大動脈弁交連部離開により急性大動脈弁閉鎖不全症、 低心拍出量症候群を来した 1 例

高山 哲志* 迫 秀 則* 安部 由理子*
阿部 貴文* 森田 雅人** 田中 秀幸*

症例は 73 歳女性。主訴は心窩部不快感とふらつき。前医循環器科にて、重度の大動脈弁閉鎖不全症と僧帽弁閉鎖不全症によるうっ血性心不全と診断され、入院となった。薬物療法に抵抗性で内科的治療では心不全コントロールが困難であり、外科的治療目的で当院紹介入院となった。当院入院後も心不全増悪傾向を示し、緊急で手術を行った。術中所見では大動脈基部-上行大動脈瘤と、右冠尖と無冠尖の間の交連部に離開を認めた。上行大動脈置換術と、Florida sleeve 法に準じた大動脈基部置換術および二弁置換術を行い良好な結果を得た。離開部の病理組織検査では粘液腫様変性を認め、交連部離開の原因となった可能性が示唆された。日心外会誌 48 巻 5 号：320-323 (2019)

キーワード：大動脈弁交連部離開；急性大動脈弁閉鎖不全症、粘液腫様変性；大動脈基部置換術

Acute Aortic Regurgitation and Low Cardiac Output Syndrome due to Avulsion of the Aortic Valve Commissure : A Case Report

Tetsushi Takayama*, Hidenori Sako*, Yuriko Abe*, Takafumi Abe*, Masato Morita** and Hideyuki Tanaka* (Department of Cardiovascular Surgery, Oita Oka Hospital*, Oita, Japan, and Department of Cardiac Surgery, Beppu Medical Center**, Oita, Japan)

A 73-year-old woman presented with epigastric discomfort and lightheadedness. She was admitted to another hospital with congestive heart failure due to severe aortic and mitral regurgitation. However, her heart failure was refractory to medical treatment, necessitating transfer to our hospital for surgical treatment. Emergency surgery was performed for worsening heart failure after admission to our hospital. Intraoperative findings showed aneurysms of the ascending aorta and aortic root and avulsion of the aortic valve commissure between the right coronary and non-coronary cusps. Replacement of the ascending aorta and aortic root replacement using the Florida sleeve method as well as double valve replacement (mitral and aortic) were performed with a favorable outcome. Histopathological examination showed myxomatous degeneration, which suggested that it could have contributed to avulsion of the aortic valve commissure. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 48: 320-323 (2019)

Keywords : avulsion of the aortic valve commissure ; acute aortic regurgitation ; myxomatous degeneration ; aortic root replacement

大動脈弁交連部離開は比較的稀な疾患である。今回、大動脈弁交連部離開が原因で、比較的急性に低心拍出量症候群に陥った症例に対して、二弁置換術、大動脈基部・上行大動脈置換術を施行し救命できた 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：73 歳，女性。

主訴：心窩部不快感，ふらつき。

既往歴：子宮筋腫に対する手術（40 歳），卵巣癌に対する手術＋化学療法（61 歳），C 型肝炎・インターフェロン治療後（65 歳），2 型糖尿病。

現病歴：元来中等度の大動脈弁閉鎖不全症（AR），僧帽弁閉鎖不全症（MR），心房細動，高血圧を認め近医にて外来加療されていた。心窩部不快感とふらつきのため，近医を受診した際に虚血性心疾患が疑われたため，同日前医紹介となった。トロポニン陽性，心電図にて虚血性変化を認めたが，胸部症状はなく，心エコー検査でも左室壁運動

2019 年 1 月 22 日受付，2019 年 5 月 16 日採用

Corresponding author : Tetsushi Takayama

Department of Cardiovascular Surgery, Oita Oka Hospital,
Oita, Japan

* 社会医療法人敬和会大分岡病院心臓血管外科

〒 870-0105 大分市西鶴崎 3-7-11

** 独立行政法人国立病院機構別府医療センター心臓外科

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

Preoperative transthoracic echocardiography shows severe aortic regurgitation (A) and severe mitral regurgitation (B). The diameter of the Valsalva sinus, sinotubular junction and ascending aorta are 50, 48 and 43 mm, respectively (C, D).

低下は指摘できなかった。しかし、重度の大動脈弁閉鎖不全症 (AR) と僧帽弁閉鎖不全症 (MR) によるうっ血性心不全を呈しており、入院となった。利尿剤、カテコラミン投与のみでは心不全の改善を認めず、呼吸状態が増悪したため、Adaptive Servo-Ventilator (ASV) 装着、持続的血液濾過透析 (CHDF) が開始された。開始後も肺うっ血、胸水貯留は改善せず、ASV と CHDF からの離脱が困難な状態であった。低心拍出量症候群 (LOS) の診断で、内科的治療では心不全コントロール困難と判断され、手術目的で当院へ転院となった。転院後、心不全コントロールを継続し、待機的に手術を行う予定としていたが、入院3日目に呼吸困難、肺うっ血、胸水貯留などの心不全症状の増悪を認め、早期の手術が必要と判断し同日手術を行う方針となった。

当院入院時身体所見：身長 154 cm、体重 45.4 kg、体表面積 1.36 m² (藤本式)、血圧 117/45 mmHg (ドブタミン 10 γ 投与下)、脈拍 117/分・不整、体温 37.4℃。

心音：第3肋間胸骨左縁を最強点とした Levine III/VI の拡張期逆流性雑音を聴取した。頸静脈怒張と両下肢浮腫を認めた。

入院時検査所見：TP 5.9 g/dl, ALB 3.1 g/dl, AST 31 U/L, ALT 26 U/L, LDH 346 U/L, BUN 27 mg/dl, Cre 0.99 mg/dl, eGFR 33.3 ml/min, WBC 5,100/mm³, Hb 11.8 g/dl, PLT 69,000/mm³, BNP 1,606.1 pg/ml。

胸部 X 線写真 (臥位)：心胸郭比 68%、右第1弓、左第3～4弓の突出、肺血管陰影の増強、右側優位に両側胸水貯留を認めた。

12誘導心電図：心房細動調律、心拍数 108/分、四肢誘導 I, II, III, aVF, 胸部誘導 V5～6 で ST 低下、胸部誘導 V1～V4 で ST 上昇を認めた。

経胸壁心エコー：左房径 44 mm、左室拡張末期径 61 mm、左室収縮末期径 38 mm、左室駆出率 67%、左室壁運動異常なし。AR IV° と MR IV° を認めた (Fig. 1A, B)。

Computed Tomography (CT) 検査：Valsalva 洞径 50 mm、ST-junction (STJ) 径 48 mm、上行大動脈径 43 mm と上行大動脈から大動脈基部径の拡大を認めた。大動脈解離所見は認めなかった (Fig. 1C, D)。

冠動脈造影検査：左右冠動脈ともに有意所見なし。

術中・麻酔導入後のスワングアンツカテデータ：PA 34/20 (s/d) mmHg, CVP 8 mmHg, CO 1.9 L/min, CI 1.3 L/min/m²。

手術所見：胸骨正中切開を行った。上行大動脈から大動脈基部に拡大を認めたが、解離所見は認めなかった。弓部大動脈送血、上下大静脈脱血で体外循環を確立した。32℃まで全身冷却を開始し、逆行性に心筋保護液を注入しながら上行大動脈を腕頭動脈直下で遮断した。上行大動脈を横切開し、選択的に心筋保護液を注入して心停止を得た。大動脈弁は3弁で右冠尖と無冠尖の間の交連部が離開し

Fig. 2

Intraoperative view shows avulsion of the aortic valve commissure between the right coronary and non-coronary cusps (A, arrow). Intraoperative views after aortic valve replacement (B) and aortic root replacement (C). Post-operative 3DCT picture (D).

(Fig. 2A), これにより右冠尖と無冠尖が完全に逸脱していた。Valsalva 洞が拡大していたので、本来なら Bentall 手術の適応であったが、術前状態が不良であったため、より簡便な方法として、大動脈弁置換を行った後に、大動脈基部の処理は Florida sleeve 法に則って行う方針とし、大

動脈基部を弁輪部まで剥離し、左右の冠動脈も剥離しテーピングした。この段階で Superior trans-septal approach で僧帽弁の操作へ移行した。術前のエコー所見では、MR の etiology は tethering だったので、弁輪形成のみでは逆流制御困難と判断し、逆流制御を確実にするため弁置換を行う方針とした。カーペンターエドワーズ牛心のも膜生体弁 Magna Mitral Ease TermaFix Process 29 mm (Edwards Lifesciences LLC, USA) で置換した。さらにカーペンターエドワーズ牛心のも膜生体弁 Magna Ease TermaFix Process 23 mm (Edwards Lifesciences LLC, USA) で大動脈弁を置換し (Fig. 2B), 大動脈基部は J Graft SHIELD NEO VALSALVA 28 mm (日本ライフライン株式会社, 日本) を用いて Florida sleeve 法に則った形で外側から補強した (Fig. 2C)。

体外循環からの離脱は容易であった。手術時間 418 分、体外循環時間 273 分、大動脈遮断時間 234 分、術中出血量は 742 ml であった。

大動脈弁尖の病理組織検査では、離開していた交連部分には線維性肥厚と粘液腫様変性を認めた。しかし、明らかな嚢胞性中膜壊死、特異性炎症、活動性炎症の所見は認めなかった。

術後経過：術直後より利尿が得られるようになり CHDF から離脱できた。術後 1 日目に人工呼吸器より離脱し術後 10 日目に集中治療室を退出した。術後検査結果 (Fig. 2D) は問題なく、術後 19 日目にリハビリテーション継続目的で前医へ転院となった。

考 察

急性 AR の原因として、外傷、粘液腫様変性、感染性心内膜炎 (IE)、大動脈解離などがあるが^{1,2)}、本症例のような大動脈弁交連部離開による急性 AR は比較的稀である。

大動脈弁交連部離開の原因には外傷性と非外傷性があり、非外傷性の原因は粘液腫様変性、リウマチ熱、IE などが報告されている³⁾。石山らの報告では、外傷性は、受傷から診断までの期間が最長で約 7 年後とさまざまであり⁴⁾、本症例において外傷性を完全に否定することは難しいが、鈍的外傷の既往がないことと、長期間中等度の AR が認められていたことから、非外傷性の可能性が高いと思われる。本症例の切除標本では離開していた交連部分に粘液腫様変性を認めた。田村らは電子顕微鏡的観察で、粘液腫様変性は海綿状層における過剰な粘液腫様間質組織の蓄積であり、この粘液腫様組織が線維層に侵入することにより大動脈弁の層構造を断裂し、組織の脆弱化に関連することを報告している⁵⁾。また、外傷性での報告ではあるが Grimboll ら⁶⁾は、左冠尖と右冠尖には冠動脈が開口しているため圧力に対してバッファの役割を果たすが、無冠尖

にはないため交連部の離開は無冠尖を含む交連に発生しやすいと報告している。本症例においては、STJ が拡大し高血圧もあることから上記メカニズムにより無冠尖と右冠尖の交連部にかなりのストレスがかかったこと、粘液腫様変性を認めたことが、交連部離開の原因となった可能性が高いと考えられた。

急性 AR は重度の血行動態の破綻を来し、早期に診断、適切な治療介入を行わないと致命的な経過をとるとされている³⁾。本症例では、もともと中等度の AR と MR を認めており、交連部離開により AR, MR ともに増悪したため LOS に陥り、薬物療法に対して抵抗性を示したと考えられた。

過去の報告によると、交連部離開による AR に対する術式は一般的には弁置換術であるが^{2~4, 7~9)}、外傷性で弁尖に肉眼的損傷がなく弁輪部のみに損傷を認めた症例で弁形成術を施行した報告や^{10, 11)}、離開した交連の縫着術を施行した症例が報告されている^{12~14)}。しかし、AR 残存や弁置換術へ移行したり、術後経過については不明であったりと必ずしも良好な結果は得られていない。

本症例でも離開した交連部を再縫着することも検討したが、もともと中等度の AR を合併し、AR の etiology が大動脈基部・上行大動脈瘤による弁輪拡大、STJ の拡大と示唆されたため、術後の AR 残存、再発を避けるために弁置換術を選択した。

大動脈基部・上行大動脈瘤への介入術式としては本症例では Florida sleeve 法を参考にした。Florida sleeve 法¹⁵⁾は本来自己弁温存の術式であるが、本症例では弁置換後に Florida sleeve 法に則って大動脈基部再建を行った。Florida sleeve 法の利点は、David 手術や Bentall 手術と違い、冠動脈の再建が不要で、大動脈基部を切開せずに人工血管で外側より覆う術式であるため、大動脈基部や冠動脈再建部からの出血の心配がほとんどないことである。また、手技が比較的簡便なことも利点である。拡張した大動脈基部を小さな人工血管内に挿入するため、大動脈基部の変形により冠動脈口を塞ぐ可能性があり、簡便とはいえピットフォールは存在する。しかし、本症例のように術前の全身状態が不良で長時間の手術を避けたい症例では非常に有用な術式と考えられた。

結 語

比較的稀な交連部離開により LOS を呈した症例を経験

した。術前状態は非常に不良であったが、適切な外科治療を行い良好な結果を得ることができたので報告した。

文 献

- 1) Fujiwara T, Murakami T, Inada H et al. The etiology aortic valve disease A study of 160 surgical cases. *Shinzo* 1999; 31: 145-8.
- 2) Egoh Y, Okoshi T, Anbe J et al. Surgical treatment of traumatic rupture of the normal aortic valve. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1997; 11: 1180-2.
- 3) Ishikawa K, Midorikawa H, Kanno M et al. Acute aortic regurgitation due to local avulsion of the aortic valve commissure. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 18: 478-80.
- 4) Ishiyama T, Takada Y, Tanaka N et al. An unusual case of traumatic aortic regurgitation. *J Jpn Soc Intensive Care Med* 2003; 10: 17-22.
- 5) Tamura K, Iida T, Fujii T et al. Floppy aortic valves without aortic root dilatation: clinical, histologic, and ultrastructural studies. *J Nippon Med Sch* 2002; 69: 355-64.
- 6) Grimbail A, Bradham P, Locklair P. Traumatic aortic valve rupture. *J S C Med Assoc* 1987; 83: 62-4.
- 7) Akiyama K, Hirota J, Taniyasu N et al. Echocardiographic and surgical findings of spontaneous avulsion of the aortic valve commissure. *Circ J* 2004; 68: 254-6.
- 8) Onishi S, Miyasaka M, Saito D et al. A case of aortic valve rupture due to non-penetrating trauma. *Shinzo* 1982; 14: 1291-6.
- 9) Sata N, Tanoue K, Hamada N et al. Type A aortic dissection complicated by an isolated aortic valve cusp rupture. *Shinzo* 2005; 37: 743-6.
- 10) Albert M, Teresa F, Jose Q et al. Valvuloplasty in traumatic aortic insufficiency due to subtotal tear of the intima. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1098-100.
- 11) Miyashita N, Onoe M, Nakamoto S et al. Aortic valve repair if traumatic aortic regurgitation to a young woman. *Jpn J Cardiovasc Surg* 2017; 46: 6-10.
- 12) Hirata K, Kakazu M, Wake M et al. Acute aortic valvular regurgitation secondary to avulsion of aortic valve commissure in a patient with pseudoxanthoma elasticum. *Intern Med* 2000; 39: 940-2.
- 13) Charokopos N, Artemiou P, Antonitsis E et al. Repair of aortic regurgitation caused by spontaneous avulsion of aortic valve commissure in a patient with idiopathic thrombocytopenic purpura. *Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58: 43-4.
- 14) Shimamoto T, Komiya T, Sakaguchi G et al. Visualization of commissural detachment by three-dimensional echocardiography and successful treatment by aortic root and commissural repair. *Eur J Cardiovasc Surg* 2011; 39: 1074.
- 15) Philip J, Charles T, Thomas M et al. The Florida sleeve: a new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 748-50.