高齢者不完全型心内膜床欠損症に対する開心根治術

斎藤 武志* 内田 直樹 赤坂 純逸* 高橋 悟朗*

1 次口欠損は 2 次口欠損より幼少時より重篤な心不全に陥ることが多いため、早期の手術治療なしでの長期生存例は少ない。われわれは今回、63 歳、男性の 1 次口欠損型不完全型心内膜床欠損症 (ECD) に根治術を施行し、良好な結果を得たので報告する。左室造影で心室レベルでの左右短絡が認められたため、完全型心内膜床欠損症 (Rastelli type A) の診断で手術となった。術中所見では心室間の交通はみつからず、不完全型 ECD であった。ECD においては、左室造影における心室レベルでの短絡を過大評価してしまう危険性があり、術前診断における心エコー検査の有用性が再認識された。手術は 1 次口のパッチ閉鎖と Kay 法による僧帽弁輪縫縮術を施行した。術後経過は良好で、心胸郭比の正常化、臨床症状の改善が認められた。日心外会誌 31 巻 6 号 : 395-398 (2002)

Keywords : 高齢者, 不完全型心内膜床欠損症, 心拡大, 1 次口欠損

Successful Surgical Correction of an Incomplete Endocardial Cushion Defect in an Elderly Patient

Takeshi Saito*, Naoki Uchida, Junitu Akasaka* and Goro Takahashi* (Department of Cardiovascular Surgery, Mito National Hospital, Mito, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medicine, Tohoku University*, Sendai, Japan)

A successful surgical correction of an incomplete endocardial cushion defect (ECD) with an ostium primum defect in a 63-year-old man is reported. Incomplete ECD with ostium primum defect often causes severe heart failure in infancy. Reports of its surgical correction in elderly patients are few. The patient had upper abdominal discomfort and grade 1 mitral valve regurgitation. The preoperative diagnosis was complete ECD (Rastelli type A) because we misdiagnosed a leakage from a cleft between the left superior leaflet and the left inferior leaflet for a flow through a ventricular septal defect when we analyzed a preoperative left ventriculography. The importance of not misdiagnosing the leakage and echocardiography in preoperative diagnosis of ECD was therefore realized. The operative procedure involved patch closure of the ostium primum defect and mitral valve annuloplasty by Kay's procedure and the mitral valve regurgitation completely disappeared. The postoperative course was uneventful. The upper abdominal discomfort and cardiomegaly improved. If there is no severe dysfunction of other organs, surgical correction of incomplete ECD should be recommended even for elderly patients. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 31 : 395-398 (2002)

1 次口欠損は 2 次口欠損より幼少時より重篤な心不全に陥ることが多いため、早期の手術治療なしでの長期生存例は少ない。われわれは今回、63 歳の 1 次口欠損型不完全型心内膜床欠損症 (ECD) に根治術を施行し良好な結果を得たので、若干の考察を加え報告する。

症 例

症例 : 63 歳, 男性。

主訴 : 上腹部不快感。

家族歴 : 特記すべきことはない。

既往歴 : 特記すべきことはない。

現病歴 : 4 カ月前より上腹部に不快感を自覚し、近医を

受診した。心電図で左室肥大が疑われ、心エコー検査にて心房中隔欠損が認められた。当院の循環器内科にて心臓カテーテル検査を行い、I 度の僧帽弁閉鎖不全および心室レベルでの左右短絡が認められたため、完全型心内膜床欠損症と診断された。

現症 : 身長 165 cm, 体重 69 kg, 血圧 138/70 mmHg, 脈拍 68/分, 整脈で、胸骨左縁第 3 肋間に Levine I / VI の収縮期雑音を聴取した。NYHA 分類では class I で、肝は触知せず、頸静脈の怒張も認めなかった。

血液検査 : 異常値を認めなかった。

入院時胸部 X 線検査所見 (図 1) : 心胸郭比は 56% で、軽度の心拡大を示していた。

心電図検査所見 (図 1) : 洞調律で、左軸偏位、左室肥大の所見を示していた。

体表心エコー検査所見 : 1 次口型の心房中隔欠損と軽度の僧帽弁閉鎖不全症が認められたが、心室間の交通はな

2001 年 12 月 27 日受付, 2002 年 4 月 17 日採用
国立水戸病院心臓血管外科 〒310-0035 水戸市東原 3-2-1

* 現 東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科
本論文の要旨は、第 114 回日本胸部外科学会関東甲信越地方会 (2000 年 6 月, 東京) において発表した。

図1 入院時胸部 X 線像および心電図

胸部 X 線像では、心胸郭比は 56% で軽度の心拡大が認められた。心電図検査では、左軸偏位、左室肥大の所見が認められた。

かった。また、僧帽弁の cleft、軽度の僧帽弁輪拡大が認められた。

心臓カテーテル検査所見 (表 1): 平均肺動脈圧は 16 mmHg で肺高血圧はなかったが、大量の左右短絡が認められた。冠動脈に有意狭窄を認めず、左室収縮率は 72% であった。

左室造影検査所見 (図 2): 第 1 斜位では gooseneck deformity と I 度の僧帽弁逆流、第 2 斜位では心室レベルでの左右短絡が認められた。

大量の左右短絡から心負荷のかかっている病態であることから、手術治療の適応と判断した。

手術所見: 右房を縦切開し、1 次口型の心房中隔欠損を認めた。心室中隔欠損を検索したが、房室弁の上尖と下尖は、心室中隔の summit に繊維組織で結合しており、交通口はなかった。房室ブロックを予防するため、上尖は右室側より、下尖は左室側よりマットレス縫合を通し、かつ上尖と下尖との交連部を縫縮するようにして、ゴアテックスのパッチを房室弁に縫着した。水注入試験を行ったところ、僧帽弁後方からの逆流が認められたため、左外側尖と左下尖との交連部弁輪を Kay 法で縫縮したところ、逆流は完全に消失した。そののちパッチを心房壁に連続縫合した。

表 1 術前心臓カテーテル検査所見

Site	Pressure (mmHg)	Oxygen saturation (%)
SVC		61
IVC		70
RA		63
upper	(5)	76
middle		79
lower		82
RV		83
inflow		84
outflow	30/6/(0)	84
PA		84
main	28/9/(16)	84
branch	25/6/(13)	96
wedge	(6)	95
Ao	132/77/(100)	
LV	127/4/	

大量の左右短絡が認められた。

L→R shunt ratio: 65%, Pp/Ps: 0.21, Qp/Qs: 2.98, E.F.: 72%.

術後経過: 術後経過は良好で、心エコー検査にて、遺残短絡や僧帽弁閉鎖不全がないことを確認したのち、術後第 14 病日に退院となった。退院 3 カ月後には、心胸郭比は 48% に減少し、上腹部の不快感も消失した。

考 察

本患者が 63 歳まで診断されずにいた理由として、房室

図2 術前左室造影検査所見

A：第1斜位，収縮期．gooseneck deformity とI度の僧帽弁閉鎖不全症が認められた．B：第2斜位，収縮期．心室レベルの左右短絡が認められた．MR：mitral valve regurgitation, L-R shunt：left to right shunt.

表2 当科における現在までの ECD 手術症例

Operative year	Age/Sex	Diagnosis	Operative method	Results	Comment
1968	6/M	incomplete ECD	ASD patch closure (ostium primum)	alive	
1968	27/F	incomplete ECD	ICR	alive	
1969	8/F	incomplete ECD	ASD (I) patch closure	hospital death	
1971	32/M	incomplete ECD	Patch closure	late death due to rupture of liver hemangiosarcoma	1991 MVR, TAP 1996 reMVR, reTAP
1974	37/M	incomplete ECD	Patch closure	alive	
1982	13/F	incomplete ECD	Patch closure	alive	
1982	39/F	incomplete ECD	Patch closure	alive	
1983	2/F	incomplete ECD	ASD patch closure	late death due to arrhythmia and heart failure	1983 MVR
1983	3/F	incomplete ECD	ICR	alive	1993 MVP 1999 MVR
1983	11/F	incomplete ECD	MVP, ASD (I) closure	alive	
1984	31/F	incomplete ECD	ASD (I) patch closure, MAP	alive	
1987	1/M	complete ECD (A)	ICR	hospital death	
1987	5/F	incomplete ECD	ICR	late death	1989 MVR
1988	5/F	complete ECD (IIIa)	ICR	alive	
1989	30/F	incomplete ECD	ASD (I) patch closure, MAP	alive	
1990	3/F	incomplete ECD	ASD (I) patch closure, MAP	alive	
1990	40/M	incomplete ECD	ASD (I) patch closure, MAP	alive	
1995	3/F	incomplete ECD	ASD (I) patch closure, MAP	alive	
2000	63/M	incomplete ECD	ASD patch closure (ostium primum), MAP	alive	

ECD: endocardial cushion defect, ASD: atrial septal defect, ICR: intracardiac repair, MVP: mitral valvuloplasty, MAP: mitral valve annuloplasty, MVR: mitral valve replacement, TAP: tricuspid valve annuloplasty.

弁閉鎖不全の程度が軽く、そのため臨床症状が出なかったということが考えられる。大量の長期左右短絡による心負荷に加齢が加わったため、あるいは房室弁閉鎖不全が増加してきたために、この年齢になって症状が出現してきたと思われる。

当科において現在まで経験した ECD 手術症例は全部で 19 例であり、年齢は 1~63 歳 (平均 18.9 歳) で本症例が最高齢だった (表 2)。生存例が 14 例、病院死亡が 2 例、遠隔死亡が 3 例という成績だった。遠隔死亡の原因は 1 例が不明だったが、残りの 2 例は肝血管肉腫の破裂による他病死と不整脈による心臓死だった。また 4 例で術後僧帽弁置換術が施行されていた。本症例には僧帽弁輪縫縮術が施行され僧帽弁の逆流は消失しているが、今後も注意深い経過観察が必要と思われる。

高齢者 ECD 症例では冠状動脈狭窄や他臓器の動脈硬化性病変を合併することも多く、これらの術前検索が必要とされるが、術後生存率は比較的良好で、遠隔期の死亡原因は心臓死よりは高齢による他病死が多いと報告されている⁹⁾。本患者には明らかな合併病変はなく、長期生存も期待できると思われる。

診断にさいしては心エコー検査が有用である。術前の左室造影の左右短絡は、心室側に落ち込んだ左上尖と左下尖間の裂隙から造影剤が右室に漏れ出したものであった。ECD においては、左室造影では心室レベルでの短絡を過大評価してしまう危険があり注意が必要である。

60 歳以上の不完全型 ECD の手術成績はおおむね良好である²⁻⁵⁾。ほかに重篤な合併病変がない限り、60 歳以上の高齢者においても積極的に手術を施行すべきといえよう。

文 献

- 1) Burke, R. P., Horvath, K., Landzberg, M. et al.: Long-term follow-up after surgical repair of ostium primum atrial septal defect in adults. *J. Am. Coll. Cardiol.* **27**: 696-699, 1996.
- 2) 阿部吉伸, 堤 泰史, 上田哲之ほか: 著明な肺高血圧を呈した高齢者 (66 歳) 不完全型心内膜床欠損症の 1 手術治験例. *日胸外会誌* **45**: 109-113, 1997.
- 3) 亀水 忠, 関 雅博, 坪田 誠ほか: 不完全型心内膜床欠損症及び重複僧帽弁口を伴った Ellisvan Crevelde 症候群の 1 例. *日胸外会誌* **45**: 589-593, 1997.
- 4) 岡村 達, 高 英成, 横山晋也: 高齢者 (65 歳) 不完全型心内膜床欠損症の 1 治験例. *日胸外会誌* **45**: 1765-1769, 1997.
- 5) 浅野宗一, 村山博和, 岡田吉弘ほか: 高齢者不完全型心内膜床欠損症の 1 治験例. *日胸外会誌* **46**: 1172-1176, 1998.