

## 乳児期に発生する原因不明の急性僧帽弁閉鎖不全症について

小坂 由道

長野県立こども病院心臓血管外科

## Idiopathic Infantile Acute Mitral Valve Regurgitation

Yoshimichi Kosaka

Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

出生およびその後の経過に問題なく、健診で心雑音を指摘されたことのない健康な乳児に、誘引なく突然発症する腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症は以前から知られていたが、近年その報告例が増加している。しかしながら、同様の疾患を報告する海外の文献は見当たらないし、教科書にも記載はない。このような状況の中で、小澤論文<sup>1)</sup>は自験例を報告するだけでなく、2003年から2010年9月の間に本邦で詳細な報告がなされた27症例の臨床経過と病変の局在、手術時期と術式を整理し検討を加え、本症の特徴と治療における問題点を明らかにしようとした試みは特筆に値する。

昨年、本症の全国調査が国立循環器病研究センターの白石らによってはじめて行われた<sup>2)</sup>。その結果は本年(2011年3月)公表され、本症の全容がようやく明らかになってきた。報告書によると、同様の症例は過去10年間に全国511の小児専門施設において87例の発生を認めた。しかし、疾患が広く認知されていなかった過去の10年間には、乳児突然死症候群と診断された症例や未診断の死亡例があった可能性があり、実際の頻度はさらに高いと考えられている。

本症の発症時期は乳児期前期(2~6カ月)に集中している。このことは病因と何らかの関係があると思われ、注目すべき特徴である。典型的な臨床経過は、それまで元気だった乳児が感冒様の症状を訴えて近医を受診し、上気道炎などと診断されて一旦帰宅するものの、その後数時間から2、3日の間に症状が急速に増悪し、専門病院へ紹介される頃には重篤な呼吸不全や心不全を呈し、挿管後に救急搬送されることもめずらしくない。蘇生を必要とした症例の予後は不良であり、救命できた場合でも神経学的合併症が問題となる。専門病院受診時のX線写真はすでに高度な肺うっ血像を呈することが多い。しかしそのわりには心陰影の拡大が目立たず、本症が急性疾患であることを示している。確定診断は心エコー検査でなされ、僧帽弁弁尖の逸脱とカラードプラでの左房への血液逆流が描出される。断裂した腱索は描出できることもできないこともある。左室容積、僧帽弁輪径は正常か、拡大があっても軽度である。初期治療は鎮静を含めた強力な後負荷軽減療法が行われるが、カテコラミンの併用を必要とすることも稀ではない。内科的治療に対して反応があれば待機的に手術を行うことが望ましいとも思われるが、多くは内科的治療で改善を得ることが難しく、7日以内、多くは2日以内に手術がされている。内科的治療を行いながら時期を逸することなく手術を選択することが肝要であると思われる。

この年齢の患児の手術では当然弁形成術が第一選択術式とされるが、本疾患特有の困難さがある。急性疾患である本症は弁輪拡大を認めないことが多いため弁輪形成は行い難く、人工腱索を多用した形成術が主体となる。しかし急性期の弁尖は浮腫状で脆弱なため、針の刺入が難しく、人工弁置換術を余儀なくされることが稀ではない。報告書では手術を施行した75例中24例(32%)に人工弁が移植されたと報告されている<sup>1)</sup>。現在、市場で入手可能な機械弁のなかで最小サイズのもので置換された場合、製品にもよるが、患者の体重が20 kgになる頃には左室流入血流速度は2.5 m/sec.を超え、サイズアップのための再手術が必要になる。

これまでの報告からは保存的治療が奏功した症例や、たとえ、術前状態が重篤であっても手術に到達し得た症例の予後は比較的良好であるとされてきた。しかし一方では、術後中枢性脳障害の合併を10%程度に認めたとす

る報告や、慢性心不全への移行例も報告されている<sup>2)</sup>。予後を正確に述べるには全国的に集積された症例のさらに詳細な解析結果を待つべきであろう。

報告書では8症例の弁組織について病理学的検討が行われ記述されている。弁組織には粘液腫様変性や単核球を中心とした炎症性細胞浸潤が認められる。僧帽弁腱索が断裂する原因として、先行感染、心内膜心筋炎、川崎病、血中自己抗体の関与の可能性が報告されているが、機序と詳細はいまだ明らかではない。一方、成人の腱索断裂では、腱索に特異的に発現する血管新生抑制物質テノモデュリンが断裂部位において欠失しており、血管新生や炎症細胞浸潤を認めることが報告されている。宮田らは人工弁置換術を行った5カ月児の弁尖、腱索の病理学的検討を行い、弁尖や腱索には通常存在しないはずの血管様構造が認められたことを報告しており、成人症例とのメカニズムの類似点を示している点で興味深い<sup>3)</sup>。これまで病理所見に言及した症例報告は少ない。本症の発生メカニズムを明らかにするためには今後病理所見の蓄積が求められる。

治療成績を改善するためには早期発見、早期診断、強力な内科的薬物治療、そして時期を逸することなく手術に踏み切ることが大切である。手術に到達し得た症例は比較的生命予後が良好で、蘇生を必要とした症例の予後が不良であることは、治療成績改善のためには何よりも早期発見が要であることを示している。しかし、本疾患が記載された教科書は国内外を問わず見当たらない。症例のほとんどは小児循環器専門誌上での発表に限られ、小児治療の最前線に携わる多くの一般小児科医が知る由もない。本症の存在を知らせることは日本小児循環器学会の責務であり、何よりもまず教科書に記載することが最優先課題だろう。軽微な感冒様症状で始まる進行性の呼吸不全、左心不全の鑑別診断として本症の存在が認知されるよう啓蒙していく必要がある。

## 【参考文献】

- 1) 小澤有希, 村上洋介, 鈴木嗣敏, ほか: 乳児期の特発性僧帽弁腱索断裂. 日小循誌 2011; 27: 220-226
- 2) 白石 公: 乳児特発性僧帽弁腱索断裂の病因解明と診断治療法の確立に向けた総合的研究 平成 22 年度 総括・分担研究報告書, 平成 23 年 3 月
- 3) 宮田大輝, 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: 317-323