

<症 例>

Shone 症候群に対する Balloon aortic valvuloplasty (BAV) の経験

(平成 3 年 8 月 16 日受付)

(平成 4 年 2 月 7 日受理)

日本大学医学部小児科

能登 信孝 牛ノ浜大也 原 光彦 三沢 正弘
山下 恒久 住友 直方 泉 裕之 岡田 知雄
原田 研介 大国 真彦

key words : Shone 症候群, Balloon aortic valvuloplasty (BAV)

要 旨

症例は日齢36の男児である。心不全を来して入院し、入院時心エコー図にて大動脈弁狭窄及び大動脈弁下狭窄、大動脈縮窄及びパラシュート僧帽弁を合併し、左室駆出率の著明な低下を伴った Shone 症候群と診断された。内科的治療にもかかわらず心不全の改善が得られないため 5 カ月時体重3.6kg の時点で大動脈弁狭窄に対し Balloon aortic valvuloplasty (BAV) を施行した。術前後の圧測定では左室上行大動脈圧較差は術後逆に20mmHg 増加したが左室拡張末期圧は25mmHg より16mmHg へと減少し術後1カ月間は心不全の改善が得られた。しかしその後心不全は増悪し1歳時に肺出血にて失った。剖検では僧帽弁弁上狭窄をも合併した Shone 症候群であった。典型的 Shone 症候群は本邦では稀であり、また心機能低下を伴った本症の様な左心系狭窄性奇形に対する BAV 施行例の報告は現在まで見あたらず、貴重な症例と思われ報告した。

はじめに

僧帽弁弁上狭窄、パラシュート僧帽弁、大動脈弁下狭窄及び大動脈弁狭窄、大動脈縮窄を合併し Shone 症候群の典型例と診断した1乳児例に対し Balloon aortic valvuloplasty (BAV) を経験したので報告する。

症 例

症例：日齢36, 男児。

主訴：喘鳴、哺乳力低下及びチアノーゼ。

家族歴及び既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：在胎39週4日、出生体重2,778g 吸引分娩にて出生している。生後1カ月目ごろより喘鳴、哺乳力低下と啼泣時のチアノーゼが出現し、某病院を受診し心不全と診断され精査加療目的で当院へ紹介入院となった。

入院時現症：体重3,459g, 身長56cm, 心拍数168/分, 呼吸数68/分と多呼吸及び陥没呼吸を認めた。血圧は上肢で50/39mmHg, 上下肢で有意な血圧差は認めなかった。全身に軽度のチアノーゼを認めた。

胸部所見では両側肺野で喘鳴を聴取し、胸骨右縁中部で Levine II 度の駆出性収縮期雑音を聴取した。I 音の亢進及び opening snap は聴取しなかった。

腹部所見では肝を右季肋下鎖骨中線上6cm 触知した。脾は触知しなかった。

四肢は冷たく股動脈は弱く触知した。

入院時検査

入院時血液検査では血液一般及び免疫化学に異常所見は認められなかった。入院時胸部 X 線写真(図1)では心陰影は右側に偏位し心胸郭比0.67と著明な心拡大を認めた。また右第2弓の突出を認めた。肺血流量は正常範囲で肺動脈血像は認められなかった。入院時心電図(図2左)では正常洞調律, QRS 電氣軸140度, 右

別刷請求先：(〒173)板橋区大谷口上町30-1

日本大学板橋病院小児科 能登 信孝

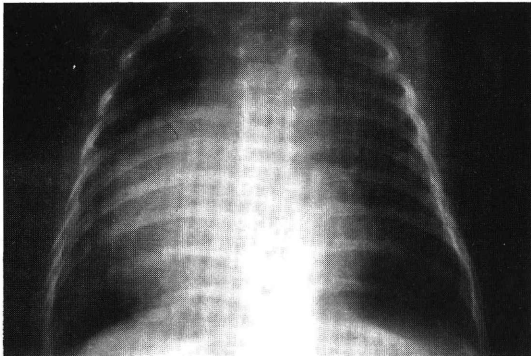


図1 胸部 X 線写真, 心陰影は右側に偏位し心胸郭比は0.67と心拡大を認める, 右第 2 弓の突出を認める, 肺動脈像は認められない。

房負荷と右室肥大の所見であった。入院時心エコー図所見(図3)では左室長軸断面で左室拡張末期径の増大と駆出率の著明な低下(EF=0.30)を認めた。大動脈弁は厚くドーム形成を認め大動脈弁狭窄の所見であり、大動脈弁下部に狭窄を認めた。左室短軸断面及び四腔断面で乳頭筋は1つしか検出されずパラシュート僧帽弁を認めた。僧帽弁弁上狭窄は明らかではなかった。左室短軸断面で心室中隔は左側に変位し、肺高血圧症が疑われた。超音波ドップラー法で計測した左室大動脈圧較差は60mmHg, また左房左室圧較差は20mmHgであった。これらの所見より Shone 症候群が疑われた。

入院後経過

入院時より心不全に対して強心剤, 利尿剤, ドーパミン製剤の静注及び水分制限にて治療を開始した。入院後1週目頃より哺乳力も徐々に増加し心不全の改善が認められドーパミン製剤を減量中止することが可能となった。そこで生後3カ月目に心臓カテーテル検査(表1)を施行した。右心カテーテル検査で心内短絡はなく、右室圧75/6mmHg, 肺動脈圧77/42 (m=50)mmHgと高度の肺高血圧症を認めた。末梢肺動脈及び左房へのカテーテルの挿入は困難で、肺動脈楔入部圧及び左房圧は測定できなかった。右室造影のlevo-phase(図4)で大動脈弁狭窄と大動脈の狭窄後拡張及び大動脈縮窄の合併を認め、Shone 症候群と診断した。

生後4カ月目に一端退院したが、その直後より心不全の増悪を来して再入院した。再入院時の心電図(図2右)では右室肥大の所見に加えて左側胸部誘導のST-T変化も明らかとなり両室肥大の所見であった。心不全に対し血管拡張剤を含めた内科的治療を試みたがそのコントロールは難しく、また現時点での外科的治療は危険が大きいと判断し可能な治療法として大動脈弁狭窄に対する Balloon aortic valvuloplasty (BAV)を5カ月目、3.6kgの時点で施行した。大腿動脈の触知が不良であったため大腿動脈 cut down 法にて4Fのシースを挿入し、4F cut off pigtail カテーテ

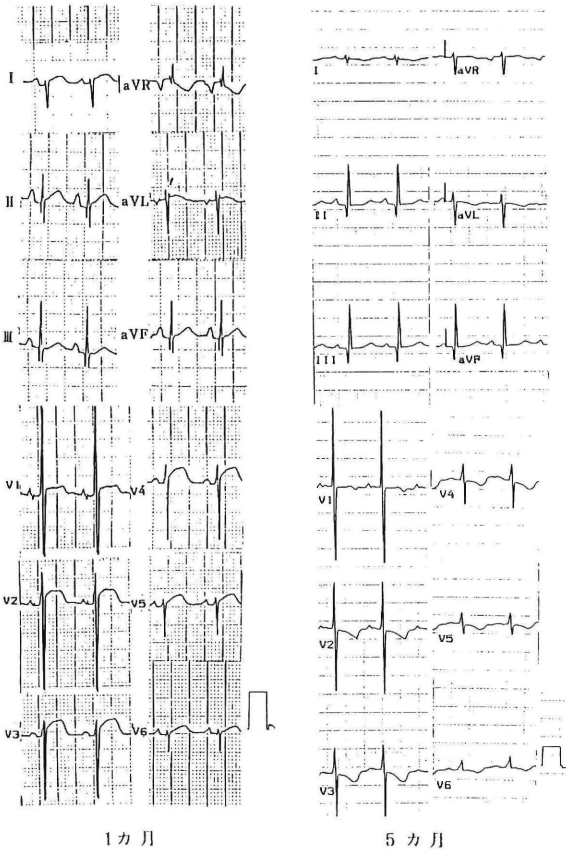


図2 入院時(1カ月)及び5カ月時心電図, 入院時心電図は右軸偏位, 右房負荷及び右室肥大の所見である。5カ月目の心電図では左側胸部誘導のST-T変化が著明となり両室肥大の所見となっている。

表1 心臓カテーテル検査所見(3カ月)

	圧 (mmHg)	酸素飽和度 (%)
右 房	7/5 (m=3)	50.5
右 室	75/6	46.2
肺動脈	77/42(m=50)	42.4

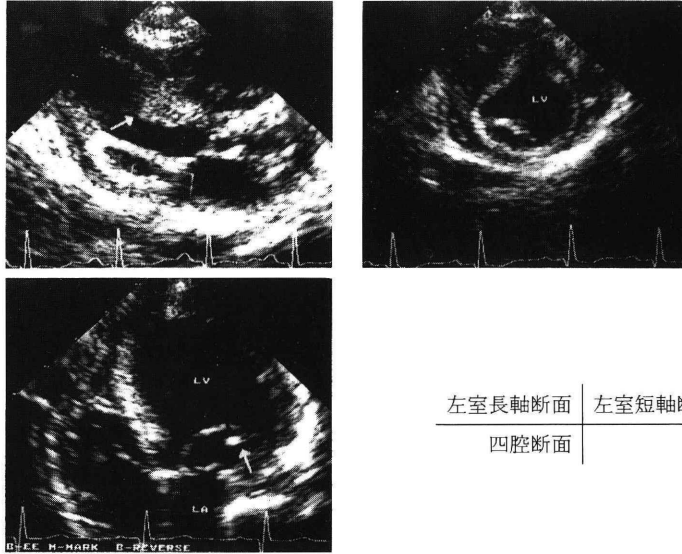


図3 入院時心エコー図。左室長軸断面で大動脈弁狭窄と大動脈弁下狭窄(矢印)を認める。左室短軸断面で乳頭筋は1つしか検出されず、四腔断面でパラショート僧帽弁(矢印)を認める。

左室長軸断面	左室短軸断面
四腔断面	

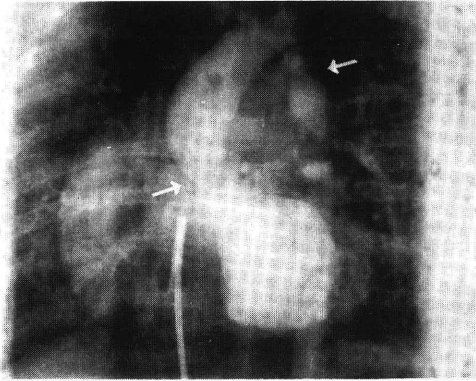


図4 心血管造影所見。右室造影の levophase である。矢印は大動脈弁狭窄と狭窄後拡張及び大動脈縮窄を示す。

表2 Balloon aortic valvuloplasty (BAV) 前後の圧変化

	施行前(mmHg)	施行後(mmHg)
下行大動脈	50/40(m=45)	
上行大動脈	60/48(m=51)	65/45(m=55)
左室	78/25	105/16

径での BAV が施行できなかった疑いがあり、8mm 径のムラカミバルーンカテーテルの使用を試みたが、大腿動脈が虚脱し血管損傷の危険が大きいと判断しこれ以上の操作を中止した。BAV 中の造影所見(図5)では大動脈弁下狭窄の存在のためカテーテルの深い位置での固定が困難であった。術後大腿動脈の修復を施行したが大腿動脈の触知は不良でウロキナーゼ4,000単位/kg/日2日間の使用で触知は可能となった。BAV 後1か月間は胸部X線写真上でも心胸郭比0.55まで改善し、哺乳量も増加でき臨床的な心不全の改善が得られた。しかしその後心不全は次第に増悪し、血管拡張剤を含めた内科的治療にもかかわらず、1歳時に肺出血にて死亡した。

剖検所見

左房を切開すると僧帽弁後尖直上に約1.5cmにわたって線維性膜様物が不完全ながら ring を形成していた(図6a)。卵円孔は完全に閉鎖していた。左室を切

ルを左心室に挿入した。BAV 施行前の圧測定(表2)では左室上行大動脈圧較差は約20mmHgしか存在しなかったが左室拡張末期圧は25mmHgと高く、コンプライアンスの低下した心室のためと判断し大動脈弁輪径7.2mmに対して6mmの ultra-thin valvuloplasty カテーテルを使用し5気圧で約10秒、計3回のBAVを施行した。術後上行大動脈圧は軽度上昇したが圧較差は40mmHgと逆に増加し、左室拡張末期圧は16mmHgに低下した。ウェストの消失が明確でなく有効

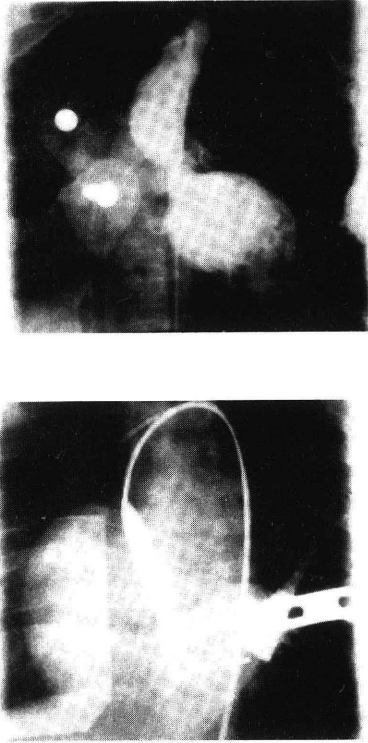


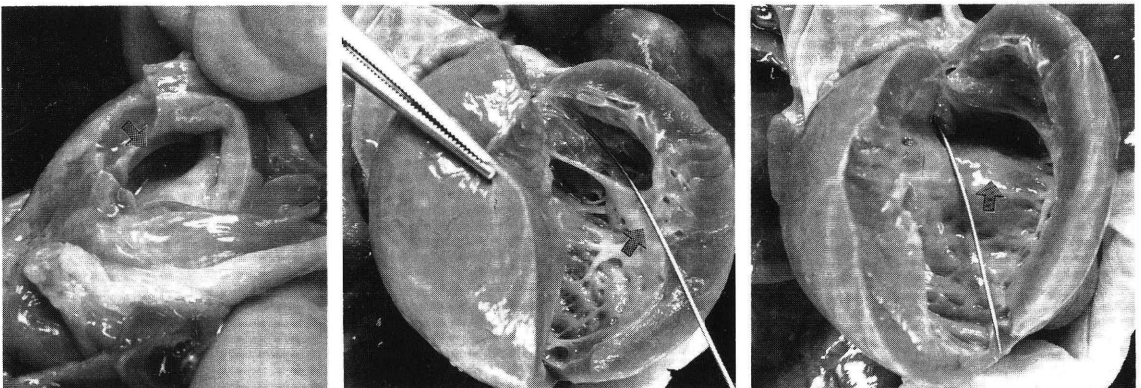
図5 Balloon aortic valvuloplasty (BAV) 中の造影所見。上段は左室造影を示す。大動脈弁狭窄と狭窄後拡張が明らかである。下段は大動脈弁輪径7.2 mm に対し6mmの ultra-thin valvuloplasty カテーテルによる BAV を示す。

開すると左室乳頭筋は1つしか検出されず、腱索間隙は狭く僧帽弁の動きを極端に制限しているパラシュート僧帽弁を認めた(図 6b)。また左室内腔は著明に拡張し、内膜は灰白色の肥厚を認め二次性の心内膜線維彈性症の所見であった。心室中隔側左室流出路では筋性の限局した左室流出路狭窄を認めた(図 6c)。更に大動脈弁は3弁あるも異形成大動脈弁であり顕著な弁性狭窄を認めた。BAV による弁尖の亀裂は明らかではなかった。また大動脈縮窄と上行大動脈の狭窄後拡張を認めた。肺は強度の鬱血と肺出血が認められ、肺動脈では肺高血圧による二次性の増殖性変化が認められた。以上の所見より Shone 症候群の典型例であることを確認した。

考 案

1963年 Shone ら¹⁾は僧帽弁弁上狭窄、パラシュート僧帽弁、大動脈弁下狭窄及び大動脈縮窄の4種の左心系狭窄性奇形のうち、2種以上の合併例8例を1症候群として報告した(図7)。以来 Shone 症候群または parachute mitral valve complex として欧米では50例以上の報告がなされているが、本邦での報告例は我々の調べた限りで2例にすぎない^{2,3)}。我々の報告例は4種の奇形全てが存在し pure Shone 症候群に相当すると思われる。また4種の奇形の全てがそろっている例は少ないことから⁴⁾、本例の様な典型例は極めて稀な症例と思われる。

本症候群はその合併奇形の数と程度により重症度や



a)

b)

c)

図6 剖検所見

- a) 僧帽弁弁上狭窄。僧帽弁後尖直上に約1.5cm にわたり不完全ながら ring(矢印)を形成している。
 b) パラシュート僧帽弁(矢印)。左室乳頭筋は単一で僧帽弁腱索間隙は極端に狭い。
 c) 大動脈弁下狭窄。大動脈弁下部に筋性の狭窄(矢印)を認める。ゾンデは異形成大動脈弁を通過している。

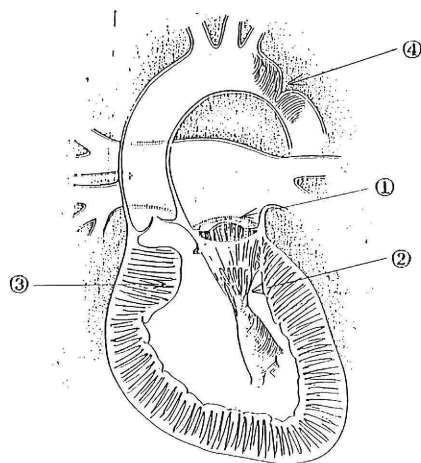


図7 Shone 症候群(文献1)より引用。①僧帽弁上狭窄, ②パラシュート僧帽弁, ③大動脈弁下狭窄, ④大動脈縮窄。

予後が決定されると考えられる。重症例では早期よりうっ血性心不全を起こし内科的治療に難渋しその予後は一般に不良である⁵⁾。また重症例での外科的治療の成績も現在なお満足すべきものではない^{6)~8)}。近年、本症候群の手術死亡と僧帽弁病変の重症度との関係から僧帽弁病変の検索の重要性が強調されている⁹⁾。本例でのパラシュート僧帽弁は術前より検出されていたものの僧帽弁上狭窄は明らかではなかった。Cotoら⁷⁾は僧帽弁を思わせる働きのある構造物が左房と少し離れて存在するという心エコー図所見を僧帽弁上狭窄の特徴として報告している。しかし僧帽弁上狭窄の殆どが僧帽弁の異常を合併するため弁エコーも異常な動きとなり、典型的な弁上狭窄例を除きしばしばその所見の検出には困難さを伴うものと推測される。特に左心系狭窄性奇形は相互にその重症度をマスクしてしまうため個々の狭窄性病変の正確な診断評価は困難なことが有り、このことが本症の治療を一層難しいものにしていくと思われる²⁾。

本例は大動脈弁下狭窄を伴った大動脈弁狭窄であり大動脈弁狭窄の解除を目的にBAVを行った。術中の圧測定からは術前のドップラー法での大動脈弁狭窄のみの計測は過大評価していた可能性が考えられ、本来ならばBAVの適応はないと考えられる。しかし重症心不全を伴い心機能の低下した本例の様な場合には術中圧較差の測定のみでBAVの適応を判断することは注意を要すると思われる。つまり術前左室大動脈圧較差が僅かで左室拡張末期圧が高値の場合、術後に逆

較差が増加し左室拡張末期圧が減少し心機能の改善が一時的にしろ得られる例も有るためである。さらにこの様な例では、今後他の合併奇形に対する外科治療の可能性がより現実味を帯びてくると考えられるためである。

現在のBAVによる治療はいずれも姑息的であり一時的な臨床像の改善により外科治療の時期を引き延ばすことに主体が置かれている⁹⁾。自然予後が悪く手術の危険性の高い重症乳児大動脈弁狭窄症はBAVの良い適応と思われるが、本症候群の様な左心系狭窄性奇形に対するBAV施行例の報告は本邦では現在まで見あたらず、その適応と術後評価に関して未解決な点もあると思われる。この際、従来より言われている左室大動脈圧較差主体のBAVの適応¹⁰⁾¹¹⁾に加え心機能低下例での適応とその術後評価にはより慎重な対応が必要と考えられる。

まとめ

典型的なShone症候群の1乳児例に対してBAVを試みたのでその臨床経過及び問題点をあわせて報告した。

本論文の要旨は第2回日本Pediatric Interventional Cardiology研究会(1991年、東京)において口演した。

文 献

- 1) Shone, J.D., Sellers, R.D., Anderson, R.C., Adams, P., Lellehei, C.W. and Edwards, J.E.: The developmental complex of parachute mitral valve, supra-aortic stenosis and coarctation of aorta. *Am. J. Cardiol.*, 11: 714, 1963.
- 2) 西島 信, 佐藤秀郎, 全 勇, 尾形 実, 青木浩之, 松岡瑠美子, 宝田正志, 高 揚研, 大川恭桓, 赤坂忠義, 高口直明, 伊藤健二: Parachute mitral valve complex の1乳児例. *心臓*, 11: 59, 1979.
- 3) 片桐庸雄, 日原真理子, 吉武克宏, 中村 敬, 岩波昇, 赤羽太郎, 安藤但秋: Ebstein 奇形に Shone 症候群を合併した1例. *小児科臨床*, 40: 653, 1987.
- 4) Schachner, A., Varsano, I. and Levy, M.J.: The parachute mitral valve complex. Case report and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 70: 451, 1975.
- 5) Shalev, Y. and Capsi, A.: Complete atrioventricular block in Shone's syndrome. *Clin. Cardiol.*, 10: 65, 1987.
- 6) Wood, W.C., Wood, J.C., Lower, R.R., Bosher, L.H. and McCue, C.M.: Associated coarctation of the aorta and mitral valve disease, Nine cases with surgical correction of both lesions in three. *J. Pediatr.*, 87: 217, 1975.

- 7) Coto, E.O., Judez, V.M., Juffe, A., et al.: Supravalvar stenotic mitral ring. A new case with surgical correction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 71 : 537, 1976.
- 8) Bolling, S.F., Iannettoni, M.D., Macdonald D. II, Rosenthal, A. and Bove, E.: Shone's anomaly : Operative results and late outcome. *Ann. Thorac. Surg.*, 49 : 887, 1990.
- 9) 村上保夫：大動脈狭窄のバルーンカテーテルによる治療。小児内科，22：98，1990。
- 10) Helgason, H., Keane, J.F., Fellows, K., Kulik, T. and Lock, J.: Balloon dilatation of aortic valve : Studies in normal lambs and in children with aortic stenosis. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 9 : 816, 1987.
- 11) 才木邦宣，加藤裕久，鈴木和重，井上 治，三カ島尊利，豊田 温，赤木禎治，佐藤 登，高木純一，大原延年，江藤仁治：先天性大動脈弁狭窄症に対する Balloon aortic valvuloplasty (BAV)。日小循誌，5：451，1990。

A Case of Shone Syndrome Underwent Balloon Aortic Valvuloplasty

Nobutaka Noto, Hiroya Ushinohama, Mitsuhiko Hara, Masahiro Misawa,
Tsunehisa Yamashita, Naokata Sumitomo, Hiroyuki Izumi,
Tomoo Okada, Kensuke Harada and Masahiko Okuni
Department of Pediatrics Nihon University School of Medicine

A case of a male infant aged 36 days in admission with Shone syndrome, accompanied with severe congestive heart failure, underwent balloon aortic valvuloplasty (BAV) was reported. The diagnosis was made in echocardiography, showed parachute mitral valve, subaortic stenosis, aortic valvar stenosis and coarctation of the aorta with poor left ventricular contractility.

Because of refractory congestive heart failure, BAV was carried out at 5 month of age weighting 3.6 kg. After procedure of BAV, pressure gradient increased 20 mmHg inversely, on the contrary left ventricular end diastolic pressure decreased from 25 mmHg to 16 mmHg and definite improvement of congestive heart failure was obtained for a few months. However congestive heart failure was gradually progressive and patient died with pulmonary haemorrhage at 1 year of age.

It was revealed that there was a concomitant anomaly of supravalvar mitral ring and this case was a rare pure Shone syndrome at autopsy. AS no reports was presented about BAV of Shone syndrome with impaired cardiac function, it was concluded that careful correspondance should be required about the indication and assessment of BAV.