高度大動脈弁狭窄症と部分肺静脈還流異常症を合併した Turner 症候群の 1 治験例

鷹合 真太郎* 加藤 寛城* 齋藤 直毅* 上田 秀保*
飯野 賢治* 木村 圭一* 竹村 博文*

症例は 42 歳，女性．Turner 症候群に合併した高度大動脈弁狭窄症にて紹介された．経胸壁心臓超音波検査では先天性二尖弁による高度大動脈弁狭窄症と診断された．造影 CT では，部分肺静脈還流異常症を認め，左上肺静脈は無名静脈に還流していた．また，上行大動脈は径 41 mm と拡張していた．手術は胸骨正中切開にてアプローチし，人工心肺を確立した．順行性心筋保護による心停止後，左上肺静脈と左心耳を吻合した．大動脈弁は一尖弁で機械弁による大動脈弁置換術を施行した．その後，上行大動脈斜切開部を縫縮するように閉鎖した．術後経過は良好であった．日心外会誌 49 巻 3 号：102-105 (2020)

キーワード：大動脈弁狭窄症；部分肺静脈還流異常症；Turner 症候群

Severe Aortic Stenosis and Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection in a Turner Syndrome Patient

Shintaro Takago*, Hiroki Kato*, Naoki Saito*, Hideyasu Ueda*, Kenji Iino*, Keiichi Kimura* and Hirofumi Takemura* (Thoracic, Cardiovascular and General Surgery, Kanazawa University*, Kanazawa, Japan)

A 42-year-old woman with Turner syndrome was admitted to our hospital due to severe aortic stenosis. Transthoracic echocardiography demonstrated severe aortic stenosis with a bicuspid aortic valve. Enhanced computed tomography revealed that the left upper pulmonary vein connected to the innominate vein, and the ascending aorta was enlarged (maximum diameter of 41 mm). Surgical intervention was performed through median sternotomy with cardiopulmonary bypass. After achieving cardiac arrest by antegrade cardioplegia, we performed an anastomosis to connect the left upper pulmonary vein to the left atrial appendage. Then, aortic valve replacement was performed with an oblique aortotomy in the anterior segment of the ascending aorta. The aortic valve was a unicuspid aortic valve. Following completion of aortic valve replacement with a mechanical valve, reduction aortoplasty was performed on the ascending aorta. The postoperative course was uneventful. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 49: 102-105 (2020)

Keywords : aortic stenosis ; partial anomalous pulmonary venous connection ; turner syndrome

Turner 症候群は性腺発生異常およびさまざまな身体畸形を主訴とする X 染色体異常症で，低身長・外反肘などの身体所見を認めるだけでなく，さまざまな心血管病変を合併することが報告されている^{1,2)}．今回，大動脈弁一尖弁による大動脈弁狭窄症と部分肺静脈還流異常症 (Partial anomalous pulmonary venous connection : PAPVC) を合併した Turner 症候群の症例に対して，大動脈弁置換術，左上肺静脈-左心耳吻合術を施行したので，文献的考察を加えて報告する．

症 例

症例：42 歳，女性．

既往歴：生後 8 カ月時に水腎症にて右腎摘出術．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：12 歳時に当院小児科にて Turner 症候群と診断された．2019 年 1 月，感冒にて近医を受診した際，心雑音を指摘された．その後の精査にて，高度大動脈弁狭窄症と PAPVC を指摘され，手術加療目的に当科紹介となった．

2019 年 11 月 17 日受付，2020 年 1 月 8 日採用

Corresponding author : Shintaro Takago
Thoracic, Cardiovascular and General Surgery, Kanazawa University, Kanazawa, Japan
E-mail : shintaro-takago@live.jp

* 金沢大学先進総合外科

〒 920-8641 金沢市宝町 13-1

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.

入院時現症：身長 135 cm，体重 41.9 kg，体表面積 1.23 m²，血圧 105/73 mmHg，脈拍 100/分・整。胸骨右縁第 2 肋間で Levine III 度の収縮期駆出性雑音を聴取した。外反肘あり。

入院時検査所見：WBC 5,390/ μ l，Hb 14.0 g/dl，Plt 24.8 万/ μ l，BUN 14 mg/dl，Cr 0.58 mg/dl，BNP 101.6 pg/ml。

染色体検査：45，X

胸部単純エックス線所見：心胸郭比 54.2%，側弯症あり。

心電図所見：心拍数 75/分・整，不完全右脚ブロック。

経胸壁心臓超音波所見：左室壁運動異常なし，LVEF 82%。大動脈弁は開放制限を伴い，二尖弁が疑われた。弁口面積 0.43 cm²，平均圧格差 57 mmHg であった。

造影 CT 所見：上行大動脈は径 41 mm と拡張し，大動脈は左総頸動脈以遠で細径となり左鎖骨下動脈末梢で屈曲していた。左上肺静脈は無名静脈に還流し，左肺静脈無名静脈還流型の PAPVC を合併していた (Fig. 1)。

心臓カテーテル検査：冠動脈有意狭窄病変なし。右房圧 7 mmHg，平均肺動脈圧 28 mmHg，肺動脈楔入圧 13 mmHg であった。右房内での O₂ step up を認め，Qp/Qs

Fig. 1

Preoperative enhanced computed tomography (CT) revealed the left upper pulmonary vein connected to the innominate vein (arrow) and aortic coarctation.

は 1.53 であった。

治療方針：大動脈弁狭窄症に対しては機械弁を用いた弁置換術，PAPVC に対しては左上肺静脈と無名静脈の合流部を切離し，左上肺静脈-左心耳吻合術による血流変更を行うこととした。また，上行大動脈拡張については，人工血管置換術ないし斜切開・縫縮による大動脈形成術を施行する方針とした。

手術所見：胸骨正中切開にてアプローチ，無名静脈・左上肺静脈を確保した (Fig. 2a)。左上肺静脈は左胸膜切開を追加し肺門部末梢まで剥離した。術中所見にて上行大動脈の拡張は軽度と判断し人工血管置換術は不要と判断し，手術時間の短縮と止血作業の容易さから，上行大動脈については斜切開後に縫縮する方針とした。上行大動脈に送血管を挿入し，上・下大静脈脱血にて人工心肺を確立した。上行大動脈遮断，順行性心筋保護にて心停止を得た後，左上肺静脈は無名静脈合流部で切離した。無名静脈の断端は縫合閉鎖した。左心耳をサイドクランプし切開，左上肺静脈中極側と 5-0 プロリン®を用いて吻合した。吻合に際しては，後壁側は連続縫合としたが，吻合部狭窄を回避するため前壁側は結節縫合とした (Fig. 2b)。上行大動脈を大きく斜切開し，大動脈弁を観察したところ，一尖弁であり (Fig. 2c)，スリット型の形態を呈し，unicommissural type の所見であった。弁を切除し，supra-annular position にて機械弁 (ATS バイリーフレット心臓人工弁® 16 mm，Effective Orifice Area Index 1.00 cm²/m²) で置換した。斜切開した上行大動脈を縫縮するように 4-0 プロリン®を用いて，水平マットレスと over and over にて縫合閉鎖した。人工心肺時間 230 分，心停止時間 145 分，手術時間 6 時間 24 分であった。

術後経過：術後第 2 病日に一般病棟へ移動，術後第 19 病日に自宅退院した。術後造影 CT 検査では左上肺静脈-左心耳吻合部は開存していた。縫縮した上行大動脈は径 32 mm であった (Fig. 3)。術後経胸壁心臓超音波検査では平均圧格差は 12 mmHg であった。現在，術後 6 カ月経

Fig. 2

Intraoperative findings. (a) The left upper pulmonary vein (arrow head) connected to the innominate vein. (b) The anastomosis of the left upper pulmonary vein to left atrial appendage. (c) Unicuspid aortic valve.

Fig. 3

(a) Preoperative enhanced CT. (b) Postoperative enhanced CT.

過し、とくに問題は認めていない。

考 察

Turner 症候群は X 染色体異常で生じる疾患で、低身長、性腺発生異常などの異常を呈する。心大血管異常も頻度の高い合併症の 1 つで、大動脈二尖弁、大動脈縮窄症などを合併することが知られているが、大動脈瘤や急性大動脈解離、大動脈破裂を発症することが報告されている^{1,2)}。

Turner 症候群における大動脈解離や大動脈破裂の年間発症頻度は、年齢別に 20 歳未満では 10 万人あたり 15 人、20~40 歳では 10 万人あたり 73~78 人、それ以上の年齢では 10 万人あたり 50 人、発症年齢の中央値は 35 歳とする近年の疫学調査がある³⁾。同じ地域の 10 万人あたり 6 人 (男女比 2:1)、平均発症年齢 71 歳という罹病率を考慮すると、Turner 症候群では大動脈解離や大動脈破裂を高率かつ若年で発症すると考えられる。また、PAPVC は一般的には剖検例の 0.4~0.7% に認められるとされているが⁴⁾、Turner 症候群では高率となり 20~25% で合併することが報告されている^{5,6)}。

Turner 症候群に合併する上行大動脈瘤の評価については、Turner 症候群は体格が小さなことが多く、体表面積 (Body surface area: BSA) で大動脈径を補正した ASI (Aortic Size Index) が指標に用いられている⁷⁾。ASI は大動脈径 (mm) ÷ BSA (m²) で求められるが、ASI が 20 mm/m² 以上では厳密なフォローアップが必要であり、ASI が 25 mm/m² を超えると大動脈解離のハイリスク群となり外科的治療が必要とされる^{2,8)}。本例の上行大動脈の術前 ASI は 33 mm/m² であり、治療介入の適応と考えられた。今回、上行大動脈を斜切開し縫縮する大動脈形成術を選択したが、術後 CT で計測した縫縮術後の径は 32 mm であり、ASI を計算すると 26 mm/m² であり、術後もハイリスク群に分類される状態であった。そのため、本例については厳密な経過観察が必要である。

PAPVC の異常還流の部位は、上大静脈、左腕頭静脈、

右房、左上大動脈、下大静脈、奇静脈の順に多いとされており、異常還流の形式に応じて、右肺静脈上大静脈還流型、右肺静脈右房還流型、右肺静脈下大静脈還流型 (scimitar 症候群)、左肺静脈無名静脈還流型などに分類されている。本例は左上肺静脈が垂直静脈として無名静脈に還流しており、左肺静脈無名静脈還流型の PAPVC であったが、本例のような心房中隔欠損症を合併しない左上肺静脈無名静脈還流型の PAPVC は本邦でも数例の報告例しか存在せず、きわめて稀と考えられる^{9,10)}。また、PAPVC の手術適応については、 $Qp/Qs > 2.0$ とする報告や¹¹⁾、 $Qp/Qs \geq 1.3$ 、また、それ以下でも呼吸器感染を繰り返す症例は手術適応とする報告もあり^{10,12)}、さまざまな見解がある。本例のように心房中隔欠損症を合併しない左上肺静脈無名静脈還流型の PAPVC の場合は、経過観察可能であったとの報告もある¹⁰⁾。本例では開心術の同時手技として異常還流の血行変更が可能であったこと、さらに、 $Qp/Qs = 1.53$ と心房中隔欠損症のガイドラインで治療適応とされている $Qp/Qs > 1.5$ を満たすことから¹³⁾、大動脈弁置換術に際して左上肺静脈-左心耳吻合術を併施した。

結 語

高度大動脈弁狭窄症、部分肺静脈還流異常症に対して、大動脈弁置換術と左上肺静脈-左心耳吻合術を施行した Turner 症候群の 1 例を経験した。Turner 症候群に合併した弁膜症・左肺静脈無名静脈還流型 PAPVC 治療例は本邦での報告例は認められず、きわめて稀な症例と考えられた。

文 献

- 1) Nakagawa H, Nabuchi A, Terada M et al. Bentall procedure for aortic root dilatation in a patient with Turner syndrome. *Jpn J Cardiovasc Surg* 2016; 45: 21-5.
- 2) Seki H, Midorikawa H, Ueno K et al. A case report of high-risk complete Turner syndrome complicated with thoracic aortic aneurysm that was discovered first time at the age of 48. *Heart's* 2018; 50: 1217-21.
- 3) Bondy CA. Aortic dissection in turner syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2008; 23: 519-26.
- 4) Healey JE. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952; 23: 433-44.
- 5) Lee SH, Jung JM, Song MS et al. Evaluation of cardiovascular anomalies in patients with asymptomatic turner syndrome using multidetector computed tomography. *J Korean Med Sci* 2013; 28: 1167-73.
- 6) Hoven AT, Chelu RG, Duijnhouwer AL et al. Partial anomalous pulmonary venous return in Turner syndrome. *Eur J Radiol* 2017; 95: 141-6.
- 7) Maureira JP, Vanhuyse F, Lekehal M et al. Failure of Marfan anatomic criteria to predict risk of aortic dissection in Turner syndrome: necessity of specific adjusted risk thresholds. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012; 14: 610-4.

- 8) Matura LA, Ho VB, Rossing DR et al. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007 ; 116 : 1663-70.
- 9) Frye RL, Krebs M, Rahimtoola SH et al. Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1968 ; 22 : 242-50.
- 10) Otsuka H, Hoshino Y, Kimura M et al. A case of partial anomalous pulmonary venous return with left superior pulmonary vein connecting to the innominate vein and with intact atrial septum. *Heart's* 1985 ; 17 : 976-81.
- 11) Hijii T, Fukushige J, Hara T. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. *Cardiology* 1998 ; 89 : 148-51.
- 12) Frye RL, Krebs M, Rahimtoola SH et al. Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1968 ; 22 : 242-50.
- 13) Guidelines for management of congenital heart diseases in adults (JCS 2017).