

症例報告

5 度目の胸骨正中切開で 4 弁置換となった修正大血管転位症の 1 例

小野 隆志¹⁾, 中澤 誠²⁾, 森島 重弘²⁾, 緑川 博文³⁾, 植野 恭平³⁾, 影山 理恵³⁾

¹⁾財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児心臓外科

²⁾財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児科

³⁾財団法人脳神経疾患研究所附属総合南東北病院心臓血管外科

A Case of Quadruple Valve Replacement after Five-time Sternotomies for Corrected Transposition of the Great Arteries

Takashi Ono¹⁾, Makoto Nakazawa²⁾, Shigehiro Morishima²⁾, Hirofumi Midorikawa³⁾,
Kyohei Ueno³⁾, and Rie Kageyama³⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Southern Tohoku General Hospital, Fukushima, Japan

²⁾Department of Pediatrics, Southern Tohoku General Hospital, Fukushima, Japan

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Southern Tohoku General Hospital, Fukushima, Japan

Patients with severe and complex congenital heart diseases frequently require multiple repeat sternotomies. We recently performed cardiac surgery through the fifth sternotomy in a 29-year-old female patient with corrected transposition of the great arteries and pulmonary atresia. Previously, she underwent six cardiac operations, including four sternotomies. She also underwent double-switch operation and mechanical valve replacements for mitral and tricuspid positions. Eventually, she manifested repeated ascites, syncope, palpitation, and fatigue. Echocardiography, computed tomography, and cardiac catheterization detected severe left ventricular outflow tract stenosis, severe pulmonary valve insufficiency, and moderate aortic valve insufficiency. Hence, aortic and pulmonary valve replacement and release of the left ventricular outflow tract stenosis were performed, and all four cardiac valves were replaced with mechanical valves. Consequently, her postoperative course was uneventful, with remarkable attenuation of symptoms.

Keywords: quadruple valve replacement, redo median sternotomy, corrected transposition of the great arteries

重症複雑心奇形を持つ患者に対する外科治療は、多くの胸骨正中切開からの再手術が必要になることが多い。今回我々は肺動脈閉鎖を伴った修正大血管転位症で、4 度の胸骨正中切開からの手術を含む 6 度の心臓手術を受けていた患者に、5 度目の胸骨正中切開からの心臓手術を施行した。患者は 29 歳女性。ダブルスイッチ手術後に僧帽弁位と三尖弁位の機械弁置換術が施行されていた。最近になって反復する腹水貯留や失神、動悸、倦怠感を呈し、心エコー、CT、心臓カテーテル検査により重度の左室流出路狭窄と肺動脈弁逆流、中等度の大動脈弁閉鎖不全が認められた。大動脈弁位と肺動脈弁位の人工弁置換術と左室流出路狭窄解除を施行し最終的に機械弁による 4 弁置換の状態となった。術後経過は良好で症状は劇的に改善した。

2020 年 8 月 13 日受付, 2020 年 10 月 19 日受理

著者連絡先: 〒963-8563 福島県郡山市八山田 7 丁目 115 総合南東北病院心臓血管外科 小野隆志

doi: 10.9794/jspccs.37.64

緒 言

修正大血管転位に対する解剖学的修復後には様々な遺残病変や新規出現病変への対応が必要になる場合がある。今回我々は、Mustard-REV type のダブルスイッチ手術後、5 度目の胸骨正中切開による再手術で最終的に機械弁の 4 弁置換となり、症状が劇的に改善した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：29 歳，女性

主訴：腹部膨満，失神，動悸，息切れ，易疲労感

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：在胎 41 週 3 日。出生時体重 3,129g。出生後すぐチアノーゼと努力呼吸認め A 病院新生児集中治療室に搬送され，心エコーで肺動脈閉鎖を伴う心房位逆位の修正大血管転位症と診断された。手術目的に B 病院に転送され，生後 1 か月時に右肋間開胸アプローチで右体肺動脈短絡術（original Blalock-Taussig shunt），さらに 4 日後に左肋間開胸アプローチで左体肺動脈短絡術（original Blalock-Taussig shunt）施行された。5 歳時に B 病院で Mustard-REV type のダブルスイッチ手術および僧帽弁形成術が行われたが，僧帽弁閉鎖不全の増悪により 2 日後に機械弁 St. Jude Medical® (SJM) 23mm (St. Jude Medical, Inc., St. Paul, MN, USA) で僧帽弁置換術施行され 2 日後に 2 期的胸骨閉鎖となった。さらに 1 か月後，人工弁周囲逆流に対して逆流修復術が行われた。9 歳時には左室流出路狭窄と REV procedure による右室流出路再建部の狭窄兼閉鎖不全に対して C 病院で心室中隔欠損の後方拡大と再心室内血流転換による左室流出路狭窄解除および再右室流出路再建術が施行された。以後転居に伴い当院小児科に紹介され外来経過観察となる。17 歳時，三尖弁閉鎖不全進行による心不全および心房内の baffle leak によるチアノーゼが進行したため C 病院紹介し機械弁 ATS® 29mm (ATS Medical, Inc., Minneapolis, MN, USA) での三尖弁置換および baffle leak の閉鎖術が施行され数日後に 2 期的胸骨閉鎖されている。その後の経過は比較的安定し再び当院小児科で経過観察継続されたが，21 歳頃から左室流出路狭窄が再進行するようになるとともに動悸，息切れ，易疲労感出現し，抗不整脈やβ遮断薬などの薬物治療が強化された。26 歳時，当院小児科入院し心臓カテーテル検査が施行され，右房圧 18mmHg，左室

流出路圧較差 30mmHg，Sellers II 度の大動脈弁逆流が確認されていた。29 歳になると腹水貯留による腹部膨満が出現して食事摂取困難となり，腹腔穿刺ドレナージのために入退院を繰り返すようになった。また，食事中に 30 秒程度の失神発作出現。植え込み型心電計により非持続性心室頻拍が確認され，精査目的に当院小児科入院となった。

入院時所見：身長 160.1cm，体重 41.3kg，腹囲 75.0cm。経皮的酸素飽和度 96%。脈拍 102 回/分・不整，胸部聴診上胸骨左縁第 3 肋間に最強点を有する Levine III/VI の収縮期駆出性雑音および拡張期雑音を聴取し，人工弁のクリック音は正常であった。腹部は著明に膨満し打診により波動を触知した。

術前検査所見

血液検査：白血球 4,680/ μ L，ヘモグロビン 12.0g/dL，血小板 15.5×10^4 / μ L，総ビリルビン 2.8mg/dL，直接ビリルビン 1.0mg/dL，AST 24U/L，ALT 10U/L，BUN 33.0mg/dL，Cr 0.69mg/dL，BNP 655.9pg/mL

胸部 X 線所見：心胸郭比 70%と拡大し左第 4 弓と右第 2 弓の突出を認めた。僧帽弁位と三尖弁位人工弁が確認される。内臓逆位のために気管支分岐も左右逆となっている (Fig. 1a)。

心電図：心房細動 88 回/分 f 波は小さくはっきりしない。RV5+SV1 で 4.36mV と左室肥大と完全右脚ブロック (QRS 幅 0.16 秒) を認める。

心エコー検査：ドップラー上，左室流出路の最大圧較差 116.2mmHg と高度の左室流出路狭窄および中等度の大動脈弁閉鎖不全と高度の肺動脈弁閉鎖不全を認めた。左室駆出率は 52.9%と低下していた。5 度の胸骨正中切開の影響による描出不良の影響で左室流出路の流速の評価は過剰評価となった可能性はあった。僧帽弁位，三尖弁位機械弁の開閉は良好で明らかな弁周囲逆流はなく，人工弁における平均圧較差は僧帽弁位が 7.4mmHg，三尖弁位が 2.9mmHg であった。以前の他院での心エコー記録からの初期診断は，心房位逆位，d-loop，d-transposition，修正大血管転位，肺動脈閉鎖，単心房，大動脈弁下型心室中隔欠損，右側大動脈弓，両側上大静脈であった。

MDCT 検査：内臓逆位である。ダブルスイッチ手術後で大動脈は左，肺動脈は右，右側大動脈弓で両側鎖骨下動脈は original Blalock-Taussig shunt 後で閉塞。左側優位の両側上大静脈で下大静脈は椎体の左側で心房に還流し (Fig. 2a)，左腸骨静脈は閉塞していた。大動脈弁下の左側を中心に著明な心筋の張り出しを認め左室流出路狭窄を形成していた (Fig. 2b, 3a)。右室

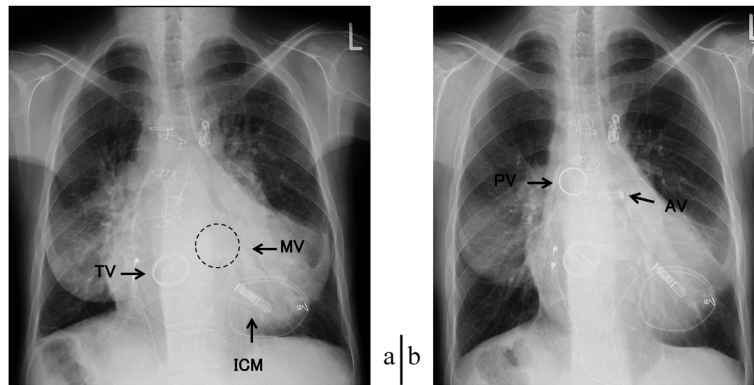


Fig. 1 Chest X-ray

a: Preoperative chest X-ray. b: Post operative chest X-ray; AV, mechanical valve in aortic position; ICM, implantable cardiac monitor; MV, mechanical valve in mitral position; PV, mechanical valve in pulmonary position; TV, mechanical valve in tricuspid position

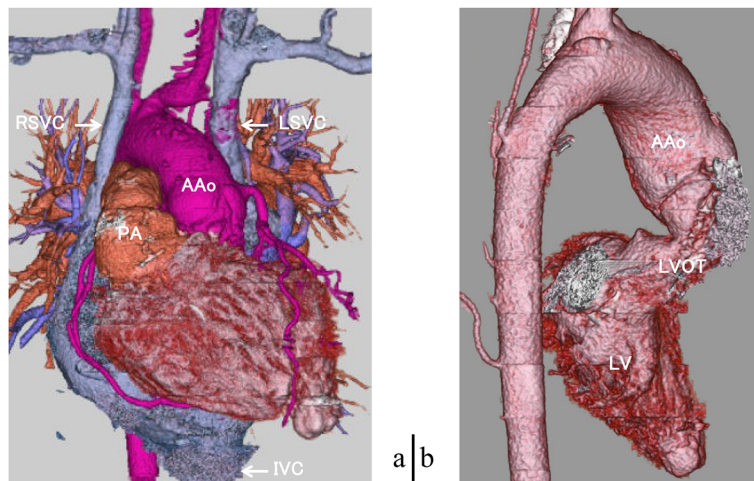


Fig. 2 Preoperative MDCT (volume rendering image)

a: Image from anterior to posterior. b: Image from right to left showing LVOT stenosis; AAo, ascending aorta; LSVC, left superior vena cava; LV, left ventricle; LVOT, left ventricular outflow tract; PA, pulmonary artery; RSVC, right superior vena cava

および右室流出路から肺動脈は拡張し胸骨を押し上げ (Fig. 3b, c), 両心室はほぼ同等に拡大していた (Fig. 3c).

心臓カテーテル検査: 右房圧 19 mmHg, 左室収縮期圧 164 mmHg, 左室拡張末期圧 16 mmHg, 上行大動脈圧 90/40 mmHg, 左室—大動脈引き抜き圧較差 77 mmHg, 左室駆出率 47%, 左室拡張末期容積 215% of normal, Sellers III 度の大動脈弁逆流を認めた。3 年前に比較して左室流出路狭窄と大動脈弁閉鎖不全の進行が確認された。機械弁のために右室および肺動脈圧測定や右室造影はできなかったが MDCT で両心室が同等に拡大していることから、左室同様に右室の強い容量負荷も推測された。三尖弁位人工弁直前

の右房から下大静脈への引き抜き圧較差はなく Mustard procedure による心房内血流転換による狭窄は認めなかった。

術前病態と治療方針

術前の状態をまとめると、①肺動脈閉鎖を合併した IDD 型の修正大血管転位症に対する Mustard-REV type のダブルスイッチ手術後、② SJM 23 による僧帽弁置換術後で、人工弁機能は問題ないが成長に伴う相対的軽度僧帽弁狭窄状態、③ ATS 29 による三尖弁置換術後で人工弁機能に問題なし、④圧較差 77 mmHg と重度に進行した左室流出路狭窄、⑤左室流出路狭窄に起因すると思われる中等度以上の大動脈弁閉鎖不

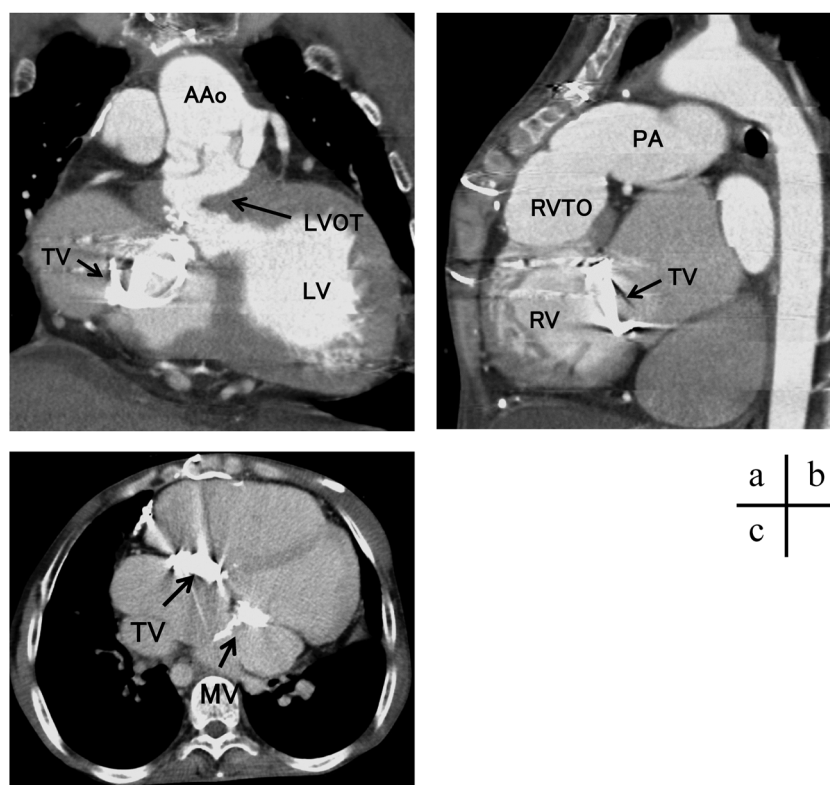


Fig. 3 Preoperative MDCT

a: Coronal image from anterior to posterior showing LVOT stenosis. b: Sagittal image from left to right showing sternum pushed up from behind by RV and RVOT. c: Axial image showing 4 chambers and TV and MV. RV, right ventricle; RVOT, right ventricular outflow tract

全，⑥右室流出路再建部における肺動脈弁機能消失による重度肺動脈弁閉鎖不全，⑦②④⑤⑥に起因すると思われる著明な中心静脈圧上昇，となる。以上により難治性腹水貯留，心室頻拍に伴う失神・動悸，息切れ，易疲労感などが進行した状態と思われた。治療方針としては，左室流出路狭窄は漏斗部中隔の張り出しを可及的に切除することで狭窄を確実に解除する。心電図上 f 波は不明確で心房細動に対する外科的治療適応はないと思われ，房室ブロック出現時はペースメーカー植え込みで対応することとした。さらに機械弁による大動脈弁位と肺動脈弁位の人工弁置換を予定し，僧帽弁位人工弁で平均圧較差 7.4 mmHg の中等度狭窄所見があったが手術侵襲を考慮して放置することとした。

手術所見

5 度目の胸骨正中切開に際して心臓と胸骨の癒着に備え，胸骨切開前に体外循環を確立することとした。径 6 mm 程度の細い両側大腿動脈に 8 mm ePTFE graft を端側吻合し送血路とすることで長時間人工心

肺中の下肢虚血に留意した。左大腿静脈閉塞のため右大腿静脈から下大静脈，左内頸静脈から左上大静脈に脱血カニューレを挿入して人工心肺を開始し，慎重に胸骨正中切開して開胸器をかけたが，心臓周囲の癒着が高度で通常の 2/3 程度にしか胸骨を広げることができなかった。右室流出路から肺動脈前面は流出路パッチの石灰化と硬い癒着があった。上行大動脈も厚い癒着組織で覆われており，表面からエコーをあてて大動脈を確認しつつ大動脈遮断と大動脈弁上の切開が可能になるまで剥離し，その他の剥離は行わなかった。大動脈遮断し心筋保護液を順行性に注入したが心停止は得られず，大動脈切開して選択的冠還流後に心停止が得られた。切開部から大動脈弁越しに左室ベントを挿入した。大動脈弁下左側半周にわたり心筋の張り出しによる著明な左室流出路狭窄があり，可及的な心筋の切除により狭窄を解除した。大動脈弁は 3 弁であったが弁尖が厚く変性しており左室流出路狭窄の影響と思われた。弁尖を切除後 Carbomedics® (CM) 21 mm (Carbomedics, Inc., Austin, Tex, USA) で intra-anular position に大動脈弁置換した。次いで

肺動脈を切開すると異種心膜と思われるパッチが硬く変性し縫合不可能な組織であったため、変性した右室流出路パッチは全切除した。肺動脈弁機能に関係するような組織は確認できなかった。弁置換部位は想定外に狭く CM[®]21 は装着できないため ATS[®] 20mm (ATS Medical, Inc., Minneapolis, MN, USA) を選択し肺動脈後壁に半周縫合固定した。右室流出路から肺動脈の欠損部は Hemashield[®] woven graft fabric (Intervascular SA, Inc., Provence, France) でパッチ閉鎖、機械弁の前方半周をこのパッチに縫合固定した。右室流出路パッチ縫合前に大動脈遮断解除し、肺動脈ベントを使用して左室の拡張障害を予防した。さらにあらかじめ人工心肺開始前に剥離し肋骨弓下から引き出しておいた前回手術時に植え込まれた心室心外膜リードを使用して心室ペーシングし心拍動は再開した。止血中に自己心拍が再開し人工心肺から離脱した。大動脈遮断 201 分、人工心肺時間 503 分の長時間であったが、止血され胸骨閉鎖可能であった。バックアップペーシングとしてペースメーカーのジェネレーターを肋骨弓下に留置した。

術後経過

術後の循環動態は安定し中心静脈圧は 7~10mmHg 程度と術前の 19mmHg から著明に低下していた。術翌日に抜管され術後 3 日目に ICU から一般病棟に入室した。腹水貯留や非持続性心室頻拍も出現なく術後 16 日目に退院した。

術後検査

術後 2 年時の外来では、腹水貯留や失神なく労作時の動悸、息切れも消失して経過良好であった。通常の機械弁の抗凝固療法と同様に Warfarin を服用し 1 か月毎に PTINR をチェックして 2.0 から 3.0 に調整されており血栓性および出血性合併症を認めていない。胸部レントゲン上 CTR は 60% と縮小していた (Fig. 1b)。心電図では f 波の小さな心房細動のままバックアップペーシングの下、75 回/分ほどの自己リズムで経過し、RV5+SV1 で 1.97mV と左室肥大が改善していた。BNP は術前の 655.9pg/mL から 77.6pg/mL と著明に低下していた。

心エコー検査のドップラー上、左室流出路の最大圧較差は 22.3mmHg と術前の 116.2mmHg から著明に低下し、左室駆出率も 59.6% まで改善していた。僧帽弁位人工弁における平均圧較差は 7.4mmHg で術前と変わりなかった。

考 察

修正大血管転位症は房室逆位と心室大血管逆位を伴う心奇形で臓器心房位により正位の SLL (situs solitus, l-loop, l-transposition) 型と逆位の IDD (situs inversus, d-loop, d-transposition) 型があり、本症例は約 5% と稀な IDD 型であった¹⁾。修正大血管転位症の外科治療に関しては生理学的修復術と解剖学的修復術があるが、前者においては体循環を維持する右心室や三尖弁が遠隔期に機能不全を発生する可能性が高いとの理由から後者が導入されるようになった。本症例においては解剖学的修復術である Mustard-REV type のダブルスイッチ手術が施行され、その術後に生ずる可能性が想定される左室流出路狭窄や右室流出路狭窄兼閉鎖不全、baffle leak に加えて僧帽弁および三尖弁閉鎖不全など種々の合併症を引き起こし頻回の再手術を必要とした。しかし左心室は十分な機能を維持したと思われ、解剖学的修復術の効果であったと言えるかもしれない。Hraska ら²⁾ は修正大血管転位症に対して解剖学的修復術を施行した 63 例を経過観察し、15 年で 95% の生存率と、5 年で 80%、10 年で 71% の無イベント生存率という良好な成績を報告している。死亡および左室機能低下および心移植回避率も 15 年で 93% であった。本症例においては 29 年前の初回手術から今回手術に至るまでの治療戦略、特に解剖学的修復術の選択と術式決定とその後の合併症との関連に関しては、他施設での治療内容の記録もわずかであったため振り返っての検討は困難であった。

術前の病態を検討するなかで、反復する腹水貯留の原因と思われた右房圧の著明な上昇の原因を特定することはできなかった。三尖弁位人工弁の機能障害や Mustard procedure に関連した心房内血流転換の影響も認めなかった。考え得る原因としては、①大動脈弁閉鎖不全と反復する再手術に起因する癒着に伴う左室拡張障害による左室拡張末期圧上昇、②患者成長に伴う僧帽弁位人工弁の相対的僧帽弁狭窄の進行、③ REV procedure 後肺動脈弁機能障害による高度肺動脈弁逆流、などを検討したが、三尖弁位人工弁が機械弁であり心臓カテーテル検査で肺動脈圧や右室圧の測定ができず確定には至らなかった。

術式を決定するに当たり患者の術前状態と高度癒着が予想される高リスク手術であることを考慮して、可能な範囲で手術侵襲を減らし効果を上げる術式をチーム内で検討した。僧帽弁位人工弁は SJM 23 でありサイズアップの再弁置換が望ましいとは考えたが、広範囲の癒着剥離と心房内パッフルの開放など手術侵襲を

上げる手技を必要とすると思われ、体重 41.3kg と比較的低体重ではあることと現状の機械弁の開閉状態が問題ないことから、僧帽弁狭窄は放置し大動脈弁置換と左室流出路狭窄解除および肺動脈弁置換術を行うこととして患者・家族にも了承を得た。

複雑心奇形の遺残病変に対する成人期追加手術における問題点の 1 つは癒着剥離に伴う出血であるが、本症例においては 5 度目の胸骨正中切開、著明な心拡大による後方からの胸骨圧迫、人工物使用による高度癒着・石灰化など、複数のリスク因子があり、MDCT を詳細に検討して出血回避に留意した。さらに内臓逆位や過去の手術に伴う血管閉塞・狭窄が複数あり、人工心肺導入にも工夫が必要であった。長時間人工心肺中の下肢虚血に留意し、両側大腿動脈に人工血管を端側吻合して送血路とし、大腿静脈と内頸静脈からのカニューレーションにより脱血路を確保して胸骨切開前から体外循環を確立することで大出血を回避することが可能であった。また、高度癒着により開胸器による視野展開にも制限があり、癒着剥離範囲を上行大動脈と右室流出路周囲のみに限定して 3 つの病変を修復した。

人工弁置換において大動脈弁と僧帽弁の 2 弁置換は比較的多く行われているが、これらに肺動脈弁位や三尖弁位の人工弁置換が加わる 3 弁置換以上が行われることは稀で、4 弁すべての弁置換に至っては、検索し得た範囲では本邦報告例は認められず、世界でも数えるほどであった³⁻⁶⁾。その多くは感染性心内膜炎とカルチノイド心臓疾患であり、本症例のように先天性心疾患に伴って段階的に 4 弁置換に至った報告例は認められなかった。人工弁の選択に関しては、大動脈弁位における機械弁の選択は 29 歳という年齢から異論はないと思われるが、肺動脈弁置換に関しては議論の余地はある。一般的に右心系人工弁は血栓性合併症が多いといわれ特に本邦では生体弁が選択される場合が多い。しかし若年者における生体弁置換は経年劣化による再弁置換の問題がある。特に本症例においては先行して三尖弁置換も行われており、嚴重な抗凝固療法が必要であることは変わらないことから経年劣化による再弁置換のリスクを減らすことにメリットがあると考え機械弁を選択した⁷⁾。術後 2 年経過した現時点で抗凝固療法に伴う血栓性・出血性合併症や人工弁機能不全、心機能低下は認めていない。しかし今後の経過観

察においても十分な注意が必要であると思われる。

結 語

IDD 型の修正大血管転位、肺動脈閉鎖に対する Mustard-REV type のダブルスイッチ手術後、段階的に僧帽弁および三尖弁置換術となっていた症例の左室流出路狭窄と大動脈弁閉鎖不全および肺動脈弁閉鎖不全の進行による重度の両心不全に対し、5 度目の胸骨正中切開による再手術で機械弁による 4 弁置換となり症状改善した症例を報告した。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

著者の役割

小野隆志：論文の構想と作成

中澤 誠：論文の批判的校閲と最終確認

森島重弘：論文の批判的校閲と最終確認

緑川博文：論文の批判的校閲と最終確認

植野恭平：論文の批判的校閲と最終確認

影山理恵：論文の批判的校閲と最終確認

引用文献

- 1) 小山耕太郎：修正大血管転換，中澤 誠編：先天性心疾患．東京，メジカルビュー社，2014，p 247
- 2) Harska V, Vergnat M, Zartner P, et al: Promising outcome anatomic correction of corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2017; **104**: 650-656
- 3) Seeburger J, Groesdonk H, Borger MA, et al: Quadruple valve replacement for acute endocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **137**: 1564-1565
- 4) Arghami A, Connolly HM, Abel MD, et al: Quadruple valve replacement in patients with carcinoid heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **140**: 1432-1434
- 5) Symersky P, Budde RPJ, Koolbergen DR, et al: Quadruple valve replacement: Visualization with 256-slice computed tomography. *J Am Coll Cardiol* 2012; **59**: e41-e41
- 6) Zheng S, Soh JXJ, Shafi H: Quadruple valve infective endocarditis presenting with suspected Atrial syndrome: A case report and a case series of quadruple valve infective endocarditis. *Diagn Microbiol Infect Dis* 2019; **94**: 60-65
- 7) Emani SM: Options for prosthetic pulmonary valve replacement. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2012; 34-37