エホバの証人派信者の拡張型心筋症症例に対して 無輸血で施行した僧帽弁複合体形成術の1例

本 橋 雅 壽 安 達 昭 瀧 上 剛
安 田 慶 秀 佐々木 重 幸* 松 居 喜 郎**

症例は22歳、男性。心不全のため他医に入院、精査により拡張型心筋症、僧帽弁逆流Ⅲ度と診断された。内科的治療でやや軽快しNYHAⅡとなったが、僧帽弁逆流は改善せず、また、β-ブロッカーの導入が困難で手術目的で当科転科となった。僧帽弁逆流の改善による左室壁運動の改善、両心室ペーシングによる左室壁運動の改善、さらに術中の判断で左室形成術も考慮し手術に臨んだ。エホバの証人派信者の症例で無輸血が絶対条件であることも、手術適応の重要な要素と判断し手術を施行した。僧帽弁複合体形成術 (mitral complex reconstruction)、両心室 pacing generator 挿入術を無輸血で施行した。左室形成術は施行しなかった。術前のエリスロポイエチンの投与、人工心肺の回路の短縮、陰圧脱血併用による回路のsize down、限外ろ過の施行および術後の造血剤の投与を必要としたが、術中、術後を無輸血で経過し、良好な経過でNYHAⅠと改善、術後13日で転科となった。僧帽弁複合体形成術による僧帽弁逆流の改善が臨床症状を改善し、また、NYHAⅡと比較的早期の症例に対する手術が無輸血手術を可能にした。しかし、患者は22歳と若年であり、その長期予後は慎重な観察が必要である。日心外会誌 36 巻 6 号 : 361-365 (2007)

Keywords : 拡張型心筋症, mitral complex reconstruction, 無輸血手術 エホバの証人派信者

Transfusion-Free Surgery for a Jehovah's Witness Patient with Dilated Cardiomyopathy Treated with Mitral Complex Reconstruction

Masatoshi Motohashi, Akira Adachi, Ko Takigami, Keishu Yasuda, Shigeyuki Sasaki* and Yoshiro Matsui** (Department of Cardiovascular Surgery, NTT East Sapporo Hospital, Sapporo, Japan, Division of Medical Sciences, Health Sciences University of Hokkaido*, Hokkaido, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Hokkaido University Hospital**, Sapporo, Japan)

A 22-year-old man with dilated cardiomyopathy (DCM), who was a practicing Jehovah's Witness, was transferred to our hospital for surgical treatment of medically uncontrollable mitral regurgitation (MR). Our original mitral complex reconstruction procedure and permanent pacemaker implantation for biventricular pacing were successfully performed without transfusion of blood products. Blood conservation strategy included: 1) preoperative treatment with erythropoietin, 2) utilization of a shortened extracorporeal circuit and assisted venous drainage system, 3) the use of ultrafiltration to save the residual autoblood in the extracorporeal circuit. The preoperative hemoglobin level was 17.1 g/dl and the postoperative lowest level was 9.5 g/dl. MR decreased from grade III to none, and NYHA functional class improved from class II to class I postoperatively. He was moved to a cardiology ward on the 13th postoperative day without complications. Transfusion-free surgery for DCM should be performed before DCM advances and requires left ventriculoplasty at risk for major blood loss. A careful follow-up is needed to examine the long-term results of the operative procedure during his expected long survival. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 36: 361-365 (2007)

われわれは拡張型心筋症 (dilated cardiomyopathy: DCM) の外科的治療に積極的に取り組んできた。DCM の外科的治療は重症化している例が多く、明らかな貧血が認められる例、術中、術後管理で輸血が必要となる場合が

多い。今回われわれは、22歳、男性で、心不全による DCM、僧帽弁逆流 (mitral regurgitation: MR) Ⅲ度と診断された症例を経験した。内科的治療でやや軽快したが、MR Ⅲは改善せず、また、β-ブロッカーの導入が困難で手術目的で当科転科となった。エホバの証人派信者の症例で無輸血が絶対条件であることも、手術適応の重要な要素と判断し手術を施行した。われわれ独自の僧帽弁複合体形成術 (mitral complex reconstruction)、両心室 pacing generator 挿入術を無輸血で施行した。術中、術後を無輸

2007年3月19日受付, 2007年7月26日採用

NTT 東日本札幌病院心臓血管外科

〒060-0061 札幌市中央区南1条西15丁目

* 北海道医療大学生命基礎科学講座

** 北海道大学循環器外科

血で経過し、良好な経過で術後 13 日で β -ブロッカーの導入のため転科となった症例を経験したので報告する。

症 例

症例：22 歳，男性。

既往歴：5 歳，ベッカー型筋ジストロフィー。

現病歴：2005 年 12 月，労作時息切れ，咳嗽が出現し近医を受診した。精査により心不全，DCM，MR III と診断され，内科的治療でやや心不全は軽快したが，MR は改善せず， β -ブロッカーの導入が困難，さらにエホバの証人派信者のため輸血拒否症例で，比較的安定した時期での手術を希望し当科転科となった。

入院時現症：意識清明，身長 172 cm，体重 57 kg，栄養状態良好，血圧 102/71 mmHg，脈拍 85 bpm，頸静脈怒張なし，胸骨左縁第 4 肋間に Levine 3/6 の収縮期雑音を聴取，呼吸音清明，下腿浮腫なし，ほかに理学的所見に異常は認めなかった。

検査所見：外来受診時 WBC $5.2 \times 10^3/\mu\text{l}$ ，RBC $5.40 \times 10^6/\mu\text{l}$ ，Hb 16.3 g/dl，Hct 45.8%，PLT $14.1 \times 10^4/\mu\text{l}$ ，外来通院時エリスロポイエチン 24,000 単位 2 回投与。

入院時検査所見：WBC $5.5 \times 10^3/\mu\text{l}$ ，RBC $5.85 \times 10^6/\mu\text{l}$ ，Hb 17.1 g/dl，Hct 50.4%，PLT $15.1 \times 10^4/\mu\text{l}$ ，BNP 389 pg/ml。

胸部 X 線所見：CTR 47%，肺うっ血（－）（図 1）。

入院時心電図所見：正常洞調律 75/分，QRS 幅は 90 msec で正常範囲であった。

心エコー所見：入院時 LVDd 64.1 mm，LVDs 62.3 mm，PWT 7.9 mm，LA 36.1 mm，FS 3%，EF 15～

22%，MR III，AS（－），AR trivial，TR（－）。LV wall motion：basal-mid diffuse severe hypokinesis post やや収縮，FS 8%，EF 17%。Coaptation depth：anterior papillary muscle (PM) 6.2 mm，posterior PM 5.7 mm。Tenting area：anterior PM 1.2 cm²，posterior PM 0.9 cm²，gate SPECT sintigraphy EDVI 153 ml/m²，ESVI 132 ml/m²，EF 14%。

心血管造影所見：冠動脈造影は異常所見なし。左室造影は施行しなかった。

右心カテーテル：Ao 77/62 mmHg，PA 48/9 (28) mmHg，PCWP (33) mmHg，LVEDP 40 mmHg，C.I. 2.23。

以上の所見より，DCM，MR III で内科的治療により NYHA II と改善していたが，MR は改善せず， β -ブロッカーの導入が困難，エホバの証人派信者症例で，手術時期を延期すると，貧血の進行，術中，術後管理で輸血が必要となる可能性が高くなると判断し早期手術を施行した。そのさい，病院の倫理委員会による承諾，本人および家族に輸血をしないことへの承諾書を準備した。手術に先立ち，外来でエリスロポイエチン 24,000 単位 2 回を投与し，手術前に RBC $5.85 \times 10^6/\mu\text{l}$ ，Hb 17.1 g/dl，Hct 50.4% となった。なお，この使用は適応外使用で費用は病院負担とした。

手術：人工心肺による血液希釈をなるべく抑えるため人工心肺回路の短縮，陰圧脱血によるカニューレおよび回路の size down を行い，回路充填量を 600 ml とした。胸骨正中切開，上行大動脈送血，上下大静脈脱血，順行性および逆行性間欠の血液心筋保護。僧帽弁は右側左房切開で到達，tethering に対して乳頭筋形成術，乳頭筋つり上げ術施行，Physio-ring 26 mm で弁輪形成術施行（mitral complex reconstruction 法）。左室を観察すると拡大は著明ではなく，術前の LVDd 64.1 mm，術後出血の増加も考慮し左室形成術は施行しなかった。最後に両心室に pacing lead を縫着し generator も挿入し手術を終了した。人工心肺からの離脱は容易であった。人工心肺終了時には人工心肺を停止せず，300 ml/min の低流量で維持し，その間に限外ろ過を施行し，最終的に人工心肺血をほぼ回収した。手術時間 413 分，人工心肺時間 130 分，大動脈遮断時間 60 分，術中出血量 280 ml であった。

術後経過：術後 8 時間で人工呼吸器から離脱，翌日から経口摂取を開始した。Milrinone 0.05 γ ，noradrenaline 0.1 γ のみ 1 週間投与後離脱した。術後総ドレーン量 690 ml，術後の Hb，Hct は最低値でそれぞれ Hb 9.5 g/dl，Hct 29.7% で，臨床的に問題なく経過した（図 2）。

術後心エコー所見：LVDd 64.1 mm，LVDs 60.5 mm，PWT 7.8 mm，LA 36.2 mm，FS 6%，EF 15～

図 1 入院時胸部写真

図2 Hb, Hct 値の推移

図3 術後病理組織所見

心筋細胞は肥大性、核形の不整もみられる。心筋細胞周囲に著しい線維増加がみられ（左）、Massons Trichrome 染色（右）の膠原線維を青く染色、心筋線維以外を青く染色すると心筋線維の4割が線維などに置換された心筋症の所見であった。

21%, MR (-), AS (-), AR (-), TR I. LV wall motion: basal-mid diffuse severe hypokinesis post, sept や や 収縮. Coaptation depth: anterior PM 2.4 mm, posterior PM 2.8 mm. Tenting area: anterior PM 0.17 cm², posterior PM 0.16 cm².

病理検査所見：心筋細胞は肥大性、核形の不整もみられた。心筋細胞周囲に著しい線維増加がみられ、Massons Trichrome 染色の膠原線維を青く染色（図3）、心筋線維以外を青く染色すると心筋線維の4割が線維などに置換された心筋症の所見であった。

術後両心室ペーシングでの血行動態を検査し、現段階では自己脈のほうが良好と判断し、back up とした。貧血に対して鉄剤を投与、術後13日目にβ-ブロッカーの導入のため、循環器内科に転科した。

考 察

拡張型心筋症の外科的治療は、欧米では心臓移植が選択される場合が多いが、日本では極端なドナー不足のため、なんらかの左室の壁運動の改善を図る手段を選択している。Bolling ら¹⁾は僧帽弁の逆流の改善が左室壁運動の改善に有効と報告しており、Horii ら²⁾も ESVI が 150 ml/m² 以下の著明に拡張していない左室には僧帽弁の逆流防止の手術が有効であると報告している。拡大心における MR の発生機序は、弁輪拡大に加えて、前後乳頭筋付着部間の距離の拡大、さらに心尖部方向への拡大によりおこる tethering が関与するといわれている³⁾。それに対して拡大心に合併した MR の外科的治療は僧帽弁置換術 (MVR)、弁輪縫縮術が報告されているが、MVR は左室、僧帽弁組織の連続性がなくなることによる左室機能の低下、人工物使用の問題があり、また弁輪縫縮術は、術後の MR 残存、

図4 Mitral complex reconstruction

a: 経僧帽弁あるいは経心室切開で前後乳頭筋にプレジエツト付きマツレス縫合を行う。b: 乳頭筋接合術完成。c: 腱索附着部にePTFE糸(CV 4)をかけ後尖弁輪中央部を通し、さらに人工弁輪を通したのちsnareにより把持する。d: 水テストでやや心房側に弁腹が突出する位置でePTFE糸を結紮する。

遠隔期MRの再燃も報告⁴⁾されており、術式の選択は重要である。われわれは、拡大心のMRに対して松居⁵⁾の報告した僧帽弁複合体形成術(mitral complex reconstruction)を施行した(図4)。すなわち弁輪拡大に対してPhysio-ring 26 mmによる弁輪縫縮術、前後乳頭筋附着部間の距離の拡大に対して乳頭筋形成術、心尖部方向への拡大に対して乳頭筋つり上げ術を施行しtetheringを矯正した。術後のエコーではMRはなく良好な経過であり、拡大心におけるMRの発生機序から考えると合理的と思われる。しかし、本症例のような若年者には、長期予後が問題であり、左室のremodelingに対して耐えうる術式であるかは今後の慎重な観察が必要である。

左室壁運動の改善の外科的治療において左室形成術の有効性⁶⁻⁸⁾が報告されてきた。Sumaら⁷⁾の報告ではseptal anterior ventricular exclusion法をdiastolic dimensionが75 mm以上の症例で施行、また、松居ら⁸⁾の報告ではLVDdが65 mm以上でoverlapping法を施行しており、良好な結果を報告している。われわれはoverlapping法を左室形成の第1選択としているが、本症例の術前のLVDdは64 mm、ESVIが150 ml/m²以下で、術中の観察でも左室は著明に大きい印象ではなく、左室形成術は施行しなかった。

近年では左室壁運動の改善に心臓再同期療法(cardiac

resynchronization therapy: CRT療法)の有効性が報告⁹⁾されており、narrow QRS(130 msec未満)でも有効な例の報告も認められる¹⁰⁾。本症例では両心室にpacing leadを達着しgeneratorを挿入し両心室ペーシングに備えたが、人工心肺からの離脱は容易で両心室ペーシングは必要ではなく、術後安定した時期に心エコー下に両心室ペーシングを施行したが有効ではなかった。しかし将来、CRT療法が必要になる可能性を考慮し、後日CRT療法を施行した場合、経静脈的透視下留置では留置部位に制限があること、冠静脈穿孔、解離などの合併症が考えられ、手術時に挿入することは妥当であったと思われる。

エホバの証人派信者の心臓血管手術の問題点について小塚ら¹¹⁾は、1) 自己血輸血の拒否、2) 血液製剤の諾否、3) エリスロポイエチンの問題、4) 緊急手術時の問題、5) 手術時期の遅れ、6) 患者-医師関係をあげている。本症例は自己血使用は拒否で、通常的心臓血管手術における自己血使用による無輸血手術^{12,13)}は不可能、MAP, FFP, 血小板の輸注は拒否で、患者本人と連結した循環している体外血は使用可能、アルブミン製剤は輸注可能、したがって少量のアルブミンを使用しているエリスロポイエチンは使用可能であった。患者-医師関係については、輸血謝絶 兼 免責証書という書類を準備、文面には「私は、輸血以外の十分な治療が施されたにもかかわらず、私が輸血を拒否することによって生ずるかもしれないいかなる障害に対しても、医師、病院、ならびに病院職員の方々の責任を問うことはありません。この指示は、私の法定代理人、親族、相続人(遺族)、遺言執行者に対しても拘束力を有します。また、この指示は、この書面の作成後、私が無意識状態に陥っても法的効力が持続します(原文)」と明確に記載し、これをもとに病院倫理委員会で承諾、さらに麻酔科に説明、本人、家族に会ってもらい、最終的に手術チーム形成という経過を経た。

われわれが重要視したのは手術時期の遅れである。MR IIIは内科的治療では軽快せず、外科的に僧帽弁複合体形成術、心臓再同期療法、さらに左室形成術で左室の壁運動の改善を期待できること、外科治療を遅らせた場合にMRの進行、拡張型心筋症の進行で至適手術時期をのがし、無輸血手術ができない、または術後に輸血が必要となること、が予想され最終的に外科治療を断念せざるを得ないことが考えられる。また、左室切開が出血の危険性を伴うことは明らかであり、われわれは左室形成術がエホバの証人患者に対して輸血なしで絶対安全に行えるとは考えておらず、本症例の場合、比較的早期症例で術前から左室形成術なしで僧帽弁複合体形成術、心臓再同期療法で可能と十分予測できたことも手術を決めた一因となった。ほかの検査結果に加えて外来受診時にHb 16.3 g/dlと無輸血が可能であ

り、さらに患者および家族が手術を強く希望したこともあり現段階が手術の時期と判断し手術を施行した。無輸血が絶対条件であるため、術前、術中に以下の工夫をした。

1) 術前にエリスロポイエチンの投与により Hb 値を上げる。

2) 血液希釈を少なくするため、通常 1,200 ml の人工心肺回路充填量を、回路の短縮、陰圧脱血によりカニューラ、回路の size down をし、充填量を減少させる。

3) 人工心肺終了時には人工心肺を停止せず、300 ml/min の低流量で維持しその間に限外ろ過を施行し、最終的に人工心肺血をほぼ回収する。

術後の RBC, Hb は最低値でそれぞれ RBC $3.33 \times 10^6/\mu\text{l}$, Hb 9.5 g/dl で臨床的に問題なく経過した。しかし、mitral complex reconstruction 法の長期予後の問題、左室形成術が将来必要になる可能性、そのさいに無輸血手術が可能かなどの問題があり、今後の注意深い観察が必要である。

結 語

22 歳、男性、心不全のため DCM, MR III と診断された症例を経験した。エホバの証人派信者であり、無輸血が絶対条件下で mitral complex reconstruction 法、両心室 pacing lead 挿入術を施行した。術中所見で左室形成術 overlapping 法は施行しなかった。術中、術後を無輸血で経過し、良好な経過で術後 13 日で転科となった。比較的早期の症例に対する手術が無輸血手術を可能にし、予後の改善を期待できたが、患者は 22 歳と若年であり、その長期予後は慎重な観察が必要である。

文 献

- 1) Bolling, S. F., Pagani, F. D., Deeb, G. M. et al.: Intermediate-term outcome of mitral reconstruction in car-

- diomyopathy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **115**: 381-388, 1998.
- 2) Horii, T., Suma, H., Isomura, T. et al.: Left ventricle volume affects the result of mitral valve surgery for idiopathic dilated cardiomyopathy to treat congestive heart failure. *Ann. Thorac. Surg.* **82**: 1349-1355, 2006.
- 3) Otsuji, Y., Handschumacher, M. D., Schwammenthal, E. et al.: Insights from three-dimensional echocardiography into the mechanism of functional mitral regurgitation. Direct in vivo demonstration of altered leaflet tethering geometry. *Circulation* **96**: 1999-2008, 1997.
- 4) Hung, J., Papakostas, L., Tahra, S. A. et al.: Mechanism of recurrent ischemic mitral regurgitation after annuloplasty: continued LV remodeling as a moving target. *Circulation* **110** (Suppl. II): 85-90, 2004.
- 5) 松居喜郎：Overlapping 型左室形成術と僧帽弁複合体形成術の試み。冠疾患誌 **12**: 231-235, 2006.
- 6) Batista, R. J. V., Santos, J. V. V., Takeshita, N. et al.: Partial left ventriculectomy to improve left ventricular function in end-stage heart disease. *J. Card. Surg.* **11**: 96-97, 1996.
- 7) Suma, H., Isomura, T., Horii, T. et al.: Septal anterior ventricular exclusion procedure for idiopathic dilated cardiomyopathy. *Ann. Thorac. Surg.* **82**: 1344-1348, 2006.
- 8) Matsui, Y., Fukada, Y., Miyama, M. et al.: Overlapping cardiac volume reduction operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **124**: 395-397, 2002.
- 9) 三浦 崇, 丁 毅文, 押富 隆ほか：拡張型心筋症、僧帽弁閉鎖不全症 (III) に対して心臓再同期療法と僧帽弁置換術を同時施行した 1 治験例。日心外会誌 **35**: 177-182, 2006.
- 10) Yu, C. M., Yang, H., Lau, C. P. et al.: Regional left ventricle mechanical asynchrony in patients with heart disease and normal QRS duration: implication for biventricular pacing therapy. *PACE* **26**: 562-570, 2003.
- 11) 小塚 裕, 高本眞一：IX. エホバの証人派信者における心臓血管外科手術。外科 **60**: 195-199, 1998.
- 12) 南 祐也, 脇田 昇, 川平敏博ほか：開心術 100 例における自己血貯血と輸血：無輸血手術の検討。胸部外科 **52**: 747-750, 1998.
- 13) Grebenik, C. R., Sinclair, M. E. and Westaby, S.: High risk cardiac surgery in Jehovah's Witnesses. *J. Cardiovasc. Surg.* **37**: 511-515, 1996.