

生涯歴から見た大動脈二尖弁診断における駆出音の有用性

(平成12年6月5日受付)

(平成12年10月11日受理)

千葉県循環器病センター小児科, 心臓血管外科, 千葉大学小児科¹⁾

丹羽公一郎 立野 滋 本田 隆文

松尾 浩三 龍野 勝彦 寺井 勝¹⁾

key words: 大動脈二尖弁, 大動脈駆出音, 大動脈弁狭窄, 大動脈閉鎖不全, 細菌性心内膜炎

要 旨

大動脈二尖弁早期診断の必要性, 聴診の有用性につき検討した。大動脈二尖弁72例(小児例15例, 年齢 13 ± 4 歳, 成人例57例, 年齢 49 ± 15 歳)を対象に, 病歴, 大動脈弁形態, 聴診所見を検討した。初めて大動脈二尖弁と診断された年齢は, 小児例6.9歳, 成人例46歳だった。大動脈弁手術は小児2例, 成人54例に行った。細菌性心内膜炎による発症例は12例(成人9例)だった。小児例では大動脈駆出音は全例, 収縮期雑音を6例, 拡張期雑音を8例に聴取, 成人例では大動脈駆出音を18例, 収縮期雑音を49例, 拡張期雑音を32例に認めた。大動脈駆出音を認めない成人例は弁の石灰化著明或いは大動脈弁逆流高度例だった。大動脈二尖弁は心内膜炎予防のためにも早期診断が必要で, 弁の可動性のある小児期には, 大動脈駆出音に着目することにより, 雑音が無くとも診断の手がかりを得られると考えられた。

はじめに

大動脈二尖弁の生涯歴は多岐にわたっている。単独例は, 弁狭窄, 閉鎖不全を合併せず一生を送る場合が多いが, 小児期は無症状で経過し, 成人期以降に狭窄或いは閉鎖不全で発症し, 大動脈弁置換術を受けることも少なくない¹⁾⁻³⁾。また, 細菌性心内膜炎で発症し, 緊急手術, 或いは死亡という経過をとることもある⁴⁾⁻⁶⁾。これらを予防するためには, 症状出現前に, 大動脈二尖弁の確定診断を行うことが重要である。心エコー法の進歩により, 大動脈二尖弁の非侵襲的診断精度は飛躍的に向上した⁷⁾。しかしながら, 大動脈二尖弁の多くは経年的に生じる弁の肥厚, 変性, 石灰化を伴うまでは, 症状が無く, 心雑音を認めないことから, 心エコー検査を行うまでの診断の手がかりを得ることが難しい。以前から, 高度狭窄例を除く大動脈二尖弁による狭窄例で大動脈駆出音を聴取できるといわれている⁸⁾。一方, 小児期青年期で弁尖の変性病変がなく,

狭窄, 閉鎖不全がない, あるいは軽度の例では, 収縮期あるいは拡張期雑音を聴取出来ないと推測されている。しかし, これら症例での心雑音, 大動脈駆出音の有無についての検討は殆どなされていない⁹⁾。本研究では小児及び成人大動脈二尖弁を対象とし, 病歴, 大動脈弁形態, 聴診所見を調査し, 大動脈二尖弁を早期に診断するための聴診の有用性について検討した。

方 法

当センターにて1974年から1998年までに経験した大動脈二尖弁72例(小児例15例(狭窄3例, 閉鎖不全7例, 狭窄兼閉鎖不全1例, 狭窄, 閉鎖不全の無い例4例; 6~19歳, 平均 13 ± 4 歳), 成人例57例(狭窄25例, 閉鎖不全23例, 狭窄兼閉鎖不全9例; 21~68歳, 平均 49 ± 15 歳)を対象とした。基礎疾患の内訳は小児例では単独大動脈二尖弁8例, 心室中隔欠損術後3例, 大動脈縮窄術後4例であり, 成人例は単独大動脈二尖弁56例, 大動脈縮窄術後1例であった。大動脈弁手術歴は小児例は大動脈弁置換術1例, Ross手術1例であり, 成人例は大動脈弁置換術53例, 大動脈弁交連切開術1例であった。大動脈弁手術非施行例は16例



図1 軽度の大動脈弁狭窄をともなう大動脈二尖弁，22歳男子の心エコー短軸断面．上段が拡張末期，下段が収縮末期像．交連部は2箇所，大動脈弁が前後に認められる．

(成人例3例，小児例13例)であった．後方視的に診療録，心エコー所見，手術病理標本より大動脈二尖弁診断年齢，初発症状，初発症状出現年齢，手術年齢，予後，大動脈弁形態について調査した．大動脈二尖弁の確定診断，弁の性状診断は非手術例は心エコー検査所見(図1)⁹⁾¹¹⁾，手術例は主に手術時病理所見によった⁴⁾²⁾．心エコー検査では，明らかに交連部が2箇所，大動脈弁が左右に或いは前後に認められる例を対照とした．さらに，2人のblinded observerの結果が一致した例を，大動脈二尖弁とした．明らかに弁の性状は視覚的に石灰化，線維化が局在し弁の可動性が十分に保たれている場合を軽度以下，広範囲に石灰化を認める場合を中等度以上と判定した．

心音異常の解析は，聴診所見，心音図所見(手術例は術前)に基づいた⁸⁾⁹⁾．心音図は，Mingograph 720, Siemens Elema Co.，心音マイクロホンは25C2を用い，第2肋間胸骨右縁，左縁，第3,4肋間胸骨左縁，心尖部で記録した．大動脈駆出音は，従来の報告の通り，心尖部で，収縮早期，1音直後に1音第一成分と同等或いはより強く聴取(記録)される過剰心音とした⁸⁾⁹⁾(図2,3)

結 果

大動脈二尖弁診断時年齢は，小児例 6.9 ± 5.5 歳，成人例 46 ± 16 歳であった．大動脈二尖弁診断時期と大動脈弁置換手術の期間は，小児例は3年及び6年で，成人例($n=54$)は1カ月～21 3.3 ± 5.6 年であった．大動脈二尖弁に基づく初発症状は，小児では，感染性心内膜炎3例，無症状12例であり，成人例は心不全に伴う息切れ22例，感染性心内膜炎9例，呼吸困難5例，失神3例，胸痛3例，無症状15例であった．有症状例45例のうち初発症状出現後に大動脈二尖弁と診断され，大動脈弁手術となった例は小児例1例，成人例43例であった．無症状例の診断のきっかけは，小児では，7例が合併心奇形診断時，5例は心雑音，3例は川崎病，WPW合併のための心臓精査で大動脈二尖弁と診断された．成人では11例が検診時の心雑音，3例が不整脈，1例は合併心奇形手術であった．感染性心内膜炎例は12例で，1例は陳旧性感染性心内膜炎と考えられ，1例は手術前に感染性心内膜炎に基づく脳塞栓にて死亡した．その他の10例は感染性心内膜炎により閉鎖不全が高度となり大動脈置換術を緊急に施行した．内1例は術後も心不全が進行し，術後3カ月にて死亡した．また，感染性心内膜炎例は全例大動脈弁の石灰化は軽度以下であった．

小児例，成人例における大動脈弁形態別の大動脈駆出音，収縮期雑音，拡張期雑音聴取の頻度を表1に示す．小児では4例で心雑音を認めないが，大動脈駆出音は15例全例で聴取していた．成人例は全例心雑音を聴取しているが，大動脈駆出音は狭窄例の大部分，閉鎖不全例の約半数で認められていなかった．

小児例，成人例における大動脈弁形態別の大動脈駆出音と手術時大動脈弁石灰化の程度を関係を表2に示す．小児例では，全例大動脈弁石灰化は軽度以下で，大動脈駆出音を聴取した．成人例は，高度の石灰化例は，大動脈駆出音を聴取しなかった．

考 察

欧米では大動脈二尖弁の発生頻度は全人口の1%程度を占めるとされ⁴⁾³⁾，先天性心疾患中もっとも頻度の高い疾患と推測されている．日本では，頻度は低いといわれていたが，最近の報告では，成人心臓手術にしろ大動脈二尖弁の割合，絶対数は増加していると報告が少なくない¹⁴⁾¹⁵⁾．我々の施設でも，1970年の心臓手術開始以来，成人大動脈二尖弁手術例60例を認め，このうち37例は1990年以降の例である．また，大動脈二尖弁は，症状が無く一生を経過することも少

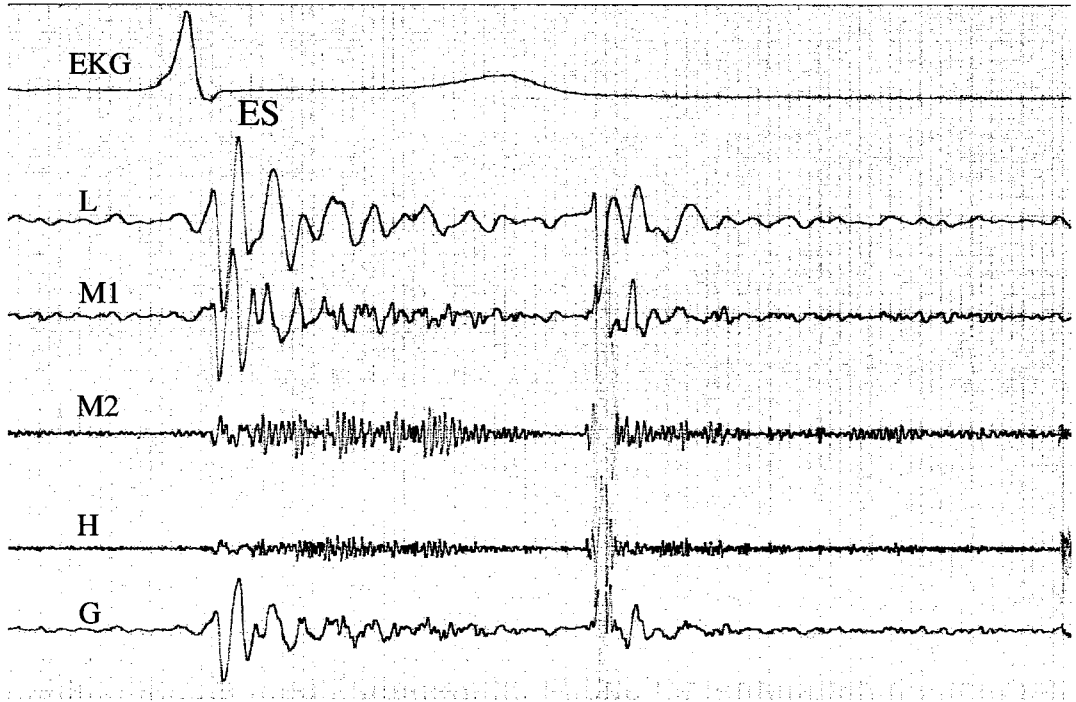


図2 同患者の心音図．胸部第2肋間胸骨右縁で記録．大動脈駆出音(ES)を認める．
EKG：心電図．

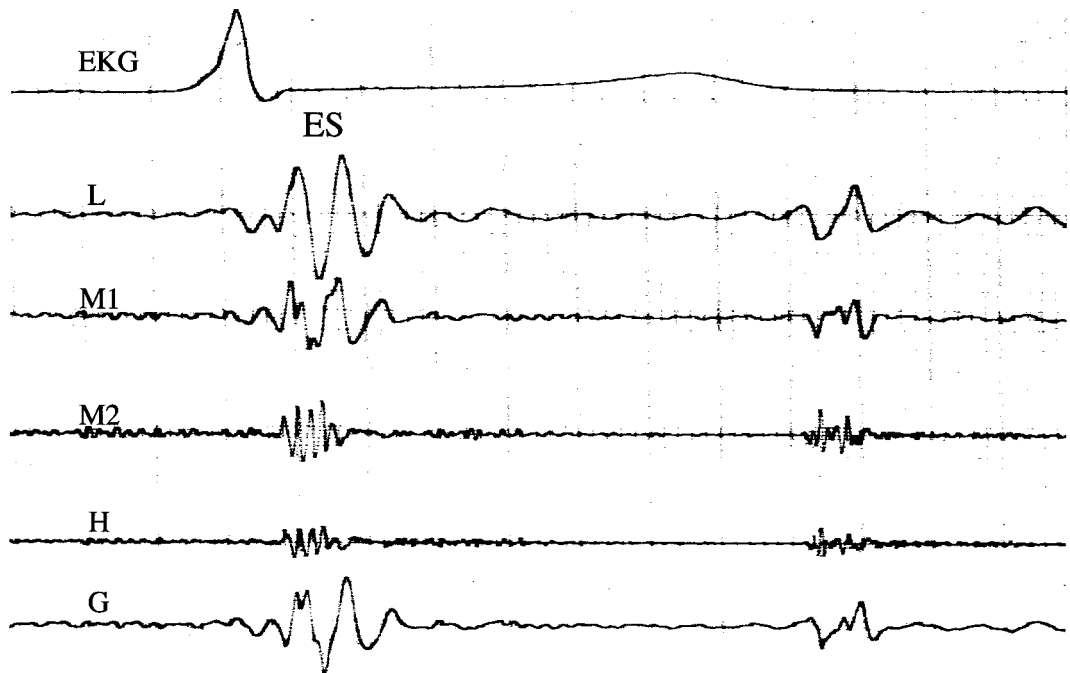


図3 同患者の心音図．心尖部での記録．

表1 大動脈弁形態別の大動脈駆出音, 収縮期雑音, 拡張期雑音聴取の頻度

	駆出音	収縮期雑音	拡張期雑音	無雑音
小児(n = 15)				
狭窄(n = 3)	3	3	0	0
閉鎖不全(n = 7)	7	2	7	0
狭窄兼閉鎖不全(n = 1)	1	1	1	0
狭窄, 閉鎖不全なし(n = 4)	4	0	0	4
成人(n = 57)				
狭窄(n = 25)	1	25	0	0
閉鎖不全(n = 23)	13	15	23	0
狭窄兼閉鎖不全(n = 9)	4	9	9	0

表2 大動脈弁形態別の大動脈駆出音と手術時大動脈弁石灰化の程度

	石灰化： 無, 軽度	石灰化： 中等度以上
小児(n = 15)		
駆出音(+)	15	0
駆出音(-)	0	0
成人(n = 57)		
狭窄(n = 25)		
駆出音(+)	1	0
駆出音(-)	0	24
閉鎖不全(n = 23)		
駆出音(+)	13	0
駆出音(-)	10	0
狭窄兼閉鎖不全(n = 9)		
駆出音(+)	4	0
駆出音(-)	1	4

なくないとされており, 実際の大動脈二尖弁の頻度は従来予想されていたよりも多いものと推測される。

大動脈二尖弁は, 新生児早期発症例から, 小児期は無症状で, 30~40歳代となり, 閉鎖不全で発症する例, 50~60歳代で狭窄により発症する例, さらに無症状で, 狭窄, 閉鎖不全も進行せず, 一生を送る例などにわけられる^{1,2,10)}。発症例の多くは今回の研究の様に発症後初めてその存在に気づかれるものと推測される。閉鎖不全は, 感染性心内膜炎合併例を除くと, 明らかな発生機序は不明であるが, 経年的に生じるとされている^{16,17)}。三尖を認める大動脈弁でも経年的に, 大動

脈弁の石灰化, 線維化が進行し, 70~80歳代では, 狭窄病変を生じることがある。大動脈二尖弁は, 二尖の大きさの違いに基づく弁通過血流の異常により三尖と比べ, 弁の変性が早く生じることが多い⁸⁾。また, 弁変性は成人病合併患者に多いとされている³⁾。また, 感染性心内膜炎による発症例は少なくないが, これは大動脈二尖弁であるという診断がなされていないため, 感染性心内膜炎の危険率が高いにも関わらず, その予防が全くとられないためと考えられる。従って, これらの症例では, 大動脈二尖弁の早期診断が行われれば, 成人病, 感染性心内膜炎の予防を行うことにより, 発症をある程度抑えられることが期待される^{8,12)}。

大動脈駆出音は, I音の直後に, I音より大きく聴取される過剰心音で, その時期が大動脈弁の弁開放時に一致するため, 大動脈弁開放音と考えられている^{8,10)}。また, 大動脈拡張の見られる疾患でも聴取され, この場合は, 上行大動脈の進展時に生じる過剰心音とする意見もある。大動脈二尖弁では, 大動脈駆出音は駆出時クリックとも言われ古くから大動脈二尖弁の心音の特徴の1つとされている。この大動脈駆出音は, 大動脈弁の可動性が保たれている内は聴取されるが, 石灰化, 線維化などの変性が高度となり, その可動性が失われると聴取されないとされている⁸⁾。この研究でも同様で, 石灰化が強い高度狭窄例では, 大動脈駆出音は認められなかった。鑑別を要する心音に亢進した或いは時期の遅延した三尖弁閉鎖音, 僧帽弁逸脱に伴うクリック音がある⁸⁾。三尖弁閉鎖音と異なり大動脈二尖弁では吸気時の変動が無いこと, 心尖部が最強であることが鑑別の参考になる。また, 僧帽弁収縮期クリックは, 収縮期中期に聴取され, 後負荷をかける(座ら

せたりする) 事によりその聴取時期が変動するため、鑑別は可能である。大動脈駆出音の研究は殆どが、成人での狭窄、閉鎖不全合併例を対象としたものであり、大動脈弁の可動性が保たれ、狭窄、閉鎖不全の認められない小児例でも聴取されるかどうかの検討は殆ど行われていない⁹⁾。今回の研究では、狭窄、有意な閉鎖不全を認めない例でも、例外なく、大動脈駆出音が聴取された。この結果は、Leech G ら⁹⁾の狭窄の無い大動脈二尖弁で、大動脈駆出音を聴取したとする報告と同様であった。

それでは、大動脈二尖弁の存在を発症前に捕らえることは可能だろうか。大動脈二尖弁は多くは、小児期青年期に無症状であるため、その診断の手がかりを捕らえることが難しいとされており、今回の研究の様に、多くは発症までは見逃されていると考えられる。成人例での、狭窄例、閉鎖不全例は検診時に心雑音を聴取することで発見出来る可能性がある。しかし、多くの成人感染性心内膜炎例を検討すると、内膜炎に基づく弁の変化以外の加齢による弁変性は軽度であり、発症前は心雑音は軽度であった可能性が高いと考えられる⁸⁾。また、感染性心内膜炎の好発発症年齢を考えると、小児期に広く行われている心臓健診で発見することが重要と思われる。一般的に小児科医は、心臓健診の際に、症状の乏しい大動脈二尖弁を念頭に置いていることが少なくないと思われる。従って、大動脈二尖弁が少なくないこと、小児期診断の重要性を念頭に置き健診の際、心尖部での聴診を行うことで、大動脈二尖弁の早期診断が可能になるものと考えられる。一部地域では心臓健診に心音図を導入しており、費用対効果の点で検討はなされていないが、大動脈二尖弁の早期診断に有用な可能性が有る。大動脈駆出音の聴取、記録は大動脈二尖弁診断スクリーニング検査法の1つとして非常に重要と思われる。

結 論

大動脈二尖弁は、成人となり初めて心不全、感染性心内膜炎合併のため発症し、大動脈弁置換術を必要とする事が少なくない。これらの予防のためには大動脈二尖弁の早期診断が必要である。大動脈二尖弁は小児期から20歳台は弁の石灰化変性が少なく、可動性が保たれているため、有意な心雑音を認めないこともあるが、大動脈駆出音は聴取できる。大動脈駆出音に着目することにより、聴診のみでその診断の手がかりを得ることが可能と思われる。

文 献

- 1) Mills P, Leech G, Davies M, Leatham A : The natural history of a non-stenotic aortic valve. *Br Heart J* 1978 ; 40 : 951 957
- 2) Chizner MA, Pearle DL, deLeon AC Jr : The natural history of aortic stenosis in adults. *Am Heart J* 1980 ; 99 : 419 424
- 3) Faggiano P, Aurigemma GP, Rusconi C, Gaasch WH : Progression of valvular aortic stenosis in adults : literature review and clinical implications. *Am Heart J* 1996 ; 408 417
- 4) Roberts WC : The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970 ; 26 : 72 83
- 5) Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O 'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH : Second natural history of congenital heart defects Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993 ; 87 (Supplement 1) : I-52 65
- 6) Lamas CC, Eykyn SJ : Bicuspid aortic valve a silent danger : analysis of 50 cases of infective endocarditis. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 336 341
- 7) Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB : Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve : echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* 1983 ; 51 : 1469 1473
- 8) Perloff JK : Auscultation in Congenital aortic stenosis ; congenital aortic regurgitation. In " The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease " (4 th ed) Perloff JK ed) WB Saunders Co, Philadelphia, 1994 ; p 105 108
- 9) Leech G, Mills P, Leatham A : The diagnosis of a non-stenotic bicuspid aortic valve. *Br Heart J* 1978 ; 40 : 941 50
- 10) Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, Ohmori F, Nagata S, Miyatake K : Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 71 : 322 327
- 11) Sahasakul Y, Edwards WD, Naessens JM, Tajik AJ : Age-related changes in aortic and mitral valve thickness : implications from two-dimensional echocardiography based on an autopsy study of 200 normal human hearts. *Am J Cardiol* 1988 ; 82 : 424 430
- 12) Fenoglio JJ, McAllister HA JR, DeCastro CM, Davia JE, Cheitlin MD. Congenital bicuspid aortic valve after age 20. *Am J Cardiol* 1977 ; 39 : 164

169

- 13) Bonou RO, Carabello B, de Leon AC Jr, Edmunds LH, Fedderly BJ, Freed MD, Gaasch WH, McKay CR, Nishimura RA, O'Gara PTR, O'Rourke RA, Rahimtoola SH : ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 32 : 1492, 1550
- 14) 山田崇之,金子 博,今関隆雄,他:先天性大動脈二尖弁の臨床 とくに Raphe の臨床的意義について . *胸部外科* 1990 ; 43 : 258 266
- 15) 徳永裕之,小柳 仁,橋本明政,中野清治,平山統一,八田光弘,今牧瑞浦:先天性大動脈二尖弁の分類と臨床的意義 SJM 弁を置換した 85 例の検討 . *日胸外会誌* 1992 ; 40 : 467 472
- 16) Roberts WC, Morrow AG, McIntosh CL, Jones M, Epstein SE : Congenitally bicuspid aortic valve causing severe, pure aortic regurgitation without superimposed infective endocarditis. *Am J Cardiol* 1981 ; 47 : 206 209
- 17) Stewart WJ, King ME, Gillam LD, Guyer DE, Weyman AE : Prevalence of aortic valve prolapse with bicuspid aortic valve and its relation to aortic regurgitation : a cross-sectional echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1984 ; 54 : 1277 1282

Diagnosis of a Bicuspid Aortic Valve in Silent Stage of Disease Usefulness of Aortic Ejection Sound

Koichiro Niwa, Shigeru Tateno, Takafumi Honda, Kozo Matsuo
Katsuhiko Tatsuno and Masaru Terai¹⁾

Department of Pediatrics and Cardiovascular Surgery, Chiba Cardiovascular Center

¹⁾Department of Pediatrics, Chiba University School of Medicine

The aim of this study is to determine the usefulness of auscultation especially aortic ejection sound in the diagnosis of a bicuspid aortic valve in clinically silent stage. The history, aortic valvular anatomy and findings of auscultation in 72 patients(15 children, age 13 ± 4 years and 57 adults, age 49 ± 15) were analyzed. The ages of initial diagnosis of a bicuspid aortic valve were 6.9 years in children and 46 years in adults. Aortic valve surgery was done in 2 children and 54 adults. In 12 patients (9 adults) initial manifestation was symptoms of infective endocarditis. Aortic ejection sound, systolic murmur and diastolic murmur were observed before surgery in all, 6 and 8 children and 18, 49 and 32 adults, respectively. In adults without aortic ejection sound, aortic valve was markedly calcified. It is important to have definite diagnosis in patients with bicuspid aortic valve before symptoms occur. The auscultatory detection of an aortic ejection sound in children indicates bicuspid aortic valve.