

症例報告

修正大血管転位症術後遠隔期に二弁置換術と同時に 心室再同期療法を導入し有効であった一例

西島 卓矢¹⁾, 帯刀 英樹¹⁾, 坂本 一郎²⁾, 塩瀬 明¹⁾

¹⁾九州大学病院心臓血管外科

²⁾九州大学病院循環器内科

Cardiac Resynchronization Therapy Pacemaker and Double Valve Replacements Improved Cardiac Function after Physiological Repair in a Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

Takuya Nishijima¹⁾, Hideki Tatewaki¹⁾, Ichiro Sakamoto²⁾, and Akira Shiose¹⁾

¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, Fukuoka, Japan

²⁾Department of Cardiology, Kyushu University Hospital, Fukuoka, Japan

The morphological right ventricle supports systemic circulation following physiological repair of congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA); however, complications such as failure of the right ventricle, tricuspid valve regurgitation, and arrhythmia can arise in adolescence and adulthood. Here, we report the case of a 26-year-old woman who underwent a 4th surgery after undergoing physiological repair for ccTGA. Previously, she underwent a shunt procedure at the age of 3, ccTGA repair at the age of 10, and replacement of the left ventricle to the pulmonary artery conduit when she was 20 years old. In recent years, she was frequently hospitalized due to acute heart failure and atrial tachyarrhythmia. After further examination, we performed aortic and tricuspid valve replacement, and upgraded her cardiac resynchronization therapy pacemaker (CRT-P). Her post-operative course was uneventful, although she was administered catecholamine for an extended duration. Electrocardiogram revealed a decreased duration of QRS from 204 ms to 112 ms, following the CRT-P upgrade, and her brain natriuretic peptide level also markedly improved. She is doing well 2 years and 9 months after the surgeries.

Keywords: congenitally corrected transposition of great arteries, systemic right ventricle, cardiac resynchronization therapy pacemaker

修正大血管転位症の機能的修復術後は右心室が体心室となるため、遠隔期に右心不全、三尖弁閉鎖不全、不整脈などが問題となる。今回、機能的修復術後に、3回目の再開胸手術を施行した1例を経験したので報告する。症例は26歳の女性で、修正大血管転位症に対して3歳時にセントラルシャント手術を経て、10歳時に機能的修復術を施行された。20歳時に左室肺動脈導管再置換術を施行されたが、その後は心不全、不整脈のために入院治療を繰り返していた。今回、大動脈弁および三尖弁閉鎖不全症に対して、大動脈弁および三尖弁置換術を施行した。高度房室ブロックに対して永久ペースメーカー植え込み術後であったが、今回、左心室に心外膜リードを挿入し心室再同期療法を導入した。人工心肺離脱時には大動脈バルーンパンピングを要し、術後も長期のカテコラミン投与を要したが、術後60日目に自宅退院した。術後2年9か月現在、心不全の増悪なく経過している。

2019年12月26日受付, 2020年3月4日受理

著者連絡先: 〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出 3-1-1 九州大学病院心臓血管外科 帯刀英樹

doi: 10.9794/jspccs.36.241

はじめに

修正大血管転位症は、心房心室不一致、心室大血管不一致を認める先天性心疾患である。心室中隔欠損症や肺動脈狭窄等の心合併症や三尖弁閉鎖不全症等により術式が選択され、機能的修復術、解剖学的修復術、あるいは単心室修復術が選択される。機能的修復術後は、解剖学的右室を体心室とするため、遠隔期における右心不全、三尖弁閉鎖不全、不整脈などが問題となる。今回、術後遠隔期に3回目の再開胸手術として大動脈弁置換、三尖弁置換、心室再同期療法を施行し、良好な結果を得た一例を経験したので報告する。

症 例

症例：26歳，女性

現病歴：8か月時に修正大血管転位症（S, L, L），心室中隔欠損症，肺動脈閉鎖，主要肺動脈大動脈側副血行，動脈管開存症と診断された。3歳時に，セントラルシャント手術，動脈管離断術を施行された。10歳時に，主要肺動脈大動脈側副血行にコイル塞栓術を施行された後，機能的修復手術（左室肺動脈導管：弁付き導管18mm），肺動脈形成術，心房中隔閉鎖術，心室中隔開窓術を施行された。術後に高度房室ブロックを生じ，心外膜リードによるペースメーカー植え込み術（VVI）を施行された。その後20歳時に，左室肺動脈導管再置換術（CEP Magna 21mm）を施行された。その際，心室中隔の開窓部は自然閉鎖していた。23歳時に，当院成人先天性心疾患外来へ紹介となった。25歳時に経静脈的に心房ペーシングリードを追加され，以前の心外膜心室ペーシングリードと組み合わせることで，ペースメーカーの設定をDDDへ変更された。当院紹介時は，大動脈弁閉鎖不全，三尖弁閉鎖不全はともに軽度であったが経時的に増悪をみとめた。弁逆流の進行とともに，心房頻拍や感冒等を契機に心不全増悪を繰り返すようになり，頻回の入院治療が必要となった。26歳時には，大動脈弁閉鎖不全は中等度から高度，三尖弁閉鎖不全は高度まで進行した。さらに，心臓超音波検査では左室ペーシングによる両室非同期の所見もみとめ，これも心不全の一因と考えられた。以上より，大動脈弁置換術，三尖弁置換術，心室再同期療法を行う方針となり，26歳3か月時に手術となった。

入院時現症：NYHA：III度，身長：144cm，体重：50.9kg，血圧：108/53mmHg，脈拍：72mmHg，SpO₂：98%（room air），頸静脈怒張なし，胸骨右縁

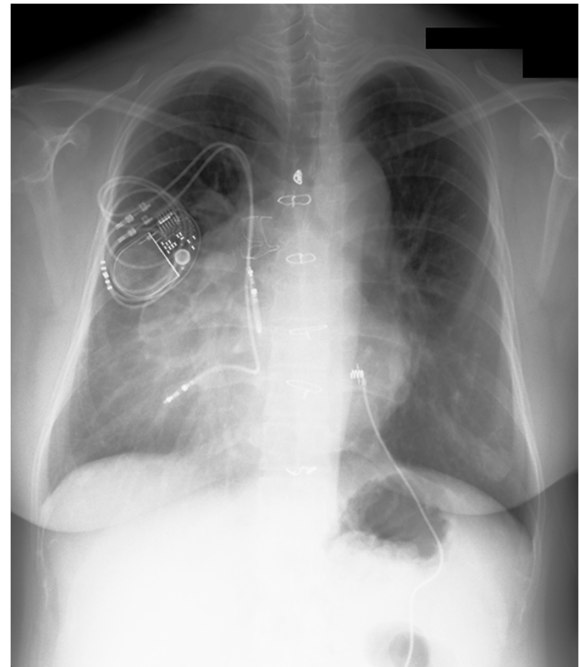


Fig. 1 Preoperative chest X-ray shows dextrocardia, the cardio-thoracic ratio of 60%. Mild lung congestion is noted in both lungs. Permanent pacemaker is implanted below the right clavicle with two leads placed into the right atrium and the apex of the left ventricle

第2肋間を最強点とする Levine III度の収縮期駆出性雑音を聴取，両下腿浮腫なし。

検査所見

血液検査：白血球数： $7.91 \times 10^3/\mu\text{L}$ ，赤血球数： $5.12 \times 10^6/\mu\text{L}$ ，ヘモグロビン値：13.7g/dL，血小板数： $164 \times 10^3/\mu\text{L}$ ，総蛋白：7.2g/dL，アルブミン：4.6g/dL，AST：18U/L，ALT：11U/L，総ビリルビン：0.5mg/dL，尿素窒素：13mg/dL，クレアチニン：0.46mg/dL，B型ナトリウム利尿ペプチド（BNP）：293.4pg/mL。

胸部X線写真（Fig. 1）：心胸郭比60%，肺血管陰影増強なし，左第3,4弓突出あり。

十二誘導心電図検査：心拍数：77回/分，ペースメーカー調律：心房センシング，心室ペーシング（モード：DDD，下限ペーシングレート：60/分，上限ペーシングレート：130/分）。

経胸壁心臓超音波検査：右室拡張末期径：69mm，右室収縮末期径：51mm，右室拡張末期容量：186mL，右室収縮末期容量：124mL，左房径：

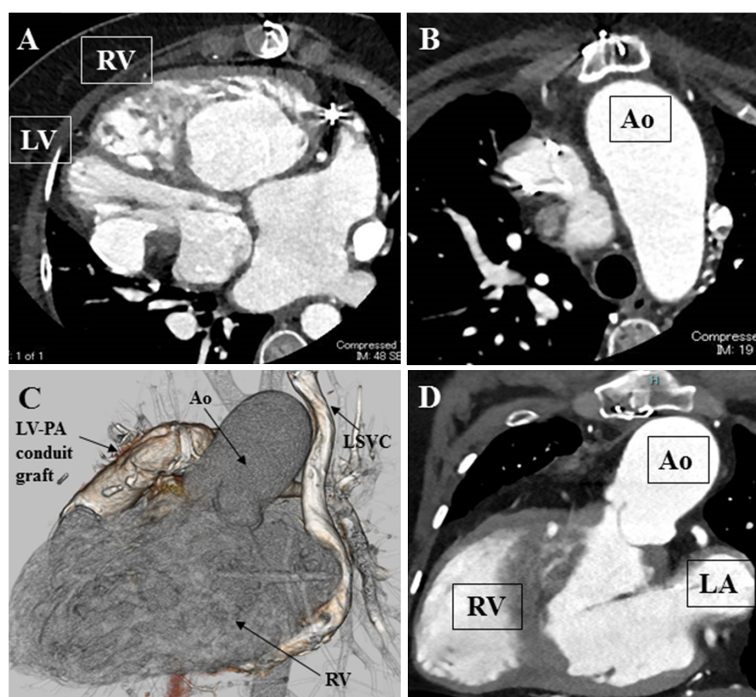


Fig. 2 Preoperative computed tomography

(A and B) Right ventricle and aorta are just behind the sternum. The ascending aorta with the diameter of 40mm. (C) The frontal view of the three-dimensional contrasted computed tomography. (D) The coronal section. Ao, aorta; LA, left atrium; LV, left ventricle; RV, right ventricle.

49 mm, 右室駆出率: 33.3%, 大動脈弁逆流: 中等度から高度, 三尖弁逆流: 高度, 肺動脈弁逆流: なし, 左室-肺動脈導管部の最大流速: 0.954 m/s, 最大圧較差: 4.0 mmHg, 左室ペースングのため両室非同期の所見あり.

心臓カテーテル検査: 下大静脈圧: 5 mmHg, 左心室圧: 46/0(3) mmHg, 肺動脈圧: 36/8 (19) mmHg, 右心室圧: 95/3 (14) mmHg, 右室拡張末期圧: 14 mmHg, 大動脈圧: 108/43 (67) mmHg, 心係数: 2.51 L/min/m², 肺血管抵抗: 1.4 Wood unit·m², 冠動脈に有意狭窄なし, 右室造影: Sellers II 度の三尖弁逆流, 大動脈造影: Sellers II 度の大動脈弁逆流.

造影 CT 検査 (Fig. 2): 大動脈が胸骨に近接している. 左上大静脈遺残をみとめ, 右心房に流入している. 上行大動脈拡大あり (最大径: 40 mm). ペースメーカーリードは, 右鎖骨下静脈より上大静脈を經由して右心耳, 左心室心尖部にそれぞれ留置されている.

心臓同期 CT による計測: 左室拡張末期容量: 110.6 mL, 左室収縮末期容量: 51.6 mL, 左室一回心拍出量: 58.9 mL, 左室駆出率: 53.3%, 右室拡張末期容量: 334.1 mL, 右室収縮末期容量: 227.9 mL, 右室一回心拍出量: 106.1 mL, 右室駆出率: 31.8%.

手術

術式: 大動脈弁置換術 (SJM 弁® 23 mm, セント・ジュード・メディカル社), 三尖弁置換術 (ATS バイリーフレッツ人工弁® 25 mm, メドトロニック社), 心室再同期療法 (右室心外膜リード挿入). 人工心肺時間: 405 分, 大動脈遮断時間: 219 分.

手術所見

右鼠径部切開を行い, 大腿動静脈を確保した. 再胸骨正中切開. 癒着は高度であった. 上行大動脈送血, 左右上大静脈下大静脈脱血で人工心肺を確立した. 右上大静脈は解剖学的に露出が困難であったため, 経皮的に右内頸静脈より右上大静脈への脱血管の挿入を行った. 左房より右室ベントチューブを挿入した. 大動脈遮断と同時に上行大動脈を切開し, 選択的冠動脈灌流を行うことにより心停止を得た. 大動脈弁を切開し everting mattress suture にて, 大動脈弁置換術 (SJM 弁® 23 mm, セント・ジュード・メディカル社) を施行する方針とした. 人工弁への運針までで一旦中断し, 結紮は三尖弁置換術後に行った. 左側左房を切開し三尖弁へアプローチした. 中隔尖の一部を残し, 前尖, 後尖を切除した. everting mattress suture にて, 三尖弁置換術 (ATS バイリーフレッツ人工弁®

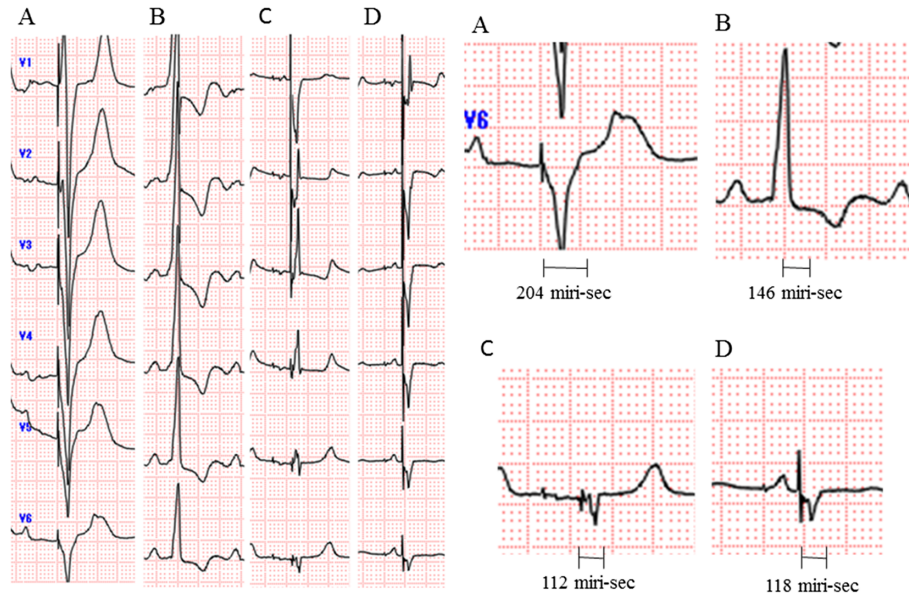


Fig. 3 Trend of QRS duration in electrocardiogram

(A and B) Electrocardiogram before and after permanent pacemaker implantation (PPMI). (C) Electrocardiogram results just after AVR, TVR, and CRT-P upgrade. (D) Recent electrocardiogram results. QRS duration: 204ms, 146ms, and 112ms, 118ms, respectively.

25 mm, メドトロニック社)を施行した。その後、大動脈弁置換術を完成させ、大動脈閉鎖後に大動脈遮断を解除した。右室室に心外膜リード (Myopore Bipolar®, Greatbatch medical) を追加した。再手術症例であったため癒着が高度であり、リードの位置を決定するのは容易ではなかった。経食道心臓超音波検査で心臓の動きを見ながら術野で赤黒電極コードを用いて検索した。さらに、閾値が低い部位を特定し、screw inで右室の外側よりの心外膜へ直接固定した。右鎖骨下のペースメーカーポケットを開放し、ペースメーカーを摘出した。心外膜リードは鎖骨切痕から右鎖骨下のポケットに誘導し、このリードと、以前に静脈経由で留置していた右房リード、左室リードを新規のジェネレーターに接続してポケット内へ収納した。人工心肺離脱時には心房頻拍、心機能不全がみとめられたが、ドパミン $5\mu\text{g/kg/min}$ 、ドブタミン $3\mu\text{g/kg/min}$ 、ノルアドレナリン $0.1\mu\text{g/kg/min}$ 、ランジオロール $8\mu\text{g/kg/min}$ まで増量し、大動脈バルーンパンピング (IABP) 下に人工心肺は離脱可能であった。止血を行い型どおり閉胸し手術を終了した。

術後経過：術後2日目に IABP を離脱し、術後3日目に抜管した。術後4日目に ICU を退室した。術後7日目の心臓超音波検査では、右室駆出率は 17% であった。ドパミン $1\mu\text{g/kg/min}$ の投与を継続したまま、術後18日目に循環器内科へ転科した。転科後にドパミンの投与を中止したところ、嘔気や食欲

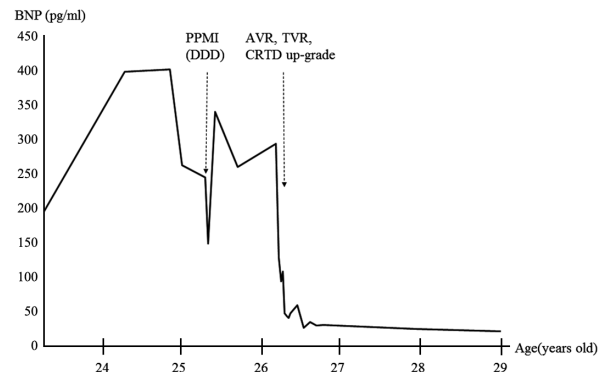


Fig. 4 Serial changes in plasma BNP

Each arrow shows the point of PPMI and the present surgery. Plasma BNP decreased markedly from 293.4 to 26.5 pg/mL, postoperatively.

不振等の心不全症状が出現した。ドブタミンを開始し、内服薬を調整の後、漸減中止した。術後45日目の心臓超音波検査では、右室駆出率は 33% まで改善をみとめた。心電図では QRS 時間が 112 ms まで短縮した (Fig. 3)。血清 BNP 値は術前と比較して、 293.4pg/mL から 26.5pg/mL まで著明に低下した (Fig. 4)。術後2か月目の心臓カテーテル検査では、肺動脈楔入圧は 11 mmHg、心係数は 3.2L/min/m^2 と改善をみとめた。術後60日目に自宅退院となった。術後2年目の心臓超音波検査では、術前と比較して、右室拡張末期径は 69 mm から 50 mm へ、右室拡張

末期容量は 186 mL から 117 mL へ、右室収縮末期容量は 124 mL から 59 mL へと著明に改善をみとめており、両室の同期所見の改善も保たれていた。血清 BNP 値も再上昇なく経過しており、術後 2 年 9 か月現在、22.0 pg/mL である (Fig. 4)。現在の心不全症状は NYHA I 度で経過良好である。

考 察

修正大血管転位症は、循環は生理的に修正されるが、多くの場合心室中隔欠損症などの心内病変を伴い、外科的治療が必要となることが多い。しかしながら、機能的修復術後は解剖学的右室を体心室として使用するため、遠隔期における解剖学的右心不全、三尖弁閉鎖不全症、不整脈の問題が多く見られる。

機能的修復術後の三尖弁閉鎖不全は、右心不全とともに遠隔期の問題点となる。しかしながら、三尖弁閉鎖不全が原因で右心不全となるのか、右心不全から三尖弁閉鎖不全が増強するのかは判断が難しいところである。Koh らは、左室肺動脈導管を用いた機能的修復術後の患者において、ある程度の左室肺動脈導管の圧較差を保つ方が左室圧を維持することで三尖弁閉鎖不全のリスクを下げると述べている¹⁾。本症例においても、20 歳時に左室肺動脈導管再置換術を施行した後に三尖弁閉鎖不全が進行したため、導管狭窄の解除が左室圧低下を招き三尖弁閉鎖不全や両心室の非同期を増悪させた可能性は十分に考えられる。一方で、その進行は緩徐であったため、左室肺動脈導管再置換術のみが原因ではなかったとも考えている。Scherptong らは、右心室を体心室とする ccTGA などに合併した三尖弁閉鎖不全に対して、三尖弁置換術、あるいは形成術を施行することで、心不全は NYHA 2.7 度から 2.1 度へと、有意に改善したと報告している²⁾。しかしながら、三尖弁形成術後の逆流再発率は 37%と比較的高く、弁置換術と比較して有意差はないものの術後生存率は劣る傾向が見られた。本症例でも心不全の進行を抑えるためにも三尖弁置換術を施行した。一方で、Mongeon らは、機能的修復術後に対する三尖弁置換術後の 10 年生存率は、術前の体心室の駆出率が 40%以上の群で 82%、40%未満の群で 40%であったと報告している³⁾。本症例は大動脈弁閉鎖不全および三尖弁閉鎖不全があったにもかかわらず、術前の右室駆出率が 33%と著明に低下しており、この点は術前の危険因子であった。そのため、今回もしくは将来的に植込み型人工心臓や心臓移植の可能性もあり、術前に患者および家族と、今回の手術の危険性および今後

の補助循環や心臓移植の可能性を話し合った。人工心臓離脱時には、大量カテコラミンと IABP を必要とした。しかしながら、術後 2 日目に IABP を抜去、術後 4 日目には ICU を退室できた。術後 3 週間程度は少量のカテコラミンを必要としたが、最終的に心不全の改善を得ることができ、血清 BNP 値は著明な低下をみとめた (Fig. 4)。本症例では、二弁置換術を行うことにより弁逆流を制御したことに加えて、心室再同期療法が有効であったと考えられた。術前後の心電図を比較すると、VVI ペーシングから DDD ペーシング、そして右室心外膜リードを追加し心室再同期療法を導入することにより、経時的に QRS 時間は著明に短縮した (Fig. 3)。心室再同期療法による急性期、短期的な解剖学的右室機能の改善に関しては複数の報告がなされている^{4,5)}。その機序は両室同期により収縮効率を上げることにあるが、心筋酸素需要を低下させることで虚血予防にも寄与するとされ、解剖学的右室機能の長期的な予後改善も期待されている⁴⁾。特に、本疾患のようにペースメーカー植込み術後の場合、左室ペーシングによる右室非同期が右室機能不全をさらに進行させるとも報告されており、心室同期療法の効果は大きいと考えられる。

遠隔期において三尖弁閉鎖不全、左室肺動脈導管狭窄もしくは閉鎖不全とともに大動脈弁閉鎖不全も問題になると考えられる。修正大血管転位症における大動脈弁閉鎖不全の報告は少ないが、Graham らの報告では 25~36%の患者で、原因不明であるが大動脈弁閉鎖不全がみとめられた⁶⁾。自験例 34 例においても軽度以上の大動脈弁閉鎖不全を 50%にみとめ、4 例では大動脈弁置換術を必要としていた⁷⁾。

右心不全に関して Prietro らは、機能的修復術後の 20 年生存率は、三尖弁閉鎖不全がある群で 34%、ない群で 90%であったと報告している⁸⁾。成人期に到達した修正大血管転移症に対する機能的修復術後症例に関しては報告が少ないものの、今後さらに遠隔期において右心不全が進行し、心補助装置や心臓移植が必要となる症例が増加してくると考えられる。遠隔期での補助人工心臓、心臓移植を見据えた治療が必要になるが、薬物治療も含め、少しでも右心不全の進行を遅くすることが重要であると考えており、現時点ではその時期において最善と考えられる外科治療法を選択している。補助人工心臓装着時には大動脈弁は機械弁から生体弁に再置換する必要もあるが、今回の手術が最終手術になる可能性もあり、できるだけ手術回数を減らすために二弁ともに機械弁を選択した。一方で、左室肺動脈導管については術前に弁機能不全が見られな

かったため、手術侵襲を小さくするために、今回は予防的な再置換術は行わなかった。

結 語

機能的修復術後の成人期修正大血管転位症に対して、大動脈弁置換術、三尖弁置換術および心室再同期療法を行い、心不全の改善を得た症例を経験したので報告した。このような疾患群に対しては安全性を担保しながら、より積極的な外科的介入により植込み型補助人工心臓や心臓移植が必要となる時期を遅らせることができると考えられる。

利益相反

本論文において、開示すべき利益相反（COI）はない。

著者役割

西島卓矢：論文原稿作成，データ収集

帯刀英樹：論文推敲

坂本一郎：論文推敲

塩瀬 明：監査

参考文献

- 1) Koh M, Yagihara T, Uemura H, et al: Functional biventricular repair using left ventricle-pulmonary artery conduit in patients with discordant atrioventricular connections and pulmonary outflow tract obstruction: Does conduit obstruction maintain tricuspid valve function? *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; **26**: 767-772
- 2) Scherptong RW, Vliegen HW, Winter MM, et al: Tricuspid valve surgery in adults with dysfunctional systemic right ventricle. *Circulation* 2009; **119**: 1467-1472
- 3) Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, et al: Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol* 2011; **57**: 2008-2017
- 4) Janousek J, Tomek V, Chaloupecký VA, et al: Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol* 2004; **44**: 1927-1931
- 5) Cowburn PJ, Parker JD, Cameron DA, et al: Cardiac resynchronization therapy: Retiming the failing right ventricle. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; **16**: 439-443
- 6) Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al: Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: A multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 255-261
- 7) 帯刀英樹，坂本一郎，平山和人，ほか：成人期に到達した修正大血管転位症。 *胸部外科* 2019; **72**: 269-274
- 8) Prietro LR, Hordof AJ, Secic M, et al: Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 1998; **98**: 997-1005