成人期に診断された腱索低形成による先天性僧帽弁閉鎖不全症に対する弁形成術の1例

宮坂 成人* 白谷 卓** 倉敷 朋弘* 坂口 裕紀* 徳留 純平*

先天性僧帽弁閉鎖不全症は比較的稀な疾患であり、特に成人期での症例報告は非常に少ない。症例は77歳男性。僧帽弁閉鎖不全症と心房細動に対し19年間の薬物治療がなされていたが、うっ血性心不全が増悪し紹介となった。術前の経胸壁および経食道心エコーにおいて、重度の僧帽弁逆流を認めた。後尖の腱索が非常に短く、それらは弁直下の心筋に直接付着しており可動性が低下していることが逆流の原因であった。このような特異なエコー所見から先天性僧房弁閉鎖不全症（Carpentier III型）と診断し弁形成術を行った。手術は低形成であった後尖P2からP3の腱索をすべて離断し、5対の人工腱索を用いて形成した。術後の心エコー検査においては、後尖の可動性は回復しており僧帽弁の逆流を認めなかった。日心外会誌49巻6号：335-338（2020）

キーワード：先天性僧帽弁閉鎖不全症；成人期；僧帽弁形成術

Mitral Valve Repair for Congenital Mitral Regurgitation in an Adult Suffering from Hypoplasia of Chordae Tendaneae

Shigeto Miyasaka*, Suguru Shiraya**, Tomohiro Kurashiki*, Yuuki Sakaguchi* and Junpei Tokutome* (Department of Cardiovascular Surgery, Tottori Prefectural Central Hospital*, Tottori, Japan, and Department of Cardiovascular Surgery, Hamada Medical Center**, Hamada, Japan)

Congenital mitral regurgitation (MR) occurs infrequently and the number of reported adult surgical cases is small. A 77-year-old man presented with an exacerbation of congestive heart failure. He had a 19-year history of receiving medical treatment for MR and atrial fibrillation. Transthoracic and transesophageal echo cardiograms revealed severe MR due to the restriction of the posterior mitral leaflet with very short chorda tendaneae attached beneath the posterior leaflet preoperatively. We diagnosed this case to have congenital MR (Carpentier type III) in an adult based on the specific findings of echocardiography and mitral valve plasty was thus performed. All the dysplastic chordae of the P2 and P3 in the immovable leaflet region were cut and the reconstructed by the fifth artificial chordae. These procedures successfully allowed the posterior mitral leaflet to recover its normal shape and movability. Postoperative echocardiography showed no further mitral regurgitation and normal leaflet motion. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 49:335-338 (2020)

Keywords: congenital mitral regurgitation; adult; mitral valve repair

先天性僧帽弁閉鎖不全症は比較的稀ではあるが認知されており、小児期に僧帽弁形成術、人工弁置換術などが行われている。一方、成人期における先天性僧帽弁閉鎖不全症は診断が困難なことも相まって非常に稀であり、わずかな症例が報告されているのみである。本症例は77歳で高度僧帽弁閉鎖不全症と診断され、逆流の病態が特異なものであったことから、先天性僧帽弁閉鎖不全症と診断された。低形成であった後尖の腱索を再建し、良好な結果が得られ

たため報告する。

症 例

症例：77歳，男。

主訴：労作時息切れ，両下肢の浮腫。

既往歴：持続性心房細動，高血圧，パーキンソン病。リウマチ熱の既往なし。

家族歴：特記事項なし。

2020年5月23日受付，2020年7月24日採用

Corresponding author: Shigeto Miyasaka

Department of Cardiovascular Surgery, Tottori Prefectural Central Hospital, Tottori, Japan

E-mail: s_miyasaka@mac.com

* 鳥取県立中央病院心臓血管外科

〒680-0901 鳥取市江津730

** 浜田医療センター心臓血管外科

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.

(a)

(b)

Fig. 1

Preoperative transthoracic echocardiography showed severe MR (a) and short chordae attached beneath posterior leaflet (white arrow) in long axis view (b).

現病歴：小児期より青年期には特に心不全症状はなかった。58歳時に心房細動と心不全、僧帽弁閉鎖不全症と診断された。当時より中等度の逆流を認めたが、心不全症状が強くないこととパーキンソン病の合併を理由に内科的治療がなされていた。その後徐々に利尿剤が増量され、77歳となった時点で心不全のコントロールが困難となり手術目的に紹介となった。

胸部X線写真：心胸郭比64%と著明な心拡大と、肺うっ血を認めた。

心電図：心拍数79/分、リズムは心房細動であった。完全右脚ブロックを認めた。

心臓超音波検査：EF 84%、左室拡張末期径/収縮末期径はそれぞれ45/21 mmと左心室の拡大は認めなかった。経胸壁心エコーで重度の僧帽弁逆流を認め (Fig. 1a)、左房径51 mmと著明な左房拡大を認めた。僧帽弁輪径は約40 mmと弁輪の拡大に加え、長軸像で僧帽弁後尖の腱索は短く弁下のやや肥厚した心筋に直接付着していた (Fig. 1b)。

Fig. 2

Preoperative transesophageal 3-dimensional echocardiography showed restricted posterior mitral leaflet (P2, P3; white arrows).

リウマチ性弁膜症のような弁尖の肥厚や交連部の癒合はみられず、僧帽弁狭窄症も認めなかった。経食道心エコーでは後尖のP2からP3にかけて広範囲に腱索の短縮がみられ、弁尖は収縮期にもLV側に折れ曲がり可動性は不良であった (Fig. 2)。左室の拡張はなく通常のTetheringとは違い後尖の腱索が短縮していること、リウマチ性弁膜症が否定的であること、また腱索が弁の直下に付着しており特異な形態であったことから先天性僧帽弁閉鎖不全症と診断した。

手術初見：胸骨正中切開で手術を行った。心停止後、右側左房切開により僧帽弁に到達した。僧帽弁を観察すると術前の画像診断のとおり、後尖の腱索は6~8 mmと短く、弁の直下にはほとんど乳頭筋を介さずに付着していた。このため後尖のP2からP3にかけて弁尖が左室心筋に牽引され、ほとんど可動性がなく、前尖と接合がみられない状態であった (Fig. 3a)。弁尖は前後尖ともにリウマチにみられる肥厚や、交連部の癒合を認めなかった。P2およびP3の短縮した腱索をすべて離断すると (Fig. 3b)、弁尖の性状は良好であり、後尖の弁高は20 mmと十分な大きさがあったため弁形成が可能と判断した。人工腱索 (Gore Tex Cv4: W. L. Gore & Associates, Arizona, USA) 5対を用いて腱索の再建を行った (Fig. 3c)。人工腱索はループテクニックを用い、前尖の腱索長を参考としループの長さを決定した。前尖の腱索のみが付着する前乳頭筋より2対15 mm、後乳頭筋より3対18 mmのループをそれぞれ後尖に固定した。Trigon間は36 mmであったので、人工弁輪 Physio II annuloplasty ring 34 mm (Edwards Lifescience, Irvine, USA) を用いて弁輪の縫縮を行った。併せて左心耳の閉鎖と三尖弁輪形成術を行った。大動脈遮断を解除し経食道心エコーで確認すると遺残逆流はごくわずかであった。手術時間326分、人工心肺時間280分、大

Fig. 3

Operative findings. All the dysplastic chordae were cut (a, b) and reconstructed by the fifth artificial chordae (c).

動脈遮断時間 172 分であった。

術後経過：帰室後は翌日に抜管，カテコラミンもほぼ同時に終了となった。術後は術前に認めた労作時の息切れと下肢の浮腫は消失し，20 日目に独歩退院となった。退院時の心エコー検査では EF 76%，LVDd/s=34/19 mm，左房径 44 mm と左室および左房は著明に縮小した。また遺残 MR はみられず，腱索長やその付着部位が正常化することにより，術前ほとんどみられなかった僧帽弁後尖の可動性が確認できた (Fig. 4)。術前の BNP は 524.8 pg/ml であったが，術後 6 カ月で 156.7 pg/ml，術後 1 年で 86.8 pg/ml と改善がみられた。術後 3 年の経過観察中に心不全等のイベントはみられず，3 年後の心エコーでは MR は mild 程度であった。

Fig. 4

Postoperative transthoracic echocardiography showed the posterior mitral leaflet to have recovered normally shaped of chordae (white arrow) and movability.

考 察

先天性僧帽弁閉鎖不全症は稀な疾患であり，先天性心疾患の約 0.4%，人口 10 万人あたり 5 人の発生率と報告されている¹⁾。多くは乳幼児期または小児期に弁形成術や人工弁置換術がなされており，成人期での治療の報告はきわめて少ないとされる。Zegdi らは 6 年間，連続 15 例の手術症例を報告しており，そのなかで成人僧帽弁手術の 2.1% が先天性僧帽弁閉鎖不全症であった¹⁾。成人期に診断される先天性僧帽弁閉鎖不全症の特徴として，僧帽弁単独の病変であること，小児期より肺高血圧や左室機能低下がないこととされ，本症例もそのような条件に合致し，成人期まで心不全症状を呈さなかったと考えられる。また，術前に先天性僧帽弁閉鎖不全症と診断された症例は全体の 40% にすぎないことから¹⁾，先天性の診断がなされないまま治療が行われたものも相当数あることが考えられる。本疾患の術前診断には経食道心エコーや MDCT が非常に有用である^{2,3)}。自験例では術前の経胸壁および経食道心エコー検査において，後尖の広範囲にわたる腱索の短縮（低形成）と，ほとんど乳頭筋を介さず弁直下の左室壁に付着しているという特異な構造が逆流の原因となっていた。このエコー所見は弁下組織の異常による先天性僧帽弁閉鎖不全症としては典型的なものであり，かつリウマチ性弁膜症や左室拡大による tethering を除外した結果，同疾患と診断した。先天性僧帽弁閉鎖不全症の病因については小児症例の検討からさまざまな分類がなされている⁴⁾。機能的分類である Carpentier らの分類⁵⁾に従うと，本症例は弁の可動制限であり Type III に分類される。また，Mitruka らによる解剖学的な分類⁶⁾に従うと弁下組織の異常が逆流の原因であり，Type III に分類される。乳頭筋が発達せず腱索が

直接左室の異常な部位に付着するものは特に Hammock mitral valve といわれるが⁷⁾、本症例は後尖のみにその所見がみられ Hammock mitral valve 垂型の可能性が示唆された。

治療に関しては、77 歳という年齢を考慮すると生体弁による僧帽弁置換術は当然考慮すべき術式である。一方 Gaur らの報告⁷⁾や、Shang らのメタ解析⁸⁾では高齢者であっても手術死亡率、合併症の発生率、および遠隔期の生存率において僧帽弁形成術が弁置換術に比較し良好な成績であったことから、本症例においても可能であれば弁形成術を行う方針とした。先天性に特有な Hammock mitral valve など複雑な病変に対しても弁形成術が試みられているが⁹⁾、先天性・後天性を問わず逆流の成因を評価し、僧帽弁本来の解剖学的形態を回復することが肝要である。実際に報告されている多くの弁形成術の手技は、逸脱部分の切除縫合や腱索の短縮、弁輪の縫縮、cleft の閉鎖等成人例の僧帽弁形成術と大きく変わることはないと考え^{1, 10, 11)}。自験例においては後尖の P2 から P3 にかけての腱索および乳頭筋が低形成、かつ付着部の異常による可動制限が逆流の原因であった。しかし弁尖自体は高さが 20 mm と十分な大きさを有し、硬化や肥厚がみられなかった。このことから、この範囲の腱索をすべて離断し人工腱索を用いて腱索を延長しつつ、前尖が付着する健全な乳頭筋に移植する方法を選択した。結果的に 5 対の人工腱索が必要であったが、本術式により弁尖の良好な接合が得られ逆流の制御も満足すべきものであった。また、術後の心エコー検査において後尖および腱索は本来の形態を回復し、術前にはほとんどみられなかった可動性が確認できた。後尖の可動制限に対する形成手技としては、自己心膜を後尖に補填する augmentation も検討したが tethering の範囲が非対称であることと、腱索の異常な付着部の修正ができないことから人工腱索による再建を採用した。

先天性僧帽弁閉鎖不全症に対する弁形成術の遠隔成績に関しては、いまだ明らかでないため厳重な経過観察が必要である。本症例は術後 3 年を経過した時点では良好な経過

といえるが、引き続き経過観察を行っていく予定である。

結 語

成人期に、術前の心エコーにより診断された先天性僧帽弁閉鎖不全症を経験した。エコー所見をもとに低形成の腱索をすべて離断した後、人工腱索を用いて再建し良好な結果が得られた。

文 献

- 1) Zegdi R, Amahzoune B, Ladjali M et al. Congenital mitral valve regurgitation in adult patients. A rare, often misdiagnosed but repairable, valve disease. *Eur J Cardio-Thoracic Surg* 2008 ; 34 : 751-4.
- 2) Kim SJ, Shin ES, Park MK et al. Congenital mitral insufficiency caused by anomalous mitral arcade in an elderly patient : use of echocardiography and multidetector computed tomography for diagnosis. *Circ J* 2005 ; 69 : 1560-3.
- 3) Remenyi B, Gentles T. Congenital mitral valve lesions : correlation between morphology and imaging. *Ann Pediatr Cardiol* 2012 ; 5 : 3-12.
- 4) Ginghină C, Vlădaia A, Ghiorgiu I et al. Echocardiography in congenital mitral valve regurgitation—the liaison between cardiologist and surgeon. *J Med Life* 2009 ; 2 : 407-13.
- 5) Carpentier A, Branchini B, Cour JC et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976 ; 72 : 854-66.
- 6) Mitruka SN, Lamberti JJ. Congenital heart surgery nomenclature and database project : mitral valve disease. *Ann Thorac Surg* 2000 ; 69 : 132-46.
- 7) Gaur P, Kaneko T, McGurk S et al. Mitral valve repair versus replacement in the elderly : short-term and long-term outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014 ; 148 : 1400-6.
- 8) Shang X, Lu R, Liu M et al. Mitral valve repair versus replacement in elderly patients : a systematic review and meta-analysis. *J Thorac Dis* 2017 ; 9 : 3045-51.
- 9) Stojanovic I, Vukovic P, Boskovic S et al. Repair of hammock mitral valve with hypoplastic posterior leaflet in an adult. *J Heart Valve Dis* 2010 ; 19 : 803-5.
- 10) Hashimoto K, Oshiumi M, Takakura H et al. Congenital mitral regurgitation from absence of the anterolateral papillary muscle. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 72 : 1386-7.
- 11) Mlyamurai H, Yokosawa T. Mitral valve valvuloplasty for congenital mitral valve regurgitation. *J Jpn Assoc Thorac Surg* 1995 ; 43 : 710-1.