Direct aortic reimplantation および僧帽弁形成術を施行した成人型左冠動脈肺動脈起始症 (BWG 症候群) の 1 治験例

河野 哲也 後藤 博久 中島 恒夫
中野 博文 天野 純 原田 順和*

症例は 29 歳，女性。幼児期より心雑音を指摘されていたが，妊娠時に心臓精査を施行した結果，僧帽弁閉鎖不全症を合併した左冠動脈肺動脈起始症 (BWG 症候群) と診断された。以後保存的に治療されていたが最近労作時呼吸困難を自覚したため手術目的で紹介された。手術は direct aortic reimplantation および僧帽弁形成術を施行し，術後合併症は認めず，第 27 病日に退院となった。成人型 BWG 症候群の報告例は少なく，またその左冠動脈再建術に関してはさまざまな問題がある。今回 direct aortic reimplantation および僧帽弁形成術を施行し，良好な結果を得たため，若干の考察を加え報告する。日心外会誌 28 巻 6 号：370-373(1999)

Keywords：成人型，BWG 症候群，direct aortic reimplantation

Direct Aortic Reimplantation with Mitral Valve Repair for BWG Syndrome in an Adult Case
Tetsuya Kono, Hirohisa Goto, Tsuneo Nakajima, Hirofumi Nakano, Jun Amano and Yorikazu Harada* (The Second Department of Surgery, Shinshu University School of Medicine, Matsu-moto, Japan and The Division of Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital*, Matsu-moto, Japan)

Direct coronary artery reimplantation to the aorta and mitral valve repair were successfully performed in a 29-year-old female with Bland-White-Garland syndrome (BWG syndrome). Under cardiopulmonary bypass, the main pulmonary artery was completely transected and the left coronary artery was excised with a cuff of pulmonary artery wall. Then the left coronary artery was directly anastomosed to the ascending aorta. Mitral regurgitation was repaired with valvulo-annuloplasty. The post operative course was excellent. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 28: 370-373(1999)

左冠動脈肺動脈起始症 (Bland-White-Garland 症候群，以下 BWG 症候群) は生後 1 年以内に心筋虚血により死亡する例が多く，成人例の報告は少ない。また成人例では冠動脈バイパス術が好んで用いられるが，グラフトの長期開存への疑問がある。今回われわれは direct aortic reimplantation および僧帽弁形成術を施行した成人型 BWG 症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：29 歳，女性。

主訴：労作時呼吸困難。

家族歴 既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：乳児検診で心雑音を指摘されていたが，放置していた。1987 年妊娠時に心雑音の精査を行ったところ BWG 症候群，僧帽弁閉鎖不全症 (以下 MR) と診断された。以後，保存的治療をされていたが 1995 年頃より労作時呼吸困難が出現し，しだいに増悪してきたために手術目的で当科に紹介された。

入院時現症：身長 162 cm，体重 56 kg で栄養状態は良好であった。血圧は 115/70 mmHg，脈拍は 92 回/分，整であった。胸骨左縁第 3 肋間に Levine 3/6 の収縮期雑音を聴取した。

入院時検査所見：特記事項なし。

胸部単純 X 線写真：心胸郭比は 44% で，肺野にうっ血の所見は認めなかった。

安静時心電図：正常洞調律で 64 bpm。I，aVL での q 波は認めないものの，V₁，V₂ で陰性

1998 年 11 月 27 日受付，1999 年 4 月 13 日採用
信州大学第 2 外科 〒390-0802 松本市旭 3-1-1
*長野県立こども病院心臓血管外科

図1 術前右冠動脈造影

著明に拡張蛇行した右冠動脈が描出され遅延相で左冠動脈、肺動脈が造影された。

図2 左室造影

Seg. 2, 3, 6の壁運動の低下と4度の僧帽弁逆流を認めた。

Tを認めた。

冠動脈造影：左冠動脈へカテーテルの挿入は不可能で、右冠動脈造影で著明に拡張蛇行した右冠動脈が描出され、遅延相で側副血行により左冠動脈、肺動脈が造影された（図1）。左室造影ではSeg. 2, 3, 6の壁運動の低下と4度の僧帽弁逆流を認めた（図2）。

運動負荷タリウムシンチグラム：前壁側壁で集積の低下と再分布を認めた。

以上より BWG 症候群、MR と診断し手術を施行した。

手術所見：胸骨正中切開にてアプローチし心膜を切開すると、径約8mmに拡張した右冠動脈が右室前面に存在し、肺動脈を圧排すると左前下

図3 術後右冠動脈造影

図4 術後左冠動脈造影

行枝、回旋枝が合流し左主幹部となり、肺動脈背側を走行していた。上大静脈、下大静脈脱血、左大腿動脈送血にて体外循環を開始し大動脈遮断した後、心筋保護液を注入しながら、肺動脈を切開した。左冠動脈は左前肺動脈弁交連部に開口していた。心房切開経中隔的に僧帽弁を観察すると、後尖中央部が prolapse し逆流試験を行うと弁口全体から逆流を認めた。後尖中央部を triangular resection した後、anterolateral commissure と posteromedial commissure を Kay 法にて縫縮し、さらに Duran ring にて ring annuloplasty を追加した。ついで左冠動脈の再建を行った。肺動脈を切断した後、左冠動脈入口部をカフ状に作製し、大動脈左側に直接吻合した。また肺動脈欠損部はウマ心膜を用いて再建した。

術後経過：第1病日に抜管、第2病日に ICU 退室。術後経過は良好で第27病日に退院となった。術後24病日に施行した心臓カテーテル検査

では左右冠動脈は順向性に造影され、狭窄など認めず(図3, 図4), 右冠動脈からの側副血行は減少していた。

考 察

BWG症候群は1886年にBrooks¹⁾により提唱され1933年にBlandら²⁾によって詳細な検討が加えられた先天性心疾患である。本症は先天性心疾患の約0.4%に発生し、乳児期に心筋梗塞により約80%³⁾が死亡する予後不良な疾患である。そのため成人例の報告は少なく、本邦においては34例⁴⁾が報告されているのみである。側副血行の発達で乳幼児期を超えた症例でも、非手術例での平均寿命は35歳と報告されている。

本疾患は診断がつきしだい手術が選択されるが、血行再建術に関してはさまざまな方法が検討されてきた。現在ではtwo-coronary systemの再建⁵⁾が提唱され、ダクロンフェルトや大伏在静脈を用いた大動脈-左冠動脈バイパス術⁶⁻⁸⁾、左鎖骨下動脈-左冠動脈吻合術^{9,10)}、Hamilton法¹¹⁾や竹内法¹²⁾などの肺動脈内トンネルバイパス術や今回施行したdirect aortic reimplantation¹³⁾などが行われてきた。成人例に対しては大伏在静脈を用いたバイパス術が多く施行されてきたが、遠隔期のグラフト開存率の低下が指摘されている¹⁴⁾。鎖骨下動脈-左冠動脈バイパス術は閉塞率が20~30%と大伏在静脈に比べて低いが、やはり長期予後が安定せず時に吻合部狭窄も問題となる¹⁵⁾。竹内法ではバルサルバ洞内に位置するトンネルにより肺動脈狭窄や肺動脈弁閉鎖不全を起こす可能性がある。これらに比べdirect aortic reimplantationは患者の年齢や左冠動脈のサイズに関係なく施行でき、最も生理的な血行動態が得られ、また遠隔期の開存率が非常によいことから優れた術式と考えられ、Moraesら¹⁶⁾は良好な結果を得ている。しかし本法には肺動脈上の左冠動脈起始部と大動脈の距離が遠い場合、直接吻合できないという欠点がある。この問題に対し肺動脈を用い大動脈に側側吻合する田代法¹⁷⁾が報告され、成人例において良好な結果を得ている。またTurleyら¹⁸⁾はdirect transferや、tube re-constructionなどを用い左冠動脈起始部に関係な

くすべての症例に大動脈直接移植が可能であるとしている。本症例では左冠動脈は肺動脈後側壁より起始していたため田代法を予定していたが、側副血管を丁寧に結紮切離し、大きなflangeを作製することにより直接移植術が可能であった。文献などを考慮すると本疾患に対する血行再建術はまずdirect aortic reimplantationを試みるべきと考えている。

本症に合併する僧帽弁閉鎖不全症をどのように処置すべきかは議論のあるところである。僧帽弁閉鎖不全症の原因は左冠動脈の終末動脈血行不全による前乳頭筋機能不全であり、冠動脈血行再建後は乳頭筋も灌流域の血行改善に伴って局所的な機能回復を期待しうる。しかし本症例のごとく重症な僧帽弁逆流症に対しては何らかの外科治療が必要である。乳幼児例に対して平松ら¹⁹⁾は形成術を併用し良好な結果を報告している。成人例の場合、弁置換術または弁形成術が行われることが多いが本症例は若年女性で拳児の希望も強かったため僧帽弁形成術を選択した。術後僧帽弁不全は認めていないが、この問題については今後詳細な検討が必要と思われる。

結 語

僧帽弁閉鎖不全症を合併した成人型BWG症候群に対し、direct aortic reimplantation, 僧帽弁形成術を施行し良好な結果を得た。

文 献

- 1) Brooks, H. St.: Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery. With some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of vessels. J. Anat. Physiol. 26-29, 1886.
- 2) Bland, E. F., White, P. D. and Garland, J.: Congenital anomalies of the coronary arteries. Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am. Heart J. 8: 787-801, 1933.
- 3) Wesselhoeft, H., Fawcett, J. S., Johnson, A. L.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, pathophysiology based on a review of 140 cases with seven further cases. Circulation 38: 403-425, 1968.

- 4) 秋津秀樹, 三国谷淳, 三上雅人ほか：自覚症状に乏しく, 集団検診が発見の契機となった左冠動脈肺動脈起始症の1例. 本邦における adult type 報告例の文献的考察を加えて. 呼吸と循環 **39** : 939-945, 1991.
- 5) Wilson, C. L., Dlabal, P. W. and McGuire, S. A. : Surgical treatment of anomalous left coronary artery from coronary artery ; Follow-up in teenagers and adults. *Am. Heart J.* **98** : 440-446, 1979.
- 6) Arciniegas, E. A., Farooki, Z. Q., Hakimi, M. et al. : Management of anomalous left coronary from the pulmonary artery. *Circulation* **62** : I 181-I 189, 1980.
- 7) Chiariello, L., Meyer, J., Reul, G. J. Jr. et al. : Surgical treatment for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg.* **19** : 443-450, 1975.
- 8) Laborde, F., Marchand, M., Leca, F. et al. : Surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery in infancy and childhood. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **82** : 423-428, 1981.
- 9) Stephenson, L. W., Edmunds, L. H. Jr., Friedman, S. et al. : Subclavian-left coronary artery anastomosis (Meyer operation) for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* **64** : 130-133, 1981.
- 10) Montigny, M., Stanley, P., Chartrand, C. et al. : Postoperative evaluation after end-to-end subclavian-left coronary anastomosis in anomalous left coronary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **100** : 270-273, 1990.
- 11) Hamilton, D. I., Ghort, P. K., and Donnelly, R. J. : An operation for anomalous origin of the left coronary artery. *Br. Heart J.* **41** : 121-124, 1979.
- 12) Takeuchi, S., Imamura, H., Katamoto, K. et al. : New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **78** : 7-11, 1979.
- 13) Grace, R. R., Angelini, P., Cooley, D. A. : Aortic implantation of anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery. *Am. J. Cardiol.* **39** : 608-613, 1977.
- 14) 福地晋治, 今井康晴, 高梨吉則ほか：Aortic implantation, 僧帽弁輪形成術を同時施行した左冠動脈肺動脈異常起始症の検討. 胸部外科 **39** : 5-11, 1986.
- 15) Kesler, K. A., Pennington, G., Nouri, S. et al. : Left subclavian-left coronary artery anastomosis for anomalous origin of left coronary artery. Long-term follow up. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **98** : 25-29, 1989.
- 16) Moraes, F. and Lincoln, C. : Anomalous origin of left coronary artery. Evolution of surgical treatment. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **10** : 603-608, 1996.
- 17) Tashiro, T., Toda, K., Haruta, Y. et al. : Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. New operative technique. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **106** : 718-722, 1993.
- 18) Turley, K., Szarnicki, R. J., Flachsbar, K. D. et al. : Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg.* **60** : 84-89, 1995.
- 19) 平松健司, 石原茂樹, 小柳俊哉ほか：Direct aortic reimplantation を施行した BWG 症候群の検討. 胸部外科 **42** : 434-438, 1989.