三尖弁置換術を行った内臓逆位，修正大血管転位の 1 成人例

若 林 貴 志 山 本 和 男 杉 本 努 岡 本 祐 樹
加 藤 香 三 村 慎 也 吉 井 新 平

症例は 62 歳女性。幼少期より胸部 X 線異常影を指摘されていたが精査を受けたことはなかった。妊娠出産も特に問題なく経過した。健診を契機に精査をすすめられ当院を受診し、心エコー，MRI，心臓カテーテル検査で内臓逆位，修正大血管転位（cTGA），高度三尖弁閉鎖不全症（体循環房室弁閉鎖不全症）と診断された。解剖学的右室駆出率 40～50% と心機能は軽度低下しており，待機的に三尖弁置換術の方針となった。術者が患者の左側に立って手術を行った。上行大動脈の右方偏位が高度であったため大腿動脈送血とし，上下大静脈脱血で体外循環を確立した。三尖弁は背側に向かって開口しており上方中隔アプローチでようやく視野が得られる程度であった。各弁尖を温存し三尖弁置換術（SJM 弁 27 mm）を施行し得た。経過は良好で術後 1 年の心エコー検査で心機能は保たれていた。cTGA ではその解剖学的特徴から体循環右室機能低下や三尖弁逆流が問題となることが多い。弁置換後も右室機能低下は進行する場合があります，注意深い経過観察が必要である。日心外会誌 43 巻 2 号：80-83（2014）

キーワード：修正大血管転位；内臓逆位；三尖弁置換術

Tricuspid Valve Replacement in an Adult Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Situs Inversus

Takashi Wakabayashi, Kazuo Yamamoto, Tsutomu Sugimoto, Yuki Okamoto, Kaori Kato, Shinya Mimura and Shinpei Yoshii (Department of Cardiovascular Surgery, Tachikawa Medical Center, Nagaoka, Japan)

A 62-year-old woman was admitted to our hospital because of dextrocardia on her chest X-ray film. She had been in good health though the X-ray abnormality had been pointed out from her childhood. Echocardiogram, magnetic resonance imaging, and cardiac catheterization revealed situs inversus, congenitally corrected transposition of the great arteries, and severe tricuspid valve (systemic atrioventricular valve) regurgitation with mild systemic ventricular dysfunction. The surgeon stood on the patient's left side during the operation. On cardiopulmonary bypass, the tricuspid valve, facing almost dorsally, was exposed through a superior transeptal approach. Tricuspid valve replacement with a mechanical valve was performed with leaflet preservation. Systemic ventricular function is preserved at one year after operation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 43: 80-83 (2014)

Keywords : congenitally corrected transposition of the great arteries ; situs inversus ; tricuspid valve replacement

修正大血管転位（cTGA）は全先天性心疾患の 1% 前後を占める比較的稀な疾患で，心房-心室関係が逆位でありかつ心室-大血管関係が逆位であるため血行動態的には正常心と変わらないことが特徴である。無症状で経過する場

合もみられるが，その解剖学的特徴から三尖弁（体循環房室弁）逆流や体循環右室機能不全が問題となることが多い。

今回われわれは，内臓逆位を伴う成人 cTGA の体循環右室機能低下例における房室弁逆流に対し三尖弁置換術を行ったので報告する。

症 例

症例：62 歳，女性。

主訴：特記すべきことなし。

既往歴：脂質異常症，慢性胃炎。

現病歴：幼少期より胸部 X 線単純写真で異常影を指摘されていたが精査を受けたことはなかった。3 回の妊娠出産も特に問題なく経過した。2008 年に健康診断で右胸心，I 度房室ブロックを指摘され，2010 年 9 月に当院循環器内

2013 年 2 月 5 日受付，2013 年 11 月 21 日採用
Corresponding author : Takashi Wakabayashi
Department of Cardiovascular Surgery, Tachikawa Medical Center, Nagaoka, Japan
E-mail : twakabayashi-ngt@umin.ac.jp
立川メディカルセンター立川総合病院心臓血管外科
〒940-8621 長岡市神田町 3-2-11

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

科へ精査目的に紹介された。心エコー検査，心臓 MRI 検査等で内臓逆位，修正大血管転位，高度三尖弁閉鎖不全症と診断された。自覚症状はないが軽度～中等度の心機能低下が認められ，待機的に三尖弁置換術の方針となった。2011 年 9 月手術目的に当科へ入院した。

入院時現症：身長 153 cm，体重 59 kg，血圧 114/70 mmHg，脈拍 61 回/分・整。第 3 肋間胸骨右縁に Levine 3/VI 度の収縮期雑音を聴取した。

血液検査：NT-proBNP 536 pg/ml と高値を示した。

胸部 X 線写真：右胸心で，心胸郭比は 52% であった。

心電図：右胸心のため電極を左右付け替えて施行した。心拍数 55 回/分の洞調律で I 度房室ブロックがあり，I，V_{3R-6R} 誘導で陰性 T 波を認めた。

ホルター心電図：基本調律は洞調律で，I 度房室ブロックを認めた。

心エコー：体循環心室の形態は右室で，壁運動は全体に低下しており駆出率は 44% であった。右室拡張末期径は 59 mm，収縮末期径は 46 mm で，体循環心室はやや拡大していた。体循環房室弁は三尖で，重度の房室弁逆流を呈していた。

心臓 MRI：上下大静脈の流入する右房が左側，左右肺静脈の流入する左房が右側に認められ，また肝臓が左側，胃が右側にあり，内臓逆位であった。右房は肉柱構造が密な左室へつながり，左房は肉柱構造が粗な右室へとつながっていた。左室からは肺動脈，右室からは大動脈が起始しており，大動脈が肺動脈の右前に位置していた。その他の合併心奇形は認められなかった。

胸腹部 CT (Figs. 1, 2)：上行大動脈は大きく右に偏位していた。心室は side by side で，三尖弁はほぼ完全に背側に向かって開口していた。

心臓カテーテル：肺循環左室圧 33/10 mmHg，肺動脈圧 28/16 (22) mmHg，平均肺動脈楔入圧 14 mmHg，心係数 3.28 l/分/m² であった。冠動脈造影では有意狭窄はなかったが，体循環右室は右冠動脈 1 本で還流されており，左冠動脈は低形成であった。体循環右室造影では，全周性に壁運動が低下しており駆出率は 42% であった。心室内腔に発達した肉柱構造が確認された。Sellers III 度の房室弁逆流が認められた。

治療方針：以上の所見から，心不全症状は明らかでないものの心機能低下を伴う高度の体循環房室弁逆流を呈しており，三尖弁置換術の適応と判断した。

手術所見 (Fig. 3)：全身麻酔，仰臥位。胸骨正中切開後，術者は患者の左側に移動し以降の操作を行った。心膜切開すると肺動脈は左側に存在し，上行大動脈はその右側やや前方に位置していた。体循環心室の拡大は明らかではなかった。上行大動脈の右方偏位が著しくカニューレシヨ

Fig. 1 Three-dimensional computed tomography
Ascending aorta (arrow) was markedly shifted to right side.

Fig. 2 Enhanced computed tomography
Tricuspid valve orifice was facing almost dorsally. LA, left atrium; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle; TV, tricuspid valve.

ンには若干の困難を伴うと考えられたため右大腿動脈送血とした。上下大静脈脱血で体外循環を確立した。左側の上肺静脈より左房ペントを挿入した。全身冷却し，大動脈遮断後大動脈基部より順行性に心筋保護液を注入し心停止を得た。以後は間欠的に逆行性心筋保護液注入を行った。

右房斜切開から上方中隔切開して左房を展開した。体循環房室弁は手術台とほぼ平行に背側へ向かって開口しており，上方中隔到達でようやく見える程度であった。房室弁は三尖で，prolapse の所見であった。心機能維持のため三

Fig. 3 Intraoperative view taken from the patient's left side. The surgeon stood on the patient's left side. Tricuspid valve replacement was performed through a superior transseptal incision.

尖とも温存することとし、中隔尖は半分に切開し弁輪に固定した。弁輪に 15 針のプレジェット付き 2-0 ポリエステル糸をかけ、27 mm SJM 弁 (St. Jude Medical, USA) を縫着した。人工心肺からの離脱は容易であった。手術時間 277 分、体外循環時間 136 分、大動脈遮断時間 91 分であった。

術後経過：術後早期は接合部調律、心房細動もみられたが、第 14 病日以降は洞調律で安定した。第 15 病日に施行したホルター心電図では I 度房室ブロックがみられる他は治療を要するような不整脈は記録されなかった。経過良好であり第 23 病日に独歩退院した。現在外来通院中で、術後 1 年の心エコー検査では駆出率は 45% と保たれていた。

考 察

cTGA は比較的稀な先天性心疾患で、全先天性心疾患の 1% 前後を占めるとされている。心房-心室関係が逆位でありかつ心室-大血管関係が逆位であるため、血行動態的には正常心と変わらないことが特徴である。合併心内奇形がない場合には無症状で経過する場合もあるが、本症の 80% 以上は心室中隔欠損症、肺動脈狭窄、心房中隔欠損症などのなんらかの合併心奇形を有し、多彩な臨床像を呈する。心房、心室、大血管の位置関係から心形態を分類した Van Praagh 分類では本症例のような内蔵逆位の cTGA は {I, D, D} と表現されるが、{I, D, D} は全 cTGA の 5~8% を占めるにすぎず稀である¹⁾。

cTGA ではその解剖学的特徴から、体循環房室弁逆流や房室伝導障害が問題点となることが多い。三尖弁、右心室は構造上高圧系に耐えられず、心室腔拡大から弁輪拡大を来たして逆流が増強し、右室機能不全に至る。また、Hor-

nung らは心筋シンチグラムによる検討で右冠動脈が支配する体循環右室心筋の灌流障害を示しており、不十分な冠循環が右室機能低下に関与している可能性もある²⁾。心不全徴候を呈する症例に対しては薬物療法の他、三尖弁置換術または形成術、心室再同期療法 (CRT) などが考慮されるが、本疾患固有の解剖学的・機能的特徴を十分評価して治療を行うことが必要である。

cTGA における体循環房室弁逆流に対する術式としては弁置換術・弁形成術ともに行いうる。Scherptong らは弁置換・弁形成 8 例ずつの検討で、右室機能維持と臨床症状の改善では両者に差はなかったが弁形成症例では中等度以上の逆流再発率が 37% と高かったとしており、この点で弁置換術が推奨されると結論づけている³⁾。Mongeon らは cTGA の体循環房室弁逆流に対し弁置換術を行った 46 例について術前駆出率で分けて検討を行い、駆出率 40% 以上の症例では大半が術後 1 年にも駆出率が保たれていたのに対し、術前駆出率 40% 未満の症例では保たれているものは 1 割程度にすぎなかったとし、駆出率が保たれているうちに弁置換術を行うべきであると報告している⁴⁾。本症例は術前駆出率 44% とすでに低下が認められ以後も更なる心機能低下が懸念される状態であり、無症状ではあったが弁置換術の適応と判断した。心機能維持のために弁尖温存して弁置換術を行ったが、今後、中長期遠隔期での心機能評価が必要である。

体循環右室機能不全を呈する三尖弁閉鎖不全症に対して三尖弁置換術を施行した場合、臨床症状および逆流の程度は改善するが、右室機能そのものは維持されるにとどまり明らかな改善はみられないとされる³⁾。本症例においても術直後および術後 1 年の駆出率は術前と同程度に保たれていたが、今後伝導障害の顕在化や心機能低下を来す可能性はあり、そのような場合には CRT 導入も考慮される。体循環右室機能不全に対しても通常の左室機能不全と同様に CRT 植込みは心機能改善に有効であるが⁵⁾、一般に CRT の適応は、最適の薬物治療でも NYHA III 度または一時的に IV 度の慢性心不全を呈し、LVEF 35% 以下、QRS 幅 120 msec 以上で、洞調律を有する場合とされており⁶⁾、本症例では手術時点では不要と判断した。本症例と同様の {I, D, D} 型 cTGA の成人例で CRT 植え込みを経静脈的に行い得たとの報告もあるが⁷⁾、その解剖学的特徴から CRT 植込みの難度は通常よりも高いと考えられるため、ある程度心機能が低下している症例では三尖弁置換術時の心筋電極による CRT 導入も治療のオプションのひとつとして有効と思われる。

修正大血管転位の刺激伝導系は特徴的で、前方にある房室結節から長い non-branching bundle が出て、これが肺動脈前方を走行し心室中隔上端へと至る。この bundle が長

いたために房室伝導障害が起こりやすいとされている。内臓逆位例では房室結節は後方とされ，また例外や重複結節もあるが，いずれにしても三尖弁置換術に際して刺激伝導系が問題となることはないと考えられる。実際，術中に刺激伝導系を確認することはできないが，前述のように本疾患では房室伝導障害を合併しやすいため，房室ブロックが生じた場合には術中に心筋電極を留置する方針として手術を行った。リークのない弁置換術を第一とし弁輪全周への糸掛けをしっかりと行ったが，伝導障害を来すことなく弁置換を行い得た。

三尖弁へのアプローチは内臓心房位や心臓の位置等によりさまざまであり，正中切開での経心房中隔アプローチ³⁾のほか，直接左房切開を行う方法や⁸⁻¹⁰⁾，{I, D, D}型に対して右側開胸で直接左房切開を行った例¹¹⁾などの報告がある。本症例は内臓逆位であり，かつ術前CTで三尖弁は背側に向かって開口している所見がみられていたため視野展開が困難であることが予想された。心臓を左側に脱転して直接左房切開により行う方法もあるが，本症例においては上方中隔アプローチを選択し術者が患者の左側に立つことで三尖弁置換術を行い得た。内臓逆位であっても正常解剖での僧帽弁への到達方法は参考となる。各施設での慣れたアプローチを考慮しつつ，症例に応じた到達方法を選択することが肝要である。

結 語

修正大血管転位，内臓逆位，体循環右室機能低下を伴う高度三尖弁閉鎖不全症の1成人例に対し，上方中隔切開にて三尖弁置換術を施行し得た。体循環右室機能に関しては今後も注意深い経過観察が必要である。

文 献

1) Di Donato, R.M., Wernovsky, G., Jonas, R.A. et al.:

- Corrected transposition in situs inversus. Biventricular repair of associated cardiac anomalies. *Circulation* **84**: III 193-199, 1991.
- 2) Hornung, T. S., Bernard, E.J., Jaeggi, E.T. et al.: Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* **80**: 322-326, 1998.
- 3) Scherptong, R.W., Vliegen, H. W., Winter, M. M. et al.: Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: Repair or replace?. *Circulation* **119**: 1467-1472, 2009.
- 4) Mongeon, F.P., Connolly, H. M., Dearani, J. A. 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.* **57**: 2008-2017, 2011.
- 5) Janousek, J., Tomek, V., Chaloupecký, V.A. et al.: Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J. Am. Coll. Cardiol.* **44**: 1927-1931, 2004.
- 6) Matsuzaki, M., Ishii, M., Izumi, T. et al.: Guidelines for Treatment of Chronic Heart Failure. Japanese Circulation Society, Tokyo, 2010, pp. 50-54.
- 7) Saga, A., Imai, Y., Sugiyama, H. et al.: A successful case of severe right ventricular failure with congenitally corrected transposition of the great arteries using cardiac resynchronization therapy. *Shinzo* **43**: 670-677, 2011.
- 8) Stern, D.R., Steiner, C., Bello, R.A. et al.: Congenitally corrected transposition of the great arteries and concomitant coronary artery and valvular disease in the adult patient. *Congenit. Heart Dis.* **5**: 629-634, 2010.
- 9) Koyama, Y., Fukaya, S., Kitamura, H. et al.: Surgical repair of both atrioventricular valves in congenitally corrected transposition of the great arteries with dextrocardia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **142**: e135-136, 2011.
- 10) Sirin, B.H., Kurdal, A.T. and Iskesen, I.: Congenitally corrected transposition of the great arteries plus dextrocardia operated with an unusual operative technique. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* **56**: 367-369, 2008.
- 11) Minami, T., Suzuki, S., Isomatsu, Y. et al.: Anatomical tricuspid valve replacement in a patient with corrected transposition of the great arteries and situs inversus with 90° clockwise rotation of the heart through right thoracotomy. *J. Card. Surg.* **25**: 740-742, 2010.