弁は二尖弁に比し手術時年齢が高く, 閉鎖不全を主に呈し, 感染性心内膜炎の合併が少なかった。

当院では 1985 年 1 月より 1993 年 5 月までに 38 例の大動脈弁置換術(再手術例を除く)を施行したが, そのうち 1 例(2.6%)に大動脈四尖弁を認めた。小出ら²²⁾によると 82 例中 1 例に, 浜田ら¹⁶⁾によると 106 例中 1 例に, マティソンら¹⁷⁾による

と 363 例中 2 例に四尖弁を認めた。以上集計すると, 大動脈弁置換術 589 例中 5 例に大動脈四尖弁を認め, その割合は 0.85%であった。一方大動脈二尖弁の割合は大動脈弁置換術施行症例の 12.7%との報告¹⁶⁾がある。

自験例は四尖弁が同大で, Hurwitz の分類⁹⁾では, Type a (Four equal cusps)に相当する。本邦報告例では Type a が 4 例, Type b (Three equal cusps, One smaller cusp)が 7 例, Type c (Two equal larger cusps, Two equal smaller cusps)が

2例, Type d (One large cusp, Two intermediate cusp, One small cusp)が1例, Type f (Two equal larger cusps, Two unequal smaller cusps)が1例であった。また自験例では術前には診断できなかったが, 術後改めて観察すると, 左心室造影で大動脈四尖弁を確認できた。本邦報告例で術前に診断しえた症例は7例で, 術後改めて観察し確認できた症例は4例であった。

大動脈四尖弁は, 感染性心内膜炎の合併率は低いが, 術前診断可能であり大動脈弁異常の鑑別診断の一つとして考慮する必要がある。そして, 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ため, 大動脈四尖弁の診断が得られたならば, 冠動脈の開孔部についての詳細な検討が必要と考える。

結 語

大動脈四尖弁により閉鎖不全症を呈した症例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Peretz, D. I., Changfoot, G. H. and Gourlay, R. H.: Four-cusped aortic valve with significant hemodynamic abnormality. *Am. J. Cardiol.* **23**: 291-293, 1969.
- 2) Herman, R. L., Cohen, I. S., Glaser, K. et al.: Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. *Am. J. Cardiol.* **53**: 972, 1984.
- 3) 網岡英世, 岡本光師, 松本公治ほか: 孤立性大動脈四尖弁の1例における心エコー図, パルス・ドプラー所見とその文献的考察. *J. Cardiogr.* **16**: 1003-1011, 1986.
- 4) 福島靖典, 田村栄稔, 飯田浩司ほか: 四尖弁を呈した大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症の1治験例. *胸部外科* **41**: 336-339, 1988.
- 5) 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.
- 6) Morishita, Y., Ishizaki, N., Hashiguchi, M. et al.: Quadricuspid aortic valve with significant regurgitation treated by aortic valve replacement—Case report. *Vasc. Surg.* **22**: 258-262, 1988.
- 7) Roberts, W. C.: The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am. J. Cardiol.* **26**: 72-83, 1970.
- 8) Simonds, J. P.: Congenital malformation of the aortic and pulmonary valves. *Am. J. Med. Sci.* **166**: 584-595, 1923.
- 9) Hurwitz, L. E. and Roberts, W. C.: Quadricuspid semilunar valve. *Am. J. Cardiol.* **31**: 623-626, 1973.
- 10) Davia, J. E., Fenoglio, J. J., DeCastro, C. M. et al.: Quadricuspid semilunar valves. *Chest* **72**: 186-189, 1977.
- 11) Fenoglio, J. J., Jr., McAllister, H. A., Jr., DeCastro, C. M. et al.: Congenital bicuspid aortic valve after age 20. *Am. J. Cardiol.* **39**: 164-169, 1977.
- 12) 池田晃治, 武田道夫, 箕輪 力ほか: 4弁大動脈弁. *胸部外科* **22**: 434-437, 1970.
- 13) Matsumoto, M., Miki, S., Kusuhashi, K. et al.: Quadricuspid aortic valve associated with severe aortic regurgitation. *Jpn. Circ. J.* **49**: 190-191, 1985.
- 14) 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治験例—とくに四弁性大動脈弁の手術例の集計と発生学的考察を中心に—. *胸部外科* **39**: 545-549, 1986.
- 15) 稲村俊一, 小出司郎策, 川田志明ほか: 大動脈4尖弁による大動脈弁閉鎖不全. *日心外会誌* **19**: 13-16, 1989.
- 16) 浜田良宏, 北村惣一郎, 河内寛治ほか: 先天性大動脈二尖弁および四尖弁による弁膜症手術症例の検討. *日胸外会誌* **38**: 396-400, 1990.
- 17) マティソン恵, 古瀬 彰, 小塚 裕ほか: 大動脈弁置換を行った大動脈四尖弁症の2例. *胸部外科* **43**: 383-388, 1990.
- 18) 小泉誠二, 新井 悟, 加藤智栄: 大動脈四尖弁による閉鎖不全症の1治験例. *胸部外科* **43**: 505-508, 1990.
- 19) 秋田利明, 早瀬修平, 矢野 洋ほか: 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.
- 20) 塩井健介, 永田昌久, 加藤真司ほか: 冠状動脈病変を合併した大動脈四尖弁症の1治験例. *日胸外会誌* **39**: 1072-1076, 1991.
- 21) Kurosawa, H., Wagenaar, S. S. and Becker A. E.: Sudden death in a youth. A case of quadricuspid aortic valve with isolation of origin of left coronary artery. *Br. Heart J.* **46**: 211-215, 1981.
- 22) 小出司郎策, 金淵一雄, 稲村俊一ほか: 先天性要因による成人大動脈弁疾患に対する人工弁置換術の成績. *日心外会誌* **20**: 112-114, 1990.