

Cardiovascular Imaging In-a-Month

繰り返し失神発作を起こす27歳女性

A 27-Year-Old Woman Suffering Repeated Syncopal Attacks

三宅 泰次
西垣 和彦
荒井 政澄
湊口 信也
藤原 久義

Taiji MIYAKE, MD
Kazuhiko NISHIGAKI, MD
Masazumi ARAI, MD
Shinya MINATOBUCHI, MD
Hisayoshi FUJIWARA, MD, FJCC

症 例 27歳，白人女性，ブラジル出身

主 訴: 失神発作

家族歴: 血縁に心疾患を認めず，特記すべきことなし

現病歴: 7歳時に心雑音を指摘されたが，詳細は不明であった．第1子の妊娠時に初めて数十秒の失神を数回経験したが，第1子は正常分娩により出産した．2000年6月，第2子の妊娠36週に同様の失神を生じ，近医を受診した．当院産婦人科を紹介され，同日，緊急帝王切開術となった．身長151cm，体重45kgと小柄．血圧は108/80mmHgで左右差を認めず，脈拍は76/min，整であった．心雑音は，胸骨左縁第3肋間を最強点とする収縮期駆出性雑音(Levine /)を聴取した．胸部X線写真では，心胸郭比は46%と正常であった．心電図は正常洞調律であったが，左側高電位を認めた．術直前の経胸壁心エコー図法をFig. 1に示す．

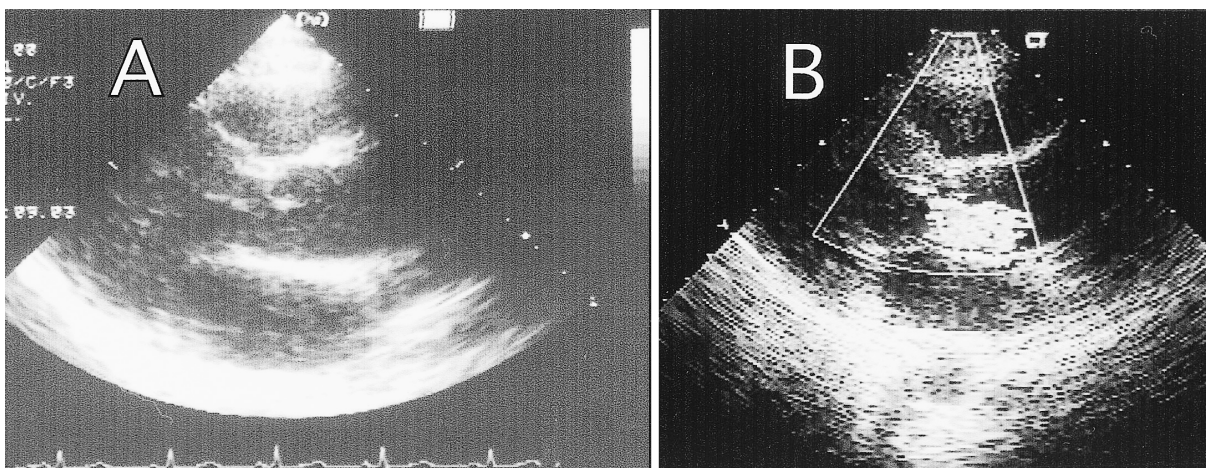


Fig. 1

岐阜大学医学部 第二内科: 〒500-8705 岐阜県岐阜市司町40

The Second Department of Internal Medicine, Gifu University School of Medicine, Gifu

Address for correspondence: NISHIGAKI K, MD, The Second Department of Internal Medicine, Gifu University School of Medicine, Tsukasa-machi 40, Gifu, Gifu 500-8705

Manuscript received July 30, 2001; revised September 11, 2001; accepted September 16, 2001

診断のポイント

経胸壁心エコー図法により、大動脈弁は三尖弁で、弁の開放は良好、心室中隔基部の肥厚や左室流出路の狭窄も認めなかったが(Fig. 1-A), Mモード心エコー図法で大動脈弁の収縮早期半閉鎖を認めた。最も特異的な所見は、Fig. 1-Bに示すように、収縮期に大動脈弁直下から“突然”カラーシグナルが出現することである。心尖長軸像でもこのような乱流シグナルの出現を認めた。この血流速度から求める最大心室-大動脈圧較差は約60mmHgと計算された。経胸壁アプローチでは狭窄物が観察されなかったが、discreteタイプの弁下狭窄が疑われた(Fig. 1-A)。

経胸壁コントラスト心エコー図法において超音波造影剤(ガラクトース-パルミチン酸)を使用したところ、Fig. 2-Aに示すように膜状の狭窄輪と考えられる陰影欠損が左室流出路に認められた(矢印)。引き続き行われた経食道心エコー図法では、大動脈弁直下の左室流出路内に膜状の狭窄輪が明瞭に認められた(Fig. 2-B)。その後の心臓カテーテル検査では、圧較差は52mmHgであった(Fig. 3)。以上により、成人例としてはまれな先天性限局性大動脈弁下狭窄と診断した。

大動脈弁下狭窄は、大動脈弁下の線維帯による左室流出路狭窄が特徴的で¹⁾、Kellyら²⁾により、大動脈弁直下に存在する薄い限局性の模様線維輪による狭

窄で、左室流出路自体の狭窄を伴わない型と、左室流出路に線維性および筋性肥厚が存在する左室流出路狭窄の型に分類されているが、本症例は経胸壁コントラスト心エコー図法や経食道心エコー図法により、大動脈弁直下に存在する模様の狭窄輪が描出され型と診断した。本症の成因としては、心球の不完全な退縮³⁾や僧帽弁前尖を形成する心内膜症の異常発達⁴⁾、僧帽弁の過剰弁組織⁵⁾や付着異常⁶⁾など、いまだ一定の見解を得られていない。経胸壁アプローチにより大動脈弁直下の小さい狭窄物をとらえるには限界があるが、弁直下からのカラーシグナルの突然の出現は、本症の特異的所見といえそうである。

Diagnosis: Congenital discrete subaortic stenosis, Kelly Type I: membranous type

文献

- 1) Bashore TM, Lieberman EB: Aortic/mitral obstruction and coarctation of the aorta. *Cardiol Clin* 1993; 2: 617-641
- 2) Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD: Discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1972; 46: 309-322
- 3) Keith A: Schorstein lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart. *Lancet* 1924; : 1267-1273
- 4) Van Praagh R, Corwin RD, Dahlquist EH Jr, Freedom RM, Mattioli L, Nebesar RA: Tetralogy of Fallot with severe left ventricular anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum. *Am J Cardiol* 1970; 26: 93-101

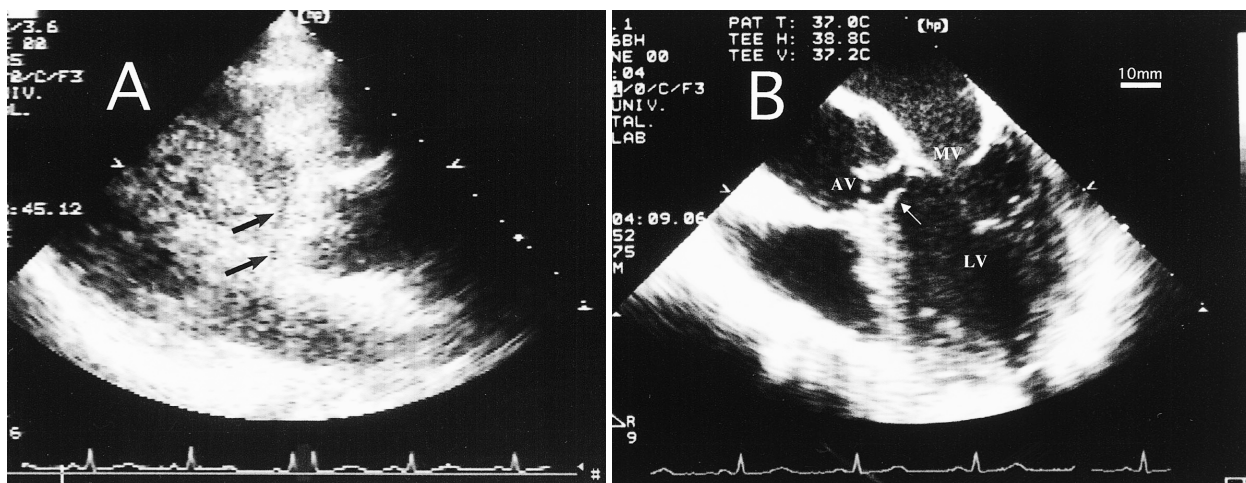


Fig. 2

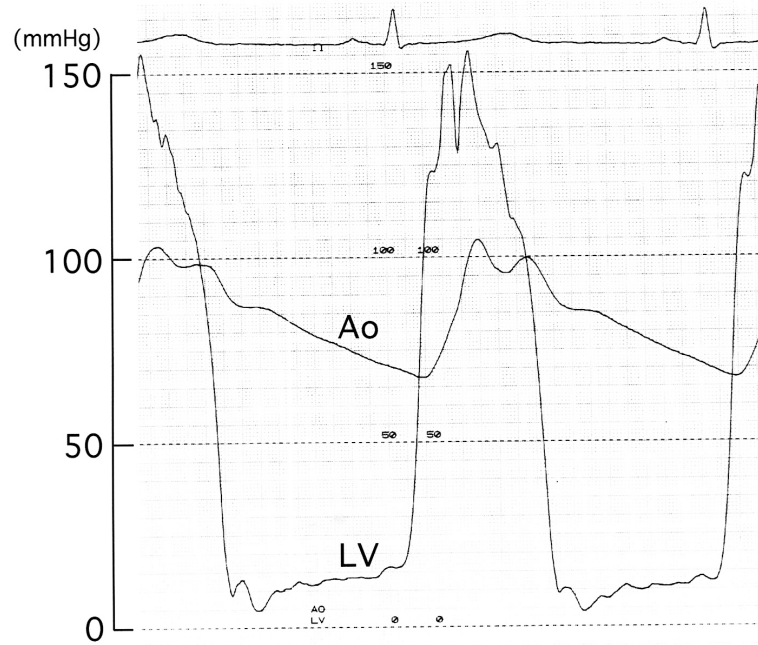


Fig. 3

5) MacLean LD: Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963; **45**: 382 - 388

6) Bjork VO: Subaortic stenosis produced by abnormally placed anterior mitral leaflet. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; **41**: 659 - 669

Fig. 1 Transthoracic echocardiograms showing the left ventricular tract (A) and abrupt acceleration flow just below the aortic valve (B)

Fig. 2 Enhanced transthoracic echocardiogram showing a discrete membrane silhouette in the left ventricular outflow tract (A) and transesophageal echocardiogram showing a discrete membrane

just below the aortic valve (B, arrow)

AV = aortic valve; LV = left ventricle; MV = mitral valve.

Fig. 3 Simultaneous measurements of left ventricular (LV) and aortic (Ao) pressure showing a pressure gradient of 52 mmHg