

完全大血管転換症に対するMustard術後遅発性右心機能不全に 急性心筋梗塞を生じた1例

竹内 大二¹⁾, 中西 敏雄¹⁾, 相羽 純¹⁾, 中澤 誠¹⁾

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科¹⁾

*現 東邦大学附属大森病院第一小児科

Key words :

完全大血管転換症, Mustard術後, 右心機能不全, 血栓, 心筋梗塞

Case Report of Acute Myocardial Infarction with Late Right Ventricular Dysfunction Long after Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries

Daiji Takeuchi^{1)*}, Toshio Nakanishi¹⁾, Sumi Aiba¹⁾, and Makoto Nakazawa¹⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University

*First Department of Pediatrics, Omori Hospital, Toho University, Japan

A 22-year-old man with late right ventricular dysfunction who had undergone atrial switch operation (Mustard) for transposition of the great arteries (dTGA) at 10 months of age was admitted for severe chest pain and dyspnea. Physical examination showed orthopnea and gallop rhythm; electrocardiogram revealed ST elevation in leads II, III, and aVF; and laboratory data showed elevated CK and troponin T (CK 133 IU/L, CKMB 12.3 IU/L, troponin T 1.75ng/ml). Coronary angiography revealed total occlusion of the posterior descending artery (4PD) of the right coronary artery. We attempted percutaneous transluminal coronary recanalization (PTCR) immediately after the diagnosis of acute myocardial infarction (AMI), but the procedure was unsuccessful. Intensive care for low-output syndrome on the catecholamine was stopped 6 days later, and he was able to walk for a short distance 50 days after the onset. However, low-output syndrome recurred on the 56th hospital day, and he died on the 63rd hospital day. Autopsy showed a mural thrombus on the right ventricular wall and total occlusion of 4PD, but no abnormal findings were noted in other coronary arteries. We report a case of acute myocardial infarction (AMI) with late right ventricular dysfunction long after the atrial switch operation for dTGA.

要 旨

症例は22歳男性。某院にて完全大血管転換症との診断を受け生後10カ月にMustard術を施行され、その後遅発性の右心機能低下を認めていた。激しい胸痛と呼吸困難を主訴に入院し診察上、起座呼吸、奔馬調律、心電図上II, III, aVFの著明なST上昇、血液検査にて逸脱酵素上昇(CK 133IU/L, CKMB 12.3IU/L)とトロポニンT値の上昇(1.75ng/ml)を認めた。冠動脈造影では右冠動脈の後下行枝の完全閉塞を認め、急性心筋梗塞と診断した。このため選択的血栓溶解療法を施行したが血流の改善は得られなかった。低心拍出状態に対して集中治療を行い第6病日にはカテコラミンを中止し、第50病日には20mlほどの歩行が可能になるまで運動耐容性は改善したが、第56病日に再度低心拍出状態となり第63病日に死亡した。剖検上、壁在血栓を認めたが後下行枝以外の冠動脈に異常はなかった。完全大血管転換症に対するMustard術後遅発性右心機能不全の患者に急性心筋梗塞を生じた症例を経験したので報告した。

はじめに

完全大血管転換症に対する心房スイッチ術後遠隔期には、右心機能低下の出現が知られているが、心筋梗塞発症例の報告はない。今回われわれは心房スイッチ術後の右心機能不全に心筋梗塞を生じた症例を経験したので報告する。

1. 症例

22歳, 男性.

2. 主訴

胸痛.

平成14年9月24日受付

平成15年5月19日受理

別刷請求先: 〒143-8541 東京都大田区大森西6-11-1

東邦大学附属大森病院第一小児科 竹内 大二

3. 既往歴

他院にてdTGA(Ⅰ)の診断で生後4日にバルーン心房裂開術(BAS)を施行し日齢10日に退院し、生後10カ月時にMustard手術を施行した。4歳時の心臓カテーテル検査では、心房内パッフルからのリークを軽度認めたが右心機能低下は明らかではなかった。術後20年目(20歳)の時点で心エコー上右心室の拡大と駆出分画率の低下、中等度の三尖弁逆流(TR)、軽度の大動脈弁逆流(AR)、洞性頻拍(安静時心拍数116/分)と心胸郭比の拡大(CTR 57%)を認めていたが、NYHA機能分類Ⅱ度で仕事は建設関係のデスクワークをしていた。

4. 現病歴

術後22年目の2000年4月26日午前4時半ごろより突然の激しい胸痛を生じて目が覚めた。強い胸部圧迫感と、息苦しさから午前7時半に当院救急外来を受診した。

5. 入院時身体所見

心拍数140/分、整、血圧100/60mmHg、呼吸数20/分、SpO₂ 88%(O₂ 6L/分 経鼻カニューラ)、苦悶様顔貌を呈していた。

1) 胸部聴診所見

心音は奔馬調律と胸骨左縁第四肋間に汎収縮期雑音をLevineⅡ/Ⅲに、肺野にラ音を聴取した。

2) 腹部所見

肝を右季肋下に約3横指触知した。下腿浮腫は軽度に認められた。

6. 入院時血液検査

AST 90IU/L、LDH 687IU/L、CK 133IU/L、CKMB 12.3IU/Lと逸脱酵素の軽度上昇を認めた。またトロポニンT値が1.75ng/mlと上昇していた。動脈血液ガスではPaO₂が55mmHgと低下していた。

7. 入院時心電図

心拍数140/分、右軸偏位、当院初診時に比べⅡ、Ⅲ、aVFの著明なST上昇を認めた(Fig. 1)。

8. 入院後経過

以上の所見より急性心筋梗塞(AMI)を疑い同日の発症5時間後に緊急冠動脈造影を施行したところ右冠動脈後下行枝(4PD)の完全閉塞を認めたためこの領域での急性

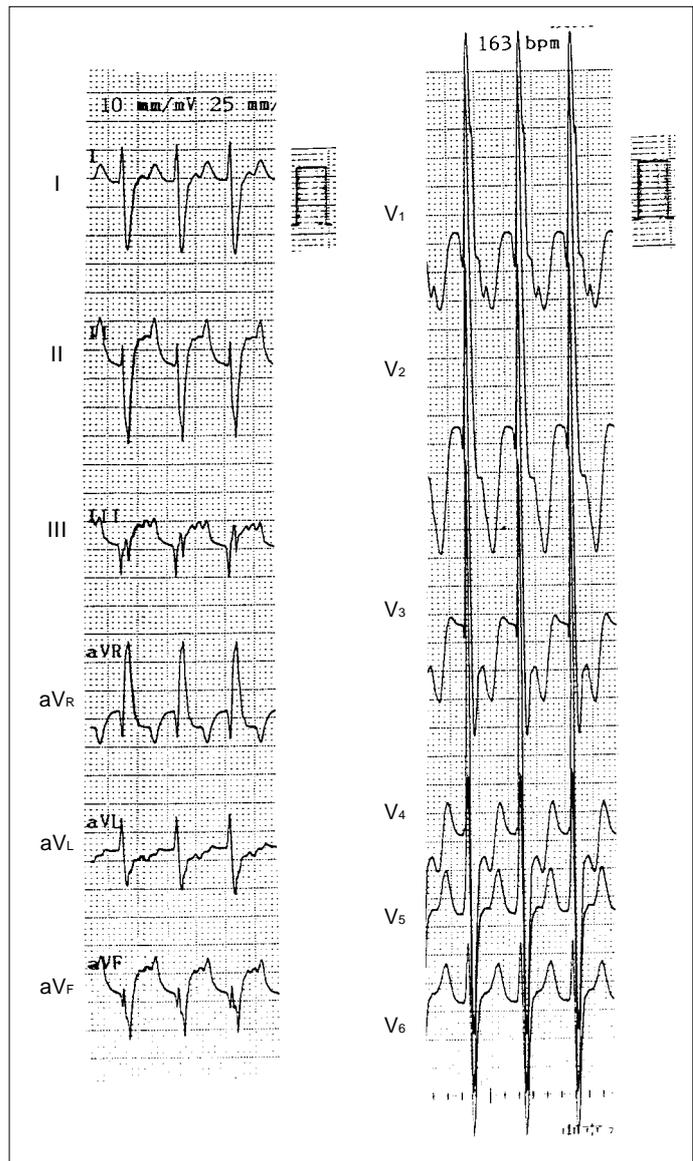


Fig. 1 Electrocardiograms (ECG) showing S-T segment elevation in leads II, III, and aVF.

心筋梗塞と診断した(Fig. 2)。

発症より早期であったことから右冠動脈内に選択的にNasarpase(プロウロキナーゼ)1,500単位を5~10分かけて2回注入をしたが、注入後の冠動脈造影にて4PDの血流の開通は得られなかった。心臓カテーテル検査中に気管内より多量の泡沫状分泌物が吸引され急性肺水腫に至った(Fig. 3)。各逸脱酵素のピーク値はCK(第1病日)4,124IU/L、CKMB(第1病日)223IU/L、GOT(第2病日)261IU/L、LDH(第2病日)4,480IU/Lであった。カテコラミン投与を含めた治療により呼吸循環状態の改善傾向を認められたため、第3病日にノルアドレナリン

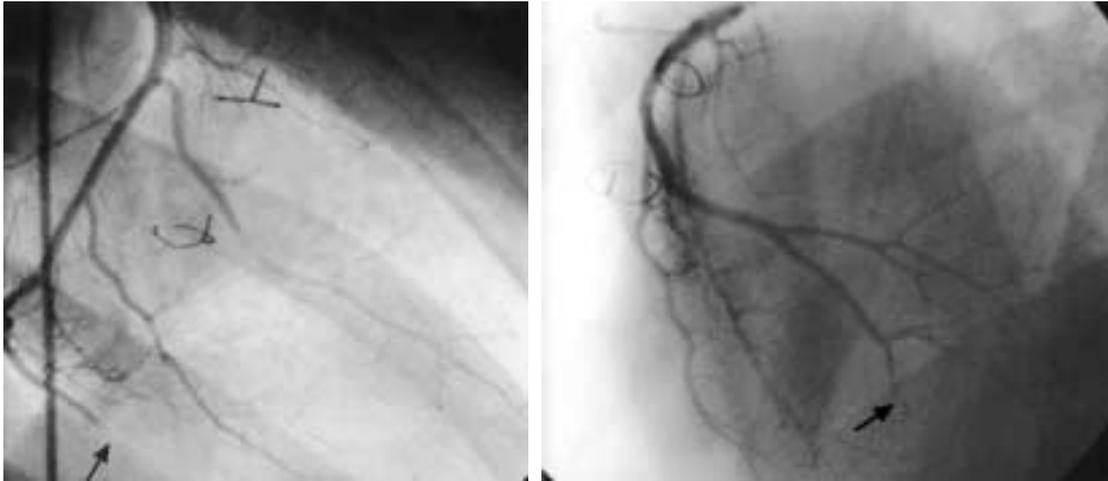


Fig. 2 Coronary angiography showing total occlusion of the posterior descending artery of the right coronary artery (arrows). Recanalization was not obtained despite percutaneous transluminal coronary recanalization.

A B

を中止，第6病日に抜管可能となりカテコラミンも中止した．しかし心不全状態は続き基本的にNYHA機能分類IV度であったが，第50病日には20mほどのトイレ歩行ができるまで運動耐容能は改善した．また，atrial natriuretic peptide(ANP)は639pg/ml(第13病日)から209pg/ml(第38病日)に，brain natriuretic peptide(BNP)は1,220pg/ml(第13病日)から622pg/ml(第38病日)まで低下し，トロポニンT値も第38病日には0.1ng/mlと正常範囲に低下した．第51病日に施行した安静時心筋シンチグラフィ(^{99m}Tc -tetrofosmin)では，右心室下壁～後壁での集積の完全欠損および右室自由壁，中隔での広範な灌流低下を認めた(Fig. 4)．

病状が安定したため退院を予定していたが，第56病日より再び胸痛，呼吸困難，低血圧が出現し低心拍出状態から多臓器不全(肺水腫，腎不全)を来し第63病日に死亡した．

剖検所見では，右心室の拡大と右心室後下壁の陳旧性梗塞，および右室内に壁内血栓を認めた．4PDの完全閉塞を認めたが他の冠動脈には動脈硬化などの所見は認められなかった(Fig. 5, 6)．

考 察

dTGAに対する心房スイッチ術後長期遠隔期には，右室の拡大や機能低下，三尖弁逆流の増悪¹⁻³⁾，また，洞機能不全や心房頻拍などの不整脈を生じることがある⁴⁻⁶⁾．

心房スイッチ術後の心不全については，90%の症例はNYHA機能分類I度であるが，10%の症例では右室機能不全による心不全を合併するとの報告がある⁷⁾．本症例も，術後から約20年が経過していたが，外来診察時



Fig. 3 Chest roentgenogram showing pulmonary edema due to severe congestive heart failure.

においても心拍数が110/分台の頻脈を呈しており，胸部単純X線で心拡大を，心エコー検査で右心室の壁運動低下と中等度の三尖弁逆流を認めており，右心室機能が低下した状態であった．本症例に特徴的な点として，右心室機能低下に加えて急性心筋梗塞を生じたことである．入院時に施行した冠動脈造影では右冠動脈の後下行枝のみの完全閉塞を示していた．正常心においては比較的狭い範囲の梗塞になったと予想されるが，主心室が右室である本症例においては高度のポンプ機能



Fig. 4 Myocardial image using Technetium-99m tetrofosmin showing an uptake defect in the posterior and inferior walls of the right ventricle, and diffuse decreased uptake in the free wall and interventricular septum of the right ventricle.

障害を来したと思われた。^{99m}Tc-tetrofosminによる心筋シンチグラフィでも予想以上に広範囲の灌流欠損を来しており、冠動脈造影では右冠動脈が太く優位であること、左前下行枝および左回旋枝は細いことから、灌流欠損部位に対する左冠動脈からの血流供給も少ないことが影響したと考えられた。Lubiszewskaら⁸⁾はMustardおよびSenning手術後の33%に心筋シンチグラフィにおいて右室灌流欠損を認めたという。彼らは遅発性の右心室機能低下の原因として、心筋虚血が関与していると推測している。また、Millaneら⁹⁾も同様に心房スイッチ術後遠隔期の55%の患者に右室の灌流欠損を認めたと報告している。本症例では急性心筋梗塞発症以前より慢性の心筋虚血が継続しており右心室機能不全に関与していた可能性もある。

本症例の急性心筋梗塞の原因については、剖検の病理組織にて大動脈および冠動脈の動脈硬化性変化を認めず、右心室に壁在血栓が存在したことから、遊離した壁在血栓による急性心筋梗塞と考えられた。成人における左心収縮不全の患者では、慢性的に血液凝固能亢進状態であるとの報告がある¹⁰⁻¹²⁾。一方、Roberts¹³⁾やFuster¹⁴⁾、Katz¹⁵⁾らは拡張型心筋症において血栓塞栓症を高率に合併することを報告している。より大規模な試験では、Vasodilator in Heart Failure (V-HeFT) trial¹⁶⁾やSurvival and Ventricular Enlargement (SAVE) trial¹⁷⁾およびStudies of Left Ventricular Dysfunction (SOLVD) trial¹⁸⁾において左室駆出分画率 (LVEF) の低い症例で血栓症の頻

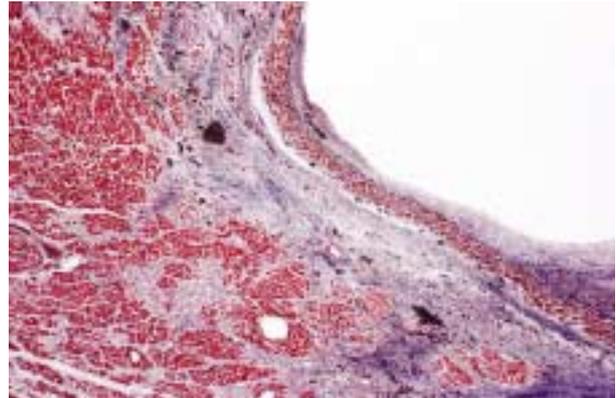


Fig. 5 Histopathology of the myocardial autopsy specimen showing diffuse degeneration of muscle fibers and widely distributed fibrosis of the posterior wall of the right ventricle (Masson's trichrome stain).

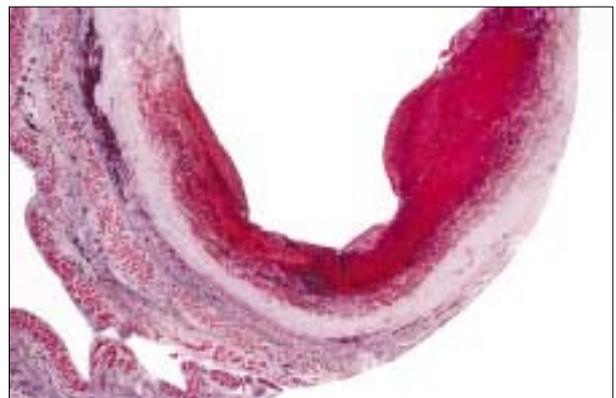


Fig. 6 Histopathology of the myocardial autopsy specimen showing mural thrombus in the apex of the right ventricle (Masson's trichrome stain).

度が高いことが報告されている。心不全における抗凝固療法の有用性に関しては、LVEFが35%を下回るような左心収縮不全に対するワーファリン投与が生存率を改善するとの報告がある¹⁹⁾。本症例においても心筋梗塞発症以前より抗凝固療法の適応があった可能性がある。しかしながらアメリカ心臓病協会の成人慢性心不全の治療に関するガイドラインでは、心房細動や血栓塞栓症の既往を有しない心不全に対する抗凝固療法の必要性は議論のあるところである²⁰⁾。心房スイッチ術後には術後遠隔期に心不全を呈する症例があり、定期的な心エコー検査や心臓核医学検査などによる心機能評価が必要となる。特に本症例のような右心機能低下を呈した例では壁在血栓の確認など、血栓症合併も念頭に置いた注意深いフォローアップが肝腎と考えられるが、実際の抗凝固療法導入にあたっては明確なエビデンスもなく慎重とならざるを得ない。先天性心疾患術

後の心機能不全症例に対する抗凝固療法の適応に関してはいまだ不明な点が多く今後の検討を要すると考えられる。

結 語

体心室である右心室の収縮不全を来した完全大血管転換症術後に心筋梗塞を併発した症例を報告した。

【参考文献】

- 1) Merlo M, de Tommasi SM, Brunelli F, et al: Long-term results after correction of complete transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 227–231
- 2) Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, et al: Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 758–765
- 3) Sarkar D, Bull C, Yates R, et al: Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation* 1999; 100: 11176–11181
- 4) Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al: Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: A 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 194–201
- 5) Vetter VL, Tanner CS, Horowitz LN: Inducible atrial flutter after the Mustard repair of complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1988; 61: 428–435
- 6) Deanfield J, Camm J, Macartney F, et al: Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries. An eight-year prospective study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 569–576
- 7) Martin RP, Qureshi SA, Ettetdgui JA, et al: An evaluation of right and left ventricular function after anatomical correction and intra-atrial repair operations for complete transposition of the great arteries. *Circulation* 1990; 82: 808–816
- 8) Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, et al: Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1365–1370
- 9) Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E, et al: Role of ischemia and infarction in late right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1661–1668
- 10) Sbarouni E, Bradshaw A, Andreotti F, et al: Relationship between hemostatic abnormalities and neuroendocrine activity in heart failure. *Am Heart J* 1994; 127: 607–612
- 11) Jafri SM, Ozawa T, Mammen E, et al: Platelet function, thrombin and fibrinolytic activity in patients with heart failure. *Eur Heart J* 1993; 14: 205–212
- 12) Yamamoto K, Ikeda U, Furuhashi K, et al: The coagulation system is activated in idiopathic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 1634–1640
- 13) Roberts WC, Siegal RJ, McManus BM: Idiopathic dilated cardiomyopathy: Analysis of 152 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1987; 60: 1340–1355
- 14) Fuster V, Gersh BJ, Giuliani ER, et al: The natural history of idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1981; 47: 525–531
- 15) Katz SD, Marantz PR, Biasucci L, et al: Low incidence of stroke in ambulatory patients with heart failure: A prospective study. *Am Heart J* 1993; 126: 141–146
- 16) Dunkman WB, Johnson GR, Carson PE, et al: Incidence of thromboembolic events in congestive heart failure. The V-HeFT VA Cooperative Studies Group. *Circulation* 1993; 87: VI94–VI101
- 17) Loh E, Sutton MS, Wun CC, et al: Ventricular dysfunction and the risk of stroke after myocardial infarction. *N Engl J Med* 1997; 336: 251–257
- 18) Dries DL, Rosenberg YD, Waclawiw MA, et al: Ejection fraction and risk of thromboembolic events in patients with systolic dysfunction and sinus rhythm: Evidence for gender differences in the studies of left ventricular dysfunction trials. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 1074–1080
- 19) Al-Khadra AS, Salem DN, Rand WM, et al: Warfarin anticoagulation and survival: A cohort analysis from the studies of left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 749–753
- 20) ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: Executive summary. *Circulation* 2001; 104: 2996–3007