比較的稀な膜様部心室中隔瘤を合併した大動脈弁輪拡張症に対する外科治療の1例

田中千陽* 上田敏彦* 古屋秀和* 山口雅臣*
金淵一雄* 志村信一郎** 長泰則**

比較的稀な膜様部心室中隔瘤を合併した、中等度大動脈弁逆流を伴う大動脈弁輪拡張症を経験したので報告する。症例は60歳男性、維持透析中で、一過性心房細動の精査中に大動脈弁逆流を伴う最大短径52 mmの大動脈弁輪拡張症が認められた。術前画像診断で膜様部心室中隔瘤の合併が確認されたが、術中所見では瘤内に血栓や短絡、感染の所見などは認めなかった。瘤と大動脈弁輪間の線維組織を縫い代としてDacronパッチで瘤閉鎖し、それにより弁下部組織の強度が保たれ大動脈弁温存基部置換術を施行することができた。術後経過は良好で、術後12日目に独歩退院した。日心外会誌47巻2号：49-53（2018）

キーワード：膜様部心室中隔瘤；大動脈弁輪拡張症；大動脈弁温存基部置換術

Surgical Treatment for the Annulo-Aortic Ectasia Concomitant with Membranous Ventricular Septal Aneurysm

Chiharu Tanaka*, Toshihiko Ueda*, Hidekazu Furuya*, Masaomi Yamaguchi*, Kazuo Kanabuchi*, Shinichiro Shimura** and Yasunori Cho** (Tokai University Hachioji Hospital*, Hachioji, Japan, and Tokai University School of Medicine**, Isehara, Japan)

A 60-year-old man complained of palpitation due to transitory atrial fibrillation. The annulo-aortic ectasia was recognized, and was getting enlarged to 52 mm. After an additional examination, membranous ventricular septal aneurysm was revealed. There was no evidence of thrombus, shunt, or infection in the membranous ventricular septal aneurysm. The valve-sparing aortic root replacement (reimplantation) and the patch-closure of the membranous ventricular septal aneurysm were performed. Stabilizing the subannular tissue by a Dacron patch made the reimplantation technique feasible. To secure a subannular suture line, 3 mattress stitches were passed inside-out through the Dacron patch, the fibrous rim of the membranous septum and the prosthetic graft again. He was discharged without any complication 12 days after the operation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 47: 49-53 (2018)

Keywords : membranous ventricular septal aneurysm ; annulo-aortic ectasia ; valve-sparing aortic root replacement

膜様部心室中隔瘤は先天性、特発性の他、外傷、感染、虚血などを原因として発症する稀な疾患であり、成人の手術報告例はきわめて少ない^{1,2)}。中等度大動脈弁逆流を伴う大動脈弁輪拡張症に、膜様部心室中隔瘤を合併した症例に対し手術を施行した。若干の知見を得たので、画像所見と手術方法について報告する。

症 例

症例：60歳。男性。

既往歴：多発性腎嚢胞、慢性腎不全（維持透析中）、腎嚢胞感染にて右腎摘除後、十二指腸潰瘍、高血圧、高尿酸血症、側弯症、椎間板ヘルニア、感音性難聴（右側）。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：生下時に心雑音は認めていなかった。動悸を主訴に他院を受診し、一過性心房細動と診断された。精査のため施行した心臓超音波検査でII度の大動脈弁逆流を伴う大動脈弁輪拡張症が認められ、経過観察されていた。半年後の再検査で大動脈弁輪拡張症が拡大傾向を認めたため、手術目的に当科紹介となった。

入院時現症：身長173 cm、体重61 kg、BSA 2.04 m²。特徴的な顔貌、体型など認めず。血圧111/67 mmHg、脈拍81回/分、整。第2肋間胸骨右縁に収縮期雑音を聴取し

2017年8月7日受付、2017年11月8日採用
Corresponding author : Chiharu Tanaka
Tokai University Hachioji Hospital, Tokyo, Japan
E-mail : chitty@is.icc.u-tokai.ac.jp

* 東海大学八王子病院心臓血管外科
〒192-0032 東京都八王子市石川町1838

** 東海大学医学部付属病院心臓血管外科

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.

Fig. 1

14×16 mm of the membranous ventricular septal aneurysm which projects over right ventricle was described by TTE (indicated by the arrows). Shunt flow around the aneurysm was not observed.

Fig. 2

Preoperative CT showed the annulo-aortic ectasia without thrombus which diameter was 52 mm (indicated by the arrows).

た。

血液検査所見：白血球 4,600/ μ l, CRP 陰性。赤血球 383 万/ mm^3 , Hb 11.8 g/dl と軽度貧血を認めた。クレアチニン 9.72 mg/dl, 尿素窒素 50 mg/dl と腎機能障害を認めた。その他特記すべき事項なし。

胸部単純レントゲン写真：CTR 47%, CP angle sharp, 肺野にうっ血所見なし。

心電図：洞調律。V2, V3 に陰性 T 波を認めた。

経胸壁心臓超音波：大動脈弁は 3 弁。逆流の程度は II 度で、やや心室中隔側へ逆流は偏位していた。また、心室中隔に右室側に突出する 14×16 mm の瘤が認められたが、短絡は描出されなかった (Fig. 1)。左室駆出率は 61%, 左室径は拡張期 53 mm, 収縮期 36 mm だった。

Fig. 3

Preoperative CT also pictured the membranous septal aneurysm of 28×15 mm (indicated by the arrows).

経食道心臓超音波：大動脈弁逆流は 2 度で、中央からの逆流であった。心腔内に短絡は認めなかった。ST junction は 42 mm, Valsalva 洞は 51 mm と拡大していた。

胸部造影 CT 画像：Valsalva 洞の最大短径は 52 mm で、瘤内に血栓を疑わせる所見はなかった (Fig. 2)。心室中隔に 28×15 mm の瘤状構造を認めた (Fig. 3)。また冠状静脈洞に流入する左上大静脈を認めた。

心臓 MRI 画像：Valsalva 洞直下の心室中隔に左室から右室側へ突出する嚢状腔を認め、サイズは 30×15 mm であった。明らかなシャントは認めず。MRI 上、左室駆出率 63%, 左室 1 回拍出量 77 ml, 心拍出量 5.7 L/min, 拡張末期容積 123 ml, 収縮末期容積 46 ml であった。

心臓カテーテル検査：大動脈造影にて大動脈弁逆流は II 度。左室造影で膜様心室中隔部に右室側に突出する瘤が描出された (Fig. 4)。冠動脈には有意狭窄を認めなかった。

以上の所見より、大動脈弁輪拡張症、膜様部心室中隔瘤、中等度大動脈弁閉鎖不全症と診断し、Valsalva 洞の拡大傾向が明らかであることから大動脈基部置換の適応と判断、手術を施行した。

手術所見：上行大動脈送血、上下大静脈脱血で体外循環を開始した。上行大動脈を遮断、心筋保護液を冠動脈内に注入し心停止を得た。大動脈弁は 3 弁で辺縁整、表面は平滑であったが、交連近くの自由縁には裂隙が複数認められた。弁高はいずれも 22~24 mm と大きく、弁尖を翻転すると右無交連下を中心とした 10×16 mm の瘤入口部が観察できた。辺縁は平滑で線維性であり、右室内に突出していた。内部を観察すると瘤内に血栓はなく、短絡口も認めなかった。また、入口部と弁輪間には幅 3 mm 程度の線維性組織のみ存在した。瘤入口部と僧帽弁前尖は近接していなかった。Reimplantation 法による自己弁温存が可能と判

Fig. 4

The left ventriculography showed the membranous septal aneurysm (indicated by the arrows).

Fig. 5

(A) The inferior and lateral margin of the membranous septal aneurysm was sutured from inside of the aneurysm toward the left ventricle. Then, 30×18 mm Dacron patch was sutured together. (B) Three mattress suture was done at the superior margin of the aneurysm, and then sutured with the Dacron patch, the subannular portion, and the prosthetic graft for reimplantation in order. Other subannular portion was U sutured with the prosthetic graft as a first line.

断し、大動脈基部を剥離の上、数 mm の縫い代を残して Valsalva 洞壁を切除した。弁下部の強度を保つ目的で、瘤入口部の閉鎖には Dacron 布のパッチを使用した。入口部上縁を除く辺縁に、瘤内側から左室側辺縁に 2-0 ethibond プレジェット付きマットレス縫合 6 本をかけ、30×18 mm にトリミングしたパッチを側縁および下縁に縫着した (Fig. 5A)。瘤下縁は伝導路に近接していると考えられたため線維性組織に糸を通し、心筋部分を避けるように心掛けた。パッチ上縁は右無交連下を中心に 3 本のマットレス縫合で弁輪下線維性組織にかけておいたところ大動脈弁輪直下となったため、基部置換の Dacron 製人工血管 (Hemashield 30 mm) の弁輪下縫合として用いた。弁輪下縫

Fig. 6

Postoperative CT showed that the membranous ventricular septal aneurysm was not enhanced, and the patch was exist in the entry of the aneurysm (indicated by the arrows).

合は、別の 8 本の U 字縫合と合わせて計 11 本とした (Fig. 5B)。弁輪径を 24 mm 程度とする目的で 24 mm Hegar obturator を人工血管から左室流出路に留置して弁輪下縫合糸を結紮した。Second suture line は 3 交連を同じ高さとし、人工血管内側に 5-0 prolene 連続縫合で吻合した。水試験で大動脈弁尖の接合がおおむね良好なことを確認し、左右冠動脈をボタン状に再建した。当科では以前より straight graft を用いて Valsalva 洞を作製しており、本症例でも ST junction 部を 24 mm 程度になるよう、各交連部の人工血管を幅 6 mm ずつ縫縮し、最後に末梢側吻合を 4-0 prolene 連続縫合で行って手技を終了した。心虚血時間 4 時間 34 分と長時間を要したが人工心肺の離脱は容易で、無輪血で手術を終了した。

病理所見：Valsalva 洞壁は 2 mm と菲薄化し、弾性線維の断裂が認められ、中膜の囊胞性壊死が疑われた。アシアンプルー染色ではムコ多糖の沈着は軽度のみであった。

術後経過：術翌日に人工呼吸器から離脱し、術後 2 日目に ICU を退出した。大きな合併症なく術後 12 日で退院した。退院時および術後 6 カ月の時点で洞調律を維持していた。術後 CT では瘤はパッチで閉鎖され (Fig. 6)、心エコーでは大動脈弁は可動制限なく、I 度の偏心性の逆流が認められたが、6 年 6 カ月経過した現在、心拡大なく良好な経過である。

考 察

膜様部心室中隔瘤は先天性、特発性の他、外傷、感染、虚血に伴い発症する^{1,2)}。先天性心疾患の 0.3% といわれ、特に心室中隔欠損症 (VSD) とは関連が深いとされる。VSD が線維組織で自然閉鎖する過程において、左室圧が加わり瘤形成をするといわれ、VSD の約 20% に合併する

と報告されている¹⁻⁶⁾。しかし成人における膜様部心室中隔瘤の報告は少なく、これまで統計学的な発生頻度は明らかにされていない^{1,2)}。2011 年の報告では、3,402 人の心臓 CT を施行した患者において、8 人 (0.24%) で偶然膜様部心室中隔瘤が認められている³⁾。本症例では生下時から幼小児期に心雑音は指摘されておらず、後天的に膜様部心室中隔瘤を形成した可能性が高いと考える。大動脈弁の細菌性心内膜炎では感染が膜様中隔に波及し、それが潰瘍、瘤化組織に進行する可能性が報告されている²⁾。本症例でも腎嚢胞感染により腎摘除を受けた既往があり、心内膜炎を併発していた可能性はあるが、術中所見では大動脈弁、瘤内ともに感染を示唆する変化は認められず、否定的である。また、膜様部心室中隔瘤がマルファン症候群に合併した症例が報告されている^{4,7)}。本症例は身体的な特徴や家族歴はないものの、大動脈基部拡張と、その瘤壁の中膜嚢胞性壊死が認められたことから、マルファン症候群類縁疾患に併発した膜様部心室中隔瘤であった可能性は否定できない。

成人の膜様部心室中隔瘤は多くの場合、画像診断で偶然発見される。心臓超音波での診断には中隔瘤の大きさと施行者の知識と技術によるところが大きく^{1,3)}、Valsalva 洞動脈瘤と鑑別することはしばしば困難である⁵⁾。近年では CT や MRI の技術的進歩により診断される確率が上がった^{2,3)}。本症例も膜様部心室中隔瘤そのものによる症状はなく、大動脈弁輪拡張症の併存があったが、MRI、左室造影を含めた複数の画像診断により術前に膜様部心室中隔瘤と診断することができた。このように、膜様部心室中隔瘤は一般に無症状であるが、大動脈弁閉鎖不全症、三尖弁閉鎖不全症、瘤破裂、左右短絡、細菌感染、右室流出路狭窄、血栓塞栓症などの合併症を起こすとも報告され^{1-3, 8-12)}、合併症を有する場合に手術が検討される。また膜様部心室中隔瘤の後下縁の筋性中隔頂点に His 束が存在し瘤に圧排されることで伝導路障害が発生する場合があります^{2-4, 6, 13, 14)}。膜様部心室中隔瘤では、他の心疾患の合併がなく、上記のような合併症の発生リスクも少ない症例では手術を施行するかは慎重を期するべきである²⁾。本症例では一過性心房細動に伴い偶然発見され、膜様部心室中隔瘤による明らかな合併症は認められず、大動脈基部の拡大が主な手術適応であった。しかし大動脈弁逆流が膜様部心室中隔瘤により増悪した可能性は否定しきれないと考えている。

VSD 合併例での術式の検討はいままでに若干報告がある。近年では、VSD に合併した膜様部心室中隔瘤に対し、カテーテル治療を施行する報告もある¹⁵⁾。VSD 合併例では、瘤の直接閉鎖により 20% でシャントの残存や瘤の再

発をきたすといわれており、プレジェット付の糸でパッチ閉鎖するのが推奨されている^{2, 4, 12, 13)}。また瘤閉鎖に伴い、三尖弁尖のゆがみをきたす可能性や、医原性の伝導路障害をきたすことも報告されているため^{13, 16)}、右房を切開し、三尖弁と Koch の三角を確認することが望ましい。本症例では VSD は合併していないものの、瘤閉鎖のためにパッチを用いプレジェット付の糸でマットレス縫合した。また基部形成の人工血管中枢側の弁輪下縫合が瘤入口部に近接するため、人工血管吻合の支持土台となるよう Dacron 布をパッチとして用いた。膜様部心室中隔瘤を Dacron パッチで閉鎖したことにより弁下部組織の強度が保たれ、大動脈弁温存手術が可能になったと考える。術中明らかな合併症は認めず、術後同部位でのリークや変形はなかったことから、本症例のような患者には本術式は有効であると考えられた。また、右房切開はしなかったものの、術後の三尖弁逆流の程度は I 度であり、伝導路障害もきたさなかった。しかし術中に三尖弁と伝導路を確認することで、より安全に手術を行えたと考える。

結 語

比較的稀な膜様部心室中隔瘤を合併した大動脈弁輪拡張症の 1 例を経験した。患者は若年の透析患者であり、膜様部心室中隔瘤を人工血管と同じ材質のパッチで閉鎖することにより弁下部組織の強度が保たれ、通常の自己弁温存基部置換術を行うことが可能であった。

文 献

- 1) Naidu A, Ricketts M, Goela A et al. Incidental discovery of a membranous ventricular septal aneurysm in two dissimilar patients. *Case Rep Cardiol*, 2012. doi:10.1155/2012/324326
- 2) Loukas M, Tubbs RS, Louis RG Jr et al. Pseudoaneurysm of the membranous septum, case report and review of the literature. *Surg Radiol Anat* 2006; 28: 564-8.
- 3) Choi M, Jung JI, Lee BY et al. Ventricular septal aneurysms in adults: findings of cardiac CT images and correlation with clinical features. *Acta Radiol* 2011; 52: 619-23.
- 4) Osawa M, Ushida N, Toyozumi M et al. Makuseichuukakuryu. *Shinzo* 1972; 4: 1157-68.
- 5) Kim HR, Kim SJ, Lim KH et al. A case of perimembranous ventricular septal defect associated with sinus of Valsalva aneurysm mimicking membranous septal aneurysm. *J Cardiovasc Ultrasound* 2015; 23: 113-7.
- 6) Yavuz S, Eris C, Goncu T et al. An incidental aneurysm of the interventricular membranous septum. *Arch Iran Med* 2009; 13: 363-4.
- 7) Ross JK, Gerbode F. The Marfan syndrome associated with an unusual interventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1960; 39: 746-50.
- 8) Walpot J, Peerenboom P, van Wylick A et al. Aneurysm of the membranous septum with ventricular septal defect and infective endocarditis. *Eur J Echocardiogr* 2004; 5: 391-3.
- 9) Akdemir R, Ozhan H, Ozer I et al. Membranous septal aneurysm causing severe tricuspid regurgitation and ring-

- like appearance. *Echocardiography* 2005 ; 22 : 857-8.
- 10) Chen SY, Chan KL, Beauchesne LM. Right ventricular outflow tract obstruction secondary to a membranous ventricular septal aneurysm. *Eur J Echocardiogr* 2011 ; 12 : 886.
 - 11) Nakamura H, Yamaguchi H, Nakao T et al. Ventricular septal defects in an adult with giant membranous septal aneurysm accompanying stroke onset. *Ann Thorac Surg* 2013 ; 96 : 1091.
 - 12) Yilmaz AT, Ozal E, Arslan M et al. Aneurysm of the membranous septum in adult patients with perimembranous ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997 ; 11 : 307-11.
 - 13) Carcano C, Kanne JP, Kirsch J. Interventricular membranous septal aneurysm : CT and MR manifestations. *Insights Imaging* 2016 ; 7 : 111-7.
 - 14) Jang SW, Rho TH, Kim JH. Membranous interventricular septal aneurysm resulted in complete atrioventricular block. *Heart* 2010 ; 96 : 244.
 - 15) Bian C, Ma J, Wang J et al. Perimembranous ventricular septal defect with aneurysm. *Tex Heart Inst J* 2011 ; 38 : 528-32.
 - 16) Tateishi A, Kawada M, Takeuchi M et al. Radial incision for ventricular septal defect with membranous septal aneurysm. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2010 ; 18 : 250-2.