

症例報告

Valsalva 洞動脈瘤を塞栓源とみなし発症早期に
外科的治療介入した脳塞栓症の 1 例毛受 奏子¹⁾ 今井 啓輔^{1)*} 濱中 正嗣¹⁾
山本 敦史¹⁾ 高橋 章之²⁾ 白石 淳³⁾

要旨：症例は 78 歳男性。失語と右完全片麻痺で救急搬送。頭部 CT と CTA で左中大脳動脈水平部閉塞による脳梗塞と診断し血栓回収療法にて完全再開通を得た。経胸壁心臓超音波検査にて大動脈弁左冠尖近傍に嚢胞性腫瘍がみられ、胸部造影 CT で Valsalva 洞動脈瘤 (aneurysm of sinus of Valsalva, 以下 ASV と略記) と診断した。経食道心臓超音波検査では洞調律下にも関わらず、瘤内の高度なもやもやエコーがみられた。抗凝固療法を開始し、発症早期の第 13 病日にパッチ閉鎖術を施行した。術中、瘤入口部に血栓は確認できなかった。術後 2 日目に発作性心房細動が出現するもその後は再発なかった。本症例では ASV を塞栓源とみなし発症早期に外科的治療介入し、良好な経過が得られた。

(臨床神経 2022;00:000-000)

Key words：脳塞栓症, Valsalva 洞動脈瘤, もやもやエコー, 抗凝固療法, パッチ閉鎖術

はじめに

Valsalva 洞動脈瘤 (aneurysm of sinus of Valsalva, 以下 ASV と略記) は開心術症例の 0.14~0.23%, 先天性心疾患手術症例の 0.6% にみられる比較的稀な疾患であり、破裂に伴う疼痛や心不全症状の出現、未破裂の場合は感染性心内膜炎の合併や瘤拡大に伴う周囲への圧迫による狭心症状や房室ブロック、右室流出路狭窄などを契機に発見されることが多いが¹⁾、塞栓症が契機となることは少なく、かつ明確な治療指針がない。今回我々は脳塞栓症を契機に発見された ASV の 1 例を経験した。本例では経食道心臓超音波検査にて ASV 内に洞調律下でも高度なもやもやエコーがみられていたことから、ASV 内に形成された血栓が塞栓子となったと判断して早期に外科的治療介入し、良好な結果が得られた。ASV を塞栓源とした脳塞栓症に関して文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：78 歳、男性

主訴：言葉が出ない、右半身麻痺

既往歴：完全左脚ブロック、喘息、右精巣腫瘍摘出術後。

生活歴：喫煙 6 本/日、飲酒ビール瓶 2 本/日。

家族歴：脳梗塞の家族歴なし、兄が心不全でペースメーカー植込み術後。

現病歴：2018 年 6 月 X 日の午前 4 時には普段通りトイレに行くことができた。午前 9 時 30 分にベッドで倒れているところを家人が発見し、救急搬送となった。

初診時現症：血圧 165/88 mmHg, 脈拍 79 回/分・整、体温 36.2°C。

初診時神経学的所見：E4V2M6, 眼球左共同偏倚、運動性優位の失語、右完全片麻痺、右 Babinski 徴候陽性をみとめた (NIHSS score 13)。

画像所見：頭部 CT では左中大脳動脈 (middle cerebral artery, 以下 MCA と略記) 水平部 (M1) 全体から島部 (M2) にかけて hyperdense MCA sign (Fig. 1A) をみとめ、左被殻、島皮質に淡い低吸収域がみられた (ASPECTS 8, Fig. 1B, C)。頭部 CT アンギオグラフィーにて左 M1 閉塞が確認された (Fig. 1D)。胸部レントゲンで心胸郭比は 53% であり、肺うっ血はなかった。

検査所見：WBC 7,660/ μ l, RBC 447 \times 10⁴/ μ l, Hb 14.1 g/dl, Ht 42.0%, Plt 17.3 \times 10⁴/ μ l, BUN 14 mg/dl, Cre 0.80 mg/dl, CRP 0.03 mg/dl, 血糖 108 mg/dl, HbA1c (NGSP) 5.9%, HDL-

*Corresponding author: 京都第一赤十字病院脳卒中・脳神経科 [〒 605-0981 京都市東山区本町 15-749]

¹⁾ 京都第一赤十字病院脳卒中・脳神経科

²⁾ 京都第一赤十字病院心臓血管外科

³⁾ 京都第一赤十字病院循環器内科

(Received August 5, 2021; Accepted February 8, 2022; Published online in J-STAGE on May 28, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneuro1.cn-001679

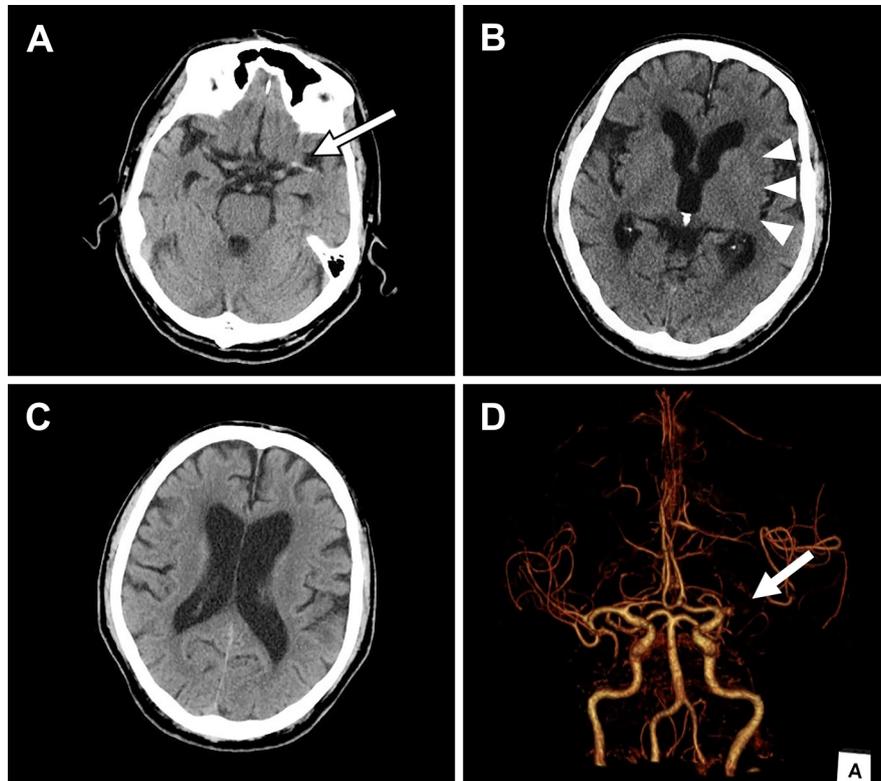


Fig. 1 Head CT and CT angiography on the day of admission.

A): Head CT showed a hyperdense middle cerebral artery (MCA) sign (arrow) in the horizontal to insular segment of the left MCA. B and C): Head CT showed slight low-density areas in the left putamen and insular cortex (B, arrowheads). There were no abnormality findings at the corona radiata level (C) and we rated ASPECTS as an 8. D): CT angiography demonstrated occlusion (arrow) of the horizontal segment of the left MCA.

C 62 mg/dl, LDL-C 130 mg/dl, BNP 27.0 pg/ml, PT-INR 0.9, APTT 30.7 秒, FDP <5.0 μ g/ml, D ダイマー <1.00 μ g/ml, 心電図は正常洞調律であった。

入院後経過：時間経過からアルテプラザーゼ静注療法の適応はなく（当時の適正指針では wake-up stroke に関する記載はなし）、機械的血栓回収術を施行した。脳血管造影にて左 M1 起始部閉塞と診断され（Fig. 2A, B）、ステントリトリバーと吸引カテーテルの併用手技による血栓回収術を実施した（Fig. 2C, D）。大量の血栓が回収され（Fig. 3A）、完全再開通（TICI3）を得た（Fig. 2E, F）。最終健常確認 - 来院時間 351 分、来院 - 穿刺時間 39 分、穿刺 - 再開通時間 28 分であった。

術後、症状は急速に改善し、構音障害と軽度の右上肢麻痺のみ残存した（NIHSS score 2）。術後の頭部 CT で出血はなく、同日からヘパリンの持続点滴を開始した。第 2 病日の頭部 MRI 拡散強調像では梗塞巣は左被殻に局限していた。塞栓源検索として第 3 病日に施行した経胸壁心臓超音波検査（Fig. 4A）では大動脈弁左冠尖近傍に $42 \times 21 \times 29$ mm の嚢胞性腫瘤がみられ、第 8 病日に施行した胸腹部造影 CT で ASV と診断した（Fig. 5）。同検査では ASV 内に血栓を示唆する造影欠損像はなく、早期相にて造影剤の不均一な充填が確認された。一方、左心耳は非常に小さく、左房内血栓はなかつ

た。同日に経食道心臓超音波検査を追加したところ、大動脈弁左冠尖に接して入口部 11.2×11.1 mm、全長 $39 \times 30 \times 38$ mm の ASV をみとめた（Fig. 4B）。血栓はみられなかったが、特徴的な所見として、洞調律にも関わらず動脈瘤内には高度のもやもやエコーが確認された。その他、左房径は正常であり、左心耳は非常に小さく、疣贅や腫瘍などはなかった。回収した血栓の病理像は赤血球、フィブリン、血小板で構成されており（Fig. 3B, C）、当施設での発作性心房細動（paroxysmal atrial fibrillation, 以下 PAF と略記）に起因する心原性脳塞栓症での回収血栓の病理像に類似しており、ASV 内での血流停滞や乱流にて形成された血栓として矛盾しないものと判断した。この時点で心電図モニターやホルター心電図にて PAF をみとめていなかったこととあわせ、ASV 内に形成された血栓を塞栓子とした脳塞栓症と診断した。

循環器内科および心臓血管外科と協議した上で、ASV の破裂予防と塞栓症の再発予防を目的として、脳梗塞発症早期である第 13 病日に自己心膜によるパッチ閉鎖術を施行した。術中所見では ASV は左冠動脈入口部から大動脈弁無冠尖弁輪部にかけて開口しており、開口部の大きさは 18×12 mm であった（Fig. 6）。ASV の入口部周辺に血栓はみられなかったが、瘤の摘出術でなくパッチ閉鎖術であり瘤深部の血栓ま

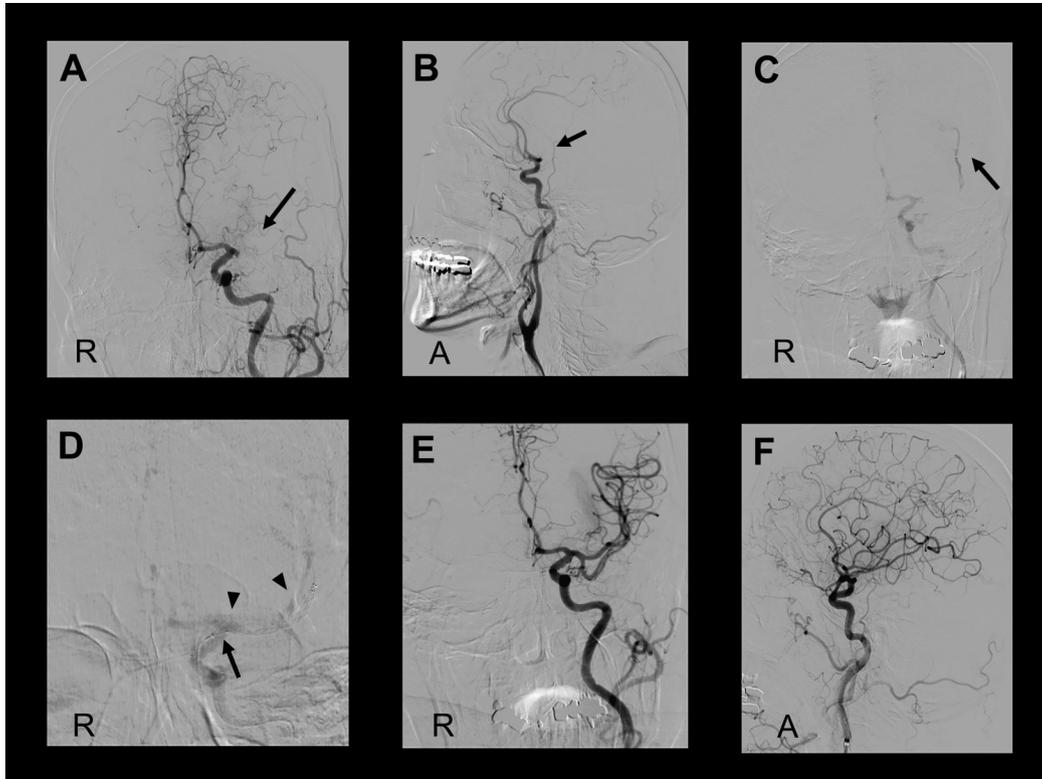


Fig. 2 Cerebral angiography on the day of admission.

A, C, D, and E are anterior-posterior views, while B and F are lateral views. A and B): Angiography before thrombectomy showed total occlusion (arrows) of the origin of the proximal horizontal segment of the left middle cerebral artery (MCA). C): Angiography via a microcatheter confirmed the delineation of the distal MCA. Arrow indicates the tip of the microcatheter. D): The stent retriever was deployed in an occluded vessel. Arrow indicates aspiration catheters and arrowheads indicate the stent-retriever. E and F): Angiography after first pass by mechanical thrombectomy using an aspiration catheter and stent retriever showed complete recanalization of the left MCA.



Fig. 3 Photographs of blood clots retrieved with a stent-retriever.

A): The picture shows thrombi retrieved with a stent-retriever and aspiration catheter. B and C): Pathological findings of the retrieved thrombi (HE staining B: $\times 40$, C: $\times 100$). The thrombi consisted of red blood cells, fibrin, and platelets, with a ratio of fibrin and platelets to the total of 30%.

では確認困難であった。術後もヘパリン持続点滴を継続し、術後2日目(第15病日)に初めてPAFが出現したが、電氣的除細動にて洞調律に復帰し、その後は再発なく、周術期不整脈の可能性が高いと考えた。一方、入院前から潜在していたPAFの可能性も完全には否定できず、抗凝固療法を継続し、第23病日にエドキサバン30mg内服に変更した。リハ

ビリテーションにて自力歩行は可能となったが、長期間臥床に伴う廃用が進んでおり、第56病日に回復期リハビリ病院に転院した。同院退院後の第136病日に当科外来を受診した際には、後遺症はほぼなく復職できていた。再検した頭部MRIで新規の梗塞巣はなかった。

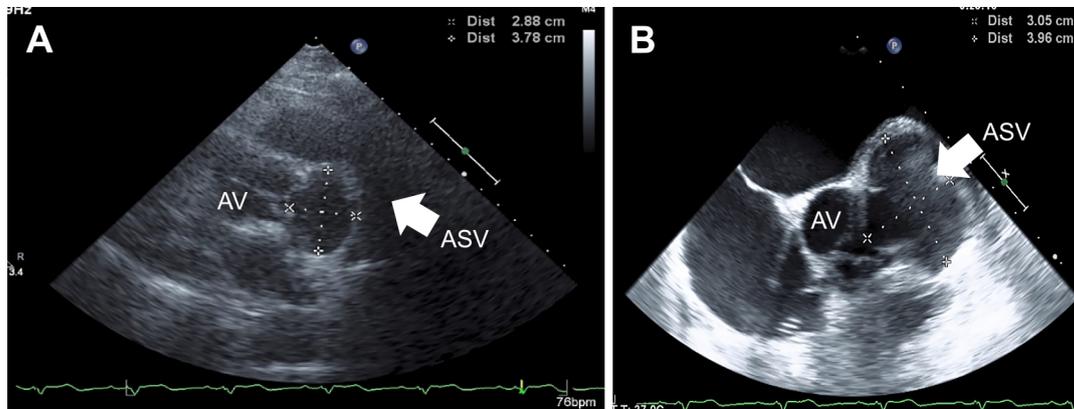


Fig. 4 Transthoracic/transesophageal echocardiography.

A): Transthoracic echocardiography revealed a cystic mass lesion (arrow) in the left sinus of Valsalva. B): Transesophageal echocardiography showed an aneurysm of the left sinus of Valsalva (arrow) near the left AV cusp, which was filled with severe smoke-like echoes, despite being in sinus rhythm. ASV: aneurysm of the sinus of Valsalva, AV: aortic valve.



Fig. 5 Contrast-enhanced chest CT after admission.

Contrast-enhanced CT of the chest showed uneven contrast material but no obvious thrombus in the aneurysm of the sinus of Valsalva (arrow).

考 察

ASV は開心術症例の 0.14~0.23%、先天性心疾患手術症例の 0.6%と比較的稀な疾患である¹⁾²⁾。発生部位としては右冠動脈洞が 70%、無冠動脈洞が 29%であり、その大部分は右室に突出するとされ、本症例のような左冠動脈洞は稀である³⁾。ASV は破裂に伴う疼痛や心不全症状の出現、未破裂の場合は感染性心内膜炎の合併や瘤拡大に伴う周囲への圧迫による狭心症状や房室ブロック、右室流出路狭窄などを契機に発見されることが多い¹⁾。その一方で、未破裂の ASV が無症

状で偶然発見されることもある。ASV の原因としては先天性が大半を占め、胎生期の円錐部隆起および心内膜床の癒合不全や Marfan 症候群、Ehlers-Danlos 症候群などが挙げられる。後天性のものとしては外傷性や大動脈炎症候群、梅毒、結核、細菌などによる感染性などがあるが、感染性は近年減少傾向にある¹⁾²⁾。ASV は右房や右室に破裂した際は心不全をきたし、心外破裂の際には重篤となるため、破裂例では原則外科的治療の適応となるが、未破裂例の治療方針は確立されていない²⁾⁴⁾⁵⁾。

ASV と脳塞栓症の関連については、ASV 内の血栓や Valsalva 洞内の血栓が塞栓子となった脳塞栓例の報告はあるが、ASV 自体が稀なこともあり、少数に止まっている^{6)~9)}。ASV が存在する場合は周辺に血流の鬱滞や乱流が起こることで血栓が形成される可能性が指摘されている⁹⁾。本症例では各種検査や術中所見にて ASV 内の血栓は確認できなかったが、経食道心臓超音波検査にて洞調律にも関わらず ASV 内の高度のもやもやエコーがみられた。このもやもやエコーは左房内血栓例で高頻度 (80%以上) にみられ血栓の形成傾向を示す重要な所見であり、このエコー源は血流の停滞による赤血球の凝集や連鎖形成によるものと考えられている¹⁰⁾¹¹⁾。本例では ASV 内のもやもやエコーと、胸部造影 CT 早期相での ASV 内の造影剤の不均一な充填所見から ASV 内が血栓形成の場になりえたと判断し、実際、回収血栓の病理像もフィブリン優位ではなく、瘤内で形成された血栓として矛盾しなかった。最終的には他の塞栓源が否定されたことを含めて、ASV 内に形成された血栓による脳塞栓症と診断した。術中に ASV 入口部に血栓が確認できなかった理由に関しては、パッチ閉鎖術では瘤入口部のみの視認にとどまること、入院後から継続していたヘパリン持続点滴により手術の時点では血栓が溶解していたことなどが考えられた。

ASV の手術適応は、自然経過が明らかでなく、未破裂例における破裂率も不明であり、定まった基準はない⁴⁾¹²⁾が、破裂や心筋虚血などの致命的な病態をきたしうるため、診断さ

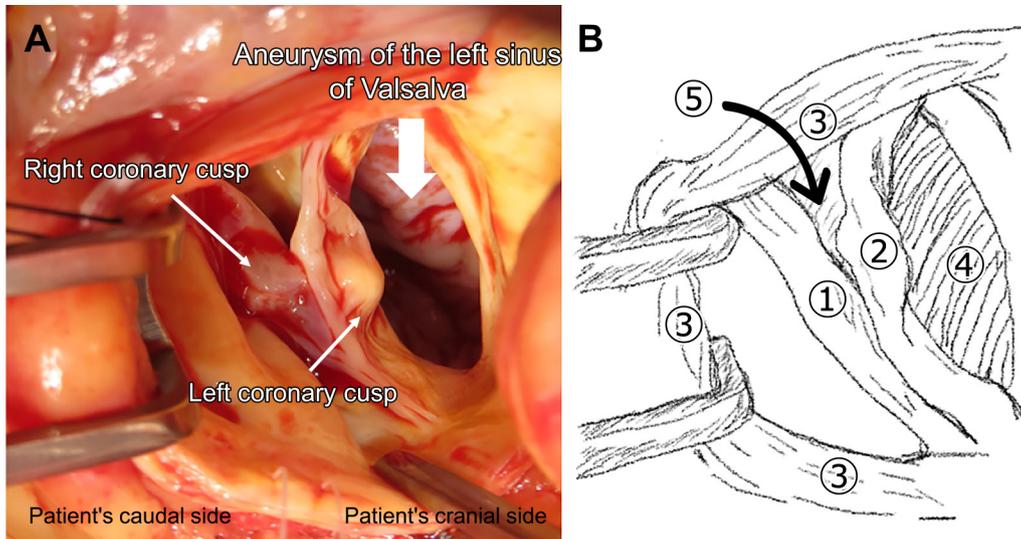


Fig. 6 Intraoperative findings.

A): Intraoperative photograph. There was no visible thrombus in the inlet of the aneurysm of the sinus of Valsalva (arrow). B): Schema diagram. ①Right coronary cusp, ②Left coronary cusp, ③Aortic wall, ④Aneurysm of the sinus of Valsalva, ⑤Left ventricular outflow tract.

れた段階で外科治療を考慮すべきとする意見もある⁴⁾⁷⁾。瘤の大きさに関しては、Valsalva 洞自体の拡張時には上行大動脈瘤に準じて径が 55 mm 以上で手術適応とするのが一般的であるが²³⁾、本例のような嚢状瘤については定まった数値はない。術式に関しては瘤口部のパッチ閉鎖術あるいは縫縮術が標準的治療とされているが²⁴⁾、大動脈弁閉鎖不全症の合併や弁輪の脆弱性、冠動脈損傷などを伴っている場合には大動脈基部置換術が選択されることもある¹⁴⁾¹⁵⁾。手術時期についても推奨されているものはないが、脳梗塞急性期は避けるのが一般的と考えられる。しかしながら、本例では心臓血管外科と協議を重ねた上で、塞栓症の再発予防を優先し、第 13 病日と比較的発症早期に手術に踏み切った。ASV は塞栓源となるだけでなく、破裂のリスクもあることより、後者を生じた場合には抗血栓薬の服用が重症化に繋がり得る。よって、抗血栓療法に関しては未破裂例であっても推奨はされていないが、本例では脳塞栓症の再発予防を目的として発症直後より開始し術後も継続した。

本例で術後に確認された PAF については、術前の心電図モニターやホルター心電図で発見されておらず、経胸壁・経食道心臓超音波検査や胸部造影 CT で左心耳が非常に小さく、左房内血栓を示唆する所見もなかったことから、開胸術の周術期不整脈を第一に疑った。PAF は心臓手術後にみられる最も頻度の高い不整脈であり、術後 2 日目をピークとして 2~4 日目に多く発症する¹⁶⁾。心臓手術全体の 25~50% に、冠動脈バイパス術後に限定すると 15~30%、弁膜症との複合手術では 50% にもおよぶと報告されている¹⁶⁾。本症例でも術後 2 日目に生じたのみで、その後は一度も再発しなかった。一方で、今回の脳塞栓症が潜在性の PAF に伴い形成された左房内血栓に起因したものであった可能性も最終的には残った。なお、PAF が潜在していた場合でも、PAF の存在が ASV 内の血

栓形成を助長するという機序については ASV と左房では解剖学的に離れすぎており考えにくかった。

脳塞栓症を契機に発見された ASV に対して明確な治療方針はないが、本症例では各科と連携した上で、塞栓症の再発予防を優先して発症早期に外科的治療介入し、良好な経過が得られた。ASV の治療方針の確立には今後さらなる症例の蓄積が必要である。

謝辞: 本論文作成時に貴重なご助言を頂戴致しました。京都第一赤十字病院の放射線診断科佐野優子先生、山田香織先生に深謝いたします。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 石曾根武徳, 伊藤智範, 木村琢巳ら. 当センターでのバルサルバ洞動脈瘤破裂症例の検討. 心臓 2015;47:1180-1186.
- 2) 小井手裕一, 川口竹男, 福井和樹ら. 未破裂で発見されたバルサルバ洞動脈瘤の 1 手術例. 心臓 2000;32:902-906.
- 3) 永島正明, 藤岡和美, 里村厚司ら. 心臓超音波シリーズ 2 Valsalva 洞動脈瘤. 日大医誌 2014;73:175-177.
- 4) 榊原 聡, 山内 孝, 須原 均ら. 非破裂性巨大左バルサルバ洞動脈瘤に対する 1 手術例. 日心臓血管外会誌 2021;50:38-43.
- 5) 井上 正. バルサルバ洞動脈瘤の手術適応. 心臓 2000;32:907-909.
- 6) Gündoğdu F, Bakırcı EM, Değirmenci H, et al. Sinus of Valsalva thrombosis causing peripheral embolism. Arch Turk Soc Cardiol 2011;39:52-54.
- 7) 上野隆幸, 松本和久, 向原公介ら. 冠動脈起始部異常を伴った心外型 Valsalva 右間動脈瘤に対する partial aortic root

- remodeling の 1 手術例. 日血管外会誌 2012;41:70-75.
- 8) 高松正憲, 梶木 等, 内藤光三ら. 心電図同期 MDCT が診断に有効であった Valsalva 洞動脈瘤の 1 手術例. 日心臓血管外会誌 2009;35:216-218.
- 9) 横沢路子, 成田徳雄. Valsalva 洞内血栓による塞栓性脳梗塞を発症した 1 例. 脳卒中 2015;37:337-341.
- 10) 小島 諭, 佐々木玲聡, 小島貴彦ら. 脳梗塞患者における経食道心エコー図の有用性. 順天堂医学 2001;47:82-90.
- 11) Fatkin D, Loupas T, Low J, et al. Inhibition of red cell aggregation prevents spontaneous echocardiographic contrast formation in human blood. *Circulation* 1997;96:889-896.
- 12) Nakagawa T, Hara H, Hashimoto M, et al. A case of a ruptured sinus of Valsalva aneurysm caused by blunt trauma coexisting with an unruptured one. *Heart* 2017;49:719-723.
- 13) 日本循環器学会/日本心臓血管外科学会/日本胸部外科学会編. 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン 2020 年改訂版. Web; 2020. p. 47-92.
- 14) 瀬戸崎修二, 羽室 譲, 山本賢二ら. 心外型未破裂左バルサルバ洞動脈瘤に対してパッチ修復と左冠動脈主幹部再建を施行した 1 例. 日血管外会誌 2020;29:347-350.
- 15) 田中祐也, 山田光倫, 奥田直樹ら. 緩やかな経過を示した右バルサルバ洞動脈瘤右室内破裂の 1 例. *心臓* 2015;47:325-330.
- 16) 八百坂寛子, 瀬在 明, 塩野元美. 冠動脈バイパス術後心房細動の発生と予防. *冠疾患誌* 2015;21:240-245.

Abstract

A case of cerebral embolism treated with early surgical intervention for aneurysm of sinus of Valsalva as embolic source

Kanako Menjo, M.D.¹⁾, Keisuke Imai, M.D.¹⁾, Masashi Hamanaka, M.D.¹⁾, Atsushi Yamamoto, M.D.¹⁾, Akiyuki Takahashi, M.D., Ph.D.²⁾ and Jun Shiraishi, M.D., Ph.D.³⁾

¹⁾ Department of Neurology and Stroke Treatment, Kyoto First Red Cross Hospital

²⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto First Red Cross Hospital

³⁾ Department of Cardiology, Kyoto First Red Cross Hospital

The patient was a 78-year-old man. He was transferred to the emergency room presenting with aphasia and right hemiplegia. Head CT and CT angiography demonstrated a narrow territory of early ischemic signs and occlusion of the horizontal segment of the left middle cerebral artery (MCA), respectively. Endovascular thrombectomy was performed and complete recanalization of MCA was achieved. After admission, transthoracic echocardiography revealed a cystic mass near the left coronary apex of the aortic valve, which was diagnosed as an aneurysm of the sinus of Valsalva (ASV) by contrast-enhanced chest computed tomography. Transesophageal echocardiography showed a severe smoke-like echo within ASV, despite being in sinus rhythm. Intravenous anticoagulant therapy was started, and patch closure was performed by cardiovascular surgeons on the 13th day despite of early period after stroke onset. During the operation, no thrombus was seen around the inlet of ASV. On the two days after the operation, paroxysmal atrial fibrillation was detected and anticoagulant therapy was continued. In this patient, ASV was regarded as the embolic source of cerebral embolism, and anticoagulant therapy and surgical intervention were selected in the early period after stroke onset to prevent embolism recurrence, resulting in a favorable clinical course.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2022;00:000-000)

Key words: cerebral embolism, aneurysm of sinus of Valsalva, smoke-like echo, anticoagulant therapy, patch closure