

大動脈弁直下に先天性左室憩室を有し感染性心内膜炎をきたした大動脈二尖弁の1例

A Case of Aortic Bicuspid Valvular Endocarditis With Congenital Left Ventricular Diverticulum

木原 一
 寺井 浩
 木原 康隆
 石橋 義光*¹
 須藤 幸雄*¹
 多田 祐子*¹
 宮武 司*¹
 青木 秀俊*¹
 村上 忠司*¹
 神田 誠*²

Hajime KIHARA
 Hiroshi TERAJ
 Yasutaka KIHARA
 Yoshimitsu ISHIBASHI*¹
 Yukio SUDO*¹
 Yuko TADA*¹
 Tsukasa MIYATAKE*¹
 Hidetoshi AOKI*¹
 Tadashi MURAKAMI*¹
 Makoto KANDA*²

Abstract

A 29-year-old man had a prolonged fever and painful Osler's nodes on his right foot. The aortic valve was bicuspid with vegetation mass and the left ventricular diverticulum was additionally present connecting with the left ventricular outflow tract. An operation was performed after intravenous administration of antibiotics for 3 weeks. The aortic bicuspid valve and the vegetation were removed and replaced by an artificial valve (SJM-HP 19 mm). The left ventricular diverticulum was resected. The echocardiographic findings correlated well with the intraoperative observation.

Key Words

endocarditis, aortic valve (aortic bicuspid valve), echocardiography (transesophageal), congenital left ventricular diverticulum

はじめに

大動脈二尖弁は人口の約2%に認められる疾患で、次第に弁機能の異常をきたすようになり¹⁾、多くは大動脈弁狭窄の病態となり、弁尖に外力が加わり線維化、石灰化をきたし心内膜炎を合併しやすい²⁻⁴⁾。今回大動脈二尖弁に発症した感染性心内膜炎で、大動脈弁直下の左室流出路と交通孔を有する先天性左室憩室の認められた症例を経験したので報告する。

症 例

症 例 29歳、男

主 訴：発熱および右足の有痛性小結節

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：1994年5月3日より37.5°C台の発熱と右足の結節が出現し、近医で抗生物質の投与を受けた。しかし発熱は遷延し、炎症反応が高値で持続するため、1994年5月20日、当院に紹介された。

入院時現症：身長178cm、体重69kg、血圧110/70mmHg、脈拍76/分・整、体温37.4°C。第2肋間胸骨右縁を最強点とするLevine VIの駆出性収縮期雑音を聴取した。肺野にはラ音聴取しなかった。肝脾腫はなく下腿に浮腫を認めなかった。右足には疼痛を伴う小結

木原循環器科内科医院：〒078 旭川市4条通22丁目；*¹市立旭川病院 胸部外科，*²病理科

Kihara Circulation Clinic; Departments of *¹Thoracic and Cardiovascular Surgery, *²Pathology, Asahikawa Municipal Hospital, Asahikawa

Address for reprints: KIHARA H, Kihara Circulation Clinic; 4-22, Asahikawa 078

Manuscript received March 16, 1995; revised August 3, 1995; accepted August 21, 1995

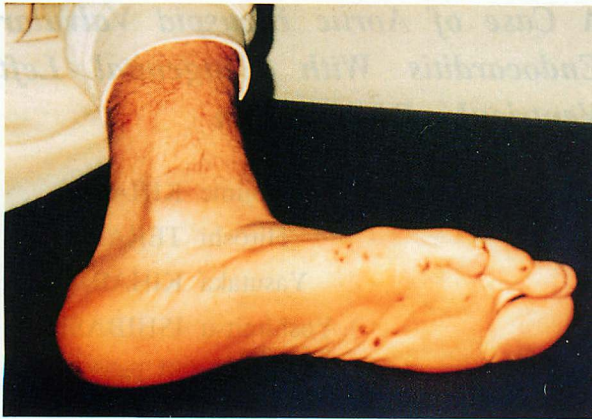


Fig. 1 Photograph showing the painful Osler's nodes on the right foot

節が散在していた (Fig. 1).

臨床検査所見：白血球 10,500/mm³, C 反応性蛋白 16.2 (6+) と炎症所見を示すほかに, 赤血球 408×10⁴/mm³, ヘモグロビン 13.6 g/dl, ヘマトクリット 39.2% と軽度の貧血がみられた. 尿検査や生化学所見には異常を認めなかった. 初診時の胸部 X 線検査や心電図にも異常所見を認めなかったが, 経胸壁心エコー図検査で大動脈弁に付着した疣贅様のエコーを認めた.

Omniplane (multiplane) transducer による経食道心エコー図検査では, array を 45° 長軸方向に回転したところで真の大動脈弁の短軸像が得られた. 収縮期に口唇状の 2 枚の弁尖が, 拡張期には線状の raphe が観察され大動脈二尖弁と診断した. さらに大動脈の前方には囊状の腔が存在していた (Figs. 2-上, 中). 同部位より 38° まで array を短軸方向に戻すと, 二尖弁の前尖前交連部に可動性に富む 5×8 mm 大の疣贅を認めた (Fig. 2-下). この時点で大動脈二尖弁に発症した感染性心内膜炎と診断した.

さらにトランスデューサーをわずかに深く挿入すると, 大動脈弁直下の左室流出路と大動脈前方の囊状腔とを結ぶわずかな裂隙が認められた. この裂隙内に収縮期に左室流出路から囊状腔へ向かうジェット流が認められ, 左室流出路と囊状腔には交通孔が存在していることを確認した (Fig. 3).

翌日, 胸部外科に転院し抗生物質による保存的治療を 3 週間行った. しかし心エコー図検査上でも疣贅の縮小が認められないため, 6 月 15 日, 手術を行った.

手術所見：大動脈弁は二尖弁を呈し, 前方の交連部が肥厚し疣贅を付着していた (Fig. 4). 大動脈弁を切除

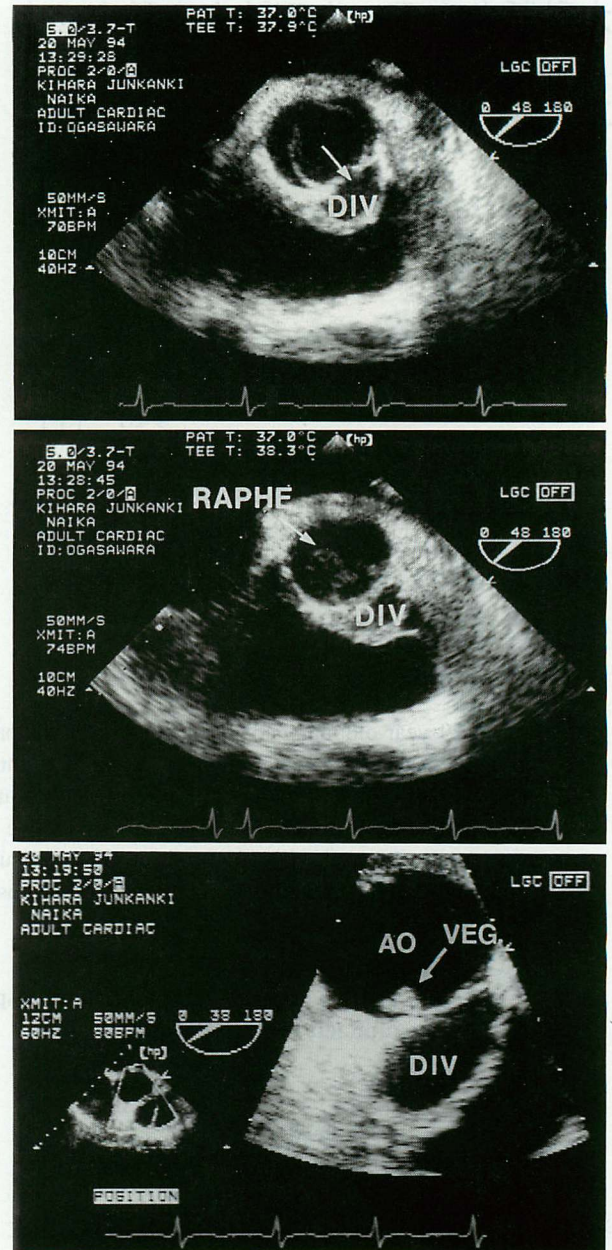


Fig. 2 Omniplane transesophageal echocardiograms showing the bicuspid aortic valve and diverticulum (upper) and raphe (middle)

A vegetation was seen at the anterior commissure (lower). DIV=diverticulum; AO=aorta; VEG=vegetation.

し人工弁 (SJM-HP 19 mm) を装着した. また, 交連部直下の左室流出路に 8 mm 大の穴が存在し, 大動脈基部の 3.0×3.5 cm の憩室様の腔 (Fig. 5) と交通していた. 憩室を周囲から剥離切開して閉鎖縫合し手術を終えた.

病理組織所見：切除した大動脈二尖弁は通常の弁組

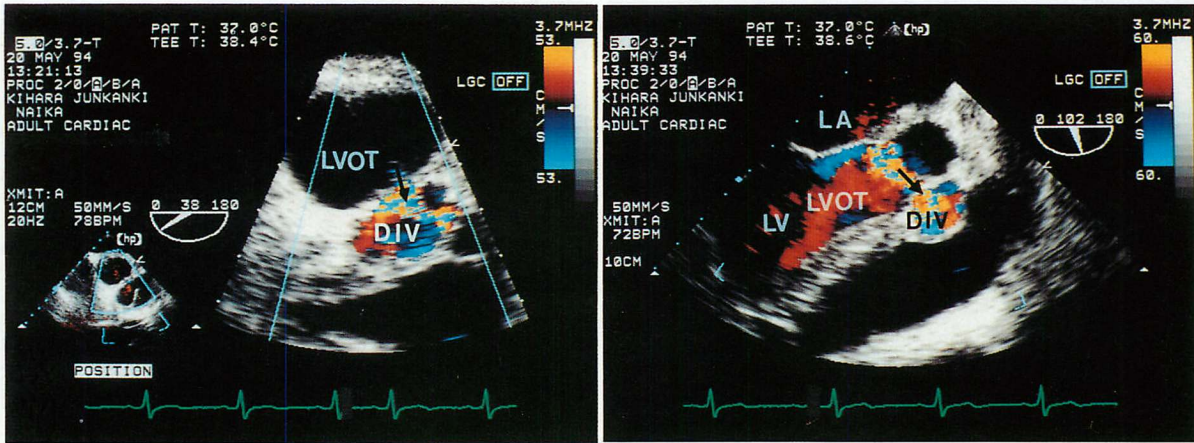


Fig. 3 Color flow mapping showing the communicating flow from LVOT to DIV through the connecting passage
left: short-axis view, right: long-axis view.
LVOT=left ventricular outflow tract; LA=left atrium; LV=left ventricle. Other abbreviation as in Fig. 2.

織像であるが、粘液変性により肥厚している (Fig. 6-左)。しかし組織学的に内皮を認め炎症像や器質化像はなく、菌も検出されなかった。また、切除した憩室壁は膠原線維が大部分を占め、内膜や内皮下と壁の一部にごくわずかな横紋筋組織を認めるが、ほとんどが線維器質化していた。毛細血管の増生を認めたが、炎症所見はごく軽い単核細胞反応を認めるのみであった (Fig. 6-右)。

術後経過：術後経過良好で、7月20日、軽快退院し、以後外来に通院中であり、症状は安定している。

考 察

感染性心内膜炎は微生物の心内膜、弁膜への感染によって起こる炎症で、弁に形成される疣贅を特徴病変とする。本疾患を発症しやすい基礎疾患として先天性心疾患、リウマチ性心疾患などがある。損傷された弁の表面に血小板が凝集しフィブリンにより固定されて無菌性の脆弱な疣贅が形成され、そこに血流に乗った病原微生物が付着することで発症すると考えられている⁵⁾。疣贅はときに塞栓症を生じたり、弁膜組織を脆弱化させ、弁瘤形成や弁穿孔の原因となることがある。治療としては早期に抗生物質を大量投与することが大切で、場合によっては外科的治療が必要となる。本症の診断には心エコー図法が極めて有効であり、経食道心エコー図法により疣贅の検出や弁に伴う病変部の詳細な観察が可能となった。

本症例は先天性大動脈二尖弁に発症した感染性心内膜炎である。大動脈二尖弁は血行動態的には大動脈弁



Fig. 4 Photograph showing the resected bicuspid aortic valve

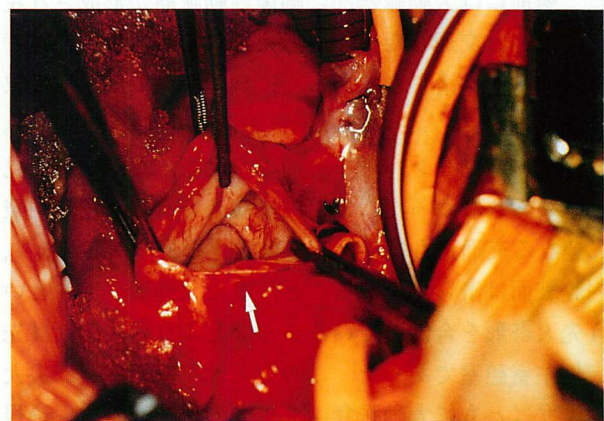


Fig. 5 The left ventricular diverticulum connection with the left ventricular outflow tract (arrow)

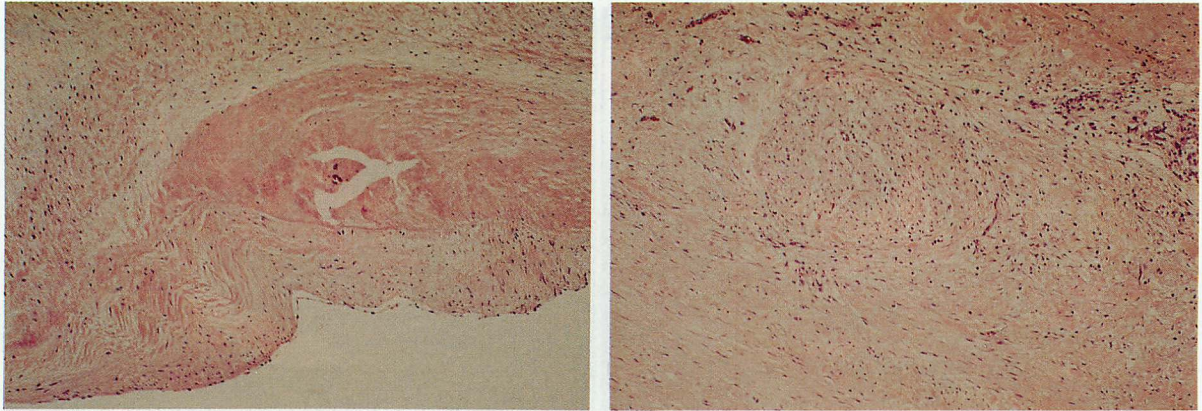


Fig. 6 Photomicrograph of the resected bicuspid aortic valve (left) and wall of left ventricular diverticulum (right)
Hematoxylin-eosin stain, original magnification $\times 100$.

狭窄症の状態となり，二尖弁による狭窄部を通過するジェット効果により内皮細胞が傷害されやすい．大動脈二尖弁患者が抜菌や泌尿器科治療を含めた外科的処置を行う際は，予防的に抗生物質を投与することが重要である．

本症例では Omniplane (multiplane) transducer による経食道心エコー図検査を行った．良好な大動脈短軸像が array を 45° まで回転することで得られたので，大動脈二尖弁の診断が容易であった．また同時に二尖弁に付着する可動性に富む疣贅の検出ができた．さらに大動脈基部に嚢状の腔が存在し，カラードップラー法により流出路から嚢状腔に向かうジェット流が認められ，左室流出路と交通孔が存在していることを確認した．術前には大動脈基部に細菌性動脈瘤が形成され左室流出路と交通したものと考えていたが，手術標本では腔の内面は滑らかであった．病理所見では左室横紋筋線維を含み，ごく軽い単核細胞反応を認めるのみで，白血球，リンパ球などの細胞反応がなく炎症所見が認められなかった．また内皮構造を有し，左室内腔に連なる交通路も炎症反応や線維化などの反応がなく，内腔表面は滑らかであること，また大動脈二尖弁という先天奇形を合併していることなどより術後診断は先天性左室憩室であった．この先天性左室憩室と二尖大動脈弁はともに大動脈囊-心室-弁の連続部の発生過程の分割異常として生じた可能性が考えられる．

一般的に先天性左室憩室は僧帽弁付近の心基部に認められる線維性憩室と左室心尖部に多く認められる筋性憩室に分けられている．先天性左室憩室は線維化した心室壁の局所的な突出で正常の壁運動を示し，左室

との交通部が狭い．本症と先天性左室瘤との鑑別が問題となるが，先天性左室瘤では局所的に突出した部位が低収縮や異常収縮をきたし，左室との交通部が広いことで本症とは明らかに区別される^{6,7)}．本症例は交通孔が 8 mm 大であり，壁運動には異常を認めないことより先天性左室憩室と考えられた．

Swyer ら⁸⁾ は，線維性憩室を僧帽弁前尖と大動脈弁輪の線維性連絡部における筋性部の癒合障害と報告している．この発生異常部位が成長とともに心内圧により次第に突出腔を形成するものと考えられる．Peteiro ら⁹⁾ は大動脈弁輪直下に存在する左室憩室を示す本症に酷似した大動脈弁狭窄兼閉鎖不全症例を報告しているが，大動脈二尖弁であったとの記載はない．また大動脈弁直下の左室憩室の石灰化によって左冠動脈が圧迫された症例も報告されている¹⁰⁾．筋性憩室はときに心奇形を伴うことが報告され，心室中隔欠損症，総動脈幹症，Fallot 四徴症の合併¹¹⁾，全身性塞栓症や心室破裂を生じやすいといわれている．しかし本症例のように大動脈二尖弁との報告はない．

本症例は感染性心内膜炎を発症したことで偶然に憩室が発見され切除されたが，この憩室を放置すると血栓症や憩室破裂などの致命的な合併症をきたす可能性も考えられる．

結 語

大動脈二尖弁に発症した感染性心内膜炎の症例を経験した．極めてまれな先天性左室憩室が合併し，術前の診断には Omniplane transducer による経食道心エコー図検査が有効であった．

要 約

症例は29歳の男性。発熱と右足の疼痛を伴う小結節を主訴に近医で加療していたが、発熱が遷延し炎症反応の高値が持続するため、当院に紹介された。経胸壁および経食道心エコー図で大動脈二尖弁と前尖前交連部に付着する疣贅が認められ、同時に大動脈弁直下の左室流出路と交通孔を有する左室憩室を認めた。抗生物質による保存的治療で炎症反応を鎮静化した後、手術を行った。疣贅を含めて二尖弁は人口弁に置換した。左室憩室は炎症の波及を認めなかった。左室憩室と大動脈二尖弁はともに先天性のものであるが、両者の併存に感染性心内膜炎を合併するのは極めてまれであるので報告した。

J Cardiol 1995; 26: 299-303

文 献

- 1) Roberts WR: The congenitally bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 1970; **26**: 72-83
- 2) Campbell M, Kauntze R: Congenital aortic valvular stenosis. *Br Heart J* 1953; **15**: 179-194
- 3) Smith DE, Matthews MB: Aortic valvular stenosis with coarctation of the aorta: With special reference to the development of aortic stenosis upon congenital bicuspid valves. *Br Heart J* 1955; **17**: 198-206
- 4) Bacon APC, Matthews MB: Congenital bicuspid aortic valves and the aetiology of isolated aortic valvular stenosis. *Quart J Med* 1959; **28**: 545-560
- 5) Durack DT, MB, Phil D: Infective and noninfective endocarditis, in *The Heart* (ed by Hurst JW), 7th ed. McGraw-Hill, New York, 1990; pp 1236-1238
- 6) Hamaoka K, Onaka M, Tanaka T, Onouchi Z: Congenital ventricular aneurysm and diverticulum in children. *Pediatr Cardiol* 1987; **8**: 169-175
- 7) Treistman B, Cooley DA, Lufschanowski R, Leachman RD: Diverticulum or aneurysm of left ventricle. *Am J Cardiol* 1973; **32**: 119-123
- 8) Swyer AJ, Mauss HI, Rosenblatt P: Congenital diverticulosis of left ventricle. *Am J Dis Child* 1957; **79**: 111-114
- 9) Peteiro J, DeAlmeida CA, Alzamora P: Diverticulo ventricular esquerdo a nivel subaortico. *Rev Port Cardiol* 1989; **8**: 869-870
- 10) Strauss HJ, Schmidt H, Gos A: Kompression der linken Koronararterie durch ein verkalktes subaortales linksventriculares Divertikel. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1985; **142**: 694-695
- 11) Mady C: Left ventricular diverticulum: Analysis of two operated cases and review of the literature. *Angiology* 1982; **33**: 280-286