小児肥大型閉塞性心筋症に対する中隔心筋切除術の1治験例

坂 有 希 子* 平 松 祐 司 野 間 美 緒 加 藤 秀 之
池 田 晃 彦 金 本 真 也 阿 部 正 一* 榊 原 謙

6歳, 男児。乳児期に肥大型閉塞性心筋症と診断され, 内科的治療が継続されていた。近年, 徐々に左室流出路閉塞所見が進行し, 高度の心不全症状と失神発作を呈するようになった。心臓カテーテル検査では87 mmHgの左室流出路圧較差を, 心エコーでは僧帽弁前尖のsystolic anterior motionと僧帽弁逆流を認め, 中隔心筋切除術の適応と判断した。術前後および心停止中にも経食道心エコーを駆使し, 大動脈弁經由で左室側心室中隔心筋切除を行った。術後に完全房室ブロックを来し恒久的ペースメーカーの植込みを要したが, 左室流出路圧較差は軽減し, 心不全症状の改善を見た。日心外会誌 37 巻 4 号: 221-225 (2008)

Keywords: 肥大型閉塞性心筋症, 中隔心筋切除術, 小児

Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy in a Child

Yukiko Ban*, Yuji Hiramatsu, Mio Noma, Hideyuki Kato, Akihiko Ikeda, Shinya Kanemoto, Masakazu Abe* and Yuzuru Sakakibara (Department of Cardiovascular Surgery, Tsukuba University Hospital, Tsukuba, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Ibaraki Children's Hospital*, Mito, Japan)

A 6-year-old boy who had been found to have hypertrophic obstructive cardiomyopathy presented with severely limited symptoms of heart failure due to progressive left ventricular outflow obstruction. Cardiac catheterization revealed the peak systolic pressure gradient of 87 mmHg at left ventricular outflow, and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet with concomitant mitral regurgitation was observed by echocardiography. Transaortic septal myectomy was performed using transesophageal echocardiography guidance before, during and after surgery. Although the patient needed permanent pacemaker implantation for postoperative complete heart block, the procedure reduced the left ventricular outflow obstruction and relieved his symptoms. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 37: 221-225 (2008)

肥大型閉塞性心筋症 (HOCM) は遺伝性の心筋疾患であり, 心筋細胞の異常肥大に基づく心室壁の肥厚, 特に左室流出路 (LVOT) 心筋の肥厚によりしばしば困難な臨床経過を呈する¹⁾。一般に成人期まで無症状で経過することが多く, 小児期に症状を発現する場合には心不全死, 突然死のリスクが高いと言われる^{2,3)}。β遮断薬などの内科的治療に抵抗する高度の左室流出路閉塞 (LVOTO) に対しては中隔心筋切除術が選択肢となるが⁴⁾, 小児における本術式の効果や予後は必ずしも定まっていない。われわれは, 幼児期に LVOTO に伴う高度の心不全を呈した HOCM の1例に対して, 中隔心筋切除術を行って症状の改善をみたので報告する。

症 例

症例: 6歳, 男児, 身長 114 cm, 体重 19.5 kg。

2007年11月19日受付, 2008年3月11日採用

筑波大学附属病院心臓血管外科

〒305-8577 つくば市天王台1-1-1

* 現 茨城県立こども病院心臓血管外科

本論文の要旨は, 第141回日本胸部外科学会関東甲信越地方会 (2007年2月, 東京) において発表した。

主訴: 軽労作での呼吸困難, 意識消失発作。

現病歴: 生後11カ月時に心雑音を指摘され, 心エコー検査にて HOCM と診断された。診断時の LVOT 圧較差は 34 mmHg であった。β遮断薬 (酒石酸メトプロロール), Ca 拮抗薬 (塩酸ベラパミル) による内科的治療が開始されたが, 経過とともに LVOTO 所見が進行し, 僧帽弁前尖の systolic anterior motion (SAM) に伴う僧帽弁逆流も出現した。食事などの軽労作にても呼吸困難を呈し, 意識消失発作をたびたび生じるようになった。心エコー上, 心室中隔厚は拡張期 24.5 mm, 収縮期 35.4 mm に達し, LVOT 圧較差は 90 mmHg, I 度の僧帽弁逆流を認めた (図1)。大動脈弁輪径は 15 mm であった。心臓カテーテル検査によって計測した LVOT 圧較差は 87 mmHg, 左室拡張末期圧は 16 mmHg であった (図2)。内科的治療の限界であり, 心不全の進行や突然死の回避のためには中隔心筋切除術が必要と判断して手術を行った。術直前の内服は酒石酸メトプロロール 140 mg/日と少量の利尿薬のみで, 経過中使用していた塩酸ベラパミルは, 悪心などの副作用により中止していた。

手術: 全身麻酔導入後に経食道心エコーを行い,

図1 術前心臓超音波検査所見 (A:収縮末期, B:拡張末期)

異常な中隔心筋肥大とSAMを認めた。収縮期には左室流出路はほぼ完全閉塞となり、圧較差は90 mmHgであった。SAM, systolic anterior motion; IVS, interventricular septum.

図2 術前左室造影所見 (A:正面像, B:側面像)

高度な左室流出路狭窄を認め、SAMの狭窄への関与も示唆された。左室流出路圧較差は87 mmHgであった。

LVOTの閉塞形態と僧帽弁前尖の中隔への接触部位を確認(図3A)し、切除範囲の目標を定めた。同時に乳頭筋付着位置など僧帽弁の弁下構造に異常がないことを確かめた。中等度低体温体外循環、血液心筋保護により心停止を得、上行大動脈を切開して径約12 mmの大動脈弁輪経由で左室腔内に到達した。右冠尖の下部約10 mmの心室中隔に僧帽弁前尖と中隔との接触による線維化部位を認め、この部位を起点として右冠尖下部から左右冠尖交連部下部にわたる幅10 mm、厚さ10 mm、心尖部に向かった長さ20 mmに及ぶ中隔心筋を切除した。厚い左室心筋の張り出しと狭小な大動脈弁輪により、特に心尖部に向かう視

野が制限された。心停止中にも左室腔内に冷水を満たすことによって経食道心エコーを行って適宜形態を確認し、左室心尖側の中隔心筋を追加切除した。小口径の内視鏡も併用したが、左室内腔が狭小で視野確保のための有効な補助手段とはならなかった。大動脈遮断解除後、再び経食道心エコーにより所定の筋切除が行われたことを確認した(図3B)ものの、完全房室ブロックによる徐脈を生じていたために一時的に心外膜ペースティング下に体外循環を離脱した。

術後経過: 術直後は少量のドパミンと血管拡張薬、心拍数90/分のVVIペースティングにて血行動態は安定し、第1病日朝に人工呼吸器から離脱した。第2病日に心房リード

図3 術中経食道心臓超音波検査所見 (A:切除前, B:切除後)

中隔筋切除により左室流出路狭窄は解除された (矢印). LA, left atrium; LV, left ventricle; IVS, interventricular septum.

の条件が改善したために DDD ペーシングに切り替えたが、結局房室伝導は回復せず、第9病日に経静脈的 DDD ペースメーカー植込みを行った。植込み直後は心房心拍数が 120/分程度と早く、DDD ペーシングでは適切な脈拍数とならなかったため、心拍数 85/分で VVI ペーシングを維持しながら短時間作用型の注射用 β 遮断薬 (塩酸ランジオロール; 注射用オノアクト®50, 小野薬品, 大阪) 8 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{分}$ の持続静脈内注入を開始して心房心拍数の制御を試みた。 β 遮断薬を塩酸ランジオロール静脈内注入から漸次酒石酸メトプロロールの内服に切り替え、30 mg/日から開始した内服量を漸増して適切な心房心拍数を得たのち植込みから5日目に DDD ペーシングに移行した。その後慎重にリハビリを行いつつ、酒石酸メトプロロール内服量を 80 mg/日まで増量し、ACE 阻害薬であるマレイン酸エナプリル 4 mg/日と少量の利尿薬を併用した状態で術後 60 日目に退院した。心エコーでみる LVOT 圧較差は術後 1 カ月で 55 mmHg、術後 3 カ月および 6 カ月で 40 mmHg、術後 12 カ月では 30 mmHg となり、LVOTO 所見は術前に比較して改善した。SAM は改善したものの、I 度の僧帽弁逆流は残存した。BNP 値は術前 2,590 pg/ml であったのが術後 6 カ月には 750 pg/ml まで低下し、失神発作を来すことはなくなり、NYHA II~III 度ながら臨床症状の改善をみた。術後 12 カ月現在、酒石酸メトプロロール内服量を 110 mg/日まで増量し、外来にて慎重に経過観察中である。運動制限を加えながらも小学校に通学している。切除心筋の病理組織診断では、著明に肥大した心筋細胞と心筋線維の錯綜配列がみられ、HOCM に特徴的な所見であった。

考 察

小児期に有症状となる早期進行性の HOCM の予後は成人発症例のそれに比べ著しく不良で、年間死亡率は 6%にも達すると言われる^{2,3)}。従来、内科的治療に抵抗する成人の HOCM に対しては、心不全の軽減と突然死予防のために LVOTO の解除を目的とした左室側中隔心筋切除術 (Morrow procedure) が標準術式として行われ良好な長期成績が示されているが⁴⁻⁶⁾、小児期発症の HOCM に対する心筋切除術の成績を記した論文は限られ⁷⁾、手術効果や予後に関する評価は必ずしも定着していない。Minakata らの生後 2 カ月から 20 歳までの 56 小児例の心筋切除術に関する最長 29 年の追跡報告は、小児期発症の HOCM に対する本術式の適用を考慮する上で重要なよりどころとなる⁸⁾。論文中 Minakata らは、心筋切除術により LVOT 圧較差は術前平均 103 mmHg から術後 16 mmHg に軽減され、また非手術例での 10 年生存率が約半数にとどまるのに対して、心筋切除術による LVOTO 解除後の 10 年生存率は 93%と良好であり、本術式が小児においても有効であることを示している。しかしながら、体格の小さな小児において経大動脈的に左室側中隔心筋を切除する本術式は、その視野確保の困難さ故に、刺激伝導路や乳頭筋損傷による房室ブロック、脚ブロックの発生、僧帽弁逆流の増悪や大動脈弁損傷の危険性を有するほか、過剰切除による中隔穿孔の危険性、逆に不十分な筋切除による圧較差残存の可能性など技術的な困難を多くはらんでいる。小児での LVOTO 再発による再手術率は 10 年で 18%であり、特に 14 歳以下での初回手術が唯一の再手術

危険因子であるという解析は、小径の大動脈弁経由で行わざるを得ない本術式の技術的困難さを裏付けるものであろう⁸⁾。中隔心筋切除にあたっては、少しでも良好な視野を得るために各種手術器具、展開のための牽引、照明、拡大鏡などを駆使することが肝要であると繰り返し述べられており、より術野の狭小な小児例では補助手段の工夫に負うところは少なくない⁷⁻⁹⁾。今回の手術を計画するにあたってはこうした記述を参考にし、心尖部に向かう視野を得る上で内視鏡補助が有用であろうと考えた。しかしながら、狭小な心腔内では内視鏡の視野は張り出した心筋にさえぎられ無力であった。使用法の工夫や内視鏡操作の習熟が課題である。

Minakata らは従来の Morrow procedure を改良発展させ、心尖部に向かってより幅広く中隔心筋を切除し、特に僧帽弁前乳頭筋の中隔への癒合など僧帽弁弁下構造の異常を矯正しながら筋切除を行う extended septal myectomy の有用性を謳っている¹⁰⁾。この術式は、従来僧帽弁乳頭筋付着異常を伴う症例に対して同時に行われることの多かった僧帽弁置換術を回避する可能性を有する点でも有利であると述べられている^{10,11)}。Minakata らは小児例においても extended myectomy の手法を踏襲しているが、成長期の小児においては本術式が僧帽弁置換術の必要性を低下させる意義はことさら大きい。われわれが今回行った筋切除は従来の Morrow procedure に準じたもので、より心尖部へ切除範囲を延長して心室中央部以遠の閉塞機転解除をも心がけたが、狭小な視野を克服できずに標準的な切除範囲にとどまった。手術所見に記載したように、右冠尖下部の中隔には僧帽弁前尖と中隔との接触による白色の線維化が存在し、この部分を把持して基点としながら一塊として肥厚心筋を切り出すと周囲の解剖を見失うことなく筋切除が遂行できる。最初の中隔に向かう切り込みの深さが切除範囲をほぼ規定するので、これを十分深く行うことが肝要であろう。振り返れば、本症例ではこの最初の切り込みが若干浅く、もうひと回り大きな切除範囲を設定できたのかもしれない。許容範囲とはいえ 30 mmHg の圧較差を残し、その一方、完全房室ブロックをも生じる残念な結果となった。中隔心筋切除術後の完全房室ブロックの発生頻度は 3.8%程度とされているが¹²⁾、右冠尖—無冠尖交連部直下の中心線維体を避け、右冠尖直下を心尖部方向へ切除すれば理論上回避できるはずである。伝導系の温存には十二分に注意を払ったつもりであるが、少しでも広範囲の筋切除をという意識がはからずとも危険域に踏み込む結果を招いたのかもしれない。あるいは肥厚心筋により伝導系路の偏位が生じていた可能性もあり、これを想定すれば筋切除範囲をさらに左方に設定すべきなのかもしれない。より広範囲の切除と伝導系の温存とを両立させなければならない

本術式のジレンマである。ただし、結果論ではあるが、DDD ペーシングであったが故に、十分量の β 遮断薬を併せながら心拍出量維持に最適な心拍数と房室伝導時間を設定できたことは、術後の内科管理の安全性を高めた点ではあった。

一般に HOCM に対する薬物治療の主体は β 遮断薬であり、最近では Ca 拮抗薬や ACE 阻害薬がこれに加えてよく用いられている。 β 遮断薬は心筋収縮力低下による閉塞機転の軽減と心筋酸素消費量低下、さらには心拍数の低下による左室充満の増大や抗不整脈作用に期待して用いられる。しかしながら、開心術後あるいは心不全悪化の急性期に内服にてこれらの作用を適切な範囲に調整することは通常困難であり、短時間作用型の注射用 β 遮断薬の普及は、本疾患の急性期治療において福音となろう。

適切な切除範囲を決定あるいは確認するために、中隔心筋切除術においては術中経食道エコーの使用は不可欠である。本症例においては心停止中にも左室内腔に生理食塩水を満たすことによりエコー画像を得て、これを参考に有効な追加切除を行うことができた。

僅少な経験からではあるが、小児での中隔心筋切除術、特に extended myectomy 完遂のためには熟達した技術を要し、Minakata 論文に示されている良好な成績を普遍的な結果として安易に踏襲すべきではない。しかしながら、本邦では特に小児期の心移植は身近な選択肢にはないため、残存狭窄や再閉塞の危険性のある程度容認しながら、可及的な筋切除によって差し迫る突然死のリスクを回避せざるを得ない症例が存在する。また、本症例のように低年齢での手術を余儀なくされる場合には、一定の圧較差の残存や LVOTO 再燃の危惧が高く、再手術あるいは最終手段としての心移植を再び考慮しながらの厳重な経過観察と厳密な内科的治療の継続が不可欠である。

結 語

6 歳時に高度の LVOTO と心不全を呈した HOCM に対して中隔心筋切除術を行った。術後完全房室ブロックを生じ恒久的ペースメーカー植込みを要したものの、LVOT 圧較差および臨床症状の改善をみた。中隔心筋切除範囲の決定にあたっては術中経食道エコー検査が有用であった。今後は再閉塞の可能性を念頭に置いた厳重な内科管理を必要とする。

文 献

- 1) Maron, B. J., McKenna, W. J., Danielson, G. K. et al.: ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. J. Am. Coll. Cardiol. **42**: 1687-1713, 2003.
- 2) Maron, B. J., Henry, W. L., Clark, C. E. et al.: Asymmetric septal hypertrophy in childhood. Circulation **53**:

- 9-19, 1976.
- 3) Maron, B. J., Tajik, A. J., Ruttenberg, H. D. et al.: Hypertrophic cardiomyopathy in infants: Clinical features and natural history. *Circulation* **65**: 7-17, 1982.
 - 4) Morrow, A. G., Roberts, W. C., Ross, J. Jr. et al.: Obstruction to left ventricular outflow. Current concepts of management and operative treatment. *Ann. Intern. Med.* **69**: 1255-1286, 1968.
 - 5) Robbins, R. C. and Stinson, E. B.: Long-term results of left ventricular myotomy and myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **111**: 586-594, 1996.
 - 6) Brunner-La Schonbeck, M. H., Rocca, H. P., Vogt, P. R. et al.: Long-term follow-up in hypertrophic obstructive cardiomyopathy after septal myectomy. *Ann. Thorac. Surg.* **65**: 1207-1214, 1998.
 - 7) Theodoro, D. A., Danielson, G. K., Feldt, R. H. et al.: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pediatric patients: Results of surgical treatment. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **112**: 1589-1597, 1996.
 - 8) Minakata, K., Dearani, J. A., O'Leary, P. W. et al.: Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in pediatric patients: Early and late results. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 1424-1430, 2005.
 - 9) Maron, B. J., Nishimura, R. A. and Danielson, G. K.: Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle. *Circulation* **98**: 2505-2508, 1998.
 - 10) Minakata, K., Dearani, J. A., Nishimura, R. A. et al.: Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **127**: 481-489, 2004.
 - 11) Minakata, K., Dearani, J. A., Schaff, H. V. et al.: Mechanisms for recurrent left ventricular outflow tract obstruction after septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 851-856, 2005.
 - 12) Castedo, E., Cabo, R. A., Nunez, I. et al.: Surgical treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Rev. Esp. Cardiol.* **57**: 751-756, 2004.