

学童の孤立性大動脈弁逆流の検討

(平成3年4月15日受付)

(平成3年6月27日受理)

大津市民病院心臓血管センター小児科

糸井 利幸

京都府立医科大学小児疾患研究施設内科部門

尾内 善四郎

key words : 心臓検診, カラー Doppler 法, 大動脈弁閉鎖不全, 大動脈弁逸脱

要 旨

学校心臓二次検診の際, カラー Doppler 法により 5 例の孤立性大動脈弁逆流を経験したので, その臨床的な意義を検討した. 全例無冠尖の逸脱を認め, そのうち左冠尖の低形成をともなったもの, 無冠尖に異常な索状構造を認めたものが各 1 例であった. 他の 3 例は平均中手骨係数が高値で, さらに 2 例で両手を広げた長さが身長を越えていたことから, これらの例では結合織の脆弱化をおこす素因を持っていることが示唆された. 学童期にカラー Doppler 法で検出される大動脈弁逆流は, 弁になんらかの異常があることを示しており, 成人では逸脱弁による大動脈弁置換例が増加していることから, その予後を検討する上でも看過できない所見であると考えられた.

はじめに

カラー Doppler 法の普及により正常者においても三尖弁, 僧帽弁および肺動脈弁の逆流が稀ならず認められることが明らかとなった. 大動脈弁についても日常臨床の場では稀に(あるいは偶然に), カラー Doppler 法により大動脈弁逆流 (AR) を検出することがあるが, 同法が血流に対して高感度であるため, 他の弁の場合と同様に正常範囲として処理されていることが予想される. 著者らは学校心臓検診においてカラー Doppler 法により 5 例の無症候性 AR を経験し, これらの例が正常範囲と言えるのかどうか心エコーを中心に検討したところ, 全例になんらかの問題があり無視できないものと考えたので報告する.

対象と方法

1990年5月から9月の間, 大津市学校心臓二次検診を目的に来院しカラー Doppler 法を施行した143名の内, AR を認めた 5 名を対象に検討した. 年齢は表 1 に示す通りで, 性別は男 4 名, 女 1 名であった. 全例, リウマチ熱, 川崎病をはじめとして既往歴に特記すべ

きものはなく, 心雑音なども指摘されたことはない. 家族歴にも問題はなかった.

身長と両手を広げた長さ (arm span) を測定し胸部 X 線撮影, 両手 X 線による中手骨係数の算定¹⁾, 安静時心電図, ダブルマスター運動負荷心電図を施行した.

心エコー: YHP 77020AC 超音波診断装置で発信周波数 3.5MHz の探触子を用いた, 左室長軸 M モード法により大動脈径, 左房・大動脈径比を測定し年齢対応の正常値 (本院値) と比較した. 大動脈弁の形態, 運動は VTR に記録した B モード像により検討した. 大動脈弁逸脱の判定は, 左室長軸像で大動脈弁弁尖あるいは弁腹部が拡張期に大動脈弁輪部より左室流出路に偏位しているものとした (図 1)²⁾. 大動脈弁逆流はカラー Doppler 法を用いて, 短軸像から逆流開始部位を, 長軸像から逆流の方向とその程度³⁾を検討した. 1 カ月後の再検時, AR の程度が軽減していた症例 2 に対して暗算によるメンタルテスト施行時のカラー Doppler 所見を検討した.

心臓カテーテル・造影検査: 0.5% リドカインの局所麻酔下に両心カテーテル後, 大動脈及び左室造影を第一・第二斜位から撮影した.

別刷請求先: (〒520) 大津市本宮 2 丁目 9-9

大津市民病院心臓血管センター小児科

糸井 利幸

表1 症例

症例	性別	年齢	主 訴	身長(cm)	腕幅(cm)	中手骨係数
1	女	10歳	左室肥大疑い	145.8(+1.2SD)	150.0	左=9.4右=9.6
2	男	13歳	不完全右脚ブロック	158.0(+0.2SD)	150.0	9.0 8.3
3	男	15歳	心室内伝導遅延	175.0(+1.4SD)	177.0	9.1 9.0
4	男	13歳	不完全右脚ブロック	138.2(+1.1SD)	136.5	7.8 7.6
5	男	14歳	胸痛	166.0(+0.4SD)	165.5	8.2 7.9

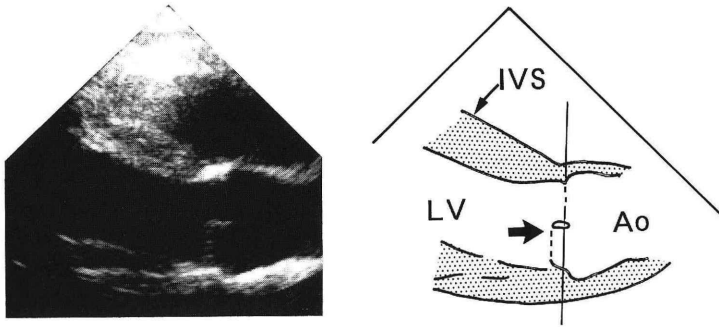


図1 大動脈弁逸脱所見：逸脱の判定は心エコーBモード法傍胸骨左室長軸像において動脈弁弁尖あるいは弁腹が拡張期に大動脈弁輪部より左室流出路側に偏位しているものとした。

IVS：心室中隔，Ao：大動脈，LV：左心室，矢印：偏位した無冠尖

結 果

われわれは、心雑音の有無に関わらず器質的疾患を疑わせるものを対象にカラードップラー法を施行しているが、今回大津市学校心臓二次検診でカラードップラー法を施行した143名の検診理由は表2に示した通りで、このうち42%が最終的に正常範囲と判定された。対象となった5例の二次検診理由は不完全右脚ブロックが2例、心室内伝導遅延疑い、胸痛、左室肥大疑いが各1例で一定の傾向はなく(表1)、心室内伝導遅延を除けば精査理由として比較的ありふれたものであった。安静時心電図の再検では症例2、4の不完全右脚ブロック以外は正常範囲であった。全例、運動負荷心電図に異常を認めず、症例5の胸痛は問診からも心臓痛と考えられなかった。

身長は全例平均以上であったが+2SDを越える異常高身長は認めなかった。arm spanは症例1、3で身長を越えていた(表1)。全例、心雑音を聴取しなかった。

胸部X線では心拡大を認めず、脊椎側弯も認めなかった。左右手指X線での平均中手骨係数は症例1、2、3で8.4⁴⁾を越える異常高値であった(表1)。

表2 カラードップラー法を施行した症例の二次検診理由

所 見	症例数(%)
左室肥大疑い	40(27.2%)
右脚ブロック	25(17.0%)
異常Q波	17(11.6%)
心雑音	10(6.8%)
胸痛	8(5.4%)
心室性期外収縮	6(4.1%)
QT延長	2(1.4%)
上室性期外収縮	1(0.7%)
その他	38(25.8%)

Mモード、Bモードの心エコー(表3)：大動脈径が1SDを越えた例は2例だけであったが、左房・大動脈径比はいずれも平均値以下で大動脈径が相対的に大きい傾向にあった。拡張期の大動脈弁多重エコーは1例(症例4)にのみ認められた。大動脈弁の数は全例3尖確認された。症例2、3、4、5で無冠尖の逸脱、さらに症例3では右冠尖の変形、症例4では無冠尖に索状エコーを(図2)、症例5では左冠尖の低形成(図3)を認めた。症例1ではBモード上、弁の変形は明か

表 3 心エコー所見

症例	AoD(mm)	LA/Ao	大動脈弁			MVP
			拡張期多重エコー	逸脱弁	その他の異常	
1	25(+1.7SD)	1.0(-1.5SD)	-	-	-	-
2	25(-0.6SD)	1.2(mean)	-	NCC	-	+
3	27(+0.2SD)	1.1(-0.5SD)	-	NCC, RCC	-	-
4	24(+1.1SD)	1.1(-0.5SD)	+	NCC	NCC 内索状エコー	-
5	22(-1.8SD)	1.2(mean)	-	NCC	LCC 低形成	+

AoD：大動脈径 LA/Ao：左房・大動脈径比 MVP：僧房弁逸脱 NCC：大動脈無冠尖
RCC：大動脈右冠尖 LCC：大動脈左冠尖

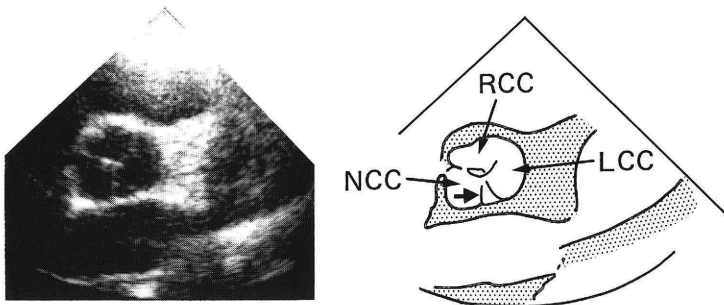


図 2 症例 4 の心エコー大動脈弁輪部短軸像、RCC 内の LCC 寄りに索状構造物を認める。大動脈弁は 3 尖弁であった。
RCC：大動脈弁右冠尖、NCC：大動脈無冠尖、LCC：大動脈弁左冠尖、矢印：異常索状構造物

はなかった。全例とも弁尖肥厚、開放制限は認められなかった。症例 2、5 の 2 例に軽度の僧帽弁逸脱を認めた。

カラードップラー(表 4)：大動脈弁逆流シグナルは全拡張期にわたって認められ、その開始部位は左・無冠尖間の中央寄りからが 2 例、右・左冠状間の中央寄りからが 2 例で完全な中央部からの逆流は 1 例(症例 5)のみであった。逆流方向は僧帽弁前尖方向が 3 例で左室長軸方向が 2 例であった。逆流の程度は全例で僧帽弁前尖をこえる「中等度」に達していた。メンタルテストを施行した症例 2 では、心拍数増加と血圧の上昇とともに AR の増強を認めた。逸脱をとまわず正常範囲と考えられる軽度の三尖弁逆流が 2 例、肺動脈弁逆流が 3 例に認められた。僧帽弁逆流は逸脱例も含めて認められなかった。いずれの症例にも B モード上の心室中隔欠損を認めず、カラードップラー法でも左右短絡流は確認されなかった。

心カテーテル、造影検査(表 5)：左室造影では心係

数、EF いずれも正常範囲であったが、症例 3、4、5 で左室後壁の僧帽弁輪部近傍に軽度の奇異運動を認めた。大動脈造影による大動脈弁異常は症例 2、3、4、5 で心エコーと一致して無冠尖の逸脱所見を得、症例 5 では左冠尖の低形成も確認された。心エコーで異常を検出できなかった症例 1 においても、無冠尖の逸脱を認めた。全例で Sellers I 度の大動脈弁逆流を認めた。肺動脈圧、左右心室の収縮期圧、拡張末期圧には正常で、左室・大動脈圧較差も認めなかった。

考 察

非リウマチ性の大動脈弁閉鎖不全は先天性二尖弁、感染性心内膜炎、マルファン症候群、特発性弁変性あるいは心室中隔欠損による弁逸脱などが知られている。今回検討した 5 例に二尖弁、心室中隔欠損を認めなかった。また、既往歴に問題はなく心エコー上の弁尖肥厚などが認められなかったことから、感染性心内膜炎も否定的であった。症例 4 では無冠尖に索状エコーを認め、孤立性 AR の特殊な例としてあげられる

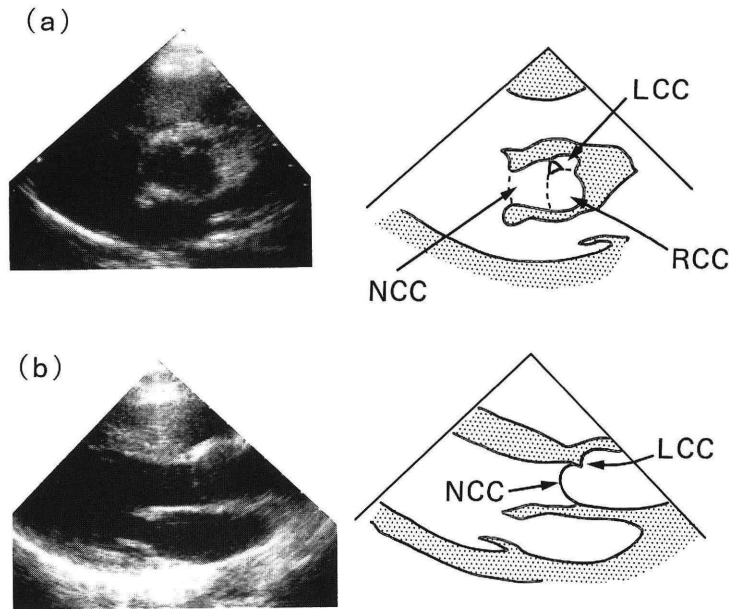


図3 症例5の心エコー大動脈弁輪部短軸像と長軸像，低形成のLCCと(a)，逸脱した大きなNCC(b)を認める。

RCC：大動脈弁右冠尖，NCC：大動脈無冠尖，LCC：大動脈弁左冠尖

表4 カラードップラー所見

症例	大動脈弁逆流			他の弁逆流
	逆流開始部*	逆流方向**	逆流度	
1	RL	axial	中等度	Tr, Pr
2	RL	axial	中等度	Tr
3	LN	AML	中等度	Tr
4	LN	AML	中等度	Pr
5	C	AML	中等度	—

Tr：三尖弁逆流 Pr：肺動脈弁逆流

*逆流は大動脈弁閉鎖中央部から認められたが，これをさらに右冠尖と左冠尖の接触部寄りからのものをRL，左冠尖と無冠尖の接触部寄りからのものをLN，偏位を認めず全くの中央部から認められるものをCと区分した，右冠尖と無冠尖の接触部寄りからの逆流(RN)は認めなかった。

**心室中隔に平行するものをaxial，僧房弁前尖に向かうものをAMLとした。

“tethered” bicuspid aortic valve あるいは四尖弁⁵⁾⁶⁾との鑑別が必要であるが，本例は二尖弁ではなく，心エコー上四尖弁とは確認できず造影上も三尖弁であったため，いずれの疾患とも異なると考えられた。症例5は左冠尖の低形成を認め，無冠尖が代償的に大きくなりかつ逸脱しているため逆流を生じたと考えられ

表5 左室・大動脈造影

症例	心係数	EF	異常壁運動	大動脈弁異常
1	4.14	0.72	—	NCC逸脱
2	4.12	0.74	—	NCC逸脱
3	3.15	0.72	+	NCC逸脱, RCC変形
4	4.53	0.71	+	NCC逸脱
5	3.84	0.65	+	NCC逸脱, LCC低形成

NCC：無冠尖 RCC：右冠尖 LCC：左冠尖

た。左冠動脈の発育は良好であった。

大動脈弁逸脱の原因として他に大動脈の拡大があり，マルファン症候群を代表とする結合組織の代謝異常を示す疾患がよく知られているが，これらの疾患が存在しなくても結合組織の脆弱性により floppy valve となり得⁷⁾，Readらは floppy valve の原因としてマルファン症候群の“forme frust”（不全型）を報告している⁸⁾。大動脈弁に構造異常を認めなかった症例1，2，3ではマルファン症候群の診断基準を満たさないものの，大動脈拡大の傾向があり，中手骨係数が高く，arm spanの延長も2例に認めた。これらの例は結合組織の脆弱化をおこす素因を持っている可能性が示唆される。

floppy aortic valve の場合，特に僧帽弁逸脱の合併

が知られており“multiple floppy valve”の疾患名がつけられることがある。われわれの例でも2例に軽度の僧帽弁逸脱を合併していた。大動脈弁逸脱に僧帽弁逸脱の合併が多い理由として、まずこれらの例では大動脈径の拡大を伴うことが多く、連続している僧帽弁に影響をおよぼす可能性があることや、逆流ジェットの影響も一因していると考えられている⁹⁾。しかし、甲斐ら¹⁰⁾は大動脈弁逸脱に他の弁の逸脱を伴う例は比較的少ないと報告しており、われわれの症例でも、僧帽弁逸脱の合併例で特に大動脈径が大きいということはなく、逆流ジェットの方向も一定していなかった。ただし、逆流方向が僧帽弁前尖に向かう例では、その機序は不明であるが僧帽弁輪部近傍の左室後壁に軽度の奇異運動を認めたことから、将来僧帽弁の逸脱、閉鎖不全発症の原因となり得るかも知れない。

floppy aortic valveあるいは孤立性ARの学齢期における頻度は現在のところ不明である。小児の病院通院者の中でARの占める割合は、Nadasらは0.25%、Keithらは0.6%、石井らは0.25%と報告している¹¹⁾。一方、学校心臓検診の場では、馬場らは5年間で器質的病変のあった284名中2名(0.7%)にARを認め¹²⁾、加藤らは高校生14万人の10年間の心臓検診で新たに発見された心疾患192名中2名(1%)のARを報告している¹³⁾。以上のように原因の如何に関わらず心疾患の中で占めるARの割合は病院通院者と検診で変わりはなく、小児期心疾患の中でARの占める割合は極めて少ないと考えられている。

しかしながら、これらの報告はカラードップラー法の普及以前のものであり、同法の利用により孤立性ARの発見頻度は増すものと推察される。5カ月間の学校心臓二次検診でカラードップラー法を行った143名の内ARは5名で、3.5%と高率に認められた。対象集団は約半数の正常者からなんらかの異常を持つものまで含んでおり、これをもって学齢期のARの頻度とはいえないが、報告した5例の内症例1, 3, 5は一次検診でチェックを受けずに「正常者」とされた可能性があり、学童期に未発見のまま成人に達する孤立性ARは予想以上に多いと思われた。

カラードップラー法は正常大動脈弁からのARも検出するかという疑問がある。Yoshidaら¹⁴⁾のカラードップラー法による6歳から49歳までの正常対象者での検討では三尖弁、僧帽弁、肺動脈弁の逆流は40%から70%に認められたのに対しARは認められず、正常成人のパルスドップラー法による検討では50歳以上か

らARが認められている¹⁵⁾。したがって、若年者ではカラードップラー法を用いてもARを検出することはきわめて稀なことであり、今回の5例もすべて大動脈弁になんらかの異常を認めたことから、同法によって全拡張期に渡って認められるARは大動脈弁の異常を示す所見と考えられる。特に逆流開始点や逆流方向に偏位がある場合や、逆流の程度が僧帽弁前尖をこえるものであれば大動脈弁の逸脱、変形などの異常を詳細に検索すべきである。また、心エコーBモード法で詳細に観察すると大動脈弁の異常は検出可能であるが、症例1のようにカラードップラー法を用いなければ異常を検出できない例もあるため注意が必要である。

学齢期に存在する弁逸脱によるARの予後に関しても不明である。壮年期で大動脈弁置換術(AVR)を施行した例のうち非リウマチ性の大動脈弁逸脱が原因となった例は近年増加している。これはリウマチ性の弁疾患が減少したことによるが、Bellittiら¹⁶⁾はAVRを施行した孤立性AR 177例のうち25例(14%)がfloppy valveであったと報告し、Lakierら¹⁷⁾はAVRを施行した孤立性ARの56%に弁組織の異常を認めたことから、特発性弁変性が孤立性ARの主要な原因であるとしている。甲斐ら¹⁰⁾は成人の雑音を有する孤立性AR 243例中23例(9.5%)に大動脈弁逸脱を認めている。以上のように、壮年期に臨床的に問題となる孤立性AR例の中で非リウマチ性の組織変性による弁逸脱は重要であり、症例4, 5のような大動脈弁に構造上の異常がある場合は元より、floppy valveも将来臨床的に問題となるARに進展する可能性は高いと思われる。

Allenらは34例の孤立性ARを検討し、原因不明の弁変性を認めた13例のうち10例が高血圧をともなっていたと報告している¹⁸⁾。われわれも、1例のみではあるが、メンタルテストによる心拍数増加と血圧の上昇とともにARの増強を認めた。このことから、日常管理の面では特に拡張期体血圧が上昇する静的運動を長期間続けることは避けるべきであり、高血圧の予防にも留意する必要があると考えている。

結 語

若年者の大動脈弁逸脱を主体とするARの発見にはカラードップラー法はきわめて有用であり、検診の現場などでは可能な限り同法を併用すべきである。また、カラードップラー法で認められたARは大動脈弁に何等かの異常があると判断し、弁の構造とその運動

を詳細に検討すべきであろう。最近の成人の AVR 施行例の主要な原因が弁逸脱であることから、壮年期までに AR が進行して行くであろうことは容易に想像され、日常管理の上では留意すべきである。いずれにしても、これらの AR にどのような病的意義があるのか現時点では不明であり、症例の蓄積と長期的な観察が必要である。

最後に、本研究に際し多大な御協力を頂きました大津市民病院生理検査室の諸氏に深謝致します。

本稿の要旨は日本循環器学会第70回近畿地方会（和歌山市）において発表した。

文 献

- 1) Eldridge, R.: The metacarpal index: A useful aid in the diagnosis of Marfan syndrome. *Arch. Intern. Med.*, 113: 248, 1964.
- 2) Mardelli, T.J., Morganroth, J., Naito, M. and Chen, C.C.: Cross-sectional echocardiographic detection of aortic valve prolapse. *Am. Heart J.*, 100: 295, 1980.
- 3) 山沢正則, 椎名 明, 柳沼淑夫: 超音波ドップラー法による弁逆流の評価. 呼と循, 38: 133, 1990.
- 4) 小林 登, 多田啓也, 藪内百治 編集: 新小児科学体系, 10D, 小児循環器病学 IV, 中山書店, 東京, 1984, p. 112.
- 5) Waller, B.F., Taliercio, C.P., Dickos, D.K., Howard, J., Adlam, J.H. and Jolly, W.: Rare or unusual cause of chronic, isolated, pure aortic regurgitation. *Clin. Cardiol.*, 13: 577, 1990.
- 6) 小泉誠二, 新井 悟, 加藤智栄: 大動脈四尖弁による閉鎖不全の1治験例. 胸部外科, 43: 505, 1990.
- 7) Kern, W.H. and Tucker, B.L.: Myxoid changes in cardiac valve: Pathologic, clinical, and ultrastructural studies. *Am. Heart J.*, 84: 294, 1972.
- 8) Read, R.C., Thal, A.P. and Wendt, V.E.: Symptomatic valvular myxomatous transformation (The floppy valve syndrome): A possible forme fruste of the Marfan syndrome. *Circulation*, 32: 897, 1965.
- 9) 徳永一之, 吉田昭一, 町井 潔, 高梨利一郎: 弁の変性を主病像とした大動脈弁閉鎖不全症: 心エコー図と病理所見の対比. *J. Cardiology*, 15: 829, 1985.
- 10) 甲斐久史, 小柳左門: 大動脈弁逸脱にともなう大動脈弁閉鎖不全症—カラードップラー法による検討—. *Jpn. J. Med. Ultrasonics*, 17(Suppl. 2): 561, 1990.
- 11) 小林 登, 多田啓也, 藪内百治 編集: 新小児科学体系, 10A, 小児循環器病学 I, 中山書店, 東京, 1985, p. 23.
- 12) 小林 登, 多田哲也, 藪内百治 編集: 新小児科学体系, 10A, 小児循環器病学 I I, 中山書店, 東京, 1985, p. 299.
- 13) 加藤克治, 矢野一郎, 藤原優子, 星野健司, 小川 潔: 高校性 14 万人における心臓検診の成績—昭和 53 年度~昭和 62 年度の結果から—. 小児保健研究, 49: 376, 1990.
- 14) Yoshida, K., Yoshikawa, J., Shakudo, M., Akasaka, T., Jyo, Y., Takao, S., Shiratori, K., Koizumi, K., Okumachi, F., Kato, H. and Fukuya, T.: Color doppler evaluation of valvular regurgitation in normal subjects. *Circulation*, 78: 840, 1988.
- 15) Akasaka, T., Yoshikawa, J., Yoshida, K., Okumachi, F., Koizumi, K., Shiratori, K., Takao, S., Shakudo, M. and Kato, H.: Age-related valvular regurgitation: A study by pulsed doppler echocardiography. *Circulation*, 76: 262, 1987.
- 16) Belliti, R., Caruso, A., Festa, M., Mazzei, V., Iesu, S., Falco, A., Cotrufo, M. and Agozzino, L.: Prolapse of the “floppy” aortic valve as a cause of aortic regurgitation. A clinicomorphologic study. *Int. J. Cardiol.*, 9: 399, 1985.
- 17) Lakier, J.B., Copans, H., Rosman, H.S., Lam, R., Fine, G., Khaja, F. and Goldstein, S.: Idiopathic degeneration of the aortic valve: A common cause of isolated aortic regurgitation. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 5: 347, 1985.
- 18) Allen, W.M., Matloff, J.M. and Fishbein, M.C.: Myxoid degeneration of the aortic valve and isolated severe aortic regurgitation. *Am. J. Cardiol.*, 55: 439, 1985.

Isolated Aortic Regurgitation in School Age

Toshiyuki Itoi* and Zenshiro Onouchi**

*Department of Pediatric Cardiology, Ohtsu Municipal Hospital

**Division of Pediatrics, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine

We report here five school students who were found to have isolated aortic regurgitation by the color doppler echocardiography. All patients had the prolapse of non-coronary aortic cusp. One had hypoplastic left coronary aortic cusp, another had abnormal striate structure in non-coronary aortic cusp, and the reminding three patients showed the fragile connective tissue trait. All patients also had a high value of metacarpal index and length of the span was longer than their height in two patients.

It is concluded from these findings that the aortic regurgitation detectable by the color doppler echocardiography is abnormal and the prolapse of the valves might be the most important cause. We believe that the aortic regurgitation, even if it is asymptomatic during school age, should not be overlooked since many reports indicate that an increasing number of the adult patients had to undergo aortic valve replacement for regurgitation of prolapsed aortic valve.
