

Cardiovascular Imaging In-a-Month

● A 98-Year-Old Woman With Syphilitic Aortic Regurgitation Combined With Systolic Murmur and Calcification of the Pulmonary Artery

大川 真一郎

加藤 洋一

Shin-ichiro OHKAWA, MD, FJCC

Yoichi KATO, MD

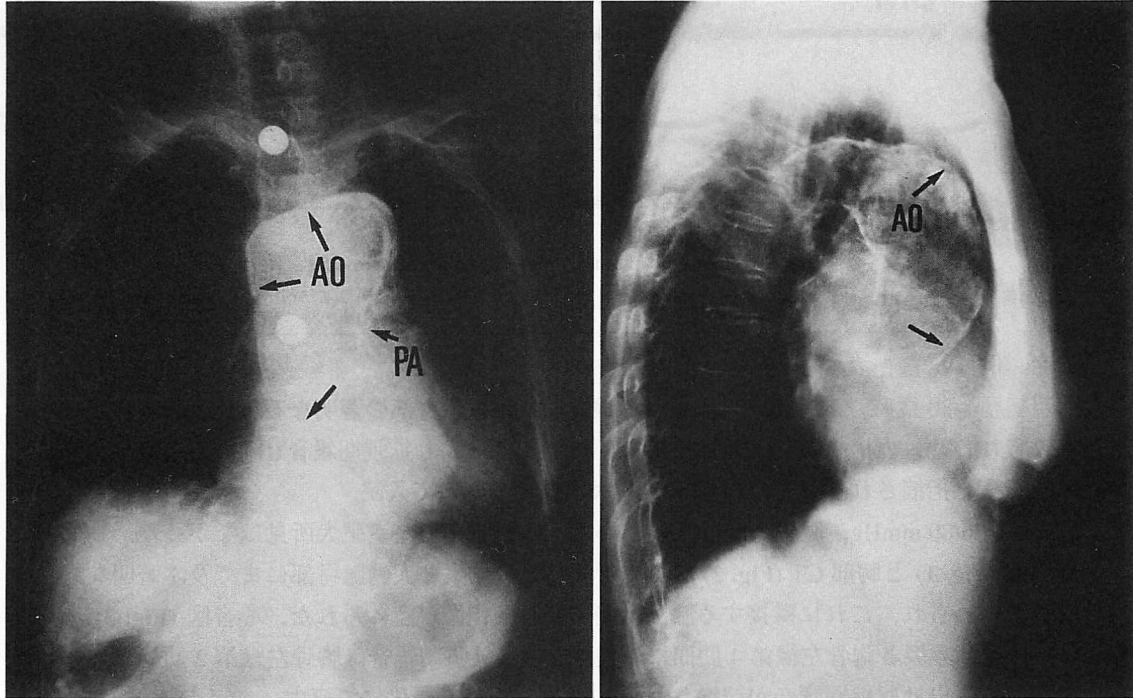


Fig. 1 Chest radiographs. Arrows show the calcification
AO=aorta; PA=pulmonary artery.

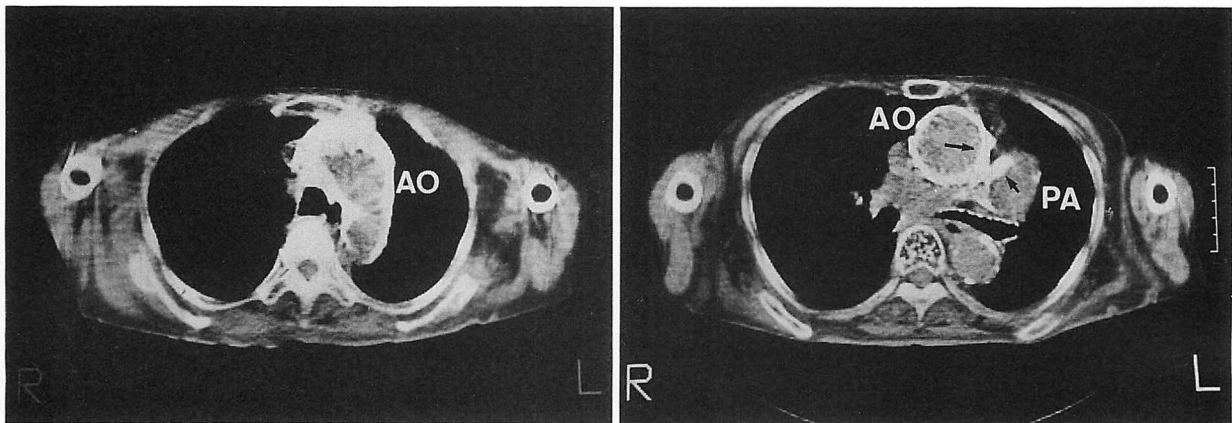


Fig. 2 Thoracic CT scans. Arrows show the calcification
Abbreviations as in Fig. 1.

東京都老人医療センター 循環器科：〒173 東京都板橋区栄町 35-2

Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Geriatric Hospital, Tokyo

Address for reprints: OHKAWA S, MD, FJCC, Division of Cardiology, Tokyo Metropolitan Geriatric Hospital, Sakae-cho 35-2, Itabashi-ku, Tokyo 173

Manuscript received February 20, 1997

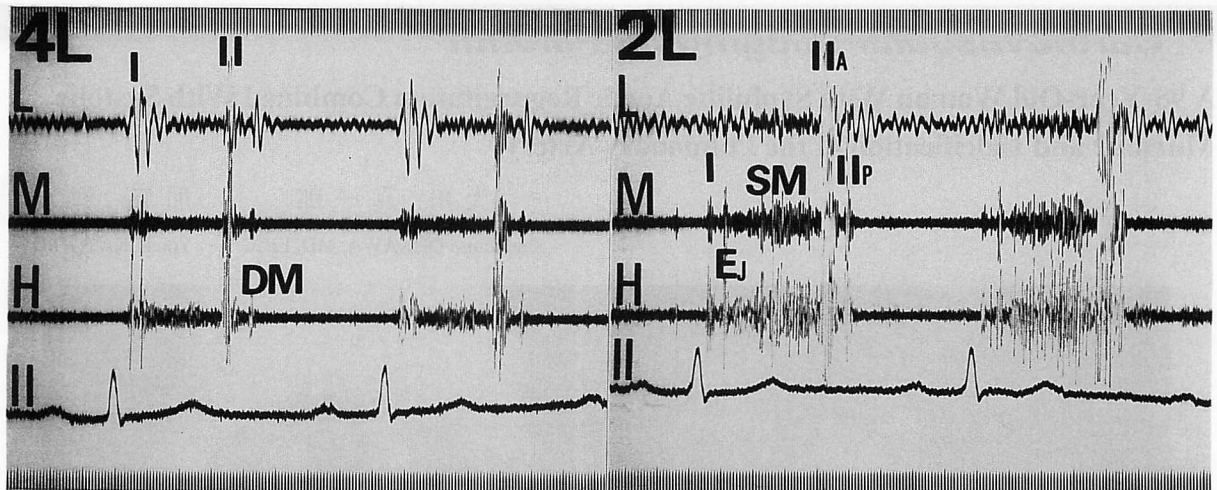


Fig. 3 Phonocardiograms
DM=diastolic murmur; SM=systolic murmur.

症 例 98 歳, 女

現病歴: 80 歳時, 老人ホーム入寮時の検診にて大動脈弓部の著明な石灰化と駆出性収縮期雑音 (III 度), 血清梅毒反応陽性を指摘された. 85 歳より拡張期雑音 (II 度) から大動脈弁閉鎖不全を指摘されている. 97 歳時, 右大腿部の丹毒にて入院.

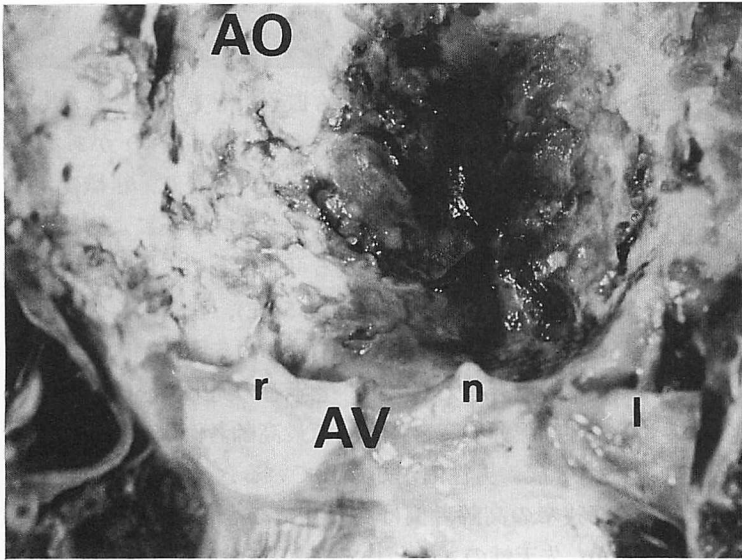
血圧 126/80 mmHg, 脈拍 70/min, 整. 心電図は洞調律で左室肥大所見はなかった. 胸部 X 線像 (Fig. 1) と胸部 CT (Fig. 2) にて上行大動脈の拡張と大動脈弓部にまで及ぶ著明な石灰化が認められ, これに隣接する肺動脈壁にも石灰化像が認められた. 心音図 (Fig. 3) では, II 音の分裂と胸骨左縁第 4 肋間に最強点を持つ拡張期雑音, 胸骨左縁第 2 肋間に最強点を持つ駆出性収縮期雑音が記録された. 98 歳, 褥瘡の悪化にて死亡.

心病理所見: 心重量は 300 g, 中等度の右室肥大と左室肥大あり. 冠状動脈は右冠状動脈と左前下行枝に 75% 狭窄を認めたが, 心筋は年齢相応の軽度の血管周囲性線維症と散在性のアミロイド沈着を認めた. 一方, 上行大動脈から大動脈弓部にかけて石灰化を伴う著明な大動脈硬化があり, 上行大動脈は拡張し, 大動脈弁輪周径は 100 mm と拡張していた. 大動脈弁は無冠尖と左冠尖の交連部離解と軽度の肥厚, 石灰化がみられ, 梅毒性大動脈弁閉鎖不全に合致する所見であった (Fig. 4). 僧帽弁輪には小さな石灰化を認め, 三尖弁には軽度の逸脱がみられた. 上行大動脈と肺動脈主幹部には癒着がみられ, 大動脈に隣接する部分の肺動脈

には石灰化を伴う著明な動脈硬化があった. また肺動脈主幹部には, 肺動脈弁より 18 mm 上に径 10×5 mm 大のドーム状の狭窄が認められ (Fig. 5), 先天性のものと解釈された.

組織所見では, 大動脈壁には内膜と外膜の肥厚があり, 石灰化を伴い, 中膜弾性線維の断裂を認め, 梅毒性大動脈中膜炎の所見であった. 同様の病変は大動脈に隣接する肺動脈主幹部にも及び, 肺動脈狭窄部で終わっていた (Fig. 6).

病理診断: 1. syphilitic mesoaortitis, 2. syphilitic aortic regurgitation, 3. syphilitic pulmonary arteritis, 4. congenital supravalvular pulmonary stenosis.



← Fig. 4 Photomicrograph of the aorta and aortic valve
 AV=aortic valve; r=right coronary cusp;
 n=non-coronary cusp; l=left coronary cusp.
 Other abbreviation as in Fig. 1.

↓ Fig. 5 *Left*: Photomicrograph of the pulmonary artery and pulmonary valve. Arrows show the stenotic orifice.
Right: Main trunk of the pulmonary artery. Arrows show the stenotic region.
 a=anterior cusp; r=right cusp; l=left cusp. Other abbreviations as in Fig. 1.

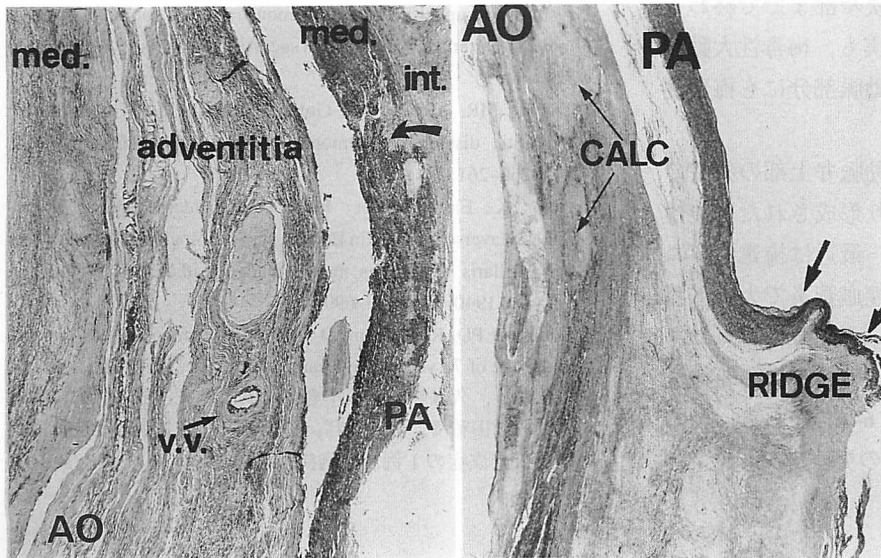
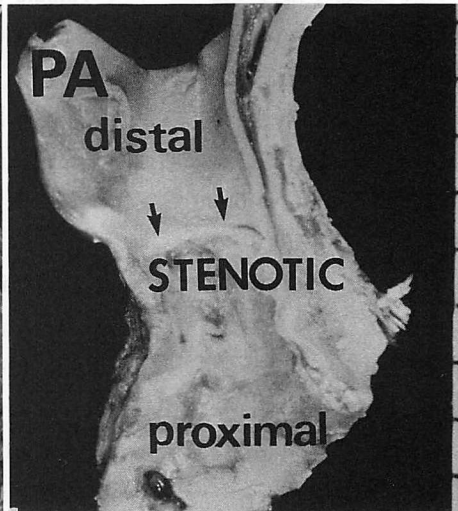
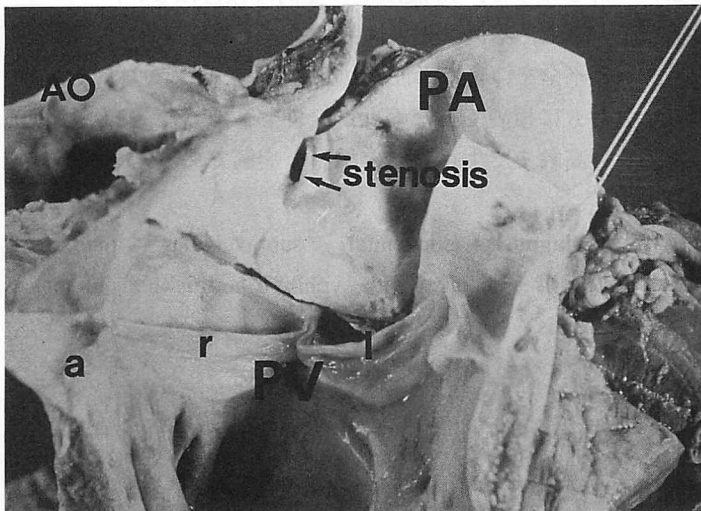


Fig. 6 *Left*: Photomicrograph of the aorta and the pulmonary artery showing fibrotic thickening of the adventitia, obliteration of the vasa vasorum (v.v.) and rupture of the elastic fibers.
Right: Photomicrograph of the region of the supravalvular pulmonary stenosis (arrows: RIDGE), showing no atherosclerotic changes in the distal (upper part) wall of the pulmonary artery despite marked calcification of the adjacent aortic wall.
 med.=tunica media; int.=tunica intima; CALC=calcification. Other abbreviations as in Fig. 1.

診断のポイント

梅毒性大動脈弁閉鎖不全は近年激減したとはいえ、高齢者の大動脈弁逆流症例にはいまだに散見される¹⁾。多くは重症な弁逆流症例で心重量も大であるが、本例は心不全もなく、拡張期雑音の程度も軽度で、心重量も正常であった。一方、梅毒性大動脈中膜炎や梅毒性大動脈弁閉鎖不全症に梅毒性肺動脈炎を合併することは極めて稀である。我々の老年者連続剖検 6,000 例中には梅毒性大動脈弁閉鎖不全症が 59 例確認されているが、梅毒性肺動脈炎を合併したものは本例のみである。1917 年の Warthin²⁾ の報告によれば、1863 年、Weber により肺動脈ゴム腫の記述がなされたが、肺動脈の梅毒性変化を体系づけたのは 1909 年、Posselt であったという。最近の報告ではインドの Tulpule による 60 歳(位?)の女性例がある³⁾。呈示した症例では大動脈、大動脈弁は通常の梅毒性病変であったが、石灰化を伴う高度の粥状動脈硬化を示す上行大動脈に隣接する肺動脈に限局して、大動脈と同様の中膜弾性線維の断裂と外膜肥厚、vasa vasorum の変化など、梅毒性組織変化が確認された (Fig. 6-左)。この変化に伴い、肺動脈にも大動脈同様高度の石灰化像が胸部 X 線 (Fig. 1) や胸部 CT (Fig. 2) で認められていたわけであるが、生前診断はされていなかった。肺動脈の石灰化は極めて稀で、肺動脈の粥状動脈硬化の存在も一般には知られているが、現実にはこれも稀であり、先の Warthin²⁾ は、肺動脈粥状硬化とされるものの中に梅毒性肺動脈炎が成因である例の存在を指摘している。また本例の梅毒性肺動脈炎は肺動脈弁上部の狭窄部までで終わっていた (Figs. 5-右, 6-右) という事実も、梅毒性大動脈炎が先行して、次いで隣接する肺動脈部分にも梅毒性病変が及んだと推測される。

更に本例で特異であったのは肺動脈弁上部の狭窄であるが、まず梅毒性肺動脈炎により形成された可能性はどうかということが問題になる。最近では梅毒性ゴム腫をみることは殆どないが、梅毒性血管炎で大動脈瘤こそみるものの、狭窄を示したという記載は皆無である。本例でも狭窄部の手前で梅毒性肺動脈炎の組織変化は止まっていること (Figs. 5-右, 6-右) から、その可能性は否定される。一方、Oota の発表⁴⁾ 以来、大動

脈ばかりでなく肺動脈にも血管炎をきたし、しかも狭窄をきたすものとしては大動脈炎 (高安病) があるが、本例の大動脈病変、肺動脈病変の広がり、組織変化の程度からは肺動脈弁上部狭窄を大動脈炎によるとする解釈には無理がある。残る可能性としては先天性起源であるが、狭窄の形状 (Fig. 5-左)、狭窄部前後の形態と組織像 (Figs. 5-右, 6-右) からは先天性肺動脈弁上部狭窄が最も考えやすい。老年者の先天性心疾患としての肺動脈弁狭窄自体も稀で最高年齢者は Genovese ら⁵⁾ の 78 歳、男性例が知られている。一方、肺動脈弁上部狭窄の高年齢者は高安病での合併例の報告はあるが、先天性のものとしては南部ら⁶⁾ の 65 歳、女性例があるのみで、90 歳以上の症例の報告はない。

以上、本例は先天性肺動脈弁上部狭窄と大動脈弁閉鎖不全を伴う梅毒性大動脈炎ならびに肺動脈炎という、ともに極めて稀な病態が合併し、しかも 98 歳という超高齢まで生存しえた稀有な症例である。

Diagnosis: Congenital supravalvular pulmonary stenosis associated with syphilitic aortitis and pulmonary arteritis

文 献

- 1) 大川真一郎: 高齢者弁膜疾患の特徴. 進歩する心臓研究 1989; 9: 11-21
- 2) Warthin AS: Syphilis of the pulmonary artery: Syphilitic aneurysm of left upper division: Demonstration of spirochete pallida in wall of artery and aneurysmal sac. Am J Syphilis 1917; 1: 697-711
- 3) Tulpule MR, Advani DG, Gulati RB, Patki SA, Dumbre RB: Syphilitic disease of pulmonary artery. Indian Heart J 1982; 34: 260-261
- 4) Oota K: Ein seltener Fall von beiderseitigen Carotis-Subclaviaverschluss: Ein Beitrag zur Pathologie der Anastomosis peripapillaris des Auges mit fehlenden Radialpuls. Trans Soc Path Jpn 1940; 30: 680-690
- 5) Genovese PD, Rosenbaum D: Pulmonary stenosis with survival to the age of 78 years. Am Heart J 1951; 41: 755-761
- 6) 南部静洋, 久保嘉郎, 藤本憲弘, 田口善夫, 郡 義明, 望月吉郎, 種田和清, 岩田猛邦, 伊賀幹二: 肺動脈狭窄症による右肺低形成症の 1 例. 日胸疾患会誌 1986; 24: 1048 (abstr)