

多発性動脈狭窄，左室機能障害，小舞踏病を合併した 症例に対する経皮的動脈拡張術

(平成 8 年 3 月 18 日受付)

(平成 8 年 9 月 18 日受理)

筑波大学小児科¹⁾，現 茨城県立医療大学医科学センター小児科²⁾

青木 健¹⁾ 佐藤 秀郎¹⁾²⁾ 堀米 仁志¹⁾ 今井 博則¹⁾
佐藤 克巳¹⁾ 宮本 朋幸¹⁾ 浜野 建三¹⁾

key words：リウマチ熱，大動脈炎症候群，大動脈狭窄，バルーン大動脈拡張術，血管内エコー法

要 旨

多発性動脈狭窄，胸部大動脈狭窄，高度の左室機能低下，僧帽弁閉鎖不全と小舞踏病を合併し，胸部大動脈狭窄に対する経皮的バルーン拡張術が奏効した 9 歳女児例を報告する。プレドニゾロン，アスピリン，ジギタリス，血管拡張剤，ペニシリン G による治療に加えて，左室後負荷軽減を目的として胸部大動脈狭窄に対し経皮的バルーン拡張術を施行した。その結果，狭窄部の圧較差は 45mmHg から 0 mmHg に，左室駆出率は 16% から徐々に改善し，2 年後は 47% となった。2 年後の再造影で再狭窄はなかったが，拡張術直後に認められた大動脈内膜フラップと内膜解離が残存していることが血管内エコーにより確認された。大動脈狭窄に対する経皮的バルーン拡張術は心機能低下例でも安全に施行でき，またその効果判定には血管内エコー法が有用であった。

緒 言

多発性動脈狭窄，胸部大動脈狭窄，高度の左室機能低下，大動脈弁閉鎖不全，僧帽弁閉鎖不全と小舞踏病を合併し，不顕性リウマチ熱と癩痕型大動脈炎症候群との鑑別が問題となった 9 歳女児例を経験した。左室後負荷軽減を目的として，胸部下行大動脈狭窄に対する経皮的バルーン拡張術を施行した結果，良好な拡張効果と左室機能の改善が認められたので，術後の血管内エコー所見を含めて報告する。

症 例

症例：9 歳の女児

主訴：労作時呼吸困難，湿性咳嗽，書字拙劣

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成 4 年 3 月初旬から湿性咳嗽が出現し，中旬には階段昇降時に呼吸困難を訴えるようになった。3 月下旬から書字が拙劣になった。右上下肢の不

随意運動が出現するようになり，近医を受診したところ胸部単純 X 線写真上の心拡大を指摘されて 3 月 30 日に当科に入院した。過去 3 カ月を含め，経過中に発熱，発疹，関節炎は認められなかった。

入院時身体所見：身長 131.5cm (+1.0SD)，体重 23.2kg (-0.5SD)，体温 37.4°C，呼吸数 30/分，心拍数 140/分，整。血圧は右上肢 104/72mmHg，左上肢 88/70mmHg，右下肢 71/30mmHg，左下肢 77/37mmHg と四肢に圧較差が認められた。チアノーゼはなく，皮膚に皮疹，結節はみられなかった。聴診所見上，両側頸部に 2/6 度の血管性雑音が，心尖部に 2/6 度の汎収縮期雑音と奔馬調律が聴取された。腹部に異常は認められなかった。右上下肢は不規則で素早く，かつ目的のない運動を常に繰り返し，歩行や物の把握が困難であった。睡眠中は消失，覚醒すると出現し，企図により増強した。他の神経学的所見は正常であった。

検査所見：血液検査上，CRP，血沈は正常で，GOT，GPT，LDH，CPK 等の逸脱酵素の上昇もなかった。抗核抗体 20 倍未満，抗 DNA 抗体 1.5U/ml，リウマチ因子陰性，ASLO，ADNaseB 値は正常であったが，ASK

別刷請求先：(〒305) 茨城県つくば市天久保 1-3

- 1

筑波メディカルセンター病院小児科

青木 健

は入院時は320倍、3週間後は640倍であり、13週間後には80倍に低下した。咽頭培養で溶連菌は検出されなかった。胸部単純X線写真では心胸郭比62%、心電図は洞調律でPQの延長はなく、肺性p波、V5、V6の陰性T波を伴う左室肥大所見が認められた(図1)。4月1日の心エコーでは大動脈弁閉鎖不全(1度)、僧帽弁閉鎖不全(2度)が認められ、左室駆出率は42%であった。心血管造影(4月30日施行)では胸部下行大動脈、両側鎖骨下動脈、両側総頸動脈の狭窄病変が認められ、胸部下行大動脈の狭窄部径は4.2mmで狭窄部の圧較差は65mmHgであった。肺動脈圧は40/27(32)mmHg、左室拡張末期容積96ml(指数107ml/m²)、収縮末期容積65ml(指数72ml/m²)、駆出率は32%で、4

月1日の心エコー所見に比し左室機能低下が進行していた(図2)。

臨床経過(図3)：不顕性発症型のリウマチ熱、大動脈炎症候群等を疑い、プレドニゾロン、アスピリン、ジギタリス、血管拡張剤、ペニシリンGで治療を開始し、入院後4日目には安静時心拍数は80台に低下し奔馬調律音も消失、胸部単純X線写真上の心胸郭比も53%まで改善したが、7月頃から再び安静時心拍数が100台に上昇し歩行時に奔馬調律音が出現するようになった。7月16日に行われた2度目の心臓カテーテル検査では大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全は共に1度で動脈狭窄病変には変化なく、左室拡張末期容積指数147ml/m²、左室駆出率は16%と左室機能の著しい悪

(A)

(B)

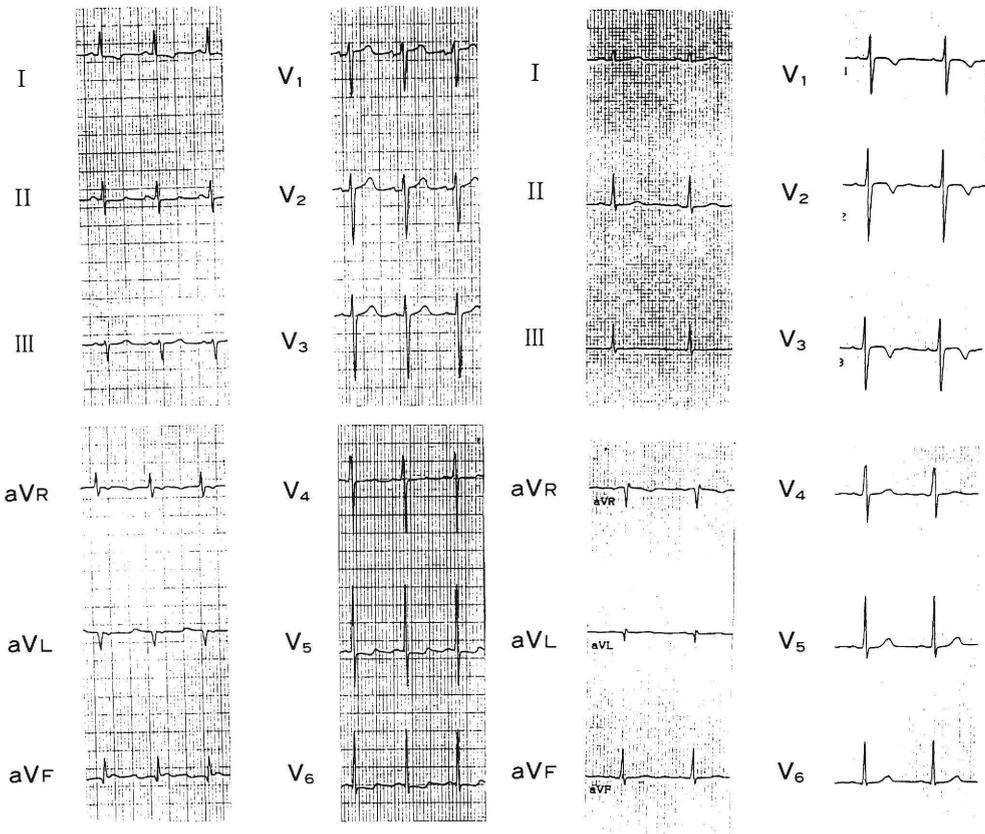


図1 心電図

A：入院時心電図，B：大動脈バルーン拡張術から2年後の心電図(全誘導 1mV/5mm)

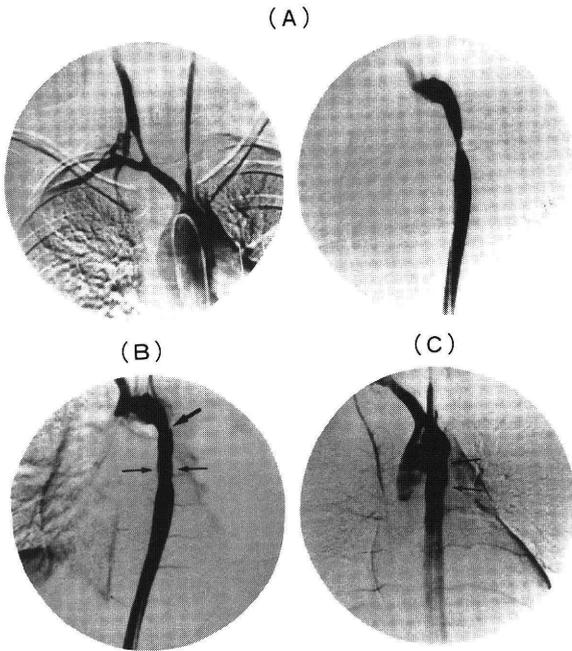


図2 心臓カテーテル検査，大動脈造影

A：経皮的バルーン拡張術前の大動脈造影。胸部下行大動脈に同心円状の狭窄が認められる。両側鎖骨下動脈，両側総頸動脈にも狭窄が認められる。B：経皮的バルーン拡張術直後の大動脈造影。狭窄部は拡張されているが，内膜フラップと内膜解離が認められる(矢印)。C：経皮的バルーン拡張術から2年後の大動脈造影。拡張部位は周辺よりやや径が大きい，明らかな瘤形成や再狭窄はない。内膜フラップや内膜解離の有無は判定できない。

化がみられた。8月4日に行われた²⁰¹Tl-Cl心筋シンチグラムでは前下壁に軽度の血流低下が認められた。10月頃から安静時心拍数が120台に上昇し，胸部単純X線写真上心胸郭比が66%になり，左室後負荷軽減の目的で11月5日に胸部大動脈狭窄に対して経皮的バルーン拡張術を施行した。塩酸ケタミン，ミダゾラム，ベクロニウムによる全身静脈麻酔下に，Cook社製のAccentDGカテーテル(シャフト6Fr，バルーン径12mm=横隔膜レベルの大動脈径)を使用し，4気圧，10秒間の拡張を3回施行した。拡張術前の評価では胸部大動脈狭窄部は同心円状で内径4.2mm，収縮期圧較差は45mmHg，左室駆出率は13%であった。術中合併症はなく，術直後には狭窄部の圧較差は0mmHgとなったが，血管造影では内膜フラップと動脈壁解離の所見が認められた(図2)。この時は血管内エコーは施行できなかった。しかし，大動脈瘤の発生はなく，左室機能は次第に回復し(図3：経過表)，心不全や小舞踏病も改善したため12月21日に退院した。

入院から2年後に施行した心臓カテーテル検査(図2)では左室拡張末期容積指数114ml/m²，左室駆出率は47%に回復していた。バルーン拡張部位は拡張術直後よりも軽度拡大していた。同時に施行された血管内エコー(図4)では，中膜構造は保たれ，再狭窄はなかったが，比較的大きな内膜フラップと内膜解離の残存が認められた。狭窄の残存している両側総頸動脈は内膜肥厚が認められた。心電図上も正常化した(図1)。

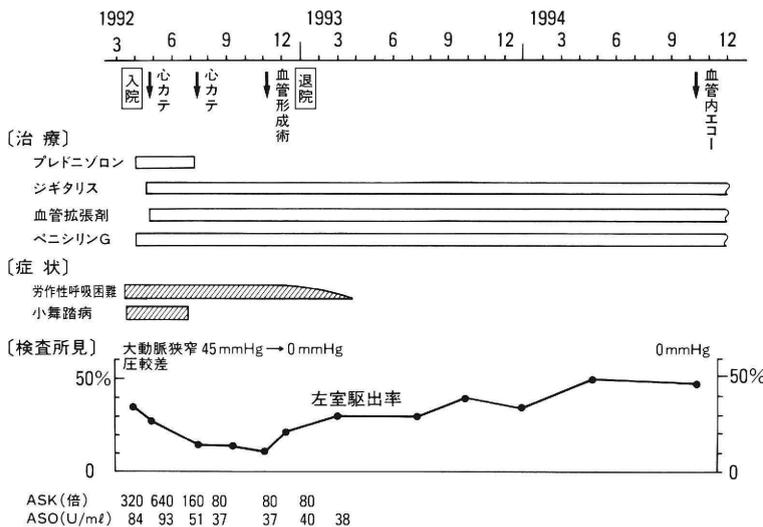


図3 臨床経過

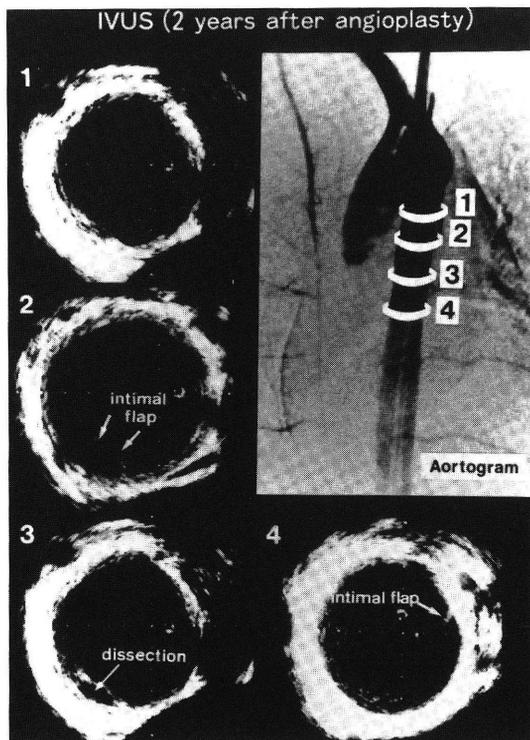


図4 血管内エコー。内膜フラップ（白矢印）と内膜解離（黒矢印）の残存が認められる。中膜構造は全周性に保たれており、壁構造の再構築が進んでいるものと推定される。

考 案

本例の大動脈狭窄部での圧較差は45mmHgであったが、左室機能が高度に低下していたため、左室後負荷軽減を期待して経皮的バルーン拡張術を施行した。その結果、圧較差は完全に消失し、左室機能も次第に改善した(図3)。心筋生検を施行しなかったため、心筋炎の存在など心筋自体の病理学的変化を含め、詳細な左心機能改善の機序は確定出来なかった。しかし、臨床経過から考えるとバルーン拡張術による後負荷軽減が左室機能改善の一因となったことは間違いない。

後天性の大動脈狭窄に対する経皮的バルーン拡張術は手術に比べ非侵襲的で、安全性、有効性が高いとされ、大動脈炎症候群における報告例が増えている^{1)~10)}。年齢は5歳から46歳で、本例のような10歳未満の報告はその内4例であり^{3)6)~8)}いずれも有効であった。更に本例は術前の左室駆出率が13%と著しく低下していたが、塩酸ケタミン、ミダゾラム、ベクロニウムによる全身麻酔下で安全に施行し得た。心機能

が低下している小児患者に行う全身麻酔は坂井らが拡張型心筋症の症例に塩酸ケタミンを使用した例を報告している¹¹⁾。塩酸ケタミンは心筋抑制が少なく小児の心臓カテーテル検査に用いられることも多い麻酔であり本症例でも有用であった。大動脈炎など炎症による狭窄は先天性のものに比べ、線維化や石灰化のため狭窄部位の血管壁が硬く完全な修復は困難であり、かつ再狭窄^{1)3)~6)}を来しやすいと言われている。また内膜片⁶⁾⁸⁾、解離⁶⁾⁸⁾⁹⁾、瘤形成⁸⁾等の合併も報告されている。本例では4気圧の拡張圧によりほぼ100%の拡張が可能であった。拡張直後に血管造影により内膜片と内膜解離が認められたが、2年後の血管造影で再狭窄や明らかな瘤形成が進行している所見はなく、拡張術の効果は持続していた。本症例の狭窄部位が砂時計型で狭窄範囲が短く、大動脈の炎症が消失した時期に行ったためと思われる。拡張術前と術直後には血管内エコーは施行できなかったが、2年後の血管内エコー所見では、中膜構造は全周性に保たれている一方で、血管造影では判読不能であった内膜フラップや内膜解離が持続している所見が得られ、血管内エコー法は大動脈バルーン拡張術の効果判定や動脈壁再構築を観察する上で有用であると思われる。

本症例は入院時に発熱がなく、炎症反応も陰性であったが、大動脈弁閉鎖不全、僧帽弁閉鎖不全を伴う高度の左室機能障害があり、ステロイド治療に対して改善が認められたこと、及び明らかな小舞踏病が認められたことから不顕性発症型のリウマチ熱が鑑別の対象となった。リウマチ熱の10~40%は不顕性に発症すると言われており^{12)~14)}、緩徐に進行した心炎や発症後期に出現する小舞踏病により初めて診断されることがある。その場合、診断時には発熱などの急性症状や炎症反応に欠け、抗溶連菌抗体価も低下しているため診断が困難とされている。また、血管造影における多発性動脈狭窄が大動脈炎症候群に極めて類似していたこと等から、癥痕型大動脈炎症候群も否定できず、本症例における確定診断は得られなかった。大動脈炎症候群で小舞踏病を合併したという報告はないが、左室機能障害は後負荷軽減後に改善したことを考えると大動脈狭窄が原因とも考えられる。一方、リウマチ熱の動脈病変は、組織学的には内膜に強い全層性の炎症と線維性壊死が特徴とされている¹⁵⁾。狭窄や瘤を来す重度の病変は慢性例や反復例で稀に認められ、腹部大動脈に発生することが多い¹⁵⁾¹⁶⁾。また Malhotra¹⁷⁾や Onouti ら¹⁸⁾により、冠動脈狭窄による心筋梗塞の症例

も報告されている。以上よりリウマチ熱により多発性大動脈狭窄を来すこともありうると考えられる。

本症例は第6回日本 Pediatric Interventional Cardiology 研究会(大宮)で口演した。

文 献

- 1) Sharma S, Rajani M, Kaul U, Talwar KK, Dev V, Shrivastava S: Initial experience with percutaneous transluminal angioplasty in the management of Takayasu's arteritis. *Br J Radiol* 1990; 63: 517-522
- 2) Dev V, Shrivastava S, Rajani M: Percutaneous transluminal balloon angioplasty in Takayasu's arteritis: Persistent benefit over two years. *Am Heart J* 1990; 120: 222-224
- 3) Sharma S, Rajani M, Shrivastava S, Kaul U, Kamalakar T, Talwar KK, Saxena A: Non-specific aorto-arteritis (Takayasu's disease) in children. *Br J Radiol* 1991; 64: 690-698
- 4) Khalilullah M, Tyagi S, Lochan R, Yadav BS, Nair M, Gambhir DS, Khanna K: Percutaneous transluminal balloon angioplasty of the aorta in patients with aortitis. *Circulation* 1987; 76: 597-600
- 5) Park JH, Han MC, Kim SH, Oh BH, Park YB, Seo JD: Takayasu arteritis angiographic findings and results of angioplasty. *AJR* 1989; 153: 1069-1074
- 6) Rao SA, Mandalam KR, Rao VR, Gupta AK, Joseph S, Unni M, Subramanyan R, Neelakandhan KS: Takayasu arteritis: Initial and long-term follow-up in 16 patients after percutaneous transluminal angioplasty of the descending thoracic and abdominal aorta. *Radiology* 1993; 189: 173-179
- 7) Kumar S, Mandalam KR, Rao VRK, Subramanyan R, Gupta AK, Joseph S, Unni M, Rao S: Percutaneous transluminal angioplasty in nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease): Experience of 16 cases. *Cardiovasc Int Radiol* 1990; 12: 321-325
- 8) Sharma S, Shrivastava S, Kothari SS, Kaul UA, Rajani M: Influence of angiographic morphology on the acute and longer-term outcome of percutaneous transluminal angioplasty in patients with aortic stenosis due to nonspecific aortitis. *Cardiovasc Int Radiol* 1994; 17: 147-151
- 9) Gu ZM, Lin G, Yi JR, Li JM, Zhou J, Pan WM: Transluminal catheter angioplasty of abdominal aorta in Takayasu's arteritis. *Acta Radiologica* 1988; 29: 509-513
- 10) 八代直文, 吉田英夫, 青木克巳: 大動脈炎症候群による大動脈狭窄に対する balloon angioplasty. *臨床放射* 1987; 32: 861-863
- 11) 坂井和男, 斎藤朗子, 任 書楷: 小児科拡張型心筋症患者の麻酔経験. *臨床麻酔* 1988; 12: 945-946
- 12) 小田禎一: リウマチ熱. *小児科 Mook*, 小児の膠原病と自己免疫, p15, 金原出版, 1980; 90-106
- 13) 小田禎一: 無自覚性リウマチ熱とそれによる心炎. *臨内小* 1959; 14: 867-874
- 14) 早淵康信, 松岡 優, 黒田泰弘: 不顕性リウマチ熱による弁膜症の診断・治療基準について. *小児科臨床* 1993; 46: 2637-2640
- 15) Lande A, Berkmen YM: Aortitis: Pathologic, clinical and arteriographic review. *Radiologic Clin North Am* 1976; 14: 219-240
- 16) Duncan JM, Cooley DA: Surgical considerations in aortitis part 3: Syphilitic and other form of aortitis. *Texas Heart Inst J* 1983; 10: 337-341
- 17) Malhotra V, Beohar PC, Gondal R, Kaul UA, Khanna SK: An autopsy study of rheumatic heart disease: Part 2. Associated findings. *Jpn Heart J* 1987; 28: 7-14
- 18) Onouchi Z, Tamiya H, Natsuoka H: Rheumatic fever as a cause of myocardial infarction with coronary narrowing. *Jpn Heart J* 1987; 28: 127-133

Balloon Aortoplasty of the Stenosis of Thoracic Aorta in a Case with
Multiple Stenoses of the Arteries, Severe Left Ventricular
Dysfunction and Sydenham's Chorea

Takeshi Aoki¹⁾, Hideo Sato¹⁾²⁾, Hitoshi Horigome¹⁾, Hironori Imai¹⁾,
Katsumi Sato¹⁾, Tomoyuki Miyamoto¹⁾ and Kenzo Hamano¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics, University of Tsukuba

²⁾Ibaraki Prefectural University of Health Sciences

We report a 9-year-old girl with stenosis of the descending thoracic aorta, multiple stenoses of the branch arteries, severe left ventricular dysfunction, incompetence of mitral and aortic valve and Sydenham's chorea. Although the aortogram was compatible with Takayasu's aortitis, it was difficult to differentiate from subclinical rheumatic fever because of the presence of Sydenham's chorea, severe left ventricular dysfunction and incompetence of mitral and aortic valve. She was treated with prednisolone, aspirin, digitalis, vasodilators and penicillin G, followed by percutaneous transluminal angioplasty (PTA) for the stenotic lesion of the descending thoracic aorta to reduce the left ventricular afterload. The transstenotic pressure gradient, which showed 45 mmHg before PTA, completely disappeared right after the procedure, and the left ventricular ejection fraction gradually improved from 16% before PTA to 47% 2 years after PTA. Intimal flaps and dissection, recognized on angiogram right after PTA, were demonstrated clearly by intravascular ultrasound even 2 years after PTA. However, aneurysmal change or restenosis of the lesion was not observed. We conclude that, PTA for acquired stenotic lesion of the aorta is effective and safe even in patients with severe cardiac dysfunction, and that intravascular ultrasound is useful for evaluating the structure of the aortic wall.
