

# 特発性嚢胞性中膜壊死による大動脈弁輪拡張症に合併した大動脈弁疣贅の1例

# Aortic Valvular Vegetation in Annuloaortic Ectasia Due to Idiopathic Cystic Medial Necrosis: A Case Report

藤山 敦子  
 西上 尚志  
 正木 元子  
 栗原 裕彦  
 井庭 理  
 小松 香  
 前田 章雅  
 仙崎 英人\*<sup>1</sup>  
 川口 英樹\*<sup>2</sup>  
 今村 洋二\*<sup>2</sup>  
 岩坂 壽二

Atsuko FUJIYAMA, MD  
 Takashi NISHIUE, MD  
 Motoko MASAKI, MD  
 Hirohiko KURIHARA, MD  
 Osamu IBA, MD  
 Kaori KOMATSU, MD  
 Akimasa MAEDA, MD  
 Hideto SENZAKI, MD \*<sup>1</sup>  
 Hideki KAWAGUCHI, MD \*<sup>2</sup>  
 Hiroji IMAMURA, MD, FJCC \*<sup>2</sup>  
 Toshiji IWASAKA, MD, FJCC

## Abstract

Annuloaortic ectasia is often accompanied by Marfan syndrome and associated with infective endocarditis usually involving the mitral valves. We treated a patient with annuloaortic ectasia due to idiopathic cystic medial necrosis who developed congestive heart failure with aortic valvular vegetation.

A 56-year-old man had dyspnea on effort since the beginning of January, 1997 and was admitted to our hospital on April 6, 1997 because of orthopnea. The diagnosis was congestive heart failure due to severe aortic regurgitation with annuloaortic ectasia detected by echocardiography. Medication and rest after hospitalization relieved his symptoms but congestive heart failure deteriorated after he had a high fever. At this time, a vegetation attached to the noncoronary cusp of the aortic valve was found which had not been detected on admission. Blood culture yielded *Streptococcus sanguis*. The diagnosis was infective endocarditis involving the aortic valve. Surgical correction (Bentall method) improved congestive heart failure and he was discharged on August 4, 1997 without recurrence of endocarditis.

Infective endocarditis involving the aortic valves is a possible cause of development or deterioration of congestive heart failure in patients with annuloaortic ectasia.

J Cardiol 1998; 32(5): 331-336

## Key Words

- Endocarditis
- Aortic diseases (annuloaortic ectasia)
- Aortic regurgitation
- Echocardiography

## はじめに

大動脈弁輪拡張症(annuloaortic ectasia)は大動脈弁逆

流の合併による心不全、狭心症あるいは大動脈解離が生じない限り無症状で経過する。しかし、一旦これらの合併症が出現すると予後不良で、急激な経過をたど

関西医科大学 第二内科・心臓血管病センター, \*<sup>1</sup>第二病理, \*<sup>2</sup>胸部外科: 〒570-0074 大阪府守口市文園町10-15  
 Cardiovascular Center, The Second Department of Internal Medicine, \*<sup>1</sup>The Second Department of Pathology, and \*<sup>2</sup>Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kansai Medical University, Osaka

Address for reprints: NISHIUE T, MD, Cardiovascular Center, The Second Department of Internal Medicine, Kansai Medical University, Fumizono-cho 10-15, Moriguchi, Osaka 570-0074

Manuscript received May 28, 1998; revised September 1, 1998; accepted September 2, 1998

ることが多い。一方、本症では僧帽弁の嚢胞性中膜壊死(cystic medial necrosis)のため僧帽弁逸脱の合併が多いことが知られており<sup>1,2)</sup>、僧帽弁疣贅の合併も報告されているが、大動脈弁疣贅の合併は極めて稀である<sup>3,4)</sup>。今回、大動脈弁疣贅合併を契機に急性左心不全を呈した特発性嚢胞性中膜壊死による大動脈弁輪拡張症に対しBentall法による手術を施行し、順調に経過した症例を経験したので報告する。

## 症 例

症 例 56歳, 男性

主 訴: 呼吸困難

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生来著患を指摘されたことはなかった。1996年12月末に発熱を認め、近医で感冒と診断され加療を受けた。翌年1月初旬より呼吸困難が出現するようになり、他院にて心不全として入院加療を受けた。退院後も呼吸困難は持続し、起坐呼吸へと増悪したため、1997年4月6日、当院coronary care unit (CCU)へ入院となった。

入院時現症: 意識清明。身長170cm, 体重53kg, 脈拍126/min, 整。呼吸数36/min, 起坐呼吸。血圧144/96mmHg, 左右差なし。体温35.6°C。心音は重合性奔馬調律。ラ音が著明なため心雑音は聴取出来なかった。呼吸音は全肺野で湿性ラ音を聴取した。腹部は平坦軟, 肝脾は触知せず。下肢に浮腫認めず, 四肢冷感あり。眼所見に異常なし。筋肉, 皮下組織の発育良好であり, その他Marfan症候群を疑わせる身体的特徴を認めなかった。

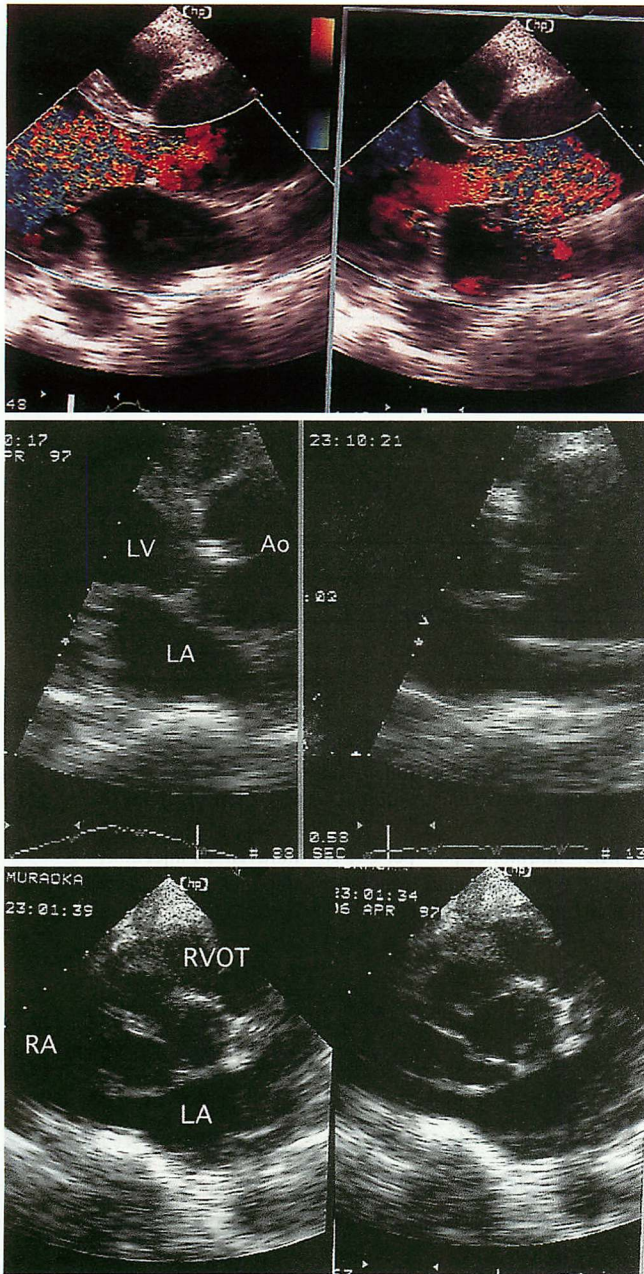
入院時検査所見(Table 1): 白血球増多を認めるものの, CRPは陰性であった。軽度の正球性貧血とtransaminaseの上昇, および血糖値の上昇を認めた。動脈血ガス分析では酸素Venturi mask 50%吸入を要する著明な低酸素血症を認めた。入院時の胸部X線写真では心胸郭比67%で全肺野に肺鬱血を認めた。心電図は洞性頻脈, 左室高電位とI, aVL, V<sub>5</sub>-V<sub>6</sub>でST低下およびT陰転化を認めた。心エコー図(Fig. 1)では, 大動脈基部の拡大(52mm)と高度の大動脈弁逆流を認めた。逆流ジェットは大動脈弁三尖の接合部中央より左室中隔側へやや偏位して認められ, 大動脈弁輪拡大による弁尖の接合不全および無冠尖の逸脱が考えられた。左室拡張末期径(67mm), 左室収縮末期径(48mm)

Table 1 Laboratory data

Hematological examination	
WBC	12,400/ $\mu$ l
RBC	408 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ l
Hb	11.6 g/dl
Ht	36.4%
Plt	40.9 $\times$ 10 <sup>4</sup> / $\mu$ l
Blood chemistry	
Na	136 mEq/l
K	4.3 mEq/l
Cl	104 mEq/l
Glu	333 mg/dl
GOT	62 IU/l
GPT	44 IU/l
T-bil	1.1 mg/dl
LDH	397 IU/l
BUN	27 mg/dl
Creatinine	1.4 mg/dl
CRP	0.5 mg/dl
Blood gas analysis (Venturi mask O <sub>2</sub> 50%)	
pH	7.454
PCO <sub>2</sub>	38.9 mmHg
PO <sub>2</sub>	70.2 mmHg
HCO <sub>3</sub>	26.9 mEq/l
BE	3.3 mEq/l
SaO <sub>2</sub>	94.7%

の拡大を認めた。軽度の僧帽弁逆流を認めたが、僧帽弁逸脱は認めなかった。

入院後経過(Fig. 2): 大動脈弁輪拡張症およびそれに合併した大動脈弁逆流による急性左心不全と診断し、亜硝酸薬, 利尿薬による前負荷軽減を行った。治療に対する反応は良好で、第5病日には心不全症状が軽快し、CCUを退室した。しかし、第12病日より発熱を伴い、心不全が再度顕性化した。前負荷軽減のみでは心不全の改善が得られず、ホスホジエステラーゼ阻害薬の投与を必要とし、離脱が困難となった。心エコー図上(Fig. 3)、無冠尖のflutteringおよび逸脱の増悪、入院時には認めなかった疣贅を疑わせる塊状エコーの付着が無冠尖に認められた。感染性心内膜炎の合併が疑われたため血液培養を施行したところ、*Streptococcus sanguis*が検出され、感染性心内膜炎の合併と診断した。更なる弁破壊は致命的な血行動態の悪化を招くと考えられたこと、また疣贅は可動性に富み塞栓症の発症が危惧されたことより、第44病日にBentall法に



**Fig. 1 Echocardiograms on admission**  
*Upper:* Parasternal long-axis views (color Doppler images) show dilation of the aortic root and the sinuses of Valsalva with severe aortic regurgitation.  
*Middle:* Parasternal long-axis views (zoom images) show aortic valve prolapse (noncoronary cusp).  
*Lower:* Short-axis views at the aortic valve level show incomplete closure of the aortic valve and prolapse of the noncoronary cusp.  
 LV = left ventricle; Ao = aorta; LA = left atrium; RVOT = right ventricular outflow tract; RA = right atrium.

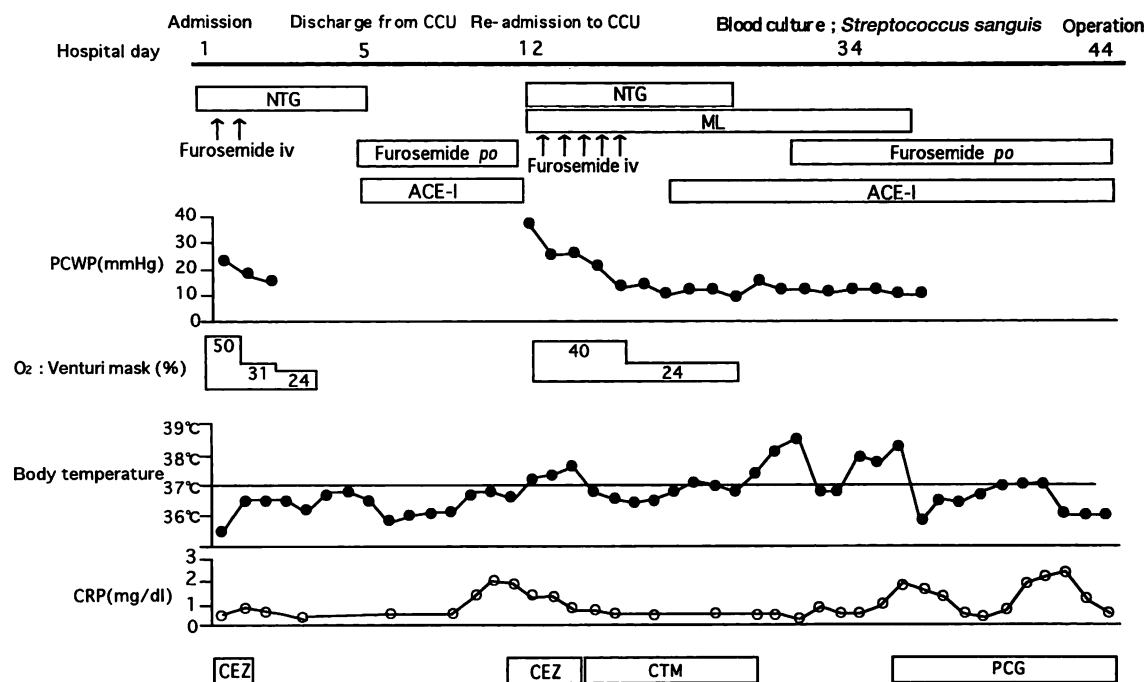
よる準緊急手術施行となった。手術後経過は良好で、1997年8月4日(第91病日)、軽快退院した。

手術標本の病理組織診断では、大動脈弁の左冠尖、無冠尖は穿孔し、両弁尖に炎症細胞浸潤を伴った疣贅を認めた。大動脈は中膜の弾性線維が不規則な形で断裂してみられ、その部位に小嚢胞状に蓄積する Alcian blue 陽性物質が蓄積している嚢胞性中膜壊死を認め (Fig. 4)、それによる大動脈弁輪拡張症に合併した感染性心内膜炎と確定診断した。

## 考 察

大動脈弁輪拡張症の原因疾患として最も多いのは、Marfan 症候群を始めとする結合組織病であることが知られており、病理組織学的特徴は大動脈壁の嚢胞性中膜壊死である。本症例においては Marfan 症候群を疑わせる身体所見、遺伝歴はなく、また他の結合組織病を示唆する所見も認めないことより、特発性嚢胞性中膜壊死による大動脈弁輪拡張症と考えられた。

大動脈弁輪拡張症における感染性心内膜炎の合併に



**Fig. 2 Clinical course of the patient**

Administration of diuretics and nitrate relieved the symptoms a few days after admission. On the 12th hospital day, congestive heart failure acutely deteriorated, accompanied by inflammatory findings. Blood culture yielded *Streptococcus sanguis* and the diagnosis was infective endocarditis. On the 44th hospital day, a semi-emergent operation was performed.

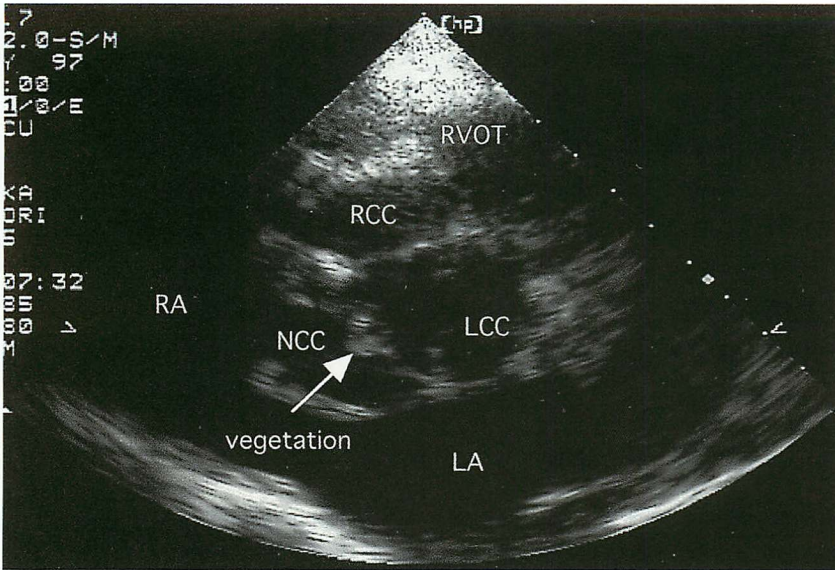
CCU = coronary care unit; NTG = nitroglycerin; ML = milrinone; po = per os; iv = intravenous injection; ACE-I = angiotensin converting enzyme inhibitor; PCWP = pulmonary capillary wedge pressure; CRP = C-reactive protein; CEZ = cefazolin; CTM = cefotiam; PCG = penicilin G.

については、1974年にSomanら<sup>3)</sup>が感染性心内膜炎を合併したMarfan症候群の1例を報告した際に、それ以前に報告された21例をまとめているが、それ以後の報告は少ない。我が国においては能美ら<sup>4)</sup>がMarfan症候群118例中2例に感染性心内膜炎の合併を認めたと報告している。しかしながら、これらの報告は全てMarfan症候群に合併したものであり、Marfan症候群以外での報告例は検索しえなかった。更に、大動脈弁輪拡張症における感染性心内膜炎の罹患弁は、その殆どが僧帽弁であり、大動脈弁であることは極めて稀で、Somanら<sup>3)</sup>によると感染性心内膜炎21例中大動脈弁が罹患弁であったのは2例のみであった。特発性嚢胞性中膜壊死による大動脈弁輪拡張症における大動脈弁疣贅の合併例は検索しえず、本症例が最初の報告であると考えられた。罹患弁が僧帽弁に多いのは、僧帽弁における嚢胞性中膜壊死が原因である弁尖の肥厚、硝子様変性および僧帽弁逸脱が関与していると考えられており<sup>3,4)</sup>、Marfan症候群のように大動脈弁逆流に僧帽

弁逸脱が合併する場合には、大動脈弁逆流ジェット自体が脆弱化した僧帽弁に作用し、僧帽弁疣贅あるいは僧帽弁瘤を招来するとも考えられている<sup>5)</sup>。しかしながら、罹患弁が大動脈弁に少ない理由についてはいまだ明らかではない<sup>3)</sup>。

本症例は大動脈弁(無冠尖)の逸脱を認めているが、大動脈弁輪拡大のみによる大動脈弁逆流と比較し、逸脱を伴う場合は、異常な方向の駆出および逆流血流、それに伴う乱流が生じるため逸脱尖に対するストレスは大きくなり、逸脱尖の弁膜が損傷を受けやすいと考えられる。よって、本症例では無冠尖の逸脱が大動脈弁疣贅形成に関与したものと推察された。なお、本症例では、感染性心内膜炎の誘因となる歯科治療やその他の既往歴はなかった。

本症例では入院に至る急性左心不全の誘因は感染性心内膜炎の合併による大動脈弁逆流の増悪と考えられたが、入院時にはCRP陰性であり、また心エコー図上、疣贅を指摘しえず、他に明らかな大動脈弁逆流の



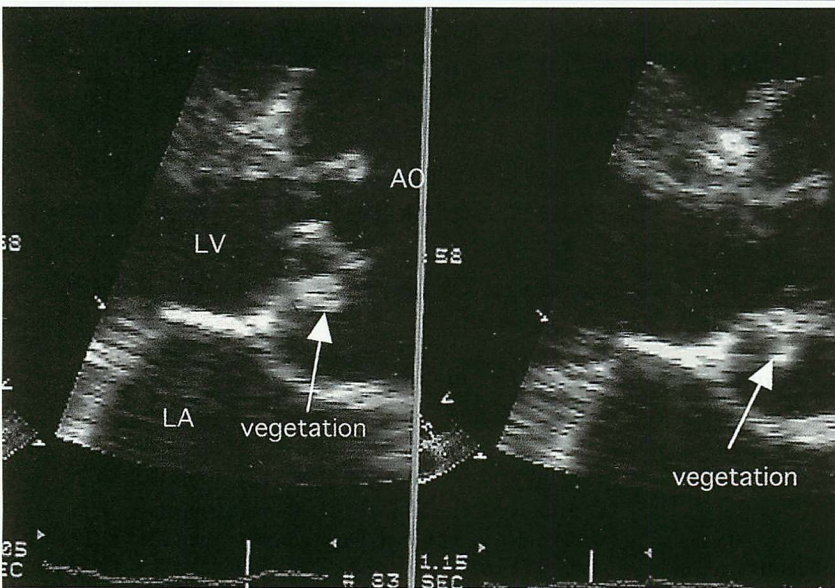
←Fig. 3 Echocardiograms on the 33rd hospital day

Upper: Short-axis view at the aortic valve level.

Lower: Parasternal long-axis views (zoom images).

Those echocardiograms show prolapse of the noncoronary cusp (NCC) with a vegetation (arrows).

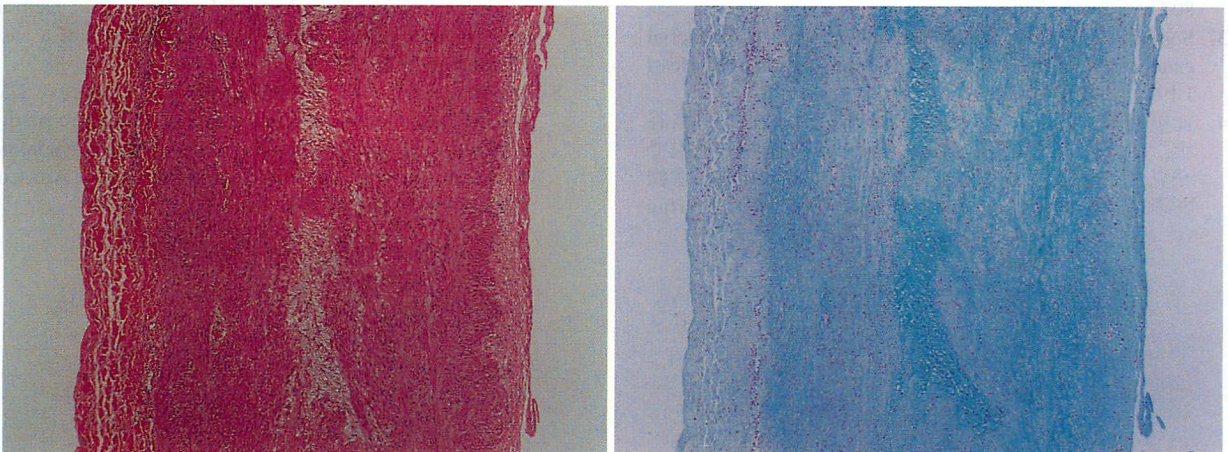
RCC = right coronary cusp; LCC = left coronary cusp. Other abbreviations as in Fig. 1.



↓Fig. 4 Histological findings of the aortic wall

Left: Hematoxylin-eosin stain ( $\times 100$ ).

Right: Alcian blue stain ( $\times 100$ ). Photomicrographs reveal elastic fragmentation and significant cystic change in the aortic media filled with mucoid material stained by Alcian blue.



基礎心疾患が存在したことより、入院早期には感染性心内膜炎と診断しえなかった。心エコー図による大動脈弁逸脱と大動脈弁疣贅の鑑別診断、あるいは大動脈弁逸脱に合併した大動脈弁疣贅の診断は必ずしも容易でなく<sup>6,7)</sup>、大動脈弁逸脱を基礎心疾患とする場合には、複数回の心エコー図検査が大動脈弁疣贅の診断に必須であると考えられた。

Marfan 症候群を基礎疾患としない大動脈弁輪拡張症の予後は、同症候群を有する場合と同様に不良であ

り、大動脈弁輪拡張症と診断されてからの5年生存率は57.4%と報告されている<sup>8)</sup>。Marfan 症候群を有する場合と同様に、大動脈解離、動脈瘤の破裂、突然死が死因の大部分を占めるが、人工弁付人工血管を用いた手術施行例では、5年生存率は84%と改善する<sup>8)</sup>。Marfan 症候群の有無にかかわらず、大動脈弁輪拡張症においては心不全増悪時には、感染性心内膜炎を含めその誘因を明らかにし、手術時期を逸しないことが予後の改善につながると考えられた。

### 要 約

大動脈弁輪拡張症は Marfan 症候群に合併しやすく、通常は僧帽弁の感染性心内膜炎を併発する。今回、大動脈弁疣贅合併を契機に急性左心不全を呈した特発性嚢胞性中膜壊死による大動脈弁輪拡張症を経験したので報告する。

症例は56歳、男性。1997年1月初旬より呼吸困難が出現するようになり、起坐呼吸が出現したため、同年4月6日、当院へ入院となった。大動脈弁輪拡張症、大動脈弁逆流による心不全と診断した。内科的治療により一旦軽快したが、発熱を伴い再度心不全が増悪した。入院時の心エコー図では明らかでなかった大動脈弁無冠尖に疣贅を認め、血液培養にて *Streptococcus sanguis* が検出されたため、感染性心内膜炎の合併と診断した。Bentall法による準緊急手術を施行し、1997年8月4日、軽快退院した。

大動脈弁輪拡張症において、大動脈弁疣贅も心不全増悪の誘因として留意する必要があると考えられた。

*J Cardiol* 1998; 32(5): 331-336

### 文 献

- 1) McKusick VA: The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue. *Circulation* 1955; **11**: 321-342
- 2) Pyeritz RE, Wappel MA: Mitral valve dysfunction in the Marfan syndrome: Clinical and echocardiographic study of prevalence and natural history. *Am J Med* 1983; **74**: 797-807
- 3) Soman VR, Breton G, Hershkowitz M, Mark H: Bacterial endocarditis of mitral valve in Marfan syndrome. *Br Heart J* 1974; **36**: 1247-1250
- 4) 能美伸子, 山口いずみ, 堀江俊伸, 窪倉武雄, 渋谷実, 伊藤直人, 広沢弘七郎, 橋本明政: 僧帽弁逸脱で発見され感染性心内膜炎に罹患後, Bentall法と僧帽弁置換術を同時に施行し, 順調に経過し得た Marfan 症候群の一例. *心臓* 1986; **18**: 1218-1224
- 5) Edynak GE, Ruwson AJ: Ruptured aneurysm of the mitral valve in a Marfan like syndrome. *Am J Cardiol* 1963; **11**: 674-677
- 6) Shiu MF, Coltart DJ, Braimbridge MV: Echocardiographic findings in prolapsed aortic cusp with vegetation. *Br Heart J* 1979; **41**: 118-120
- 7) Yoshikawa J, Tanaka K, Owaki T, Kato H: Cord-like aortic valve vegetation in bacterial endocarditis: Demonstration by cardiac ultrasonography: Report of a case. *Circulation* 1976; **53**: 911-914
- 8) Marsalese DL, Moodie DS, Lytle BW, Cosgrove DM, Ratliff NB, Goormastic M, Kovacs A: Cystic medial necrosis of the aorta in patients without Marfan's syndrome: Surgical outcome and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1990; **16**: 68-73