

乳児期の特発性僧帽弁腱索断裂

小澤 有希¹⁾, 村上 洋介¹⁾, 鈴木 嗣敏¹⁾, 江原 英治¹⁾
川平 洋一²⁾, 西垣 恭一²⁾

大阪市立総合医療センター・小児医療センター小児循環器内科¹⁾,
小児心臓血管外科²⁾

Key words:

mitral valve regurgitation, chordal rupture, infant, idiopathic

Idiopathic Chordal Rupture of Mitral Valve in Infants

Yuki Ozawa¹⁾, Yosuke Murakami¹⁾, Tsugutoshi Suzuki¹⁾, Eiji Ehara¹⁾, Yoichi Kawahira²⁾, and Kyoichi Nishigaki²⁾

Department of ¹⁾Pediatric Cardiology, ²⁾Pediatric Cardiovascular Surgery, Osaka City General Hospital, Osaka, Japan

Acute mitral valve regurgitation due to idiopathic chordal rupture occurs suddenly in individuals without any prior medical history and rapidly progresses to severe heart failure. Furthermore, only a few reports of this condition in children are present. Case 1: A five-month-old boy presented at our hospital with tachypnea and vomiting, both of which began suddenly, and loss of appetite. He was found to have a heart murmur, and mitral valve regurgitation caused by chordal rupture was diagnosed. His heart failure was controlled by drug therapy, and no surgery was required. Case 2: A four-month-old boy was admitted to our hospital with tachypnea and vomiting, both of which began suddenly, cyanosis, and loss of appetite. Mitral valve regurgitation caused by chordal rupture was diagnosed. His heart failure progressed rapidly despite intensive care. His ruptured chord was reconstructed on the sixth day of illness. After additional annuloplasty, his condition improved and he was discharged. Although there have been few reports of this condition in children from other countries, 39 cases (2-9 month olds) have been reported in Japan from 2003 to 2010, including our cases. Here, we review 27 cases for which detailed information is available.

要 旨

特発性腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全は、生来健康な人に突然発症し、急激な心不全を呈する重篤な疾患である。しかし小児例の報告は少ない。症例1：5カ月男児。主訴は突然の多呼吸と、嘔吐、哺乳不良、心雑音に気づかれ、当院を受診し、特発性腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全と診断された。利尿薬などの内科的治療のみで心不全は軽快し、経過観察中である。症例2：4カ月男児。主訴は突然の多呼吸と哺乳不良。チアノーゼを認めるため当院に搬送され、特発性腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全と診断された。入院後、内科的に抗心不全治療を行ったが、心不全は急激に進行し、第7病日に腱索再建を、術後29日目に弁輪縫縮術を追加し、軽快退院した。調べる限り、本疾患の乳児例は、海外からは報告されていない。しかし、本邦からは2003～2010年9月に自験例を含めて39例あり、そのうち詳細な記録があった27例(月齢2～9カ月)について考察した。

はじめに

特発性腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全は、生来健康な人に突然発症し、急激な心不全を呈する重篤な疾患である。しかし、乳児例は稀で、一般には広く知られていない。近年、本邦では散見されるが、少数の症例報告のみで、まとまった報告はない。また調べる

限りで、本疾患の乳児例は海外からの報告がない。今回、乳児期に突然発症した原因不明の腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全の2例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

2011年2月3日受付 別刷請求先：〒534-0021 大阪府大阪市都島区都島本通2丁目13番22号
2011年8月4日受理 大阪市立総合医療センター・小児医療センター 小澤 有希

症 例

症例 1：5 カ月，男児。

主訴：嘔吐，多呼吸，哺乳不良。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1 カ月時，肺炎で入院したが，心雑音は指摘されなかった。3 カ月健診でも心雑音の指摘はなかった。

現病歴：1 週間前に鼻汁を認めていた。入院する 2 日前に，急に多呼吸，嘔吐，哺乳不良が出現し，近医を受診時に心雑音を指摘された。哺乳不良が進行するため，本院に紹介され入院した。

入院時現症：体重 7,755 g，身長 67 cm，意識清明，体温 36.9 °C，呼吸数 90 回/分，心拍数 150 回/分，血圧 95/48 mmHg，SpO₂ 90% 台前半 (room air) で，陥没呼吸を示した。呼吸音は清，心雑音は第 4 肋間胸骨左縁に汎収縮期雑音 Levine II / VI，心尖部に拡張中期ランブル Levine II / VI を聴取し，肝臓を右肋骨弓下に 3 cm 触知した。

胸部単純 X 線写真 (Fig. 1)：心胸郭比 57% で，肺うっ血を認めた。

心電図 (Fig. 1)：左房負荷と左室肥大所見を認めたが，異常 Q 波や ST-T 異常はなかった。

心臓超音波検査 (Fig. 2)：僧帽弁後尖の lateral scallop の逸脱と，重度の僧帽弁逆流を認めた。左室拡大は軽度で，左室拡張末期径 30 mm (115 % of normal)，左室駆出率 76%，軽度三尖弁逆流も認め，

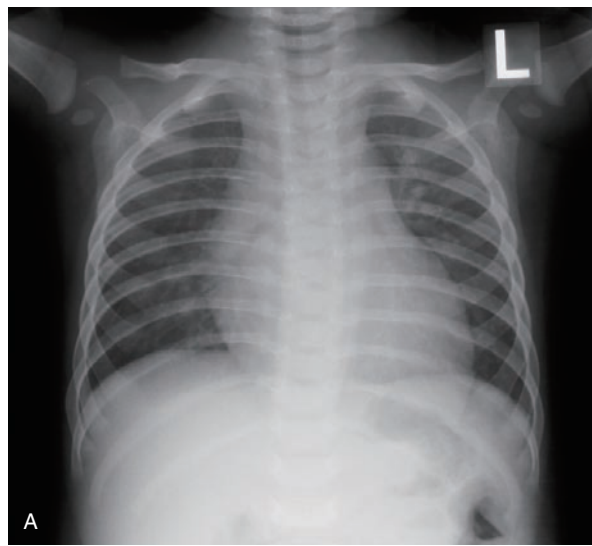


Fig. 1 Chest X-ray and 12-lead ECG of case 1.

A: Chest X-ray shows pulmonary venous congestion and mild cardiomegaly.

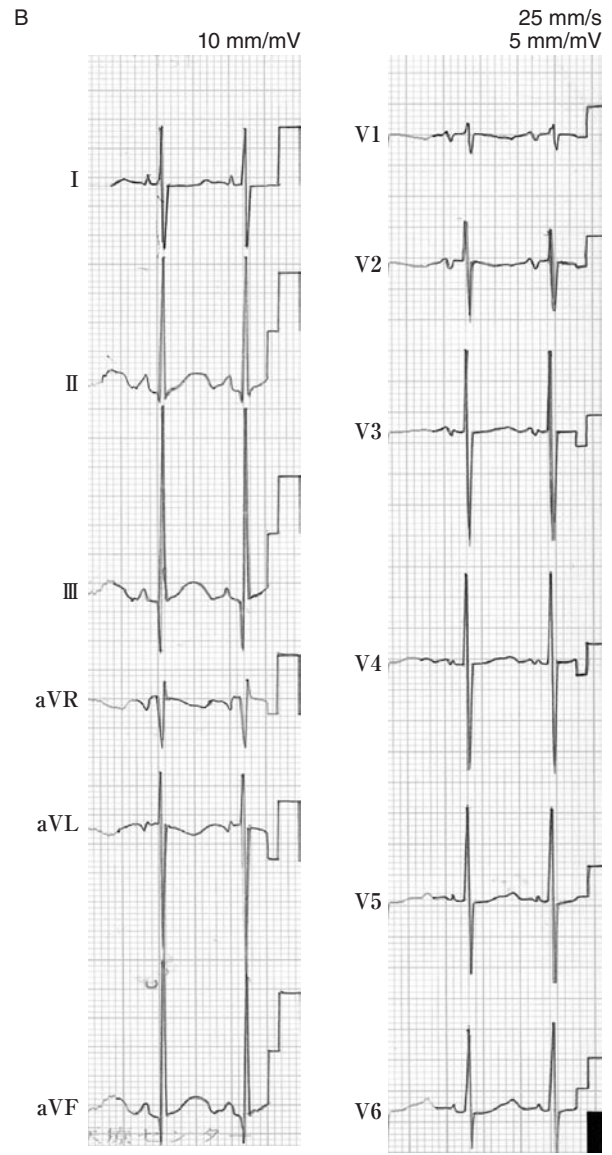
B: 12-lead ECG shows left atrial load and left ventricular hypertrophy.

三尖弁逆流からの推定右室収縮期圧は 56 mmHg で肺高血圧を呈していた。心内に疣贅は認めなかった。

静脈血ガス検査：pH 7.40，PCO₂ 29.0 mmHg，PO₂ 24.6 mmHg，BE -5.8 mmol/l，乳酸 1.9 mmol/l (room air)。

血液生化学検査：WBC 12,200/mm³，RBC 356×10⁴/mm³，Hb 9.4 g/dl，PLT 53×10⁴/mm³，BUN 22.3 mg/dl，Cre 0.24 mg/dl，AST 22 IU/l，ALT 12 IU/l，LDH 234 IU/l，CK 69 IU/l，CRP 2.29 mg/dl，BNP 1,000 pg/ml。

入院後経過：心臓超音波検査で，断裂腱索そのものは描出できなかったが，重度の僧帽弁逆流があるにもかかわらず左室拡大が軽度なこと，また，多呼吸，嘔吐，哺乳不良が急に出現した経過から，腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全と診断した。



安静, furosemide 3 mg/kg/day, spironolactone 3 mg/kg/day, enalapril 0.1 mg/kg/day, 酸素吸入を行ったところ, 翌日より陥没呼吸は軽減し, 呼吸数 50 回/分, 心拍数 130 回/分と, 多呼吸, 頻脈も改善傾向を示した.

酸素は 1 週間で中止でき, 第 7 病日には全量経口哺乳が可能となった. 心臓超音波検査で, 僧帽弁逆流の

程度に変化はなかったが, 推定右室収縮期圧は低下傾向を示し, 第 29 病日には 41 mmHg となった. 入院時 1,000 pg/ml あった BNP は, 第 40 病日に 27 pg/ml まで低下した.

第 40 病日に行った心臓カテーテル・心血管造影検査では, 左室拡張末期容積は正常の 179% と拡大していたが, 左室駆出率は 76% と良好であった. 肺動脈圧は収縮期 34 mmHg, 平均 23 mmHg と, 肺高血圧は改善していた.

外科的治療介入は行わずに経過観察し, 現在 7 歳になる. 逆流は中等度に軽減し, 心胸郭比 50%, BNP 27.7 pg/ml で良好に経過している.

症例 2: 4 カ月, 男児.

主訴: 多呼吸, 哺乳不良.

出生歴: 在胎 33 週, 出生体重 1,704 g.

既往歴: 早産児, 低出生体重児.

家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 入院前日の朝より突然, 多呼吸, 哺乳不良が出現した. 翌日, 近医を受診し, チアノーゼも認められ, 当院に搬送された.

入院時現症: 体重 4,900 g, 身長 60 cm, 不穏状態, 体温 37.6 °C, 呼吸数 100 回/分, 心拍数 170 回/分, 血圧 83/55 mmHg, SpO₂ 90% (room air) で努力呼吸. 呼吸音は右側に湿性ラ音を聴取. 心雑音は, 第 4 肋間胸骨左縁に汎収縮期雑音 Levine II / VI を聴取. 肝臓を右肋骨弓下に 3 cm 触知した.

胸部単純 X 線写真: 心胸郭比 55% で, 肺うっ血と右胸水を認めた.

心電図: 心室肥大所見なく, 異常 Q 波や ST-T 異常もなかった.

動脈血ガス検査: pH 7.512, PCO₂ 23.5 mmHg, PO₂ 407.5 mmHg, BE -3.3 mmol/l, 乳酸 18 mg/dl (FiO₂ 1.0, 人工呼吸管理下).

血液生化学検査: WBC 12,230/mm³, RBC 436×10⁴/mm³, Hb 9.7 g/dl, PLT 41×10⁴/mm³, BUN 11.1 mg/dl, Cre 0.3 mg/dl, AST 26 IU/l, ALT 11 IU/l, LDH 267 IU/l, CK 73 IU/l, CRP 0.22 mg/dl.

心臓超音波検査 (Fig. 3): 僧帽弁後尖の腱索断裂とそれに伴う middle scallop の逸脱, 重度の僧帽弁逆流を認めた. 左室拡大は軽度で, 左室拡張末期径 26 mm (115% of normal), 左室駆出率 75%, 軽度三尖弁逆流も認め, 推定右室収縮期圧は 47 mmHg と肺高血圧を呈していた.

入院後経過 (Table 1): 入院後, 直ちに人工呼吸, milrinone 0.5 μg/kg/min, furosemide 1 mg/kg/回による心

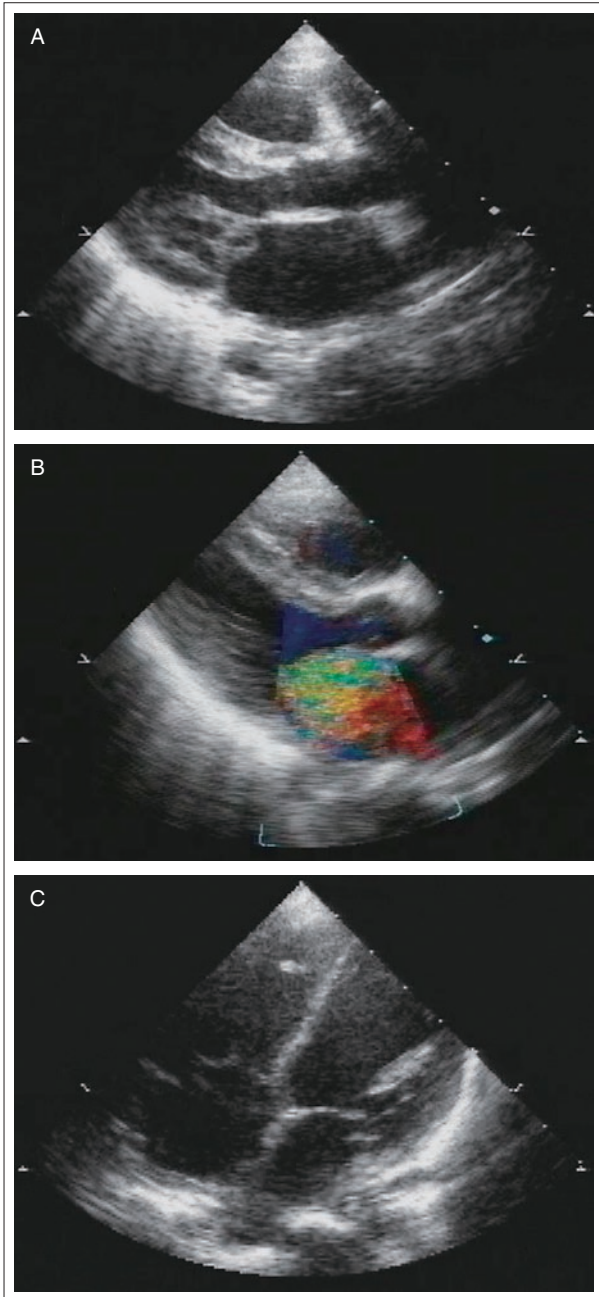


Fig. 2 Echocardiogram of case 1.
Left ventricular dilatation is mild.
A: Left ventricular diastolic dimension is 30 mm (115% of normal).
B: Severe mitral valve regurgitation.
C: Posterolateral scallop prolapse.

不全治療を開始した。さらに、carperitide 0.2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, furosemide 0.4 mg/kg/hr, mannitol 0.4 mg/kg/hr を追加し、第2病日に肺うっ血は軽快した。しかし血圧が安定せず人工呼吸からの離脱困難で、手術適応と判断し、第7病日に手術を行った。

術中肉眼所見では僧帽弁 secondary chord での断裂とそれに伴う後尖 middle scallop の逸脱を認めた。先天的形態異常は認めず、また発赤、浮腫や線維化などの炎症性変化は認めなかった(Fig. 4)。僧帽弁輪径 15.5 mm (116% of normal) と弁輪拡大は軽度のため、弁輪縫縮は行わず、人工腱索による腱索再建のみを行った。具体的には、Gore-Tex CV-6[®]を弁尖にかけた後、乳頭筋に通し、長さを決めて固定した。補強のため、プレジットを乳頭筋側に置いた。これと同様に、計4針で腱索再建を行った(Fig. 5)。

術後、僧帽弁逆流は軽度～中等度に改善した。しかし残存する逆流のために僧帽弁輪は拡大傾向を示し、僧帽弁逆流が増悪したため、術後29日目に弁輪縫縮を追加した。弁輪は19 mmに拡大しており、Kay-Reed法により12 mm (90% of normal) に縫縮した。その2日後には人工呼吸を離脱した。

術後の心臓超音波検査では、僧帽弁輪径 15.0 mm、

弁口面積 1.15 cm^2 (プランメトリー法) で僧帽弁狭窄は認めず、僧帽弁逆流は軽度～中等度であった。再手術後27日目に軽快退院した。

考 察

特発性僧帽弁腱索断裂は、1967年 Selzer らの報告がある¹⁾。中高年男性に多いのが特徴で、臨床像を、①リウマチ熱の既往がない、②発症時心拡大はあっても軽度、③心房細動は稀、④突然発生した収縮期雑音、⑤重症心不全が急速に進行する、⑥僧帽弁後尖の腱索の選択的罹患、⑦放散する収縮期雑音、としている。炎症性疾患の既往歴がなく、突然発症、受診時の心拡大は軽度だが、重症心不全の急速な進行という点は、自験例の臨床像とよく一致する。

1983年、Oliveira らは、Brompton 病院で手術を施行した僧帽弁閉鎖不全のうち、僧帽弁腱索断裂を認めた213例について報告している²⁾。159例(74.6%)が、原疾患のない特発性腱索断裂で、慢性関節リウマチ(8.9%)や感染性心内膜炎(13.2%)などの続発例を抜いて最多であった。しかし、その最小年齢は4歳で、乳児例は含まれていない。この他にも、われわれが調べ

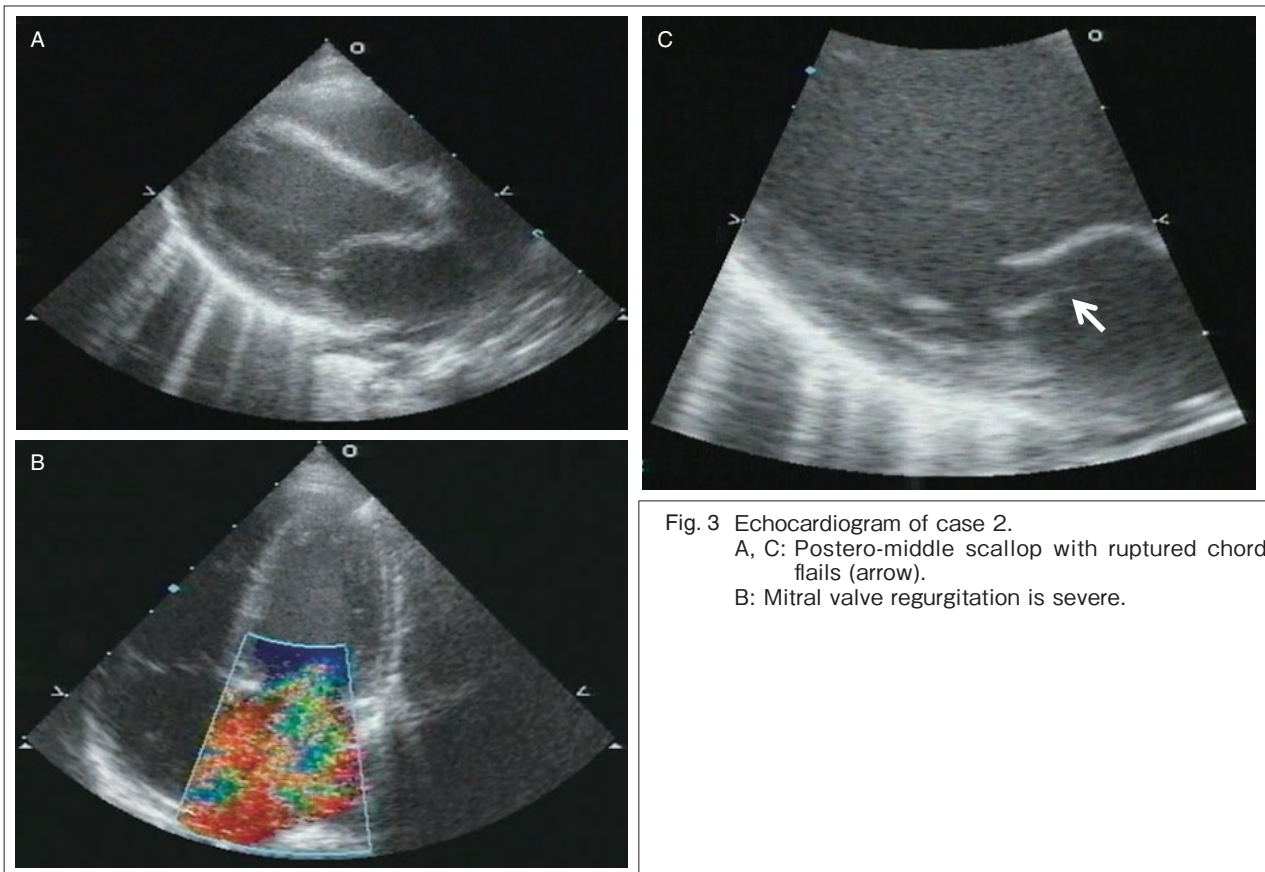


Fig. 3 Echocardiogram of case 2.
A, C: Postero-middle scallop with ruptured chord flails (arrow).
B: Mitral valve regurgitation is severe.

Table 1 Idiopathic mitral chordal rupture reported in Japan

Case	Reports	Age (month)	Sex	Past History	Preceded infection	Symptoms	Date of Operation after onset	Prolapsed Leaflet	Procedure	Result	
1	Kawasaki et al.	6	ND	(-)	ND	Tachypnea, Vomiting	/	P	(-)	D	
2		5	ND	(-)	ND	Heart murmur		4	P	AC+AP	D
3		5	ND	KD	ND	Vomiting		1	P	AC+AP	I
4	Yoshimoto et al.	6	M	MR	(-)	Tachypnea, Appetite loss	ND	P	AC+AP	I	
5	Higuma et al.	2	F	ND	ND	Retraction, Fever	0	A · P	AC+AP	I	
6		9	M	ND	ND	Tachypnea, Retraction, Fever, Unconsciousness	90	A	AC+AP	I	
7		5	F	ND	(+)	Tachypnea	1	A · P	AC+AP	I	
8	Matsumura et al.	5	M	(-)	ND	Tachycardia, Vomiting	1	A	AP	I	
9	Uehara et al.	7	ND	ND	ND	ND	0	ND	AC+AP	I	
10	Hayashi et al.	5	M	(-)	(-)	Tachypnea, Vomiting	4	A · P	MVP+AP	ND	
11	Tateishi et al.	8	M	(-)	(-)	Tachypnea, Vomiting, Convulsion	88	A	MVP ※	I	
12	Teraguchi et al.	4	F	(-)	(-)	Tachypnea, Appetite loss, Bad temper	90	P	MVP	I	
13-17	Senda et al.	7	M/F = 2/3	(-)/KD = 3/2	ND	Appetite loss, Perspiration, Bad temper: 4, Echocardiography: 1	ND	A: 4 P: 1	AC:4	I	
18	Tyokai et al.	4	M	(-)	(-)	Appetite loss	3	A · P	AC	I	
19	Nitta et al.	6	M	ND	ND	Tachypnea, Appetite loss	8	A	AC+AP	I	
20		6	M	ND	ND	ND	6	P	AC+AP	I	
21	Kurokawa et al.	6	F	(-)	(+)	Tachypnea, Retraction, Cyanosis	1	ND	MVP	I	
22	Miyata et al.	5	M	ND	(+)	Fever	5	A · P	AC+AP	I	
23		6	M	ND	(+)	Not doing well	4	A	MVR	I	
24		4	F	ND	(+)	Cough	4	P	AC+AP	I	
25		5	M	ND	(+)	Not doing well	3	A · P	MVR	I	
26	Our cases	5	M	Pneumonia	(+)	Tachypnea, Vomiting, Appetite loss	/	P	(-)	I	
27		4	M	(-)	(-)	Tachypnea, Appetite loss		7	P	AC+AP	I

ND: not described, MR: mitral valve regurgitation, KD: Kawasaki disease

Ruptured chords; A: anterior leaflet, P: posterior leaflet

Procedures; AC: artificial chord, AP: annuloplasty, MVP: mitral valve plasty, MVR: mitral valve replacement

※ edge-to-edge repair

Result; D: death, I: improve

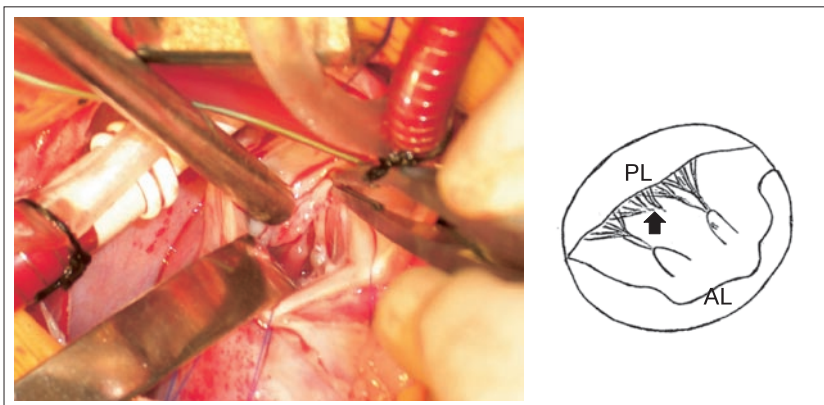


Fig. 4 Postero-middle scallop chord was ruptured (arrow).

AL: anterior leaflet, PL: posterior leaflet

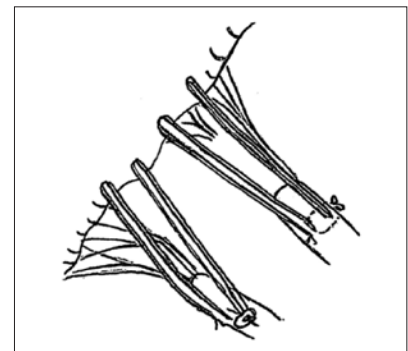


Fig. 5 Operative schema.

Chordal reconstruction was performed using 4 Gore-Tex CV-6® sutures.

る限り、海外からの特発性僧帽弁腱索断裂の乳児例の報告はない。

しかし本邦では、特発性僧帽弁腱索断裂の乳児例は、2003年から2010年9月までに、自験例を含めて39例の報告がある。そのうち詳細な記録があるのは27例で、それをTable 1にまとめた³⁻¹⁵⁾。

年齢は2～9カ月。初発症状は、嘔吐または哺乳不良が15例、多呼吸または陥没呼吸が12例、発熱が3例、活気不良が2例、咳嗽が1例、痙攣が1例、聴診もしくは心臓超音波検査で偶然に発見されたものがそれぞれ1例であった。発症時の様子について記載のあった26例中22例で、発症が突然で急激であった。

初期診断について記載のあった19例中、当初から心疾患と診断されていたのは10例で、6例は肺炎、2例は感冒、1例は腸炎と診断されていた。

手術が行われたのは27例中25例で、手術の病日は、記載があった19例で、第0～90病日(中央値4.0日)であった。19例中15例で発症7日以内に手術され、うち6例は発症当日または翌日までに手術されていた。

われわれの症例2でも、利尿薬、PDE III阻害薬、人工呼吸を含めた全身管理下でも血圧が安定せず、第7病日に手術を要した。本疾患は、内科治療に抵抗性の心不全が急激に増悪する臨床経過を呈し、発症から1週間以内の早期に手術を要することが多い特徴がある。

本症の診断は、突然発症の病歴に加え、心臓超音波検査での僧帽弁逸脱と断裂腱索の描出が診断の要となる。しかし、断裂腱索に関する詳細な記述があるものは少ない。われわれの症例1では断裂腱索を描出できなかった。断裂腱索を描出できた症例2では、症状の増悪が急激で外科治療を要し、症例1では内科治療のみで症状が軽快したことを考慮すると、症例1では断裂した腱索が細かったために、超音波で描出できなかった可能性が考えられる。

死亡は2例あった。1例は手術1カ月後に多臓器不全で死亡、1例は肺炎と初期診断され、発症6日目に死亡していた。後者は、発症6日目になって僧帽弁閉鎖不全を診断され、手術可能な病院に搬送されたが、すでに全身状態が悪く、手術されることなく死亡し、剖検で僧帽弁後尖の腱索断裂が判明していた。

本症では、発症時、心拡大がないか、軽度であることが多く、症状も多呼吸、陥没呼吸、嘔吐、哺乳不良など非特異的なことが多いため、呼吸器・消化器感染症と誤認されやすい。外科治療なしでは死亡することもあるため、本症では、診断を早期に正確に行い、内

科治療に不応ならば早急に外科治療を行う必要がある。また、日常診療の中で、これらの症状の鑑別診断に「急性心不全」が常に含まれていることが肝要である。

行われた術式には、人工腱索による腱索再建や、それ以外の僧帽弁形成術、弁輪縫縮、人工弁置換があり、人工腱索による腱索再建と弁輪縫縮の組み合わせが10例と最多であった。本症では、発症から数日内で外科手術を要する時点ではまだ心拡大が軽度であることが多く、正常径に近い弁輪に縫縮を加える場合、術後僧帽弁狭窄が危惧される。報告例には、弁輪縫縮の程度や中長期成績については記載がないものが多く、今後の検討課題と思われる。

断裂部位は、記載のあった25例で、後尖が10例、前尖が9例、前尖・後尖が6例で、後尖、前尖はほぼ同数であった。成人例では、後尖の罹患が多いとされ、その理由は、①後尖の腱索は、前尖のそれに比して細く短く、②収縮期血流に対する方向が、前尖では接線方向なのに対して後尖では垂直で、負荷をまともに受けやすいためと考察されている²⁾。本邦で報告されていた乳児例25例では前・後尖で罹患に差がなく、乳児における本症の病因は上記のような僧帽弁の解剖学的特徴のみで説明できず、今後症例を蓄積し、検討すべき点と考える。

原因不明の特発性として、上記をまとめたが、本邦の乳児27例のうち、先行感染が7例、川崎病の既往が3例含まれていた。川崎病や、ウイルス性心筋炎の急性期に腱索断裂を合併した報告もあることから、過去の診断に至らなかった川崎病やウイルス性心筋炎に伴う炎症によって損傷を受けた腱索が、後に断裂した可能性も否定できない。

本症の病因を解明するためには、手術時の病理組織所見の蓄積が求められるが、病理組織像について記載があるものは少ない。宮田らは、2例の病理組織で、急性心筋炎を示唆する所見はなく、部分的な壊死と周囲の血管増生と細胞浸潤を認め、一部はコラーゲンや線維組織に置換しており、慢性的変化があったことから、本疾患には急性変化のみでなく、先天的な因子も関与している可能性があるとしている¹⁵⁾。腱索断裂の原因は、発症時の急性変化だけではない可能性があり、病理所見を蓄積し、先天性、後天性の両者を含めての検討が必要と考える。

結 語

乳児期に急性発症した特発性腱索断裂による僧帽弁

閉鎖不全の2例を報告した。本症は突然発症し、急性増悪することが多い。乳児の突然の多呼吸、嘔吐では、急性心不全の可能性にも留意することが、本症の早期診断につながる。診断後は、迅速な集中治療を行い、内科治療に不応ならば時期を逸さず早急に外科治療を行うことが重要である。

【参考文献】

- 1) Selzer A, Kelly JJ Jr, Vannitamby M, et al: The syndrome of mitral insufficiency due to isolated rupture of the chordae tendineae. *Am J Med* 1967; **43**: 822-836
- 2) Oliveira DB, Dawkins KD, KAY PH, et al: Chordal rupture. *Br Heart J* 1983; **50**: 312-317
- 3) 川崎志保理, 天野 篤, 藤崎浩行, ほか: 乳児の急性僧帽弁閉鎖不全3例の治療経験. *日小循誌* 2003; **19**: 257
- 4) 芳本 潤, 上田静世, 山川 勝, ほか: 生後6ヵ月で発症した僧帽弁腱索断裂の1例. *日小循誌* 2003; **19**: 344
- 5) 日隈智憲, 八木原俊克, 上村秀樹, ほか: 乳児発症の腱索断裂を伴う急性僧帽弁逆流の3例に対する外科治療. *日心臓血管外会誌* 2004; **33**: 256
- 6) 松村正彦, 須田憲治, 塩見夏子, ほか: 生後5ヵ月で発症した僧帽弁腱索断裂の1例. *日児誌* 2005; **109**: 546
- 7) 上原京勲, 西村和修, 杉田隆彰, ほか: 乳児期急性発症した腱索断裂の1救命例. *日小循誌* 2004; **20**: 566
- 8) 林 初香, 梅原 実, 松本多絵, ほか: 片側性びまん性陰影をきたし、診断に苦慮した僧帽弁腱索断裂による急性僧帽弁閉鎖不全の1乳児例. *日小児呼吸器会誌* 2007; **18**: 20-24
- 9) 立石 実, 小出昌秋, 打田俊司, ほか: 乳児期の腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症に対する edge-to-edge 法. *日小循誌* 2005; **21**: 29
- 10) 寺口正之, 吉村 健, 池本裕実子, ほか: 急性肺水腫で発症した僧帽弁腱索断裂による僧帽弁逆流の1例. *日小循誌* 2006; **22**: 403
- 11) 千田礼子, 成田純任, 石川司朗, ほか: 乳児期に急性うっ血性心不全を呈する僧帽弁腱索断裂. *日小循誌* 2007; **23**: 279
- 12) 朝海廣子, 林 泰佑, 金 基成, ほか: 乳児期に発症した僧帽弁腱索断裂の2例. *日小循誌* 2009; **25**: 535
- 13) 新田 恩, 水城直人, 小野寺隆, ほか: 腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症の2例. *日小循誌* 2009; **25**: 643
- 14) 黒川大輔, 水野洋介, 松尾希世美, ほか: 僧帽弁腱索断裂により急性僧帽弁逆流症をきたした乳児例. *日児誌* 2010; **114**: 350
- 15) 宮田大揮, 柳 貞光, 上田秀明, ほか: 乳幼児僧帽弁閉鎖不全—発症時期と重症度に関する検討—. *日小循誌* 2010; **26**: 317