

子牛に認められた肺動脈弁欠損症候群の1例

村上隆之^{1)†} 河野 宏²⁾

1) 宮崎大学農学部 (〒889-2192 宮崎市学園木花台西1-1)

2) みやざき農業共済組合北部家畜診療所 (〒889-1406 児湯郡新富町新田17938-5)

(2006年9月14日受付・2007年1月12日受理)

要 約

3日齢の黒毛和種、雄子牛で肺動脈弁欠損症候群が認められた。肺動脈弁部には半月弁は存在せず、動脈内膜の不規則な低い隆起縁が存在していた。この心臓には心室中隔欠損、肺動脈弁輪部と漏斗部の軽度狭窄、肺動脈幹と左肺動脈の著しい拡張、動脈管の無形成、重複前大静脈、二次口型心房中隔欠損、左鎖骨下動脈起始異常および単一冠状動脈が合併していた。気管の下部は拡張した肺動脈で軽度に圧迫されていた。

—キーワード：動脈管無形成、肺動脈弁欠損、肺動脈狭窄。

日獣会誌 60, 650～653 (2007)

人の先天性肺動脈弁欠損は一般的に心室中隔欠損、右心室の流出路狭窄および肺動脈の著しい拡張を伴い [1-3]、さらに動脈管無形成をしばしば合併する [2-4] が特徴で、これらの異常の組み合わせは肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症候群 [2, 4]、心室中隔欠損を伴う肺動脈弁欠損症候群 [5-7] または肺動脈弁欠損症候群 [8, 9] と呼ばれている。人における本症候群の発生は稀 [1, 2] で、心臓超音波検査で心奇形と診断された胎児の1.0% [8] または1.4% [9] に認められている。本症候群の患者の予後は拡張した肺動脈による気管・気管支閉塞の程度に基づく [4, 7] といわれているが、予後不良の場合が多く、出生時より重度の呼吸困難を示し [1-4, 7, 9, 10]、心不全 [3, 7] や呼吸器感染症 [2] を併発して乳児期の早期に死亡する [1-3, 7, 11] といわれている。

牛の肺動脈弁欠損は心室中隔欠損と肺動脈口の狭窄を合併した1例が8カ月齢の子牛で報告されている [12] だけである。著者らは人の肺動脈弁欠損症候群に一致した症例を3日齢の子牛で認めたので、その解剖学的所見について報告する。

症 例

症例は胎齢301日で自然分娩により第11子として娩出された黒毛和種の雄であった。本例は体重32kg。自力で吸乳したが、伏臥していることが多く、偏尾であった。体温39.8℃、心拍数168回/分で心雑音が聴取され、呼吸数64回/分で呼吸音の異常は認められなかつ

た。本例は予後不良と診断され、教育・研究用として3日齢で剖検された。

剖検で皮下水腫や胸・腹水の貯留は認められなかった。第四胃の粘膜には微細な出血斑が散在し、右腎は腎尿管と腎杯が拡張して実質は薄く、水腎症を呈していた。その他の腹腔内臓と大・小脳には肉眼的に異常は認められなかった。

心臓は全体的に大きく、左・右心室の肥大と肺動脈の拡張が著明であった (図1)。

前大静脈は冠状静脈洞に流入する左前大静脈が遺残した重複前大静脈であった。大静脈と冠状静脈洞は右心房に流入し、右心房は拡張と肥厚を示していた。心房中隔は二次中隔の低形成と一次中隔前部の過剰吸収による中等大の二次口型心房中隔欠損であった。右房室口は軽度の狭窄を示し、3枚の右房室弁はいずれも遊離縁が軽度の肥厚を示していた。右心室は拡張と肥厚を示し、漏斗部は軽度の狭窄を示していた。室上稜の左直下に長径6mmの卵円形の小さな心室中隔欠損が存在し、それに近接した心室中隔の右心室面や右心室側壁の心内膜はびまん性に肥厚して乳白色を呈していた (図2)。

肺動脈口は弁輪部の外径が20mmでやや狭窄し、その部には肺動脈弁尖は存在せず、動脈内膜が輪状に低く複雑に突出し、肺動脈弁欠損を示していた (図3)。肺動脈幹は外径37mm、左肺動脈は外径31mmで、ともに著しく拡張し、右肺動脈も外径18mmで拡張していた (図1)。動脈管は無形成で欠損し、肺動脈と大動脈の内臓面には動脈管の閉鎖を示す痕跡も認められなかった。

† 連絡責任者：村上隆之 (宮崎大学農学部獣医学科家畜解剖学教室)

〒889-2192 宮崎市学園木花台西1-1 ☎・FAX 0985-58-7263 E-mail: a0d104u@cc.miyazak-u.ac.jp

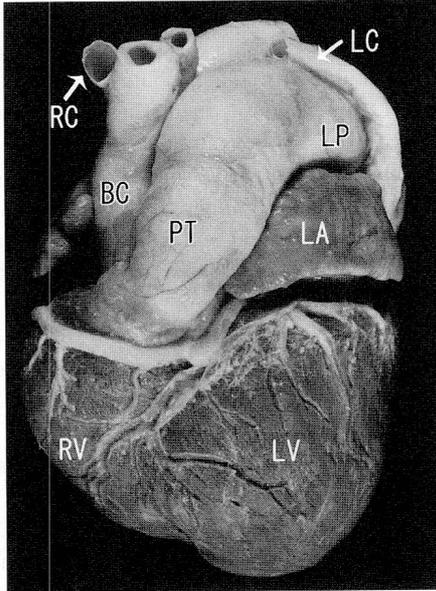


図1 症例の心臓の左側面。

BC：腕頭動脈 LA：左心房
 LC：左前大静脈 LP：左肺動脈
 LV：左心室 PT：肺動脈幹
 RC：右前大静脈 RV：右心室

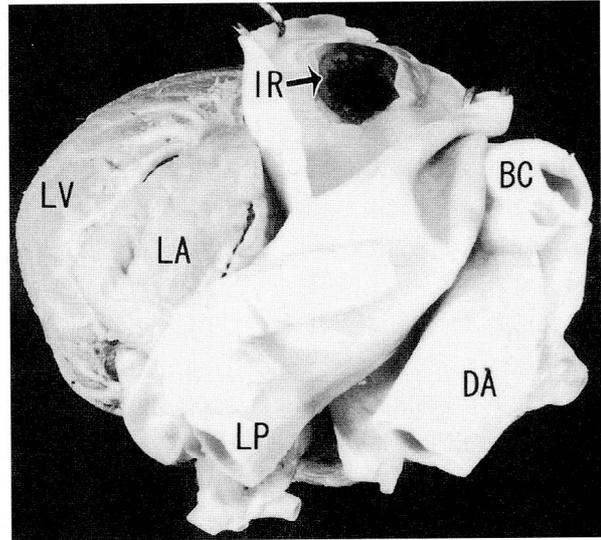


図3 肺動脈幹の前壁を切開して肺動脈弁輪部を背方より見る。

BC：腕頭動脈 DA：下行大動脈
 IR：内膜の不規則な隆起縁 LA：左心房
 LP：左肺動脈 LV：左心室

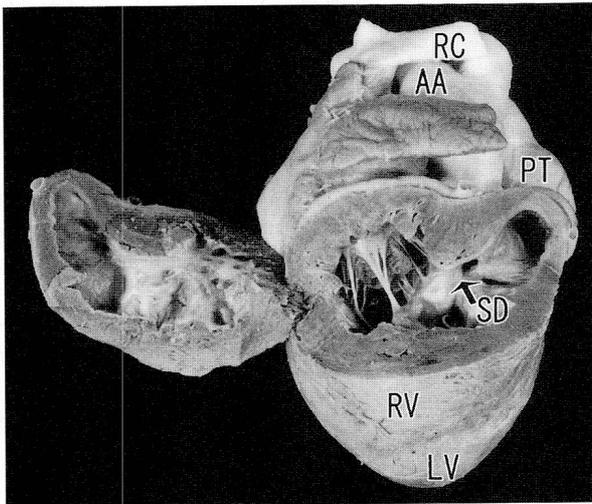


図2 右心室の側壁を右方へ反転して右側より見る。

AA：大動脈 LV：左心房 PT：肺動脈幹
 RC：右前大静脈 RV：右心室 SD：心室中隔欠損

肺静脈は左心房に流入し、左心房と左房室弁に異常は認められず、左心室は拡張と肥厚を示していた。大動脈は左心室から起始し、大動脈弁と上行大動脈に異常は認められなかったが、左鎖骨下動脈は腕頭動脈から独立し、大動脈弓から直接起始していた。冠状動脈は左右の冠状動脈の共通幹が腕頭動脈口に面して大動脈弓の後壁から起始した単一冠状動脈で、心静脈には異常は見られなかった。

気管は気管の気管支の起始部から左右の気管支への分岐部にいたる部までが、拡張した肺動脈幹と肺動脈の圧

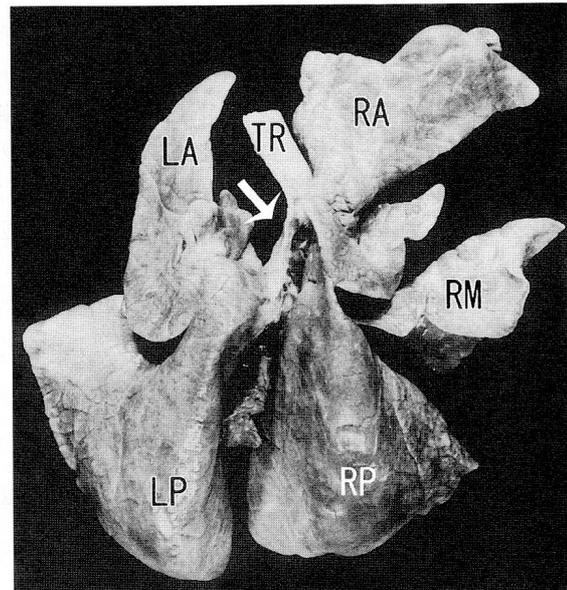


図4 肺の背面、気管下部の軽度の圧迫・狭窄（矢印）を示す。

LA：左肺の前葉前部 LP：左肺の後葉
 RA：右肺の前葉前部 RM：右肺の中葉
 RP：右肺の後葉 TR：気管

迫により軽度の狭窄を示していた。肺気腫や無気肺は認められなかった（図4）。

考 察

今回の症例は肺動脈弁欠損に心室中隔欠損、右心室の漏斗部と肺動脈弁輪部の軽度狭窄、肺動脈幹と左右の肺動脈の拡張および動脈管無形成を合併しており、人の心

室中隔欠損を伴う肺動脈弁欠損症候群 [3, 5, 6], または肺動脈弁欠損症候群 [8, 9] の特徴を備えていた。牛で過去に1例報告されている肺動脈弁欠損 [12] は心室中隔欠損と肺動脈弁輪部の狭窄を合併していたが, 肺動脈幹や左右の肺動脈の状態および動脈管の有無に関する記載はなく, その付図では肺動脈幹の拡張は見られず, また動脈管は切除されており, 肺動脈弁欠損症候群に一致するものかどうかは不明であった。

人の肺動脈弁欠損症候群は一般に予後が悪く, 拡張した肺動脈による気管・気管支閉塞 [1-4, 7, 10], 時には異常分岐を示す肺内肺動脈による細気管支の閉塞も加わって [11], 出生時より重度の呼吸困難を示して乳児期の早期に死亡するものが多い [1-3, 7, 8, 10, 11] といわれている。しかし, 呼吸器障害が軽度な患者が存在することも知られている [1, 4, 5, 7, 10]。今回の子牛は肺動脈幹と左肺動脈が著しく拡張し, その圧迫によって気管は気管の気管支の起始部から左右の気管支に分岐するまでの部位が狭窄していたが, 生前に呼吸器症状は認められておらず, 気管狭窄の程度は軽度であったものと考えられた。

本症候群では心室中隔欠損に基づく左右短絡と肺動脈弁閉鎖不全に基づく右心室の拍出血量増大 [1, 2, 6] および右心室の収縮圧の低下によって肺動脈幹と左右の肺動脈には乱流が生じ [1], それが肺動脈の狭窄後拡張の原因と考えられている [1, 2, 6]。さらに, 今回の症例にもみられたが, 人の肺動脈弁欠損症候群にはしばしば動脈管無形成を合併しており [2-4], 肺の血管抵抗が高い胎生期における右心室の拍出血液の主要な流出路である動脈管が欠損していることも肺動脈の著しい拡張を招く一因と考えられている [2-4]。

引用文献

- [1] Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JIE, Rudolph AM : Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve, *Circulation*, 50, 167-175 (1974)
- [2] Emmanouilides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M : Agenesis of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve, *Am J Cardiol*, 37, 403-409 (1976)
- [3] Zach M, Beitzke A, Singer H, Höfler H, Schellmann B : The syndrome of absent pulmonary valve and ventricular septal defect, *Basic Res Cardiol*, 74, 54-68 (1979)
- [4] Fischer DR, Neches WH, Beerman LB, Frickers FJ, Siewers RD, Lenox CC, Park SC : Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve, *Am J Cardiol*, 53, 1433-1437 (1984)
- [5] Macartney FJ, Miller GAH : Congenital absence of the pulmonary valve, *Br Heart J*, 32, 483-490 (1970)
- [6] Ettetdgui JA, Sharland GK, Chita SK, Cook A, Fagg N, Allan LD : Absent pulmonary valve syndrome with ventricular septal defect, *Am J Cardiol*, 66, 233-234 (1990)
- [7] D'Cruz IA, Lendrum BL, Novak G : Congenital absence of the pulmonary valve, *Am Heart J*, 68, 728-740 (1964)
- [8] Razavi RS, Sharland GK, Simpson JM : Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of absent pulmonary valve syndrome, *Am J Cardiol*, 91, 429-432 (2003)
- [9] NΦrgaad MA, Alphonso N, Newlcomb AE, Brizard PC, Cochrane AD : Absent pulmonary valve syndrome, *Europ J Cardio-thorac Surg*, 29, 682-687 (2006)
- [10] Miller RA, Lev M, Paul MH : Congenital absence of the pulmonary valve, *Circulation*, 26, 266-278 (1962)
- [11] Rabinovitch M, Gray S, David I, Van Praagh R, Sauer U, Buhlmeyer K, Castaneda AR, Reid L : Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valve, *Am J Cardiol*, 50, 804-813 (1982)
- [12] Belling TH Jr : Ventricular septal defect in the bovine heart, *J Am Vet Med Ass*, 138, 595-598 (1961)

Absent Pulmonary Valve Syndrome in a Calf

Takayuki MURAKAMI*†, Hiroshi KAWANO

* Faculty of Agriculture, Miyazaki University, Gakuen-Kibanadai-Nishi, Miyazaki-Shi, 889-2192, Japan

SUMMARY

Absent Pulmonary Valve Syndrome was observed in a three day old male calf. Instead of the semilunar cusps, there was an irregular rim of low elevation of the arterial tunica intima. The heart was found to have ventricular septal defect, mild stenosis of the pulmonary valve annulus and infundibulum, marked dilatation of the pulmonary trunk and left pulmonary artery, agenesis of the ductus arteriosus, double cranial vena cava, secundum atrial septal defect, aberrant left subclavian artery and single coronary artery. The lower part of the trachea was compressed mildly by the dilated pulmonary artery.

— Key words : absent ductus arteriosus, absent pulmonary valve, pulmonary stenosis.

† Correspondence to : Takayuki MURAKAMI (Faculty of Agriculture, Miyazaki University)

Gakuen-Kibanadai-Nishi, Miyazaki-Shi, 889-2192, Japan

TEL · FAX 0985-58-7263 E-mail : a0d104u@cc.miyazak-u.ac.jp

— J. Jpn. Vet. Med. Assoc., 60, 650 ~ 653 (2007)

日本産業動物獣医学会誌編集委員会委員

【編集委員】

◎澤田 勉 (元・大阪府立大学大学院農学生命科学研究科)
○小川 博之 (日本動物高度医療センター)
川村 清市 (元・北里大学獣医畜産学部)
佐藤 繁 (岩手大学農学部)
八木 行雄 (動物衛生研究所研究管理監)
明石 博臣 (東京大学大学院農学生命科学研究科)
今井 壯一 (日本獣医生命科学大学獣医学部)

梅村 孝司 (北海道大学大学院獣医学研究科)
月瀬 東 (日本大学生物資源科学部)
中市 統三 (山口大学農学部)
中澤 宗生 (動物衛生研究所疫学研究チーム)

(◎委員長, ○副委員長)

| |
|-------------------------------|
| 編集発行人 日本産業動物獣医学会 会長 加茂前 秀夫 |
|-------------------------------|

『* 投稿を希望される方は、学会誌投稿規程 (第59巻第12号854頁) 及び三学会誌投稿の手引き (本誌670頁) をご参照ください』