

長期生存した孤立性肺動脈弁欠損症の1例

Long-Surviving Patient With Isolated Absent Pulmonary Valve Syndrome: A Case Report

岡島 一恵
河瀬 吉雄
長谷川隆生
破戸 克規
西本 正紀
吉川 純一*

Kazue OKAJIMA, MD
Yoshio KAWASE, MD
Takao HASEGAWA, MD
Katsunori HATO, MD
Masaki NISHIMOTO, MD
Junichi YOSHIKAWA, MD, FJCC

Abstract

A 79-year-old woman was admitted for exertional dyspnea in September 2001. She had begun to experience unusual fatigue from the age of 40 years. Cardiac examination revealed a single S₂, Levine grade / presystolic murmur in the 5th left sternal border, and a right parasternal impulse. Echocardiography showed dilated right chambers and absence of pulmonary valve leaflets. Doppler echocardiography at the pulmonary annulus revealed a 'to and fro' pattern. Cardiac catheterization indicated the same diastolic pressures in the pulmonary artery and right ventricle. The diagnosis was absent pulmonary valve syndrome. Administration of a diuretic agent resulted in almost immediate improvement of symptoms. Absent pulmonary valve syndrome, generally associated with tetralogy of Fallot, often causes severe respiratory failure or right heart failure during infancy. A case of such long survival without associated cardiac anomalies is very rare.

J Cardiol 2005 Apr; 45(4): 165-171

Key Words

■Congenital heart disease (absent pulmonary valve)
■Heart failure (right) ■Phonocardiography

■Echocardiography, transthoracic
■Prognosis

はじめに

肺動脈弁欠損症の多くはFallot四徴症などに合併し、乳幼児期に重篤な呼吸不全をきたすが、今回我々は合併心奇形が認められず長期生存した孤立性肺動脈弁欠損症の1症例を経験した。

症 例

症 例 79歳，女性
家族歴：特記事項なし。
現病歴：中高年期まではとくに異常はなかった。40

歳頃より軽労作で呼吸困難が出現するようになった。60歳頃に失神発作が認められたことがあり、肺高血圧症と診断された。2000年9月14日より軽労作で呼吸困難が出現し、症状が増悪するため9月20日に当院を紹介され入院となった。

入院時身体所見：血圧126/68 mmHg，脈拍100/min，整，体温36.8℃。頸静脈の怒張は認められないが，肝頸静脈逆流があり，下肢に浮腫が認められた。胸部では両下肺野で湿性ラ音が聴取され，傍胸骨拍動が認められた。心音は音が単一で第5肋間胸骨左縁に Levine / 度の前収縮期雑音が聴取された。

和泉市立病院 内科：〒594-0071 大阪府和泉市府中町4-10-10；*大阪市立大学大学院医学研究科 循環器病態内科学，大阪

Department of Internal Medicine, Izumi City Hospital, Osaka；* Department of Internal Medicine and Cardiology, Osaka City University Graduate School of Medicine, Osaka

Address for correspondence: KAWASE Y, MD, Department of Internal Medicine, Izumi City Hospital, Fuchu-cho 4-10-10, Izumi, Osaka 594-0071；E-mail: okajimakazue@aol.com

Manuscript received August 18, 2004；revised October 21, 2004；accepted October 25, 2004

Table 1 Laboratory findings on admission

Arterial blood gas(room air)		Blood chemistry	
pH	7.352	GOT	28 IU/l
pCO ₂	62.8 mmHg	GPT	22 IU/l
pO ₂	47.0 mmHg	LDH	290 IU/l
HCO ₃	35.0 mmol/l	CK	53 IU/l
Blood cell counts		BUN	29.0 mg/dl
WBC	5,400/μl	Cr	0.7 mg/dl
RBC	493 × 10 ⁴ /μl	Na	147 mEq/l
Hb	13.4 g/dl	K	3.6 mEq/l
Ht	45.0%	CRP	0.3 mg/dl
Plt	27.8 × 10 ⁴ /μl		

入院時血液検査所見：血液ガス検査ではCO₂の蓄積を伴う低酸素血症が認められた．検血では軽微な炎症所見と脱水の所見のみであった(Table 1)．

胸部X線写真所見：著明な心拡大，肺動脈の拡大と末梢の狭小化が認められた(Fig. 1)．

心電図所見：洞調律であり，不完全右脚ブロック，Ⅰ，Ⅱ，a FでST低下，Ⅰ-ⅢでT波の逆転と右室負荷所見が認められた(Fig. 2)．

心音図所見：第2肋間胸骨左縁では 音は単一で(Fig. 3 - 左)，第5肋間胸骨左縁で 音の亢進と前収縮期雑音が認められた(Fig. 3 - 右)．

心エコー図検査：著明な右室の拡大が認められ，左室は右室より圧排され扁平化していた(Fig. 4)．カラードップラー心エコー図では三尖弁逆流が中等度(圧較差49 mmHg)あり，シャント血流は認められなかった．短軸像肺動脈弁位心エコー図では肺動脈は著明に拡大し，肺動脈弁はわずかに遺残物が認められるのみであった．また，同部位のカラードップラー法により拡張期にも探触子に向かう幅広い血流があり，以上より肺動脈弁が欠損していると考えられた(Fig. 5 - 上)．パルスドップラー法でも往復運動パターンを示した(Fig. 5 - 下)．なお前収縮期雑音は，三尖弁位にサンプルボリュームを置いて記録した右室流入血流速度波形において，心房収縮期に認められた房室血流と時相が一致していた(Fig. 6)．

入院後経過：心不全に対し，利尿薬の投与を開始し低酸素血症は速やかに改善した．心不全改善後に施行した心臓カテーテル検査では肺動脈波形は右室圧波形と類似しており，肺動脈と右室が同一腔であることが



Fig. 1 Chest radiograph on admission showing enlargement of the cardiac silhouette and diminished pulmonary vascularity

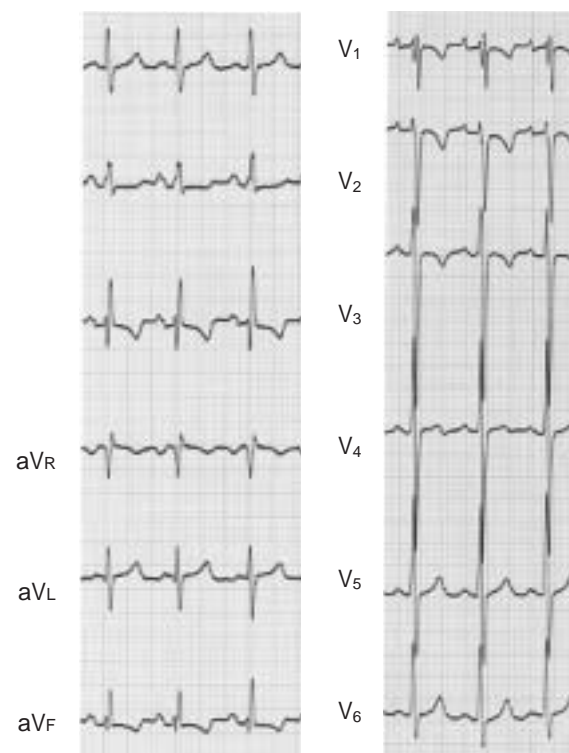


Fig. 2 Twelve-lead electrocardiogram on admission showing high peaked P waves and T-wave inversion with ST-segment depression in Ⅰ, Ⅱ, a F and V₁-V₃

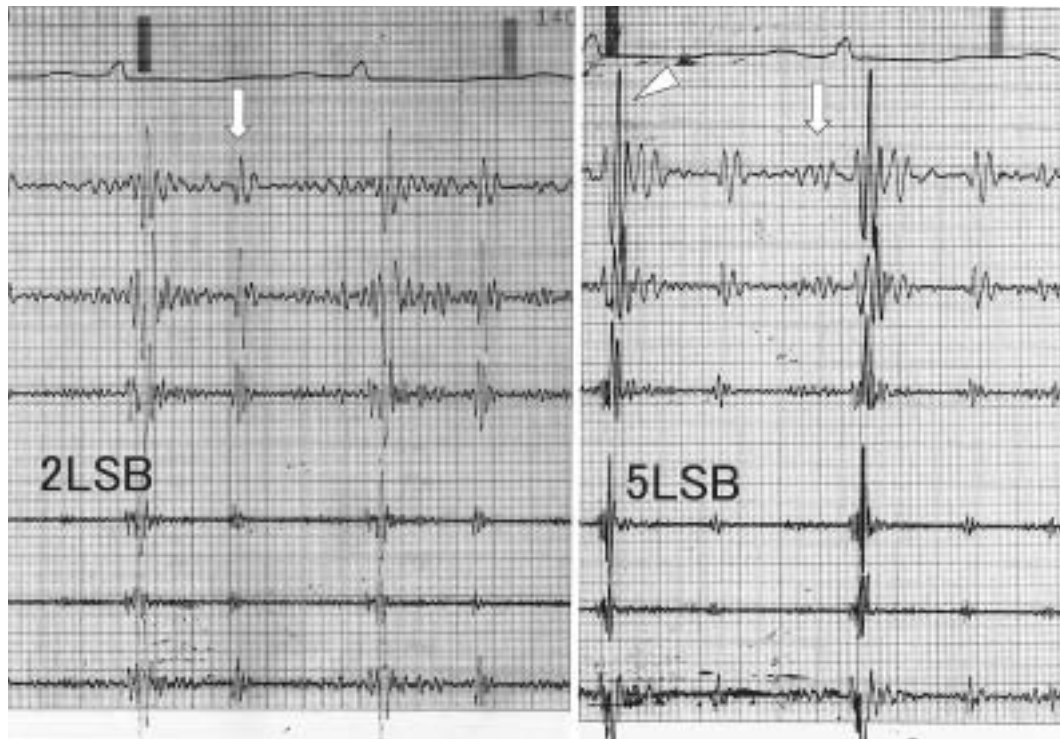


Fig. 3 Phonocardiograms

Left: Phonocardiogram at the second intercostal space of the left sternal border showing a single S₂ sound (arrow).

Right: Phonocardiogram at the fifth intercostal space of the left sternal border showing increased S₁ sound (arrowhead) and presystolic murmur (arrow).

2LSB = second intercostal space of the left sternal border.

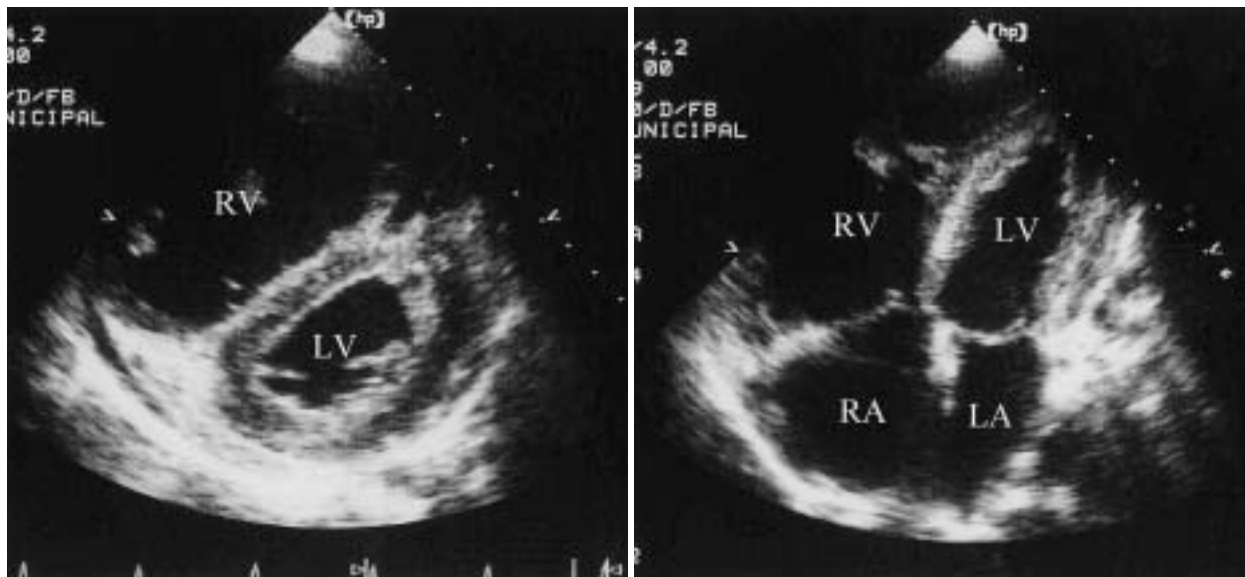


Fig. 4 Two-dimensional echocardiograms in the parasternal short-axis view (left) and apical four-chamber view (right) showing dilated right ventricle and flattening of the interventricular septum

RV = right ventricle; LV = left ventricle; RA = right atrium; LA = left atrium.

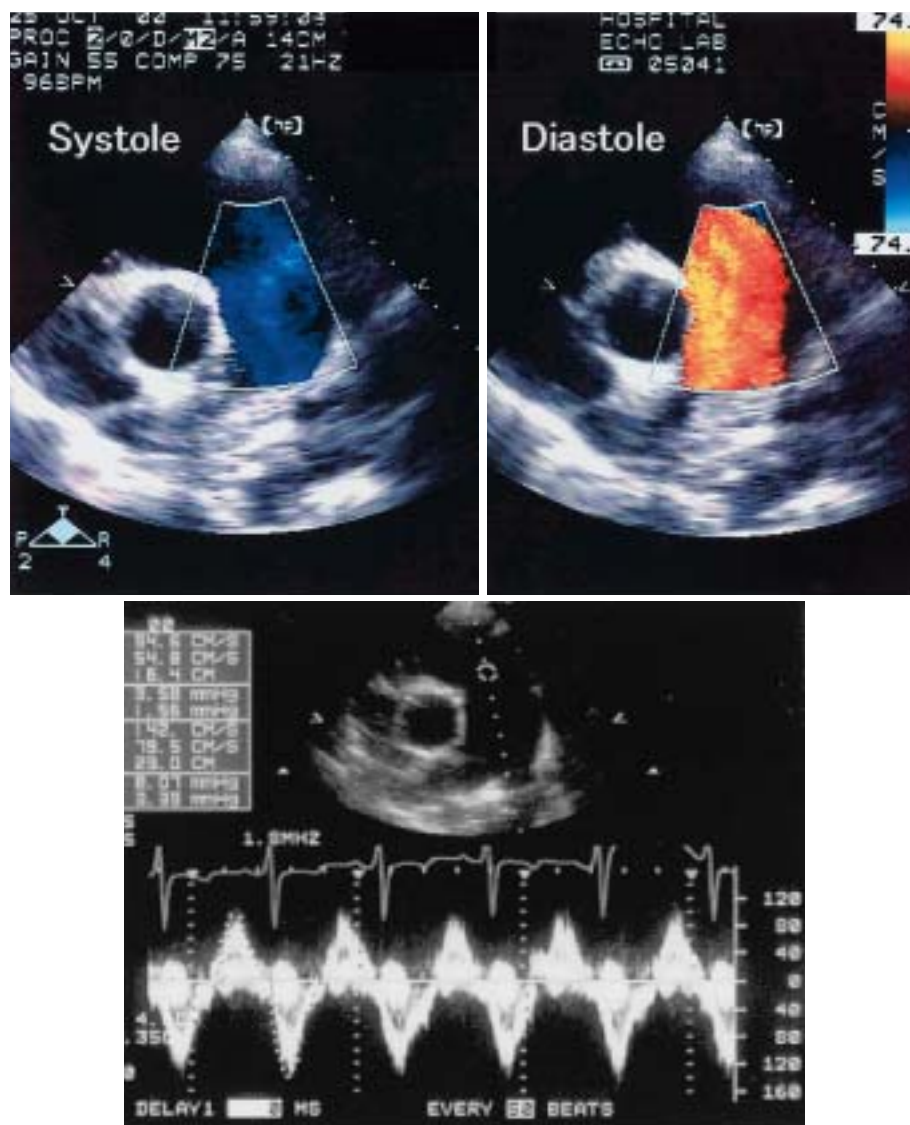


Fig. 5 Doppler echocardiograms in the short-axis view at the level of the pulmonary annulus showing a dilated main pulmonary artery

Upper: Color Doppler imaging during diastole (right) showing prominent regurgitant flow toward the transducer (left: systolic frame; right: diastolic frame)

Lower: Pulse wave Doppler recording demonstrating to and fro pattern.

示唆された (Fig. 7, Table 2). 右室造影では肺動脈の拡大と同部位での造影剤の往復運動が認められ, 肺動脈弁は欠損していた. O_2 サンプリングにより酸素濃度の上昇はなく, シャント疾患の合併は否定されたことより孤立性肺動脈弁欠損症と診断した. 経静脈コントラスト心エコー図法では肺動脈弁位での往復運動の血流が明瞭に可視化された. また, 心電図同期磁気共鳴画像では肺動脈の拡大が著明であり, 肺動脈弁は確認されなかった (Fig. 8). 以後, 少量の利尿薬の内服

(フロセミド 20 mg/day) を継続し, 経過良好のため退院となった.

考 察

肺動脈弁欠損症は 1846 年, Chevers¹⁾ によって最初に剖検例が報告されて以来, 現在までに 270 例以上の報告がある²⁻⁷⁾. しかし, そのほとんどが Fallot 四徴症などの合併心奇形を有する例で, 単独の肺動脈弁欠損症 (孤立性肺動脈弁欠損症) の報告は 20 例以下と希少

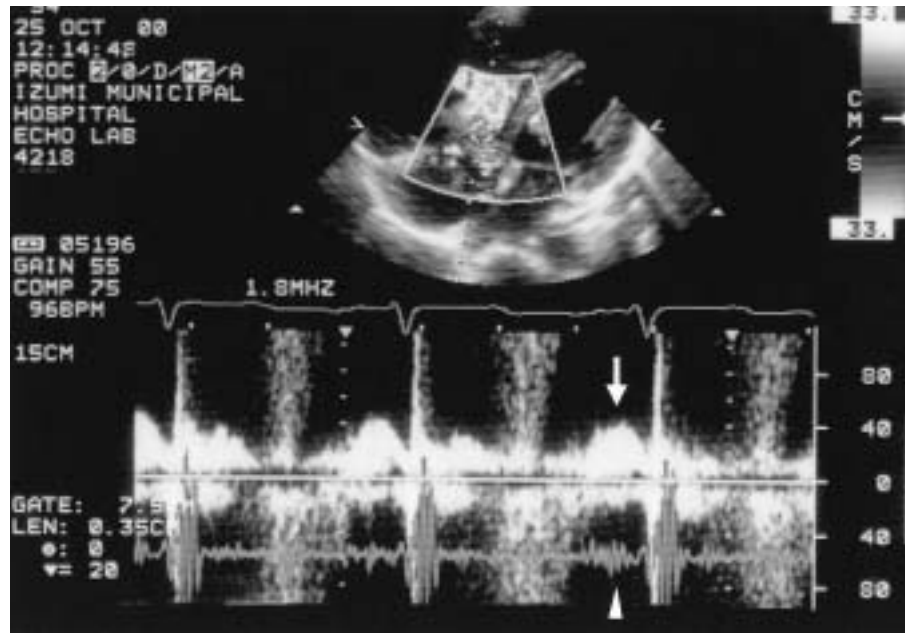


Fig. 6 Doppler echocardiographic tricuspid flow-velocity patterns(*upper*)recorded simultaneously with phonocardiogram(*lower*)
 Right ventricle filling occurred mainly at the phase of atrial systole(*arrow*). Presystolic murmur recorded at the same time(*arrowhead*).

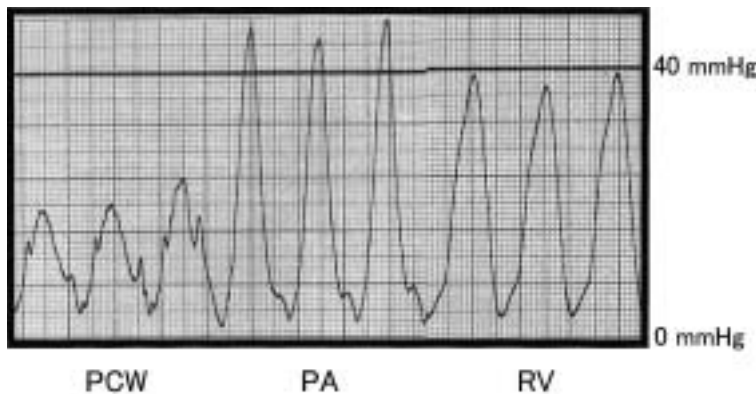


Fig. 7 Cardiac catheterization of the right side showing equalization of right ventricular and pulmonary artery diastolic pressures
 PCW = pulmonary capillary wedge ;
 PA = pulmonary artery ; RV = right ventricle.

である^{3,7)}。また、我が国に限っては肺動脈弁欠損症は40例以上が報告されているが、ほとんどがFallot四徴症に合併しており^{7,11)}、合併心奇形を併存しない単独欠損例の成人報告はうち1例のみである⁷⁾。さらに年齢に関しては0-73歳までの報告があるが、今回我々が経験した症例は79歳と孤立性肺動脈弁欠損症では最高齢であり、稀な症例と考えられた。

本症の病態は肺動脈弁の欠損に伴う右心系の容量および圧負荷である。無症状もしくは呼吸困難で発症し、身体所見や検査所見では右心負荷所見が認められる。

特徴的な心音として以前より肺動脈弁欠損に伴う単一な音、肺動脈弁閉鎖不全に伴う拡張早期から中期の往復雑音が指摘されているが^{11,12)}、本症例では単一な音と前収縮期雑音が特徴的に認められた。Fig. 6に示すように、三尖弁位にサンプルボリュームを置いて記録した右室流入速波形で、右房から右室への拡張早期の流入血流がわずかしか認められないのは著しい肺動脈からの逆流に阻害されるためと推測され、房室血流は心房収縮に大きく依存していると考えられた。このような心房収縮期房室血流が前収縮期雑音の成因と

Table 2 Cardiac catheterization data

Site	Pressure(mmHg)
Right atrium(mean)	6
Right ventricle	40/4
Pulmonary artery	44/4
Pulmonary capillary wedge(mean)	13

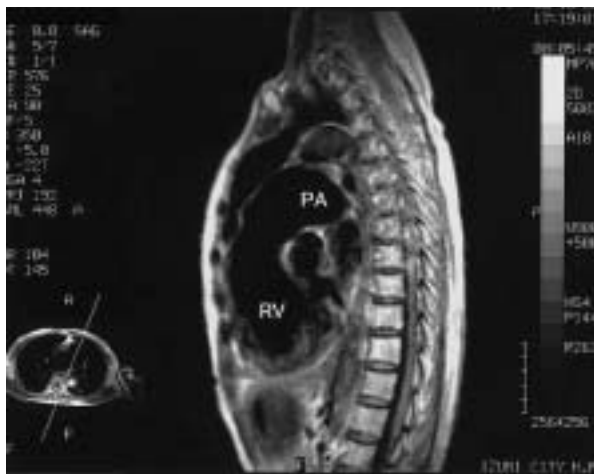


Fig. 8 Sagittal T1-weighted spin-echo magnetic resonance image(550/25)showing enlarged pulmonary artery and the absence of pulmonary valve leaflets

Abbreviations as in Fig. 7.

考えられ興味深い。本疾患では右室流出路の狭窄を合併していることが一般的であり、同部での加速血流を成因とする往復雑音が聴取されることが多いのに対し、本症例では右室流出路の狭窄は認められず、肺動脈弁位での血流はFig. 5に示すように収縮期・拡張期のいずれもモザイクパターンではなく緩徐な(1 m/sec前後)幅広い血流シグナルを認めるのみであったため、往復雑音は聴取されなかったと考えられた。

本症の診断は古典的には心臓カテーテル検査での肺動脈拡張期圧と右室拡張期圧の一致をもって行っていたが、最近では心エコー図法での診断例も多い。すなわち、右心負荷所見と短軸像肺動脈弁位心エコー図での肺動脈の著明な拡大と同弁の欠損およびそれに伴う同部位での往復運動の血流パターン(カラードップラー

法およびパルスドップラー法)などである。コントラスト剤の使用は肺動脈弁位での往復運動の血流がより強調されるため診断に有用である。

本症例は不明熱の既往がないことや心エコー図法で肺動脈弁はわずかな遺残物のみであったことより、感染性心内膜炎などの後天的なものではなく先天的な欠損と考えられる。それにもかかわらず、症状は中年期からの軽度なもののみで長期生存しており、また心不全悪化後のコントロールも少量の利尿薬のみで可能であったことより、予後に関しては良好である可能性が高い。一方、肺動脈弁欠損症で出生時に重篤な呼吸不全を呈するのは動脈瘤様に拡張した肺動脈による気道系の圧迫がその原因とされている。肺動脈の著しい拡張を招く機序としては肺動脈壁の先天的な組織異常や動脈管の形成不全(胎児期の右室からの血流が主に肺循環系に供給される)などが報告されており、肺動脈弁輪部の狭窄に伴う狭窄後拡張や増大した右室1回拍出量も肺動脈拡張に関与していると考えられる^{13,14)}。

したがって、動脈管形成不全がなく肺動脈弁輪部の狭窄が認められない本症のような場合は、肺動脈拡張の程度も比較的軽度に留まり呼吸不全を呈さないのではないかと推測される。気管支軟骨形成の成熟(生後6-9ヵ月)の時期を過ぎれば閉塞性気道症状も軽快するとされており、その後は肺動脈弁閉鎖不全症の自然歴をたどると考えられる。実際に報告例では多くの症例は中年期まで無症状であり⁵⁾、また本疾患と非常に病態が類似している孤立性肺動脈弁逆流症においても、症状は遅く中年期からの出現が無症状で生涯経過するといわれている^{12,15)}。さらに、肺動脈弁の欠損が他疾患死での剖検によって偶然発見されたという報告^{4,5)}があることなどからも、自然予後が比較的良好的な場合があると考えられる。したがって、現在までに無症状ないし症状が軽度のため診断されていない症例も存在することが推察され、今後、心エコー図法の汎用化に伴い同疾患の指摘が増えていくものと思われる。ただし、中年期以降に出現した症状が明らかな誘因や他の心合併症なく進行する例も報告されており⁷⁾、全例が予後良好とはいいい切れず、注意深い経過観察が必要である。

要 約

症例は79歳，女性．40歳頃より軽労作で呼吸困難が出現し，2001年9月に呼吸困難の増悪があり入院となった．入院時身体所見では両肺野の湿性ラ音と傍胸骨拍動が認められ，心音は単一音と第5肋間胸骨左縁にLevine / 度の前収縮期雑音が聴取された．心エコー図法では著明な右心負荷と肺動脈弁の欠損および同部位のドブラー心エコー図法で往復運動パターンが認められた（シャント血流はなし）心臓カテーテル検査では肺動脈拡張期圧と右室拡張期圧の一致が認められ，肺動脈弁欠損症と診断した．以後，少量の利尿薬で症状は改善した．肺動脈弁欠損症の多くはFallot四徴症に合併し乳幼児期に重篤な呼吸不全を呈すが，今回，合併心奇形を有さず長期生存したまれな症例を経験したので文献的考察をふまえ報告する．

J Cardiol 2005 Apr; 45(4): 165 - 171

文 献

- 1) Chevers N: Recherches sur les maladies de l'artere pulmonaire. Arch Gen Med 1847; **15**: 448 (in French)
- 2) Pelech AN, Rabinovich M, Freedom RM: The absent pulmonary valve: A consideration of tetralogy of Fallot and other variants. in Obstructive Lesions of the Right Heart. University Park Press, Baltimore, 1984; p 34
- 3) Calder AL, Brandt PWT, Barratt-Boyes BG, Neutze JM: Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Am J Cardiol 1980; **46**: 106 - 116
- 4) Pouget JM, Kelly CE, Pilz CG: Congenital absence of the pulmonary valve: Report of a case in seventy-three-year-old man. Am J Cardiol 1967; **19**: 732 - 740
- 5) Ito T, Engle MA, Holswade, GR: Congenital insufficiency of the pulmonary valve: A rare cause of neonatal heart failure. Pediatrics 1961; **28**: 712 - 718
- 6) Attie F, Rijlaarsdam M, Chuquiure E: Images in cardiovascular medicine: Isolated congenital absence of the pulmonary valve. Circulation 1999; **99**: 455 - 456
- 7) Tanabe Y, Takahashi M, Kuwano H, Izumi T, Shibata A, Oda E, Nakayama K, Okazaki H, Eguchi S: Long-term fate of isolated congenital absent pulmonary valve. Am Heart J 1992; **124**: 526 - 529
- 8) 玉井 晋, 吉川栄治, 榎野征一郎, 横田祥夫, 節家直己, 岡本文雄, 清田芳春, 藤原慶一, 中本 進, 三宅俊治, 末広文彦, 吉岡靖史, 藤本祥文, 重田裕司, 金子龍太郎, 橋本光彦: 先天性肺動脈弁欠損症の5例: その臨床学的検討. 小児診療 1983; **46**: 1092 - 1098
- 9) Kishimoto H, Yagihara T, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Nakaya M, Fujita T, Takahashi O, Kamiya T, Kawashima Y: Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve in infancy. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1993; **41**: 57 - 62 (in Jpn with Eng abstr)
- 10) Sakamoto K, Yokota M, Kyoku I, Mizuhara H, Ikai A, Kado M, Nakano H, Saito A, Nojima K, Kitano M, Nishii H, Uesaka T: Absent pulmonary valve syndrome: Surgical approach for the worst group included in symptomatic neonates. Kyobu Geka 1991; **44**: 273 - 278; Discussion 278 - 281 (in Jpn with Eng abstr)
- 11) 岡嶋 進, 神谷哲郎: 肺動脈弁欠損, vascular sling. in 新小児医学大系 10C, 小児循環器学, 1版. 中山書店, 東京, 1987; pp 243 - 253
- 12) 松田 暉, 西垣恭一: 肺動脈弁逆流症, 肺動脈弁欠損症. in 領域別症候群. 日臨 1996; **13**(Suppl): 321 - 322
- 13) Emmanouilides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M: "Agenesis" of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. Am J Cardiol 1976; **37**: 403 - 409
- 14) Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JI, Rudolph AM: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Natural history and hemodynamic considerations. Circulation 1974; **50**: 167 - 175
- 15) Ansari A: Isolated pulmonary valvular regurgitation: Current Perspectives. Prog Cardiovasc Dis 1991; **33**: 329 - 344