

## Critical AS を呈した大動脈弁欠損症の1例

(平成7年4月27日受付)

(平成7年12月27日受理)

名古屋第一赤十字病院小児医療センター循環器科

中村重男 羽田野為夫

**key words** : 大動脈弁欠損症, 大動脈狭窄症, 新生児, バルーン大動脈弁形成術, 臍動脈

### 要 旨

生直後より重篤な心不全症状を呈し、強い閉鎖不全を合併した先天性大動脈狭窄症の男児に、臍動脈経路で生後7日目バルーンによる大動脈弁形成術を試みた。方法は、生後1日目臍動脈から下行大動脈に挿入留置してあったカテーテルをガイドワイヤーを用いてシースに入れ替え、経動脈的・逆行性に5Fr. 村上のカテーテルを左室へ挿入し、3回弁形成を施行した。術後、一旦循環動態は改善したが、次第に無尿となり、生後13日目死亡した。本症例は、後に得られた剖検所見で大動脈に半月弁組織は存在せず、fibrous ridge を認めるのみで、弁輪部に強い狭窄を伴った大動脈弁欠損症と診断した。本症例に対するバルーン弁形成術は、その有効性に疑問があったが、臍血管を用いたアプローチは、経皮的アプローチに伴う合併症を回避でき、且つバルーンサイズを選択にも余裕があり非常に有用な方法であると思われた。但し、その為には極く早期に診断し、臍動脈にカテーテルを留置し、ルートを確保しておくことが肝要である。

### はじめに

新生児期に心不全症状を伴って発症する大動脈弁狭窄症 (Critical AS) は、予後不良の経過をとるため早期の診断と弁切開を行うことが必要だが、その治療成績は決して満足のゆくものではない。近年、本症に対して経皮的バルーンカテーテルによる弁切開が試みられるようになったが、未だ新生児例に対する報告は少ない<sup>1)2)</sup>。

今回我々は、生直後より重篤な心不全症状を呈し、強い閉鎖不全を合併した先天性大動脈狭窄症の男児に、臍動脈経路で、生後7日目にバルーンによる大動脈弁形成術を試みたので、経臍動脈法の実際と問題点について報告する。また本症例は、後に得られた剖検で、非常に稀な大動脈半月弁の全欠損を認めたので、過去の報告例と比較し検討した。

### 症例報告

症例：男児、生後0日

主訴：チアノーゼ、呼吸困難

別刷請求先：(453) 名古屋市中村区道下町3-35  
名古屋赤十字病院小児科 中村 重男

家族歴：特記すべきこと無し

現病歴：在胎33週に胎児水腫を指摘され、胎児エコー検査にて左室心内膜エコー輝度の増強を認め、心内膜線維弾性症を疑われていた。在胎37週、胎児仮死のため緊急帝王切開にて出生し、体重は3,750g、1分後のApgar scoreは6点であった。生直後よりチアノーゼを認め、全身の浮腫が強く、四肢の脈拍は触知不良で、呻吟と陥没呼吸を認めた為、入院となった。

入院時現症：心拍数148/分、呼吸数40/分、血圧47/23mmHg、心音は第2肋間胸骨左縁でto & fro 雑音を聴取した。呼吸音は清明で、肝臓は右季肋下に約3cm触知した。血液ガス分析値は、ヘッドボックスにて酸素投与下 (FiO<sub>2</sub>=40%) でpH=7.294、PO<sub>2</sub>=40mmHg、PCO<sub>2</sub>=27mmHg、SaO<sub>2</sub>=70%であった。他の血液生化学的検査値に異常を認めなかった。

胸部X線写真：著しい心拡大を認め、心胸郭比は75%であった。肺野にうっ血像を認めた (図1)。

心電図：心拍数150/分、正常洞調律、肺性P波および左側胸部誘導でST-T低下を伴った左室肥大を認めた (図2)。

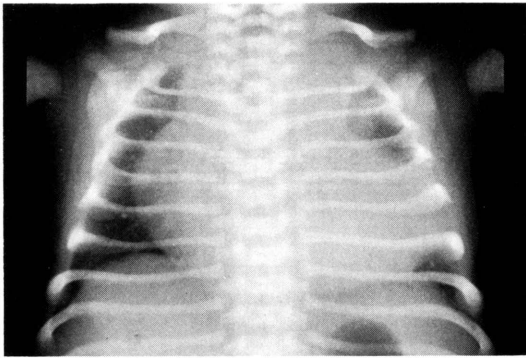


図1 胸部レントゲン写真(生後2時間目)  
著しい心拡大(CTR=75%)と肺うっ血像を認める。

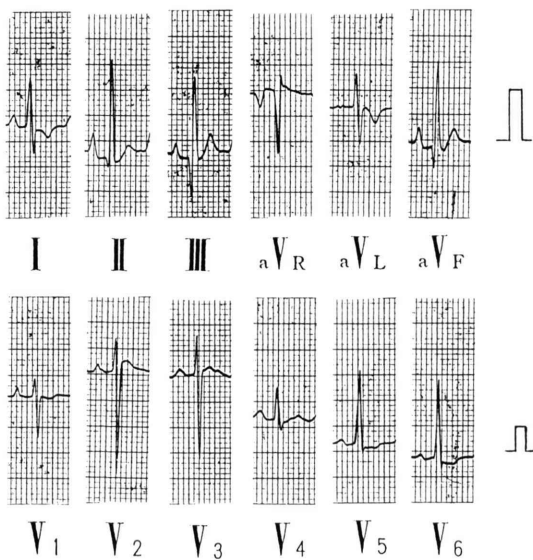


図2 心電図(生後5日目)

左側胸部誘導でST-Tの低下を伴った左室肥大を認める。

心エコー検査：内臓心房位及び、心室大血管関係は正常であった。左室後壁厚は11mmと肥厚し、Pombo法による駆出率は58%と低下していた。大動脈弁は可動性に乏しく結節状で、弁輪部は約6mmと狭く、トレース法による弁口面積は0.1cm<sup>2</sup>と計測された。上行大動脈に狭窄後拡張を認め、大動脈弁直上の血流速度は約4.7m/secで、左室一大動脈間の圧差は88mmHgと算出された。また color-flow-mapping 法では、拡張期に左室心尖部にまで到達する逆流 jet を認めた。その他には太い動脈管、及び卵円孔開存を認めた(図3)。

以上の所見から、強い閉鎖不全を伴った危急の大動

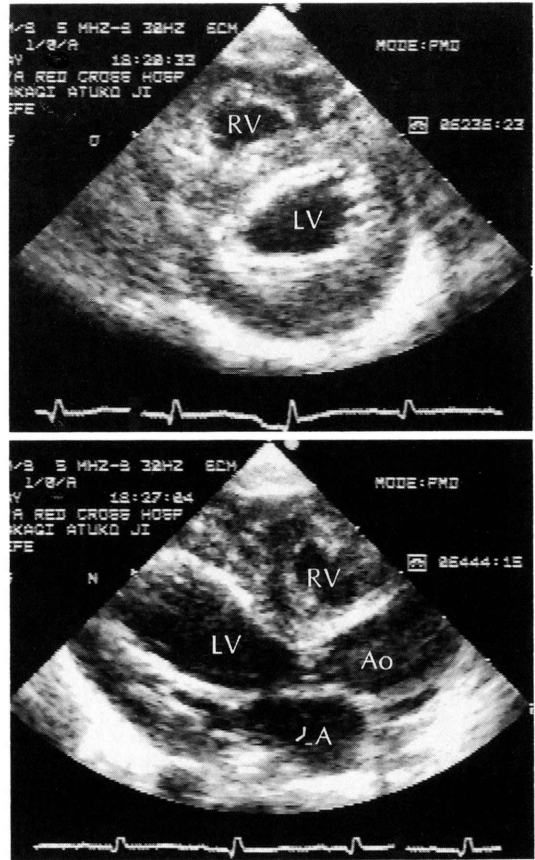


図3 断層心エコー図(生後3時間目)

上段は左室短軸断面で、肥厚した左室壁(後壁厚は11mm)と心内膜エコー輝度の増強を認める。下段は左室長軸断面で、弁輪部の狭窄と拡張した上行大動脈を認め、駆出率は58%と低下していた。閉鎖不全が強い点を除くと、これらのエコー所見から大動脈弁欠損の診断は難しかった。

RV：右室、LV：左室、LA：左房、Ao：上行大動脈

脈狭窄症(Critical AS)と診断し、強心剤、利尿剤、血管拡張剤、DOAなどによる抗心不全療法を開始した。しかし、その後も浮腫、呼吸困難、末梢循環不全は進行し、腎への血流量(動脈管を介する右-左短絡)増大を期待して開始したPGE<sub>1</sub>の追加投与にも拘らず、全身状態は悪化し、生後6日目に人工呼吸管理を開始した。そこで若干でも左室の圧負荷軽減を目的に、生後7日目バルーンによる大動脈弁形成術を試みた。

**臍血管を用いた Balloon Valvuloplasty**

まず、生後1日目に臍静脈から右房へ、臍動脈から下行大動脈へ挿入留置してあった6Fr. パーマンカ

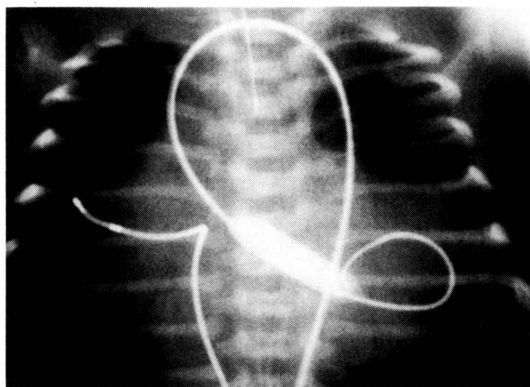


図4 Balloon Valvuloplasty (生後7日目)  
5Fr. 村上のカテーテル (径:8mm, 長さ:20mm) を使用。バルーンに「くびれ」は認めず、弁輪部での固定が難しかった。徐脈に備え、臍静脈からペーシングカテーテルを右房に留置した。

カテーテル®を、臍と共に十分消毒した。次に、カテーテルを臍より2~3cm 出た部位で切断し、その断端から0.025inch ガイドワイヤーを挿入した。留置してあったカテーテルを抜去し、シースと入れ替えた後、新たに挿入したカテーテルで、経静脈的に卵円孔経由で左室圧を、経動脈的に大動脈圧を測定した。弁形成術は、右房にペーシングカテーテルを留置して徐脈などに備え、経動脈的、逆行性に Boston Scientific 社製5Fr. 村上のカテーテル (径:8mm, 長さ:20mm) を左室内に進め (左室への誘導には右冠動脈造影用カテーテル JR-4.0を利用した)、バルーン拡張を3回繰り返し施行した。3回目の deflation に手間取り、心室細動となり電氣的除細動を含む心蘇生術を要した為、左室一大動脈の引き抜き圧測定後、左室造影を施行し終了した。

術中、バルーンを inflation した際、明らかな「くびれ」を認めず、また弁輪部での固定が難しかった (図4)。また、バルーン弁形成術前後の圧データを見ると、左室、大動脈の圧差は、術前98から術後88mmHg へと、一応10mmHg 減少し、収縮期血圧は50から67mmHg へと17mmHg 上昇し、脈圧も増大した (図5)。術後の左室造影では、丸く拡大した左室と、上行大動脈の狭窄後拡張を認めた (図6)。

バルーン弁形成術後、一旦は循環動態が改善し体動も見られたが、次第に乏尿、浮腫が進行し、生後10日目には腹膜透析を開始した。しかし、その後無尿となり、生後13日目に心停止、死亡した。

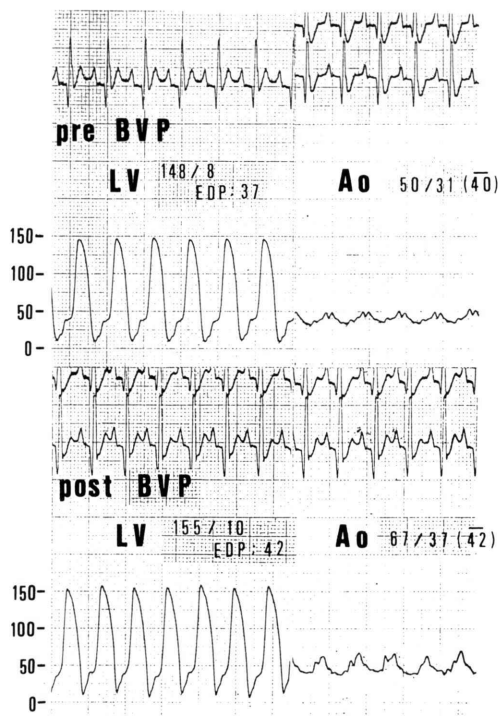


図5 心内圧曲線

上段は弁形成術前の左室圧 (卵円孔経由) と大動脈圧。下段は術後の左室一大動脈引き抜き圧曲線である。圧差は10mmHg 減少し、血圧は17mmHg 上昇した。

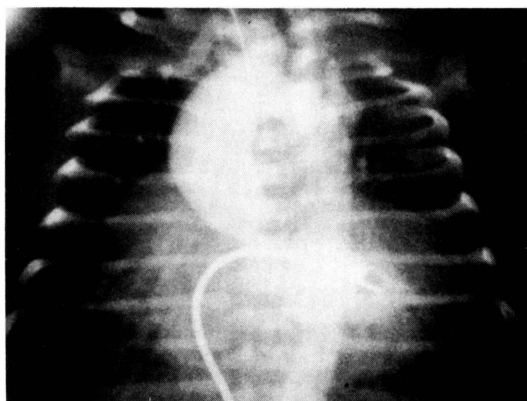


図6 左室造影 (正面像)

弁輪部に一致した狭窄と上行大動脈の狭窄後拡張が見られた。

#### 剖検所見

大動脈弁: 最も特徴的な異常を認めた。即ち、半月弁組織は全く存在せず fibrous ridge を認めるのみで

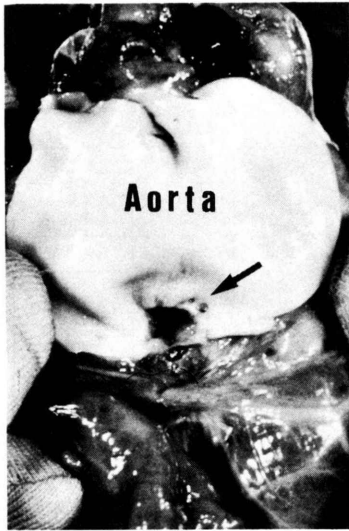


図7 大動脈

上行大動脈を縦切開し、頭側から見た剖検写真。半月弁組織は全く存在せず、狭小化した弁輪部に fibrous-ridge を認めた。(→)は冠動脈開口部を示す。

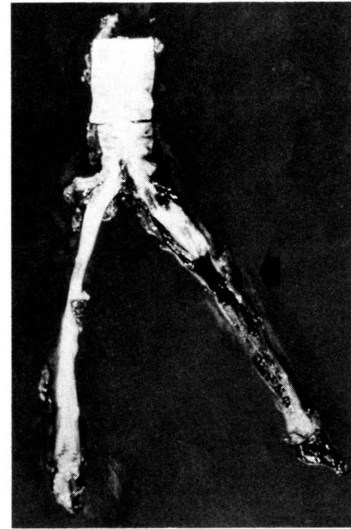


図9 臍血管

総腸骨動脈を示す。シース先端の刺激により血管内皮の糜爛を認めたが(←)血栓閉塞所見は無かった。

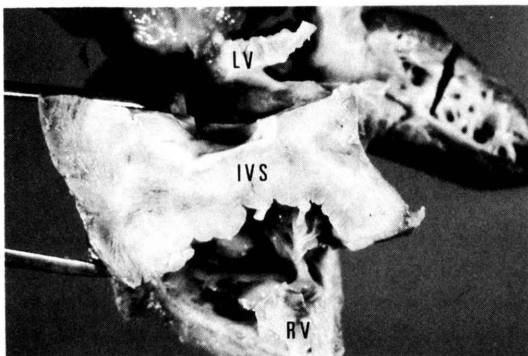


図8 左室

心室の横断面を示す。上方の左室側心内膜は乳灰白色で肥厚し、二次性の心内膜線維性症を認めた。LV：左室、IVS：心室中隔、RV：右室

あり、術前の心エコー検査では、これを結節状に肥厚した弁と誤認した。弁輪部の周径は17mmと高度の狭小化を認めた。冠動脈は、バルサルバ洞と思われる部位より起始していたが、左右の開口部は非常に近接していた(図7)。

その他の弁：いずれも若干 dysplastic で、弁尖組織にゼラチン様結節を認めた。

左心室：心室中隔、左室後壁共に、肥厚が著しく、心内膜は乳灰白色化が著明で、二次性の心内膜線維性

性症を認めた(図8)。

臍血管：カテーテルが挿入されていた下行大動脈から総腸骨動脈と、静脈管から下大静脈を見ると、シースを留置していた部分に血管内皮の糜爛と内膜下出血を認めたが、血栓、閉塞所見は認められなかった(図9)。

以上より、本症例は弁輪部に狭窄を伴った大動脈弁欠損症と診断した。

### 考案

#### ① 大動脈弁欠損症について

大動脈弁欠損症は、非常に稀な疾患で我々が調べ得た範囲では、これまでに世界で僅か14例の報告があるに過ぎず、この内の5例は、胎児剖検例である<sup>3)4)</sup>。文献上の第1例は、1975年に Toews らが両大血管右室起始症に合併した症例を報告し<sup>5)</sup>、続いて Bierman らが多脾症に合併した症例を、胎児水腫として胎児期より観察し報告した<sup>6)</sup>。次に、丹羽らが正常大血管関係で、僧帽弁閉鎖に合併した本症を経験し<sup>7)</sup>、その後種々心疾患に合併した症例が発表された<sup>8)~11)</sup>。そこで、文献上に報告された内の、出生児9例の臨床所見、並びに全症例の剖検所見について、自験例と比較し検討した(表1、2)。

出生した10例は、全例男児で、満期出生し、未熟児はなかった。初発症状は、チアノーゼを伴った呼吸困

表1 過去の報告例のまとめ

	Toewsら	Biermanら	Rossiら	丹羽ら	Cabreraら	Parikhら	Linら			自験例
性	男児	男児	男児	男児	男児	男児	男児	男児	男児	男児
体重	2,860	2,590	4,150	3,360	3,500	3,630	?	?	?	3,590
在胎週	40	37	40	41	満期産	満期産	満期産	満期産	満期産	37
主訴	チアノーゼ 心拡大	呼吸困難 心拡大	多呼吸	チアノーゼ 呼吸困難	呼吸困難	チアノーゼ	チアノーゼ	チアノーゼ 呼吸困難	チアノーゼ 呼吸困難	チアノーゼ 呼吸困難
心音	to & fro	to & fro	syst. M	syst. M	to & fro	to & fro	?	syst. M	syst. M	to & fro
心電図	BAH RVH	LAD RVH	W.N.L.	RAD	LAD LVH	?	?	?	?	LVH strain
胸X-P	心拡大 肺うっ血	心拡大 肺うっ血	心拡大	心拡大 肺うっ血	心拡大	?	心拡大 肺血流増加	心拡大	?	心拡大
生存期間	2日間	1日間	8日間	4日間	24時間	16時間	20時間	24時間	6日間	13日間
剖検所見 (心奇形)	DORV HLHS ASD	DORV HLHS CAVC	HLHS LVのEFE	MA LVのEFE	MA PDA PFO	HLHS PDA	PVの狭窄 MR LVのEFE	HLHS LVのEFE	MA エプスタイン TAPVR	AS LVのEFE
(心外奇形)	副脾	多脾		馬蹄腎 両側3分葉肺			狭頭症 水腎尿管 低位耳介	肝のヘモジ アロシス	肝のヘモジ アロシス	

to & fro: 往復性雑音, syst. M: 収縮期雑音, BAH: 両心房肥大, RVH: 右室肥大, LVH: 左室肥大, RAD: 右軸偏位, LAD: 左軸偏位, W.N.L.: 正常, DORV: 両大血管右室起始症, HLHS: 左心低形成症候群, ASD: 心房中隔欠損症, CAVC: 共通房室弁口, LV: 左室, EFE: 心内膜線維弾性症, MA: 僧房弁閉鎖症, PDA: 動脈管開存症, PFO: 卵円孔開存症, PV: 肺静脈, MR: 僧房弁閉鎖不全症, TAPVR: 総肺静脈環流異常症, AS: 大動脈狭窄症

表2 過去の胎児報告例のまとめ

	Hartwigら		宮原ら		
在胎週	18	18	18	14	21
性	?	?	女児	女児	男児
心奇形	HLHS DORV VSD P弁欠損	M弁の 低形成 VSD P弁欠損	DORV PLSVC R.SCAの 起始異常	DORV MA PLSVC P弁欠損	DORV P弁欠損
心外奇形		兔唇 口蓋裂 低位耳介	兔唇 口蓋裂 全孔脳症 胸腺低形成 網膜異形成	兔唇 口蓋裂 腸回転異常 単一臍動脈	単一臍動脈

VSD: 心室中隔欠損症, PLSVC: 左上大静脈遺残症, R.SCA: 右鎖骨下動脈, P弁: 肺動脈弁, M弁: 僧房弁

難が多く、生直後より発症し、新生児早期より人工呼吸管理を要する症例が多数みられた。心音は、5例に to & fro 雑音を聴取し、他は収縮期雑音のみであった。胸部 X 線写真では、著明な心拡大を認め、肺血流の増加を伴う例が多かった。自験例を除くと、全例に何等かの合併心奇形を有し、左心系の病変が多く認められた。その為に出生後の経過は、急速に悪化するものが多く、5例は生後24時間以内に死亡している。直接死因は、低酸素血症と大動脈弁閉鎖不全による低心拍出量によるものが多かった。

剖検所見では、肉眼的に大動脈弁を3弁とも認めず、

小さい隆起 (fibrous ridge) を形成するのみで、組織学的にも弁組織の存在しない事が、全症例に共通した特徴である。一方、大動脈弁輪部に一致した狭小化を伴うものは丹羽<sup>7)</sup>, Cabreraら<sup>9)</sup>の症例のみで、自験例の如く、著明な圧差を生ずるほどの狭窄を有する症例はなかった。

半月弁は、胎生5週頃に生じた動脈幹基部の主要弁隆起と介在弁隆起が、動脈幹中隔形成時に癒合して3個の弁隆起に分割され、次にポケット状の空洞が生じ、弁尖、バルサルバ洞が形成され、胎生8週頃に完成するとされている<sup>12)</sup>。従って本症は、この時期における心大血管の形成過程が障害された結果生ずると考えられ、他の心内構築にも異常を来すものと想像される。そこで、胎児の報告も含め、合併心奇形を検討すると、15例中10例に僧帽弁の異常 (閉鎖, 低形成) を認め、左心低形成 (15例中6例) や、左室の心内膜線維弾性症 (15例中5例) など、左心系に異常を合併する頻度が高かった。また、15例中6例 (出生児2例, 胎児4例) は両大血管右室起始症に伴う症例であり、さらに胎児5例中4例では肺動脈弁欠損症の合併がみられた。これら合併心奇形の存在は、本症の発生病理を考える上で興味深い。自験例では弁輪部の狭窄を除く心奇形の合併は認められず、これ迄に報告された大動脈弁欠損症と同一範疇に含むべきものか、さらに症例

を集積した上での検討が望まれる。

心外奇形では、胎児の3例に兔唇口蓋裂を、2例に単一臍動脈を認めたが、その他に一定の傾向はみられなかった。

## ② 臍血管を用いた Balloon Valvuloplasty

先ず本症例に対するバルーン弁形成は、臨床経過および剖検所見から、その適応について大きな問題があった。即ち、弁形成術後も明らかな臨床症状の改善は得られず、剖検所見でも有効性を示唆する所見は認められなかった。しかし、従来の報告でも、弁を僅かに広げるだけで臨床的な改善を得たとするものもあり<sup>213)</sup>、その効果を術前から予測する事は難しい。また、弁に閉鎖不全がある場合の適応基準は、逆流の正確な評価法と共に今後の検討課題であり、慎重に症例を選択して施行するべきであった。さらに本症例では、大動脈弁輪に相当する部分に結節状のエコーがあり、これを肥厚した大動脈弁と判断したが、逆流の強い症例では大動脈弁欠損症の合併も考慮するべきである。

次に、今回バルーン弁形成に利用した臍動静脈からのアプローチの有用性について述べる<sup>14)</sup>。先に示したようにカテーテルの挿入されていた、下行大動脈から総腸骨動脈と、静脈管から下大静脈は、シース先端を留置していた部位に血管内皮の糜爛と、内膜下出血を認めるものの、血栓、閉塞所見は認められなかった。また、臨床経過で問題となる合併症は出現せず、経皮的なアプローチに伴う血管損傷や閉塞といった重篤な合併症を回避できる点からも非常に有用であると思われた<sup>14)15)</sup>。但し、臍血管を利用する為には出生後、極く早期の診断と対応が必要である。出生後、一般的には48時間以上経過すると、臍動脈は使用困難となり、また静脈管は狭小化し、カテーテルは目的とする心血管内の位置まで到達できない。しかし、ルートの確保ができれば、臍動静脈は鼠径部からのアプローチよりかなり太いサイズのシースまで留置可能であり(体重3kg.の成熟児なら臍静脈は6~7Fr.臍動脈は5~6Fr.まで可能と思われる)、弁形成に際し重要なバルーンのサイズ選択にも余裕が得られ、有力なアプローチになり得ると思われた。今後はさらに症例を重ね、合併症なく臍血管を利用する方法、あるいは安全に使用できる器具の選択や工夫などについて検討する必要があると思われた。

## 結 語

先天性大動脈狭窄症の新生児例に対し、生後7日目バルーンによる大動脈弁形成術を試みた。弁に閉鎖不

全を伴った症例に対する適応基準は今後の検討課題であり、非常に稀ではあるが本症例のように大動脈弁欠損症の合併も考慮するべきである。今回、弁形成術に利用した臍動静脈は、経皮的アプローチに伴う合併症を回避でき、且つバルーンサイズの選択にも余裕が得られ非常に有用な方法である。但し、その為にはごく早期の診断と対応が必要であると思われた。

## 文 献

- 1) Lababidi Z, Weinhaus L: Successful balloon valvuloplasty for neonatal critical aortic stenosis. *Am Heart J* 1986; 112: 913—916
- 2) 矢嶋茂裕, 広瀬敏勝, 河田 良, 山口真弘: Critical ASに対するballoon valvuloplasty. *日小循環誌* 1990; 6: 263—270
- 3) Hartwig NG, Vermeij-Keers C, De Vries HE, Gittenberger-De Groot AC: Aplasia of semilunar valve leaflets: Two case reports and developmental aspects. *Pediatr Cardiol* 1991; 12: 114—117
- 4) 宮原晋一, 安藤正彦: 大動脈および肺動脈半月弁を欠損した三胎児例. *日小循環誌* 1991; 7: 136
- 5) Toews WH, Lortscher RH, Kelminson LL: Double outlet right ventricle with absent aortic valve. *Chest* 1975; 68: 381—382
- 6) Bierman FZ, Yeh MN, Swersky S, Martin E, Wigger JH, Fox H: Absent of the aortic valve: Antenatal and postnatal two-dimensional and doppler echocardiographic features. *JACC* 1984; 3: 833—837
- 7) 丹羽公一郎, 池田文雄, 原田 務, 宮本治子, 秋草文四郎, 安藤正彦: 大動脈弁欠如症. *日小循環誌* 1987; 2: 336—342
- 8) Rossi MB, Ho SY, Tasker RC: Absent aortic valve leaflets. *Int J Cardiol* 1986; 11: 235—237
- 9) Cabrera A, Galdeano JM, Pastor E: Absent of the aortic valve cusps with mitral atresia, normal left ventricle, and intact jenticular septum. *Br Heart J* 1990; 63: 187—188
- 10) Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL, Waller B: Absent aortic valve in hypoplastic left heart syndrome. *Am Heart J* 1990; 119: 977—978
- 11) Lin AE, Chin AJ: Absent aortic valve: A complex anomaly. *Pediatr Cardiol* 1990; 11: 195—198
- 12) Langman J: *Medical embryology; human development—Normal and abnormal*. 2nd ed. 医歯薬出版, 東京, 1975
- 13) 村上保夫, 相良久治, 鈴木清志, 畠井芳俊, 森 克彦, 三森重和, 辻 明人: 乳児大動脈弁狭窄症に対

- するバルーンカテーテルによる弁形成術：その現況と問題点. 日小循誌 1989; 5: 41
- 14) Beekman RH, Rocchini AP, Ander A: Balloon valvuloplasty for critical aortic stenosis in the newborn: Influence of new catheter technology. JACC 1991; 17: 1172—1176
- 15) Isner JM: Acute catastrophic complications of balloon aortic valvuloplasty. JACC 1991; 17: 1436—1444

A Case of Absent Aortic Valve with Severe Stenosis —Trans-Umbilical Balloon Aortic Valvuloplasty and a Review of the Literature—

Shigeo Nakamura and Tameo Hatano

Division of Pediatric Cardiology, Children's Medical Center, Japanese Red Cross Nagoya First Hospital

Trans-umbilical balloon aortic valvuloplasty was performed on a male infant in whom symptoms of severe cardiac failure were manifested immediately after birth and who had congenital aortic stenosis with severe aortic regurgitation on day 7 after birth. The method was as follows: A catheter was placed in the descending aorta via the umbilical artery on day 1 after birth. A guide wire was used to replace the catheter with a sheath. A 5 Fr. "Murakami" catheter was introduced through the sheath into the artery and advanced in retrograde to the left ventricle. Balloon aortic valvuloplasty was performed 3 times. Hemodynamics stabilized for a while postoperatively.

However, the patient gradually became anuric and died on day 13 after birth. Autopsy revealed complete absence of semilunar valve tissue in the aorta, with the formation of a fibrous ridge only. Aortic valve absent with severe stenosis at the annulus was diagnosed. Efficacy of balloon valvuloplasty in this case was questionable. An approach using umbilical vessels may be extremely effective, as complications inherent in the percutaneous approach can be avoided and wider range of balloon sizes can be selected. However, to perform this procedure, it is important for diagnosis to be reached at a very early stage so that the catheter can be placed in the umbilical artery and a route thus secured.

---