肺動脈 4 尖弁の 1 例

¹日本大学医学部機能形態学系生体構造医学分野 ²鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学講座人体構造解剖学分野

はじめに

肺動脈弁に過剰弁尖を認める頻度は $1/175\sim1/2$,500とされている $^{1,2)}$. 2012年度の日本大学医学部解剖実習において88歳女性の解剖体に肺動脈弁に4つの半月弁が見出された. 当教室における肺動脈4失弁は2例目であり $^{3)}$,出現頻度はおよそ1/1,250と稀であり,本解剖体の生前の臨床データと共に報告する.

所 見

肺動脈弁の過剰弁尖は前半月弁と右半月弁の間に,他の弁尖よりも小さな弁尖として認められた(Fig. 1).各半月弁の咬合部は肥厚していた.この咬合部からは,内腔に向かって弁尖が折りたたまれていた.ホルマリン固定された状態において閉鎖不全の状態で

あったが、折りたたまれた弁尖が咬合部へと開くことで弁を閉鎖した可能性が考えられた。右室壁および右室流出路に異常を認めなかったことから、症状が出現するほどの肺動脈弁閉鎖不全症はなかったと推測された。大動脈弁は3尖弁と正常であり、咬合部に異常を認めなかった。また、この過剰弁尖は、他の弁尖と同様に独立の肺動脈球を有していた。肺動脈弁以外の異常として、前下行枝末梢側の栄養領域である前室間溝および左室前壁の横隔膜寄りに菲薄化および硬化を伴う外方への隆起を認め、左室瘤と思われた。僧帽弁および三尖弁の弁尖咬合部はやや開いており、閉鎖不全症であった可能性が考えられた。

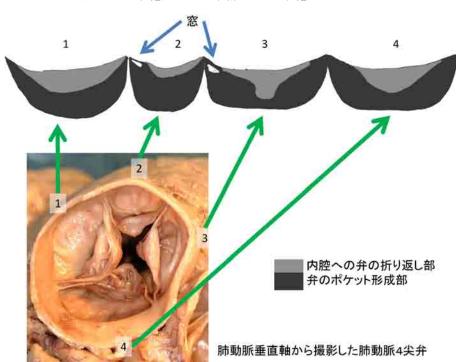


Fig. 1 A photograph of the quadricuspid pulmonary valve and a drawing of the opened valve. The numbers on the photograph correspond to the upper drawing of the opened valve. Each cusp was folded toward the lumen. The folded part of the cusp are shown in

The folded part of the cusp are shown in light grey on the drawing and the part of the pocket in natural position is in dark grey. A supernumerary cusp (2) of the pulmonary valve was smaller than the other cusps, and was located between the anteriori (1) and right (3) semilunar cusp. Small fenestrations were present on the wall of the cusps.

臨床所見

本例は60歳ごろに急性心筋梗塞の既往を有してい た. 前室間溝および左室前壁の横隔膜寄りに認められ た外方への隆起部はこの心筋梗塞による左室瘤と判定 した. 発症部位からこの陳旧性心筋梗塞は肺動脈 4 尖弁と直接の関係はないものと思われた. 一方, 本解 剖体の死因は虚血性心疾患とされていたが、新しい梗 塞部位は確認できなかった. 最後の入院時記録による と、亡くなられた88歳時に慢性硬膜下血腫にて手術 を受け、その退院から数日後に呼吸困難となり救急外 来を受診され入院となった. 受診時の血圧は50~60 mmHg というショック状態であり、心電図にて前壁 梗塞を疑う所見が認められ, 心臓カテーテル検査にて 陳旧性梗塞部にびまん性に90%狭窄を認めたほかに 狭窄部位は認められなかった. 心エコー検査では左室 瘤の部位に壁の菲薄化と壁運動消失を認め、左室駆出 率は29%と低下しており、加えて軽度から中等度の 三尖弁閉鎖不全症を認め、右室圧は 55.9 mmHg と高 く肺高血圧症であったが、肺動脈弁閉鎖不全症は認め なかった. 治療中に小脳梗塞, 消化管出血を併発され 亡くなられた. 三尖弁閉鎖不全症は心エコーにおいて も、本解剖体から摘出した心臓においても認められた.

考 察

肺動脈 4 尖弁は臨床的に無症状なことが多いとされ、治療を要した症例報告は少ない^{1,4)}. 一方、肺動脈 4 尖弁による、肺動脈弁閉鎖不全症や肺動脈弁狭窄症にて手術となった症例が報告されている^{5,6)}. 本例では肥厚を認めたことから、弁尖数の増加により、

弁尖咬合部に不均一な圧力が加わっていたと思われたが、同時に折りたたみ部の形成を伴ったために、閉鎖不全に至らなかったと考えられた。陳旧性心筋梗塞および左室瘤を認めたことから、心エコー検査で指摘された肺高血圧症は左心不全によるものと考えられた。肺動脈弁における過剰弁尖の発生機序として、動脈弁の発生時の腹側弁隆起の大動脈弁と肺動脈弁への分割異常により生じるという仮説があるがり、本例では独立した動脈球を有したことから、分割異常により生じたのではなく、腹側弁隆起と右心球隆起の間に小隆起が起こったことで形成されたものと思われた。

謝 臸

カルテ等閲覧にご同意いただいたご遺族,臨床データをご提供いただいた戸田中央総合病院の関係者の皆様に感謝いたします.

文 献

- 1) **刘**元恕,木村幹史,金秀樹ほか.1984.老年者の先天性半月 弁数異常.日本老年医学会雑誌 21:368-377
- Houck GH. 1929. The incidence of cardiac anomalies at the Massachesetts General Hospital. J Tech Meth 12: 167–168
- Shimada K, Kitagawa T, Tezuka M. 1989. A supernumerary valvula in the pulmonary semilunar valve. Okajimas Folia Anat Jpn 66: 53–56
- Becker AE. 1972. Quadricuspid pulmonary valve: Anatomical observation in 20 hearts. Acta Morphol Neerl Scand 10: 299–309
- Iosifescu AG, Dorobantu LF, Anca TM, Iliescu VA. 2012. Surgical treatment of a pulmonary artery aneurysm due to a regurgitant quadricuspid pulmonary valve. Interact Cardiovasc Thorac Surg 14: 880–882
- Akerem Khan SK, Anavekar NS, Araoz PA. 2012. Quadricuspid pulmonary valve: computed tomography case series and review of relevant literature. J Thorac Imaging 27: W171–W173
- Hirooka K, Hashimoto S, Tanaka N et al. 2001. Combined abnormalities of semilunar valves: quadricuspid pulmonary and bicuspid aortic valves. Circulation 103: E7

A case of quadricuspid pulmonary valve

Tomonori HARADA¹, Isao TSUBOI¹, Hiroyuki HARA¹, Michiko NAITO¹, Kazuyuki SHIMADA^{1,2}, Shin AIZAWA¹

¹Division of Anatomical Science, Department of Functional Morphology, Nihon University School of Medicine,

²Gross Anatomy Section, Department of Neurology, Kagoshima University Graduate School of Medicine and Dental Sciences

A supernumerary cusp of the pulmonary semilunar valve was found in an 88-year-old Japanese woman. The valve was composed of three equal-sized cusps and one smaller cusp. Each cusp was folded toward the lumen. Small fenestrations were also present on the wall of the cusps. The supernumerary cusp was located between the anterior and right semilunar cusps with the original aortic bulb. We found the quadricuspid pulmonary valve in two of about 2,500 cadavers examined.

Key words: pulmonary semilunar valve, quadricuspid, human