

孤立性大動脈四尖弁の 1 例
における心エコー図, パルス・
ドップラー所見とその
文献的考察

Echo and Doppler car-
diographic findings of
isolated quadricuspid
aortic valve: A case
report and a review of
the literature

網岡 英世
岡本 光師
松本 公治
山形 東吾
横手 祐司
佐倉英一郎
橋本 正樹
土岡由紀子
松浦 秀夫
梶山 梧朗

Hideyo AMIOKA
Mitsunori OKAMOTO
Koji MATSUMOTO
Togo YAMAGATA
Yuji YOKOTE
Eiichiro SAKURA
Masaki HASHIMOTO
Yukiko TSUCHIOKA
Hideo MATSUURA
Goro KAJIYAMA

Summary

The two-dimensional and pulsed Doppler echocardiographic features of a case of isolated quadricuspid aortic valve with aortic regurgitation are described.

A 62-year-old woman was hospitalized for exertional palpitation and dyspnea. Her physical examination showed the typical findings of aortic regurgitation. Two-dimensional echocardiograms revealed the aortic valve to have four cusps of nearly equal size. The accessory cusp was situated between the right and left coronary cusps. By pulsed Doppler echocardiography, holodiastolic turbulent flow signals were observed in the left ventricle, and the aortic flow pattern showed holodiastolic reverse flow, indicating severe aortic regurgitation. These findings were confirmed by aortography and by surgery. The coronary arteries and pulmonary valve were normal.

We attempted a classification of the anatomical variations of the previously reported 34 cases of isolated quadricuspid aortic valves, including our own. They were classified as one smaller (67%), four equal (18%), three smaller (6%), four unequal (6%) and two smaller (3%) types. Twenty of the 34 patients had aortic regurgitation. Bacterial endocarditis and congestive heart failure were the main causes of death.

広島大学医学部 第一内科
広島市南区霞 1-2-3 (〒734)

The First Department of Internal Medicine, Hiro-
shima University School of Medicine, Kasumi 1-2-3,
Minami-ku, Hiroshima 734

Received for publication March 10, 1986; April 3, 1986 (Ref. No. 31-7)

Key words

Quadracuspid aortic valve Aortic regurgitation Two-dimensional echocardiography Pulsed Doppler echocardiography

はじめに

半月弁の弁数異常は、胎生期に動脈幹が大動脈と肺動脈に2分される際の異常により生じ得る^{1,2)}。大動脈弁の弁数異常には、単弁、二尖弁、四尖弁および五尖弁が知られている³⁻²⁷⁾。このうち孤立性大動脈四尖弁は極めて稀で、従来、剖検あるいは手術時偶発的に発見されるにすぎなかった⁶⁻²¹⁾。しかし、近年、大動脈造影や断層心エコー図法により術前診断が可能となった²²⁻²⁷⁾。

今回、断層心エコー図法およびパルス・ドップラー法を用い、非観血的に診断し得た高度の大動脈弁閉鎖不全症を伴った孤立性大動脈四尖弁の1例を報告するとともに、自験例を含めた過去の報告例34例について、弁の解剖学的形態分類を試みた。

症 例

症例： S. N., 62歳, 女性

主訴： 労作時動悸, 呼吸困難

現病歴： 小児期より時々眩暈を自覚していた。1964年、健康診断にて心拡大および心電図異常を指摘されたが放置していた。1967年頃より労作時の動悸, 呼吸困難, 前胸部圧迫感および全身倦怠感が出現したため某病院を受診し、大動脈弁閉鎖不全症と診断された。1985年3月、上記症状が増悪したため、4月12日、精査目的で当科へ入院した。

既往歴： 22歳, 肺結核。45歳, 十二指腸潰瘍

家族歴： 母と妹, 急死

入院時現症： 身長154cm, 体重52kg。脈拍数56/分, 整, 血圧176/63mmHgであった。頭部にde Musset's sign および頸部に静脈怒張を認めた。聴診上, 第2肋間胸骨右縁に最強点を有するLevine III度の収縮期駆出性雑音, および第

3肋間胸骨左縁に最強点を有するLevine III度の拡張期逆流性雑音を聴取した。肺野には異常を認めなかった。肝脾腫なく, 四肢に浮腫を認めなかった。骨格系に異常を認めなかった。

入院時一般検査成績： 梅毒反応でTPHA陽性, およびRA陽性が認められたが, その他検尿, 血液生化学的検査等に異常は認められなかった。

胸部レントゲン写真： 心胸郭比58%で, 左室拡大を認めた。

心電図： QRS高電位と左側胸部誘導にストレイン型ST低下を認めた。

断層心エコー図： 大動脈弁短軸レベルにおいて, ほぼ均等大きさの4つのパルサルパ洞と大動脈弁を認め, 収縮期にこれらの弁が“square”likeな開放を示していた(Fig. 1A, B)。左右冠動脈の開口部位から判断して, 右冠尖と左冠尖との間に挟まれた前方の弁尖をaccessory cuspと考えた(Fig. 1C)。

ドップラー心エコー図： 左室長軸断面の検索では, 大動脈弁直下の左室流出路から心尖部付近にかけて, 大動脈弁逆流と考えられる広周波数帯域の拡張期異常シグナルが検出された(Fig. 2A)。僧帽弁短軸レベルの検索にて, 上記異常シグナルは僧帽弁の弁腹中央から後交連側で明瞭に検出されたが, 前交連側では不明瞭であった。胸骨上窩アプローチによる下行大動脈血流パターンでは, 拡張期を通じて逆流シグナルが検出された。これらから大動脈弁逆流の程度は高度であると考えられた(Fig. 2B)。

Mモード心エコー図： 僧帽弁短軸レベルにおいて, 拡張期flutteringは後交連側に認められたが, 前交連側には認められず, ドップラー法による逆流シグナルの局在と合致した(Fig. 3)。

心血管造影所見： 大動脈造影上, 大動脈弁は4

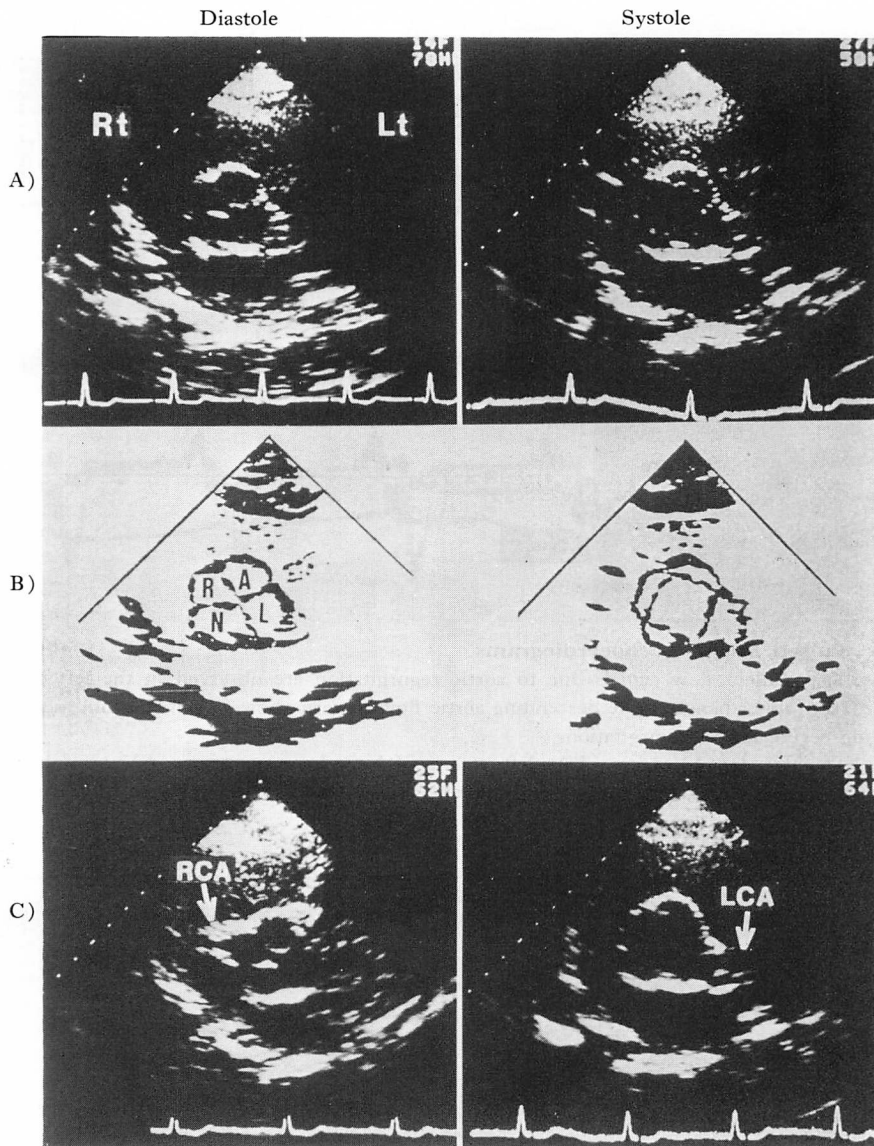


Fig. 1. Two-dimensional echocardiograms in the parasternal short-axis view showing the quadricuspid aortic valve.

The four sinuses of Valsalva and four cusps are of nearly equal size. The four cusps exhibit "square" configurations in systole (upper panels). Bottom panels show the ostia of the coronary arteries.

Rt=right; Lt=left; A=accessory cusp; N=non-coronary cusp; R=right coronary cusp; L=left coronary cusp; RCA=right coronary artery; LCA=left coronary artery.

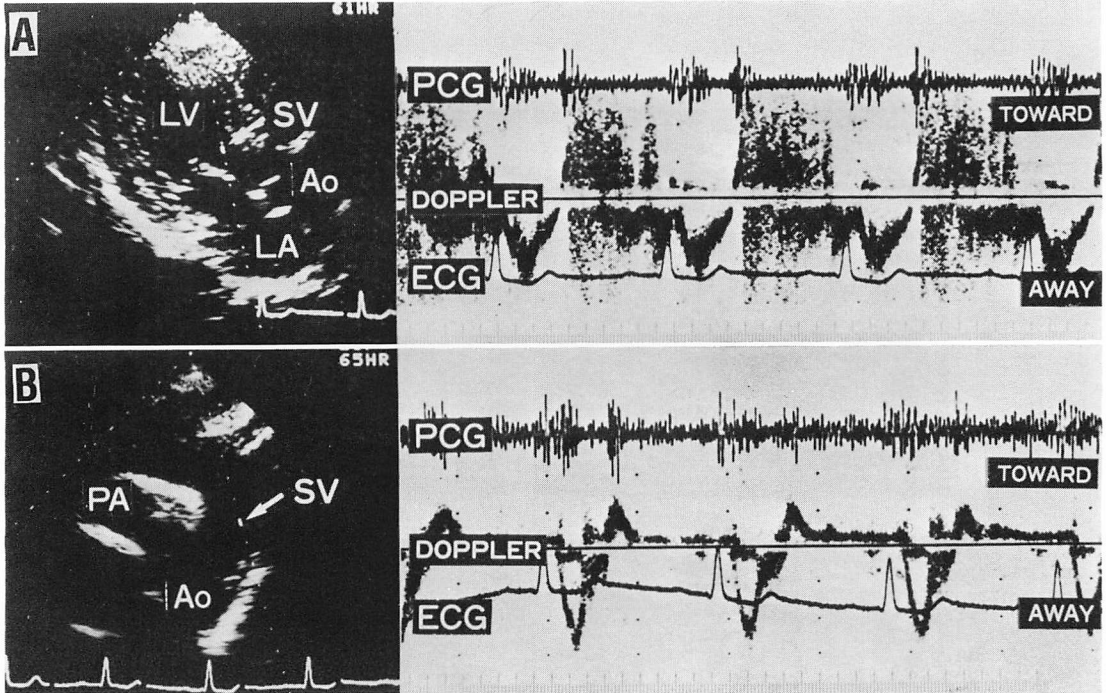


Fig. 2. Pulsed Doppler echocardiograms.

Diastolic turbulent flow signals due to aortic regurgitation are observed in the left ventricular outflow tract (upper panels). The descending aortic flow pattern shows a holodiastolic reverse flow, indicating severe aortic regurgitation.

LV=left ventricle; Ao=aorta; LA=left atrium; PA=pulmonary artery; SV=sample volume; PCG=phonocardiogram; ECG=electrocardiogram.

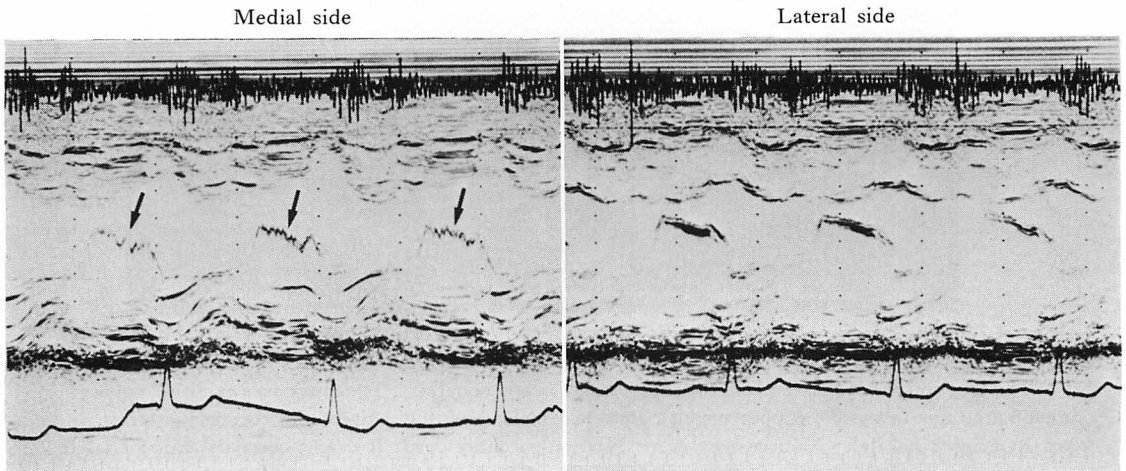


Fig. 3. M-mode echocardiograms of the mitral valve.

Diastolic fluttering of the anterior leaflet due to aortic regurgitation is seen only in the medial side (arrows).

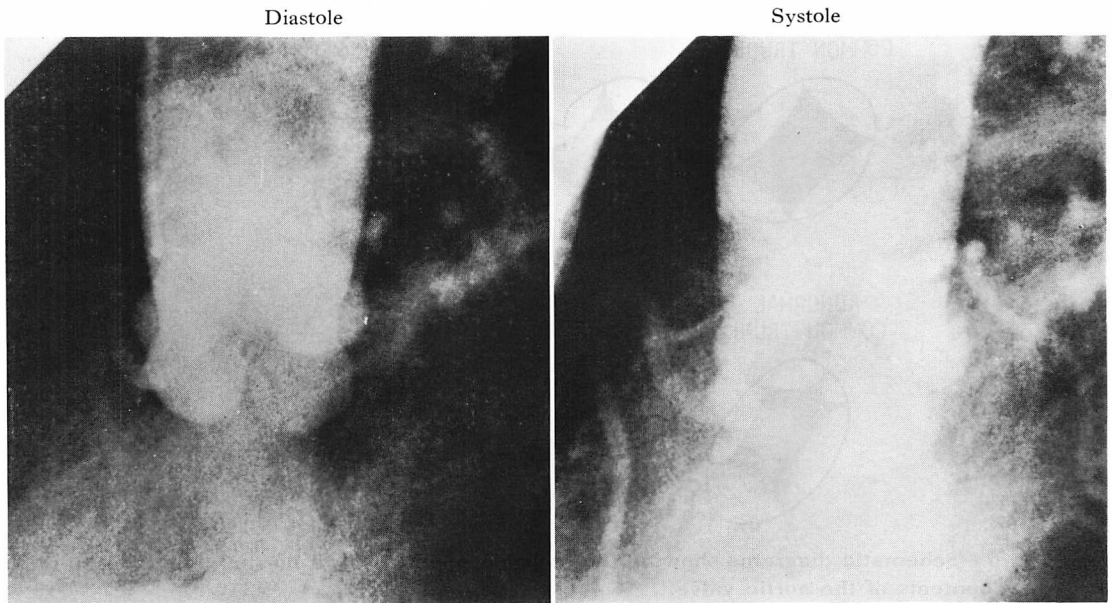


Fig. 4. Aortograms in the left anterior oblique view.
Four equal sized aortic cusps and aortic regurgitation are seen.

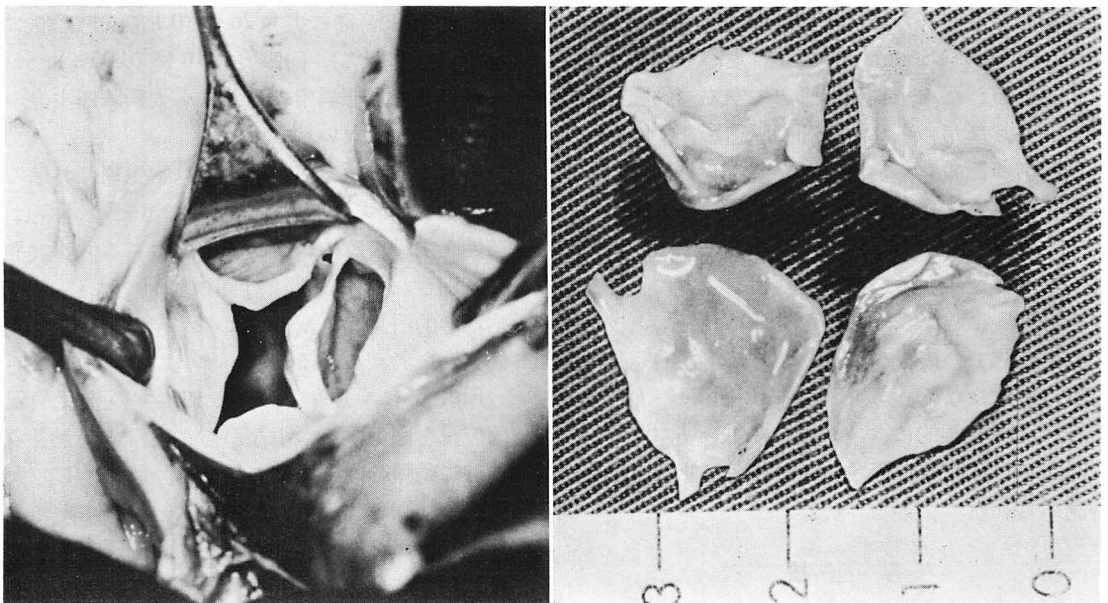


Fig. 5. Intraoperative findings of the aortic valve (left panel) and the resected cusps (right panel).

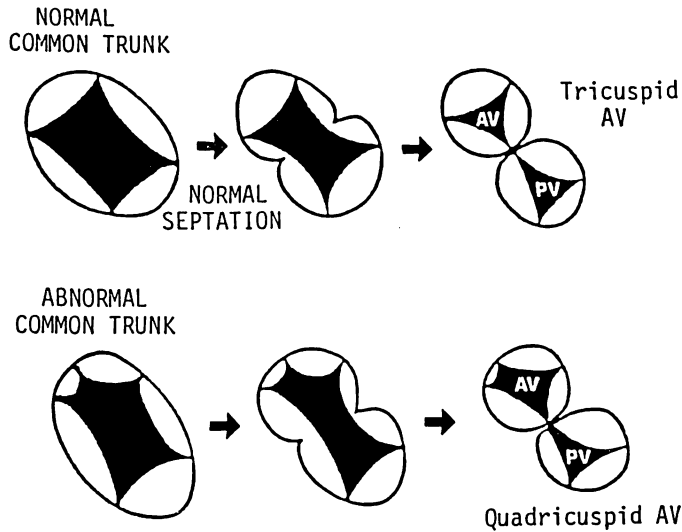


Fig. 6. Schematic diagrams showing the probable mechanism of normal and abnormal developments of the aortic valve.

Supernumerary cusps may occur from the interpolation of an extra swelling or pad in the common trunk.

AV=aortic valve; PV=pulmonic valve. (modified from Hurwitz and Roberts²¹).

弁尖を有し、これらはほぼ均等な大きさを示した (Fig. 4). また Sellers 分類 IV 度の大動脈弁逆流が認められた. 冠動脈造影にて左右冠動脈の形態学的異常は認められず、肺動脈造影にて肺動脈弁は正常な三弁構造を示していた.

手術および病理学的所見: 手術にて大動脈四尖弁を確認した (Fig. 5). 弁の cleft は存在せず 4 弁尖間には完全な形の交連が存在していた. 各弁尖とも軽度に肥厚し、弁の可動性は良好であったが、中心部での接合は不良であった. 左右冠動脈の開口異常はなく、21 mm Björk-Shiley 弁を縫着した. 組織学的には、いずれの弁とも fibrotic で、浮腫、粘液腫様変性およびフィブリンの析出も認められた.

考 按

先天性大動脈四尖弁は、1862 年、Babington⁶⁾ により初めて剖検例で報告された. Simonds¹⁾ の検討によると、剖検 25,666 例中、大動脈四尖弁 2









例 (0.008%), 同二尖弁 26 例 (0.1%), 肺動脈二尖弁 10 例 (0.04%), 同四尖弁 16 例 (0.06%) と、先天性半月弁形態異常のなかでも大動脈四尖弁の頻度は非常に少ない.

半月弁における四尖弁形成は胎生期における発生異常に基づくと考えられており^{1,2)}、本症は細菌性心内膜炎等の二次的要因で生じる偽四尖弁とは区別されている²²⁾. 今回の症例では、既往歴、病理学的所見等より明らかな二次的要因はなく、先天性と考えられる.

Fig. 6 に半月弁における四尖弁の発生病理学的仮説を図示する. すなわち、正常では胎生第 5 週目に動脈幹内に 4 個の動脈幹隆起を生じ、大動脈と肺動脈とに分離される際、一对の主動脈幹隆起にくびれを生じ、大動脈肺動脈中隔を形成した後、両者に分配されるため、両半月弁とも 3 弁となる. しかし、動脈幹隆起が 5 個以上あれば半月弁の弁数は 4 弁あるいはそれ以上となる. また、大動脈肺動脈中隔によるくびれの位置異常によっ

Table 1. Anatomical variations and schematic drawings of the isolated quadricuspid aortic valve: A review of 34 cases

Shaded areas show the position of the accessory cusp. Abbreviations: see Fig. 1.

Anatomical Variations	Schema	No. of pts
One Smaller Three Larger Cusps		6
		1
		1
		1
		1
	unknown	13
Two Smaller Two Larger Cusps		1
Three Smaller One Larger Cusps		1
	unknown	1
Four Equal Cusps		3
	unknown	3
Four Unequal Cusps	unknown	2

ても、弁数異常を生じ得る。したがって、発生学的には大動脈と肺動脈の弁数異常は、種々の組み合わせを生じる可能性がある。実際に Rokitan-sky⁶⁾ は肺動脈二尖弁と大動脈二尖弁の合併例、Davia ら¹²⁾ は肺動脈四尖弁と大動脈二尖弁の合併例、Todd および Peacock⁶⁾ は肺動脈五尖弁の例、Malacarne および Yates は大動脈五尖弁の例を報告している^{6,19)}。(各報告は Davia らのそ

れを除き、文献 6 および 19 の引用による)。

大動脈四尖弁の診断は Babington の報告以来剖検時診断のみであったが、1969 年 Robicsek ら¹⁵⁾ は、大動脈弁閉鎖不全症の弁置換術時に本症を偶然発見し、また 1969 年 Peretz ら²²⁾ は、大動脈造影から術前に診断している。さらに近年心エコー図法の普及に伴い、1984 年 Herman ら²⁶⁾ は、断層心エコー図により非観血的に診断している。

本症例でも断層心エコー図法, ドップラー法を用い, 大動脈四尖弁およびそれに伴う高度の大動脈弁閉鎖不全症を非観血的に診断し得, 手術にて確認している.

本症例の如く, 他の合併奇形のない, いわゆる孤立性大動脈四尖弁は, 我々が文献的に検索し得た範囲では, 自験例を含め 34 例である. 年齢は 15~78 歳 (平均 49.1 歳), 男女比は 2.3:1 で, 診断法は剖検 17 例, 手術時 9 例, 大動脈造影 4 例, 断層心エコー図法 4 例である. 大動脈四尖弁の解剖学的弁形態も種々で, 上記 34 例を分類すると, **Table 1** の如く, one smaller three larger type 23 例 (67%), four equal type 6 例 (18%), three smaller one larger type 2 例 (6%), four unequal type 2 例 (6%), two smaller two larger type 1 例 (3%) で, 本症は four equal type であった. 本症の合併症には大動脈弁閉鎖不全症が 20 例と多く, 細菌性心内膜炎 9 例, 高血圧症 9 例, 動脈硬化性心疾患 6 例, うつ血性心不全 6 例, 左右冠動脈起始異常 4 例などが報告されている. 臨床的には, 若年期無症状であっても, 成人期以後に大動脈弁閉鎖不全症に基づく症状が出現する. 本症例は小児期より眩暈を自覚しており, 大動脈弁閉鎖不全症の初期症状とも考えられる. 本症の死因には, 細菌性心内膜炎や心不全が多い. したがって, 今回の報告例の如く, 断層心エコー図法, ドップラー法等により, 大動脈四尖弁の診断および大動脈弁閉鎖不全症の重症度評価をより早期に, かつ非観血的に行い適切な治療を選択する必要があると思われる.

要 約

大動脈弁閉鎖不全症を伴った孤立性大動脈四尖弁の 1 例を報告するとともに, 自験例を含めた 34 例に関し, 文献的考察を行った.

症例は 62 歳, 女性で, 労作時動悸および呼吸困難を主訴とし, 1985 年 4 月, 精査のため当科へ入院した. 理学的所見では典型的な大動脈弁閉鎖不全症を認めた. 断層心エコー図法では, ほぼ

均等な大きさの大動脈四尖弁を認め, accessory cusp は右冠尖と左冠尖の間に存在した. パルス・ドップラー法では全拡張期性の広周波数帯域の異常シグナルが左室内で広範囲に検出され, 高度の大動脈弁閉鎖不全症と診断した. 大動脈造影および手術にて大動脈四尖弁を確認した. 冠動脈および肺動脈弁は正常であった.

孤立性大動脈四尖弁 34 例における文献学的な弁の形態学的分類では, one smaller type 67%, four equal type 18%, three smaller type 6%, four unequal type 6%, two smaller type 3% であった. 大動脈弁閉鎖不全症は 20 例に報告され, 死因として細菌性心内膜炎や心不全が多かった. 断層心エコー図法, ドップラー法等, 非観血的な弁形態および重症度評価が, 早期に行われることが望まれる.

文 献

- 1) Simonds JP: Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci* **166**: 584-595, 1923
- 2) Hurwitz LE, Roberts WC: Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* **31**: 623-626, 1973
- 3) Falcone MW, Roberts WC, Morrow AG, Perloff JK: Congenital aortic stenosis resulting from a unicommissural valve. Clinical and anatomic features in twenty-one adult patients. *Circulation* **44**: 272-280, 1971
- 4) Roberts WC: The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* **26**: 72-83, 1970
- 5) Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB: Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: Echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* **51**: 1469-1473, 1983
- 6) Dilg J: Ein Beitrag zur Kenntniss seltener Herz-anomalien im Anschluss an einen Fall von angeborener linksseitiger Conusstenose. *Virchow Arch Path Anat Phys Klin Med* **91**: 193-259, 1883
- 7) DeVries WM: Über Abweichungen in der Zahl der Semilunarklappen. *Beitr Path Anat* **64**: 39-54, 1918
- 8) Ingham DW: Congenital malformations of the

- pulmonic and aortic valves. *Ann Int Med* **12**: 609-613, 1938
- 9) Wyatt JP, Goldenberg H: Supernumerary aortic cusps with multiple fenestrations and with displacement of the left coronary orifice. *Arch Path* **45**: 784-786, 1948
 - 10) McColl I: Pericarditis due to a mycotic aneurysm in subacute bacterial endocarditis. Report of a case affecting congenitally stenosed quadricuspid aortic valve. *Guy's Hosp Rep* **107**: 34-47, 1958
 - 11) McRonald RE, Dean DC: Congenital quadricuspid aortic valve. *Am J Cardiol* **18**: 761-763, 1966
 - 12) Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, McAllister HA, Cheitlin MD: Quadricuspid semilunar valves. *Chest* **72**: 186-189, 1977
 - 13) Kurosawa H, Wagenaar SS, Becker AE: 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
 - 14) Kovar J, Runt V, Cerny B: The quadricuspid semilunar valve of the aorta. *Folia Morphol* **30**: 255-259, 1982
 - 15) Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC: Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. *Am J Cardiol* **23**: 288-290, 1969
 - 16) Prates PR, Lucchese FA, Kalil PAK, Azambuja P, Bertolotti V, Nesralla IA: Valva aortica quadricuspide com malposicao no ostio coronariano direito. *Arq Bras Cardiol* **30**: 369-371, 1977
 - 17) Iglesias A, Oliver J, Munoz JE, Nunez L: Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* **80**: 327-328, 1981
 - 18) Sievers HH, Regensburger D, Bernhard A: Quadricuspid aortic valve with significant insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surgeon* **30**: 44-45, 1982
 - 19) Luisi VS, Pasque A, Verunelli F, Aliboni M, Urbano U, Reginato E: Quadricuspid aortic valve. *J Cardiovasc Surg* **25**: 252-254, 1984
 - 20) Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD: Surgical pathology of pure aortic insufficiency: A study of 225 cases. *Mayo Clin Proc* **59**: 835-841, 1984
 - 21) Matsumoto M, Miki S, Kusuhara K, Ueda Y, Ohkita Y, Tahata T, Komeda M: Quadricuspid aortic valve associated with severe aortic regurgitation. *Jpn Circ J* **49**: 190-191, 1985
 - 22) Peretz DI, Changfoot GH, Gourlay RH: Four-cusped aortic valve with significant hemodynamic abnormality. *Am J Cardiol* **23**: 291-293, 1969
 - 23) Nalbantgil I, Cagatay G: Quadricuspid aortic valve. *Chest* **67**: 623-624, 1975
 - 24) Salvatore L, Mincione G, Baldelli P: Valvola aortica quadricuspide con insufficienza aortica. *G Ital Cardiol* **6**: 323-326, 1976
 - 25) Lanzillo G, Breccia PA, Intonti F: Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the right coronary orifice. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* **15**: 149-151, 1981
 - 26) Herman RL, Cohen IS, Glaser K, Newcomb EW: Diagnosis of incompetent quadricuspid aortic valve by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* **53**: 972, 1984
 - 27) Chandrasekaran K, Tajik AJ, Edwards WD, Seward JB: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. *Am J Cardiol* **53**: 1732-1733, 1984