巨大な大動脈弁瘤を伴ったBehçet病の1例

住友病院循環器科

山田伸一郎 新藤高士 澤田喜博 栗原正 成田充啓

同 内科

浅越康助 久保正治 伏見尚子

概要 症例は60歳の男性。46歳時からBehçet病で外来に通院し、免疫抑制薬や少量のステロイドでコントロールされていた。1999年5月3日、急性左心不全で入院した。心エコーおよび心臓カテーテル検査で巨大な大動脈弁瘤とValsalva洞動脈瘤および高度の大動脈弁逆流を認め、Behçet病の心病変と考えられた。〔日内会誌 89:2353~2355, 2000〕

Key words: Behçet病, 大動脈弁閉鎖不全, Valsalva洞動脈瘤, 大動脈弁逸脱症

はじめに

今回われわれは、巨大な大動脈弁瘤とValsalva洞動脈瘤を認めたBehçet病の一例を経験したので報告する。

症 例

患者: 60歳, 男性。主訴: 労作性呼吸困難。
既往歴: 46歳からBehçet病。家族歴: 特記事項なし。**現病歴**: 1985年(46歳時), 口腔内アフタ・陰囊潰瘍・毛嚢炎を認め、不全型Behçet病と診断された。全経過を通して眼症状は認めなかった。1990年より当院へ通院, 症状増悪時には少量のステロイドを投与, また1994年からはアザチオプリン50mgを内服し経過は良好であった。1999年4月中旬から労作性呼吸困難が出現, 4月末から増悪し, 5月3日緊急入院となった。入院時現症: 身長162cm, 体重56kg, 体温36.3℃, 脈拍100/分, 整, 血圧158/62mmHg。眼結膜に貧血・黄染はなく, 口腔内にアフタを認めなかった。聴診上, 両下肺に湿性ラ音を, 第3肋間胸骨左縁に最強点を有する拡張期灌水

様雑音(Levine 3/6)を聴取した。腹壁に毛嚢炎を認めた。下腿浮腫は認めなかった。検査所見: WBC 11,100/ μ l, Hb 11.1g/dl, CRP 7.31mg/dl, ESR 33mm/1hrと炎症所見および軽度貧血を認めた。生化学所見はほぼ正常であり, HLA-B51は陰性であった。心電図では正常洞調律と左室肥大を, 胸部レントゲン写真では心拡大(心胸郭比53.1%)と少量の両側胸水を認めた。心不全軽快後の経胸壁および経食道心エコーで(図1)に示すように拡張期に左室に突出する左冠尖の大動脈弁瘤と3/4の大動脈弁逆流を認めた。左室拡張終期径65mm, 収縮終期径42mmと心拡大を認めたが, 左室短軸径短縮率は35%であった。心臓カテーテル検査では肺動脈楔入圧12mmHg, 心係数2.7l/min/m²で, 冠状動脈は正常であった。大動脈造影で(図2)に示すように大動脈弁瘤およびバルサルバ洞の変形を認め, 大動脈弁逆流はSellers分類III度であった。大動脈弁閉鎖不全の原因として他の炎症性疾患は否定的であり, Behçet病に基づく

〔平成11年9月18日 第159回近畿地方会推薦〕

Huge aneurysm of aortic coronary cusp and Valsalva sinus secondary to Behçet's disease

Shin-ichiro Yamada, Takashi Shindo, Yoshihiro Sawada, Tadashi Kurihara, Michihiro Narita, Kohsuke Asagoe*, Masaharu Kubo* and Hisako Fushimi*

Department of Cardiology, *Department of Internal Medicine, Sumitomo Hospital, Osaka

図1. 経食道心エコー；写真右では拡張終期に左心室に突出する弁瘤を示す(矢印). 写真左では心室中隔にそった逆流ジェットが見られる.

図2. 大動脈造影；正面像（A, B）及び左前斜位40°（C, D）. 拡張期（A, C）では左心室に突出した左冠尖の巨大な弁瘤（矢印）を認める. 収縮中期（B, D）では弁瘤は見えない. また左Valsalva洞は変形し突出している（矢頭）.

ものと診断した。臨床経過：心不全は利尿薬の投与により数日間で改善した。入院時から炎症所見が強くBehçet病の活動性が高まっていたため、プレドニゾロン30mgを3週間にわたって内服、20mgまで漸減し維持した。アザチオプリン50mgの内服も併用した。これによりCRPは陰転化した。心不全は利尿薬・ACE阻害薬の内服にてNYHA分類II度で経過し、軽快退院となった。

考 察

Behçet病は口腔内アフタ、外陰部潰瘍、眼症状、皮膚症状を主徴とする慢性の全身性炎症性疾患であるが、神経系、消化管、心臓を含む血管系の病変が生命予後を左右するとされる。血管病変はBehçet病の4.5%¹⁾に合併するが、心病変の合併は稀で、弁膜症、心外膜炎、心筋炎などが存在する。弁膜症は男性、不全型、30～50歳代に多くみられ、大動脈閉鎖不全の報告が最も多く、ついで僧帽弁閉鎖不全が散見される。大動脈弁閉鎖不全の成因としては弁輪部が拡大して生じるものと、弁自体に病変が波及して生じるものがあり²⁾、本例は後者に属すると考えられる。我々が文献的に確認し得たBehçet病に大動脈弁閉鎖不全を合併したものは59例³⁻⁹⁾あり、Valsalva洞あるいは冠尖の病変や穿孔、破裂はこのうち16例にみられ、Behçet病における弁病変の一つの特徴であるといえる。Behçet病での弁置換術は、術後炎症の再燃等によって再

手術を余儀なくされる症例も多く慎重な手術適応の決定が必要である¹⁰⁾。しかし、最近では術式を工夫しながら炎症の鎮静期に積極的に手術をする症例も増えてきており^{3,9)}、今後症例の蓄積により良好な成績が得られることが期待される。

文 献

- 1) 中江公裕：厚生省特定疾患ベーチェット病調査研究班 平成5年度研究業績、1994；p53-54.
- 2) 橋本番史：Behçet病の内科的症状。医学のあゆみ 164：9-12, 1993.
- 3) Motomi Ando, et al：Surgical treatment of Behçet's disease involving aortic regurgitation. Ann Thorac Surg 68：2136-2140, 1999.
- 4) 高畑修治，他：ベーチェット病に合併した大動脈弁閉鎖不全症に対する外科治療。日胸外会誌 41：254-257, 1993.
- 5) 元木賢三，他：大動脈弁閉鎖不全を合併したベーチェット病の1例。最新医学 41：2657-2666, 1986.
- 6) 杉本貴樹，他：心臓弁膜症を合併したベーチェット病の外科治療。日胸外会誌 38：2320-2325, 1990.
- 7) 小関雅義，他：ベーチェット病に合併した大動脈弁閉鎖不全症の1治験例。日胸外会誌 37：366-369, 1989.
- 8) 小松隆，他：大動脈弁閉鎖不全症を合併した完全型ベーチェット病の1例。呼と循 41：75-80, 1993.
- 9) 榎真佐史，他：ベーチェット病に合併した急性大動脈弁閉鎖不全症に対する人口弁置換術後3年間経過良好の1例と文献的考察。呼と循 45：385-389, 1997.
- 10) 谷本京美，他：心血管Behçet病の治療：弁置換術の問題点。日循会誌 31, Suppl：75-82, 1998.