

経胸壁心エコー図法により診断しえた弁狭窄兼閉鎖不全を伴った肺動脈四尖弁の1例

Quadracuspid Pulmonary Valve With Valvular Stenosis and Regurgitation Identified by Transthoracic Echocardiography: A Case Report

小谷 敦志
中川 築*
山本 忠彦*
平野 豊*
木村 裕美
山田 寛*
井川 寛*
石川 欽司*

Atsushi KOTANI, RMS
Kizuku NAKAGAWA, MD*
Tadahiko YAMAMOTO, MD*
Yutaka HIRANO, MD, FJCC*
Hiromi KIMURA, RMS
Satoru YAMADA, MD*
Hiroshi IKAWA, MD*
Kinji ISHIKAWA, MD, FJCC*

Abstract

A 74-year-old man was admitted to our hospital complaining of dyspnea. Parasternal transthoracic echocardiography showed a quadracuspid pulmonary valve above the aortic valve and a hypoplastic accessory cusp between the right and left cusps of the pulmonary valve. The pulmonary valve ring diameter was normal (26 mm) but the transvalvular peak velocity was 3.5 m/sec, suggesting a pressure gradient of 49 mmHg across the pulmonary valve. The pulmonary valve had thickening and decrease in mobility of the leaflets without complete closure during diastole, and severe pulmonary regurgitation was present. Heart failure was treated successfully with digitalis and diuretics. Quadracuspid pulmonary valve is difficult to identify using transthoracic echocardiography because of the anatomical features. In this case, the dilated main pulmonary artery caused the pulmonary valve orifice to shift anteriorly, allowing visualization of the short-axis view of the pulmonary valve.

J Cardiol 2002 Jun; 39(6): 313-319

Key Words

■Pulmonary valve (quadracuspid) ■Echocardiography, transthoracic
■Congenital heart disease ■Heart valves

はじめに

肺動脈四尖弁を生前に診断することは非常に困難である。これは、肺動脈四尖弁は単独では無症状であることが多く^{1,2)}、通常は経胸壁心エコー図法では肺動脈弁の短軸像が解剖学的な形態から描出できないためである。これまでの報告例は主に死亡後の剖検時や合

併疾患の手術中に確認されている。生前に経胸壁心エコー図法で肺動脈四尖弁が診断された報告は非常に少なく^{3,4)}、我々の例が最初であると思われる³⁾。また、肺動脈四尖弁に肺動脈弁狭窄症と肺動脈弁閉鎖不全症を合併することは非常にまれであるが^{1,2,5)}、経胸壁心エコー図法で肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全を合併した肺動脈四尖弁を診断しえたので、ここに報告する。

近畿大学医学部附属病院 循環機能検査室, *循環器内科: 〒589-8511 大阪府大阪狭山市大野東377-2

Division of Echocardiography, *Department of Cardiology, Kinki University School of Medicine, Osaka

Address for correspondence: KOTANI A, RMS, Division of Echocardiography, Kinki University School of Medicine, Ohnohigashi 377-2, Osakasayama, Osaka 589-8511

Manuscript received November 20, 2001; revised March 1, 2002; accepted March 4, 2002

RMS = registered medical sonographer

症 例

症 例 74歳，男性

主 訴: 労作時呼吸困難

既往歴: 28歳時に虫垂摘出手術．37歳時に肺結核の診断で入院内服治療．51歳時に胃潰瘍で胃部分切除術．

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 18歳頃，軍隊の訓練では隊の中で最も早く息切れを自覚し，軍医に心雑音を指摘された．退役後はトラック運転の仕事に従事し，過度の労作は行わないようにしていた．1996年頃から階段を登るときに動悸と息切れが出現するようになり，1998年4月頃からは30分の平地歩行で，同年11月頃からは会話中にも動悸と息切れを生じるようになった．同月，階段を登った後に息切れが軽減しないため某院に入院したが，症状が改善しないため当院へ転院となった．

入院時現症: 身長170cm，体重49kg．脈拍72/min，整．血圧126/84mmHg．頸静脈怒張あり．第2肋間胸骨左縁にLevine 度の駆出性収縮期雑音と第3肋間胸骨右縁にLevine 度の漸減性拡張期雑音を聴取した．過剰心音は聴取せず．肺ラ音なし．肝脾触知せず．下腿浮腫なし．

検査成績: 血算，血液生化学検査，血液ガス所見に異常はなかった．

胸部X線写真所見 (Fig. 1): 左第2弓の突出があったが，心胸比は50%と正常で，肺うっ血や肺血管陰影の増強はなく，右の肋骨横隔膜角は鈍であった．

心電図所見 (Fig. 2): QRS電気軸は89°で，不完全右脚ブロックと₄，₅に深いS波があった．

経胸壁心エコー図所見: 左室径は正常で，右室径は29mmと拡大していた．短軸像では心室中隔は右室から圧排され奇異性運動を呈していた．右房と主肺動脈(63mm)の著明な拡大があり，肺動脈弁のMモードでは7mmの深いa-dipがみられた．胸骨左縁第3肋間アプローチにより，大動脈弁の真上(胸骨側)に肺動脈弁の短軸像が描出された (Fig. 3)．肺動脈弁は左半月尖と右半月尖との間に副尖 (accessory cusp) と思われる低形成の弁尖が存在し，四尖が確認された．Fig. 3は収縮早期像で収縮中期には四尖とも完全に開放し交連の癒着はなかったが，四尖とも弁尖の肥厚と硬化が認められた．弁口面積はトレース法で1.5 - 1.6cm²であり，



Fig. 1 Chest radiograph

弁輪径は26mmであった．肺動脈弁長軸断面でも，肺動脈弁前尖と副尖の弁尖の肥厚と硬化が認められた (Fig. 4)．肺動脈弁口部での最高流速は3.5m/secで圧較差は49mmHgであった．拡張期には四尖の弁尖の先端は互いに接合しないために完全閉鎖せず，カラードプラー上で高度の逆流 (Fig. 5) がみられ，最高流速は2.7m/secであった．主肺動脈内には拡張期に逆行性の反転血流が認められた．また，高度の三尖弁逆流があり，最高流速は3.5m/secで，右室圧は59mmHgと推定された．大動脈弁は加齢による動脈硬化性の変性が強く開放制限があり，最高流速は2.7m/sec，圧較差は29mmHgと軽度の狭窄があった．大動脈弁自体の癒合が強く，短軸像では弁尖数の判定は困難であった．また，中等度の大動脈弁逆流と中等度の僧帽弁逆流がみられた．

心臓カテーテル検査所見 (Fig. 6): 肺動脈と右室間に34mmHgの圧較差が認められたが，右室内に圧較差はなく，肺動脈弁の弁狭窄と診断した．右心系に酸素含量の上昇はみられなかった．

肺動脈造影所見: 主肺動脈径が60mmと著明な狭窄

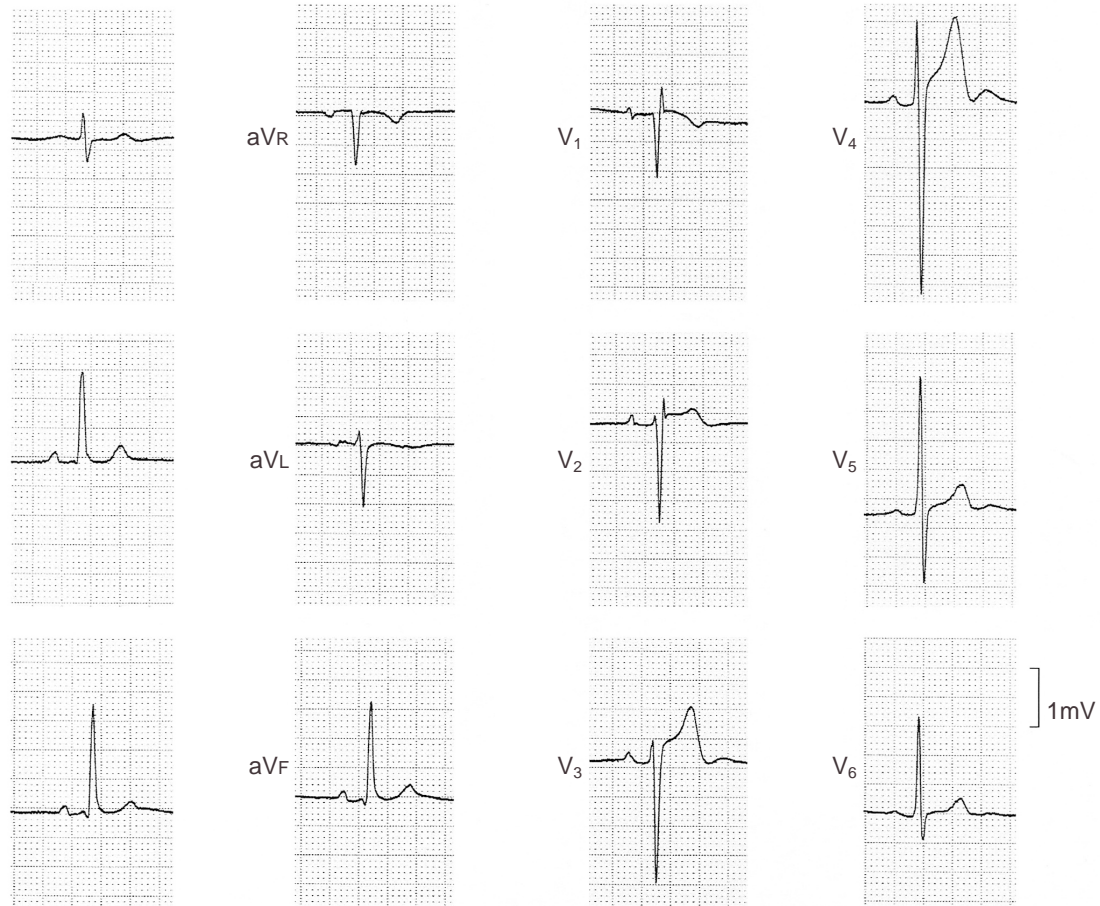


Fig. 2 Electrocardiogram

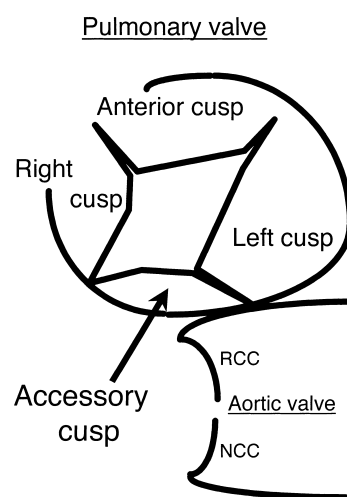
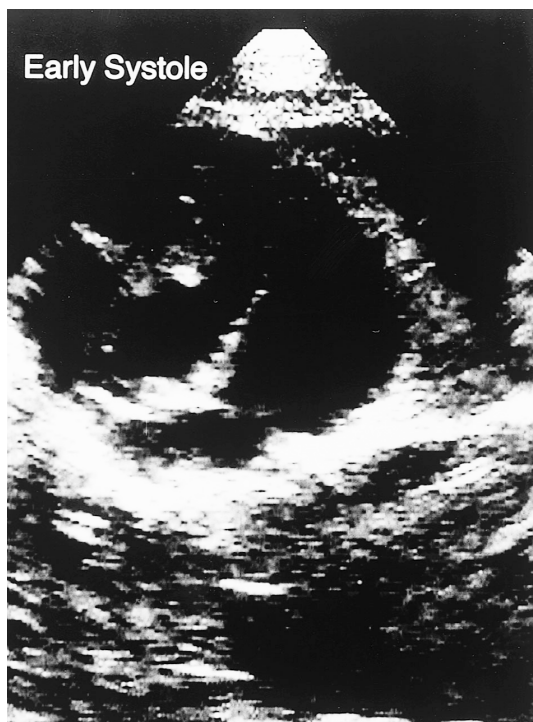


Fig. 3 Transthoracic echocardiogram in the parasternal short-axis view showing the quadricuspid pulmonary valve

The quadricuspid pulmonary valve is seen above the aortic valve. The hypoplastic accessory cusp appears between the right and left cusps. The pulmonary valve did not close completely during diastole. RCC = right coronary cusp; NCC = non coronary cusp.

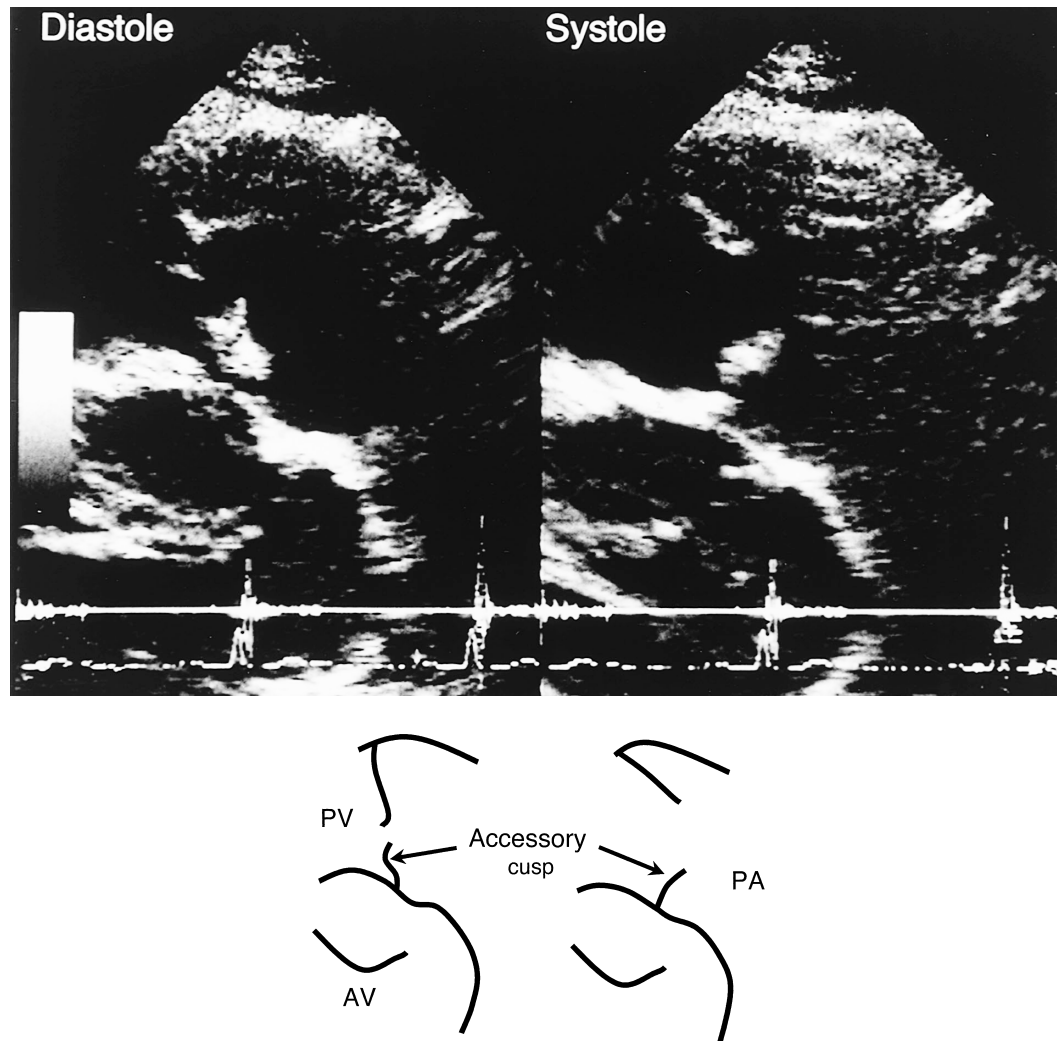


Fig. 4 Transthoracic echocardiograms in the parasternal long-axis view showing the quadricuspid pulmonary valve

Thickening of the leaflets and decrease in mobility of the pulmonary valve are observed.
 PV = pulmonary valve; AV = aortic valve; PA = pulmonary artery.

後拡張と Sellers 度の肺動脈弁逆流が認められ、右室造影では漏斗部狭窄はなかった。

入院後、利尿薬とジギタリスおよび硝酸薬の投与で症状は改善し外来通院となった。

考 察

肺動脈四尖弁に肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全を合併し、右心不全をきたした症例を報告した。

肺動脈四尖弁は軽症で生涯無症状であることが多いため、合併疾患の手術中に偶然発見されたり、剖検時に確認されることが多い^{2,5,6)}。Davia ら¹⁾の報告では、剖検例の肺動脈四尖弁 35 症例中 25 症例が孤立性で機

能異常は少なく、さらに Hurwitz ら²⁾の肺動脈四尖弁 158 例を対象とした剖検例の検討では、狭窄症 2 例、閉鎖不全 4 例と計 6 例のみが機能異常を有していた。したがって、無症状の孤立性の肺動脈四尖弁は、発見されないままその生涯を終えると考えられる。剖検例による肺動脈弁異常の頻度をみると、Simonds⁷⁾は 25,666 例中、肺動脈二尖弁が 10 例(0.04%)、肺動脈四尖弁は 16 例(0.06%)であった。Davia ら¹⁾は肺動脈四尖弁は 0.021%、Hurwitz ら²⁾は 6,000 剖検中 8 例(0.13%)と報告している。

半月弁の弁数異常としては大動脈二尖弁が最も多く、全人口の約 1-2%といわれている⁸⁾。大動脈四尖

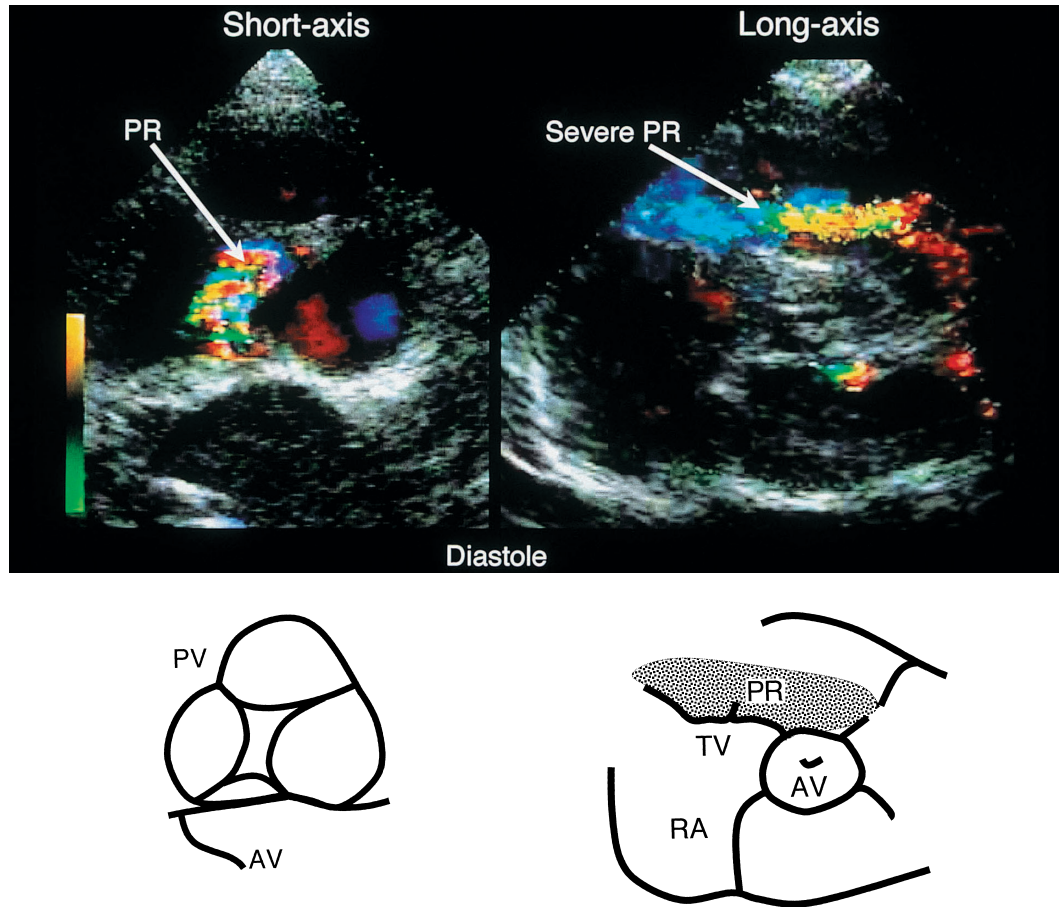


Fig. 5 Transthoracic echocardiograms showing regurgitation of the pulmonary valve
 The parasternal short-axis view shows the pulmonary valve did not close completely during diastole (left).
 The parasternal long-axis view shows typical severe pulmonary valve regurgitation (right).
 TV = tricuspid valve; PR = pulmonary regurgitation; RA = right atrium. Other abbreviations as in Fig. 4.

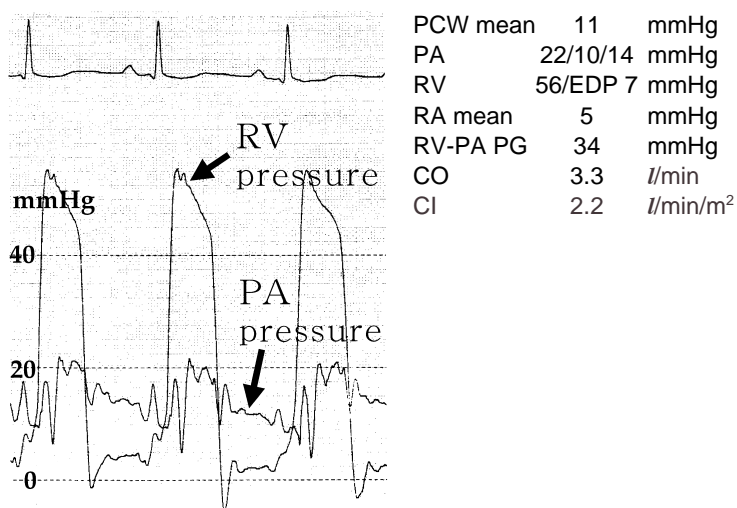


Fig. 6 Simultaneous pressure tracing of the right ventricle and pulmonary artery

The pressure gradient across the pulmonary valve was approximately 34 mmHg.
 PCW = pulmonary capillary wedge; RV = right ventricle; PG = pressure gradient; CO = cardiac output; CI = cardiac index. Other abbreviations as in Figs. 4, 5.

弁の頻度は剖検例からの検討では0.008 - 0.03%と報告されている^{2,7)}。大動脈四尖弁は肺動脈四尖弁に比べて剖検例の報告は少ないにもかかわらず、心エコー図検査での報告は多い。一方、肺動脈四尖弁が経胸壁心エコー図検査で、生前に発見されたのは我々の症例を含めこれまで2例にすぎない^{3,4)}。これは経胸壁心エコー図上、大動脈弁の短軸像は容易に描出することができ弁数異常を指摘しやすいが、肺動脈弁は解剖学的に比較的高位心基部にあることと、胸壁に非常に近いことなどから短軸で描出することが困難なためであろう。本症例では、肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全症を合併していたことによる主肺動脈の著明な狭窄後拡張により、肺動脈弁が高位心基部よりやや心尖部側から胸壁側に偏位していたため、経胸壁心エコー図法により肺動脈弁の短軸像が描出できた。

今回の症例は肺動脈四尖弁に肺動脈弁閉鎖不全症と狭窄症を合併していた。肺動脈弁逆流は肺動脈弁の弁数異常があり、弁が完全に閉鎖していないことを考えると先天性に存在していたと推測される⁹⁾。一方、肺動脈弁狭窄症は重度の肺動脈弁逆流により右室流出路を通過する血流量が増加し、相対的に肺動脈弁狭窄が生じたのに加え、機械的な刺激により肺動脈弁尖の肥厚と硬化が進行し、徐々に肺動脈弁狭窄が進行したと考える。先天性肺動脈弁狭窄症のほとんどは、肺動脈二尖弁や弁数は正常でも弁接合部が癒合し弁口面積が狭く、肺動脈および右室流出路自体が低形成である症例が多い¹⁰⁻¹³⁾。本症例は弁数の多い肺動脈四尖弁であり、流出路や弁輪径は正常であったことから考えると、生下時から肺動脈弁狭窄症があった可能性は低いであろう。しかし、先天性肺動脈弁狭窄症の狭窄の程度は加齢とともに進行するという報告から^{14,15)}、本症例でも生下時から軽度の狭窄が生じていたことは完全には否定できない。

半月弁の弁数異常は、胎生期に動脈幹が大動脈と肺動脈に2分される際の異常により生じうると考えられている⁷⁾。Hurwitzら²⁾は半月弁の四尖弁形成の仮説を

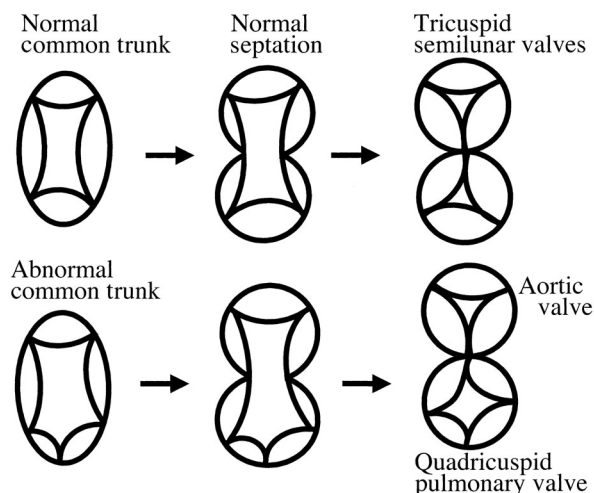


Fig. 7 Embryological mechanism of the semilunar valves from the common vascular trunk

The normal division of the vessels of the tricuspid semilunar valves (*upper*). An extra swelling on the pulmonary artery side of the common vascular trunk results in a fourth pulmonary cusp (*lower*)

[Modified from reference 7]

つぎのように報告している(Fig. 7)。正常では胎生4 - 5週目から動脈管内に4ヵ所の動脈幹が隆起して形成され、1対の総動脈幹中隔が癒合し、その後、二分して肺動脈弁および大動脈弁に分割され両者とも三尖となる。しかし、胎生期からの発生で動脈幹隆起が5ヵ所以上あれば、肺動脈弁および大動脈弁の弁数は四尖あるいはそれ以上になる。また、総動脈幹中隔が癒合する際、その癒合の位置がどこかによっても弁数異常を生じる。Hurwitzら²⁾は四尖弁を7タイプに分類しており、今回我々が経験した症例は最も頻度の多い、三尖同サイズ一尖低形成のタイプbであると考えられた。

本症例は、経胸壁心エコー図法で四尖弁が確認されたが、経食道心エコー図法は本人の承諾が得られず施行できなかった。今後は磁気共鳴画像やコンピューター断層撮影でも描出を試みたいと考えている。

要 約

症例は74歳，男性．労作時呼吸困難で入院した．経胸壁心エコー図上，胸骨左縁第3肋間において，大動脈弁の真上(胸壁側)に肺動脈弁の短軸像が描出できた．肺動脈弁は左半月尖と右半月尖との間に副尖と思われる低形成の弁尖が存在し，四尖弁が確認された．四尖ともに弁尖の肥厚と硬化があり，拡張期には完全閉鎖せず，高度の逆流がみられた．弁輪径は約26mmと正常であったが，肺動脈弁口部での最高流速は3.5 m/secと約49 mmHgの圧較差が認められた．利尿薬とジギタリスにより心不全症状は改善し退院となった．生前に経胸壁心エコー図法で肺動脈四尖弁を診断することは困難である．本症例は，肺動脈弁狭窄症を合併し主肺動脈の著明な狭窄後拡張により肺動脈弁が胸壁側に偏位したため描出できた．

J Cardiol 2002 Jun; 39(6): 313 - 319

文 献

- 1) Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, McAllister HA Jr, Cheitlin MD: Quadricuspid semilunar valves. *Chest* 1977; **72**: 186 - 189
- 2) Hurwitz LE, Roberts WC: Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973; **31**: 623 - 626
- 3) Nakagawa K, Hayashi T, Inoki T, Yabushita H, Kawabata H, Hirano Y, Ikawa H, Kanamasa K, Ishikawa K: A case of percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty for quadricuspid pulmonary valve with pulmonary stenosis. *J Cardiol* 1999; **34**(Suppl): 366(abstr, in Japanese)
- 4) Hirooka K, Hashimoto S, Tanaka N, Yamada N, Masuda Y, Hanatani A, Nakatani S, Yasumura Y, Miyatake K, Yamagishi M: Combined abnormalities of semilunar valves: Quadricuspid pulmonary and bicuspid aortic valves. *Circulation* 2001; **103**: E7
- 5) Kissin M: Pulmonary insufficiency with a supernumerary cusp in the pulmonary valve: Report of a case with review of the literature. *Am Heart J* 1936; **12**: 206 - 227
- 6) Penny JL, Tottino A, Ayres SM: Quadricuspid pulmonary valve. *Arch Pathol* 1967; **83**: 471 - 473
- 7) Simonds JP: Congenital malformations of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci* 1923; **166**: 584 - 595
- 8) Roberts WC: The congenitally bicuspid aortic valve: A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970; **26**: 72 - 83
- 9) Abbott ME: Atlas of Congenital Cardiac Disease. American Heart Association, New York, 1936; pp 50 - 51
- 10) Rocchini AP, Emmanouilides GC: Pulmonary stenosis. *in* Moss 'Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (ed by Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA) Williams & Wilkins, Baltimore, 1989; pp 308 - 338
- 11) Musewe NN, Robertson MA, Benson LN, Smallhorn JF, Burrows PE, Freedom RM, Moes CAF, Rowe RD: The dysplastic pulmonary valve: Echocardiographic features and results of balloon dilatation. *Br Heart J* 1987; **57**: 364 - 370
- 12) Gussenhoven WJ, van Leenen BF, Kuis W, de Villeneuve VH, Bom N, van Meurs-van Woezik H: Comparison of internal diameter of great arteries in congenital heart disease: A cross-sectional echocardiographic study. *Br Heart J* 1983; **49**: 45 - 50
- 13) Selzer A, Carnes WH, Noble CA Jr, Higgins WH Jr, Holmes RO: The syndrome of pulmonary stenosis with patent foramen ovale. *Am J Med* 1949; **6**: 3 - 23
- 14) Blumenthal S, Jesse MJ, Hayes C: The natural history of pulmonary stenosis. *in* The Natural History and Progress in Treatment of Congenital Heart Defects(ed by Langford Kidd BS, Keith JD) C C Thomas Publ, Springfield Illinois, 1971; pp 61 - 67
- 15) Campbell M: Relationship of pressure and valve area in pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1960; **22**: 101 - 109