

<原 著>

三尖弁閉鎖における僧帽弁異常 —姑息術の僧帽弁逆流に与える影響について—

(平成9年3月24日受付)

(平成9年11月17日受理)

東京女子医科大学循環器小児科

村上 智明 富松 宏文 中澤 誠 門間 和夫

key words : 三尖弁閉鎖, 僧帽弁異常, 僧帽弁逆流, 姑息手術

要 旨

三尖弁閉鎖52例における僧帽弁の形態異常の種類, 頻度およびそれが姑息手術の際に僧帽弁逆流に与える影響について検討した. 8例(15%)に僧帽弁の解剖学的異常を認めた. 僧帽弁の解剖学的異常はKeith-Edwards分類のIIcに有意に多く認められた. 僧帽弁に解剖学的異常を有する症例のうち, 肺血流増加型の姑息手術を施行した3例すべてにおいて僧帽弁逆流の増悪が認められた. 僧帽弁に解剖学的異常を有する症例は全例Fontan型の手術を終了しているものの, そのうち1例では肺血流増加型の姑息手術の後で高度の心不全を呈し入院治療を必要とした. 三尖弁閉鎖症例においてFontan型の手術の際はもちろん, 姑息手術の際にも術前の僧帽弁の構造に関する正確な評価は重要である. また, 僧帽弁に解剖学的異常を有する症例においては肺血流増加型の姑息手術の後, 注意深いフォローアップが必要である.

はじめに

三尖弁閉鎖における僧帽弁は唯一の房室弁でありその異常は僧帽弁逆流という形でいわゆるFontanの十戒の一つとなっている¹⁾. 三尖弁閉鎖症例において僧帽弁の異常を少なからず認めるが, その詳細な検討は少ない. そこで三尖弁閉鎖における僧帽弁の形態異常について後方視的に検討した. また房室弁異常の認められた様々な先天性心疾患症例において肺血流を増加させる姑息手術の後に房室弁逆流が増加し心不全の増悪する症例をしばしば経験する. そこで三尖弁閉鎖症例において姑息手術と僧帽弁逆流の関係を僧帽弁の形態異常の有無という点から後方視的に検討した. 以上, 本研究の目的は

1. 三尖弁閉鎖における僧帽弁異常の種類, 頻度を明らかにする.
2. 三尖弁閉鎖における僧帽弁の形態的異常が姑息

手術により僧帽弁逆流に与える影響について知る. の二点である.

対象と方法

対象は1989年4月より1994年3月までの5年間に東京女子医科大学付属日本心臓血圧研究所へ入院した三尖弁閉鎖52例(男性25例, 女性27例)である. 病型はKeith-Edwards分類に基づくとIa 8例, Ib 21例, Ic 9例, IIb 5例, IIc 9例でIIaはなかった. これらの症例について診療記録, 心臓カテーテル検査, 心エコー検査, および術中所見などから, 1) 僧帽弁異常の有無, 種類, 頻度, 2) 姑息手術前後における僧帽弁異常と僧帽弁逆流との関係について後方視的に検討した.

僧帽弁の形態については心エコー検査記録により評価した(なお術中所見のある症例に関しては心エコー所見と術中所見は全例において一致した). 僧帽弁の逆流の程度についてはカラードプラーエコー法を用いて(-)~trivial, mild, moderate, severeの4段階に評価した²⁾.

データは平均値±標準偏差で示した. 統計処理は χ^2

別刷請求先: (〒060) 北海道札幌市北区北15条西7丁目

北海道大学医学部小児科 村上 智明

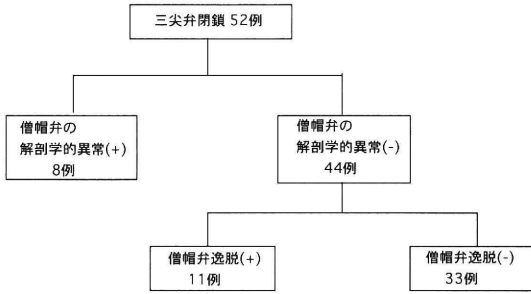


図1 対象症例

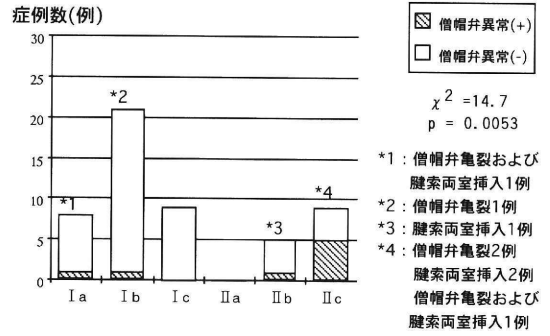


図3 Keith-Edwards 分類でみた僧帽弁の解剖学的異常の頻度：僧帽弁の解剖学的異常は IIc に多い

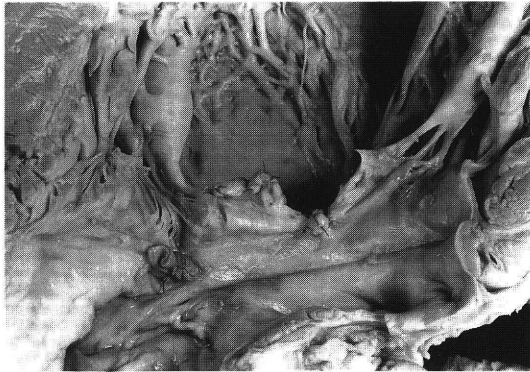


図2 剖検例に認められた僧帽弁亀裂

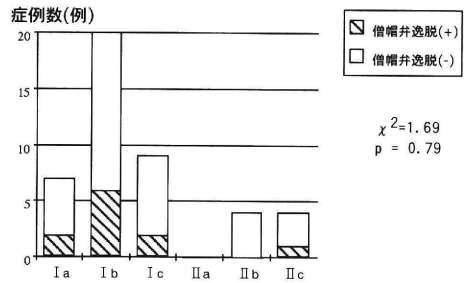


図4 僧帽弁に解剖学的異常の認められない群における Keith-Edwards 分類でみた僧帽弁逸脱の頻度：有意差は認められない

検定および t 検定を用い、危険率 5% 以下を有意差ありとした。

結 果

症例の概要を図 1 に示す。

1) 僧帽弁異常の有無，種類，頻度

1-a. 僧帽弁の解剖学的異常

52 例中 8 例 (15%) に僧帽弁の解剖学的異常を認めた。異常の内容は僧帽弁亀裂 5 例，腱索の両室挿入 5 例 (両異常の合併 2 例) であった。図 2 に剖検例の僧帽弁亀裂を示す。男性 6 例，女性 2 例であった。各病型における異常の頻度を図 3 に示す。僧帽弁の解剖学的異常は有意差をもって IIc に多かった。また I 型と II 型の比較でも有意に II 型に多く認められた ($\chi^2 = 11.4, p = 0.0008$)。

1-b. 僧帽弁逸脱

僧帽弁に解剖学的異常の認められない 44 例中 11 例 (25%) に僧帽弁逸脱を認めた。各病型における僧帽弁逸脱の頻度を図 4 に示す。僧帽弁に解剖学的異常を認めない群における僧帽弁逸脱の頻度は病型により差があるとはいえなかった。

2) 姑息手術前後における僧帽弁異常と僧帽弁逆流との関係

30 例に計 35 回の姑息的手術が施行されていた。姑息手術の内容は、肺血流増加を目的とした手術 (肺血流増加型手術) が 27 回 (Blalock-Taussig 短絡術 20 回，central shunt 5 回，右室流出路形成術 2 回)，肺血流減少を目的とした手術 (肺血流減少型手術) が 8 回 (すべて肺動脈絞扼術) であった。

2-a. 僧帽弁の解剖学的異常と姑息手術

図 5 は肺血流増加型手術の前後における僧帽弁逆流の程度を僧帽弁の解剖学的異常の有無で比較したものである。僧帽弁に解剖学的異常を有する群では全例において肺血流増加型手術後に僧帽弁逆流が増悪していた。なおこの両群の術後の毛細管血の酸素分圧は異常を認めた群が $38 \pm 5 \text{ mmHg}$ ，異常を認めない群が $40 \pm 6 \text{ mmHg}$ と有意な差を認めず，肺血流増加型手術後の肺血流量は両群において差はないと考えられた。図 6 は肺血流減少型手術の前後における僧帽弁逆流の程度を僧帽弁の解剖学的異常の有無で比較したものである。

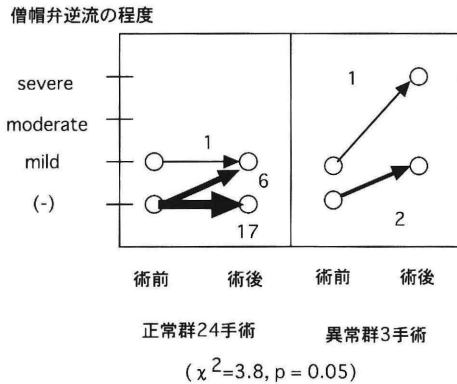


図5 肺血流増加型姑息手術前後の僧帽弁逆流の推移：僧帽弁に解剖学的異常を有する群では全例で僧帽弁逆流の増悪が認められた。

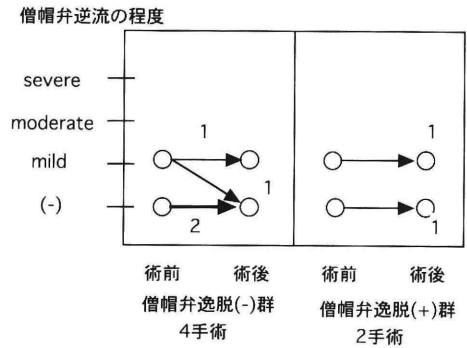


図8 僧帽弁に解剖学的異常の認められない群における肺血流減少型姑息手術前後での僧帽弁逆流の推移：僧帽弁逆流が減少している症例が存在する。

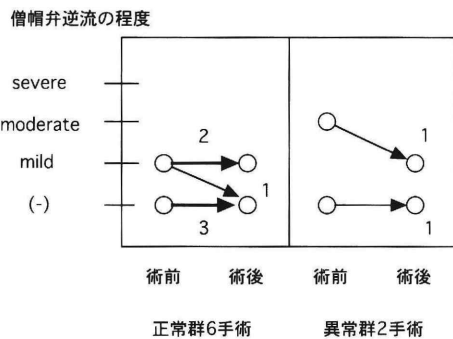


図6 肺血流減少型姑息手術前後での僧帽弁逆流の推移：僧帽弁逆流が減少している症例が存在する。

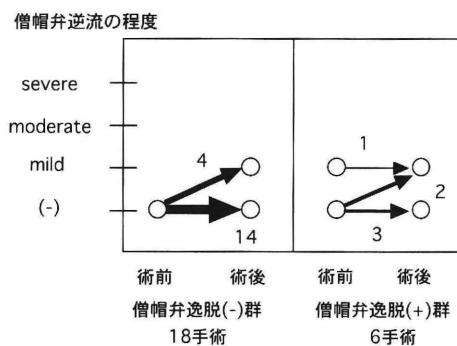


図7 僧帽弁に解剖学的異常の認められない群における肺血流増加型姑息手術前後の僧帽弁逆流の推移

僧帽弁逆流の軽快している症例が存在している。

2-b. 僧帽弁逸脱と姑息手術

図7は僧帽弁に解剖学的異常の認められない群にお

いて、肺血流増加型手術の前後における僧帽弁逆流の程度を僧帽弁逸脱の有無で比較したものである。僧帽弁に解剖学的異常の認められない症例において、僧帽弁逸脱の有無は肺血流増加型手術による僧帽弁逆流の増悪とは関係が認められなかった。なおこの2群においても術後の毛細管血の酸素分圧は僧帽弁逸脱が認められた群では 38 ± 4 mmHg、認められない群では 41 ± 6 mmHgと有意差が認められなかった。図8は同群で肺血流減少型手術の前後における僧帽弁逆流の程度を、僧帽弁逸脱の有無で比較したものである。やはり僧帽弁逆流の軽快している症例が存在している。

考案

三尖弁閉鎖における僧帽弁異常は多くはないという報告もあるが^{3,14)}、一方で Ottekamp らは31例の剖検例において16例に解剖学的異常を認めたと述べている⁵⁾。今回の検討では15%の症例に僧帽弁の解剖学的異常が認められた。病型からみると、Keith-Edwards 分類のI型よりもII型において様々な心内合併奇形が多いとされているが⁶⁾、今回の我々の僧帽弁の異常に関する検討でもI型に比較しII型において、殊にIIc型に多かった。

このような僧帽弁の異常が逆流という形で Fontan 型の手術において与える影響については従来から様々な検討がなされているが、我々は Fontan 型手術をめざす症例で、肺血流を増加させる姑息手術の後に房室弁逆流が増悪し、心不全を呈した症例をしばしば経験している。僧帽弁は三尖弁閉鎖においては唯一の房室弁であるので、肺血流量の増減は僧帽弁通過血流量の増減となり僧帽弁逆流に影響を与えることが考えられる。そこで本研究では姑息手術前後の僧帽弁逆流の程

度について検討した。本来は肺血流量+体血流量すなわち僧帽弁通過血流量と僧帽弁逆流の関係を求めるべきであるが、姑息術前には心臓カテーテル検査が施行されていない症例が多く肺血流量の増減を毛細血管における酸素分圧で評価し僧帽弁逆流の程度を比較した。上記のように肺血流量の増減に伴い僧帽弁逆流の増減する傾向が認められ、その傾向は僧帽弁に形態異常を認める症例においてより顕著であった。

この僧帽弁逆流の増悪が臨床経過に与える影響であるが、僧帽弁に解剖学的異常を認めない症例における24回の肺血流増加手術後経過においては心不全の増悪などの明らかな影響は認められなかった。一方、解剖学的異常を認めた症例においては2症例3回の肺血流増加型手術のうち1回、術後心不全が増悪している症例がある。この症例はKeith-Edwards分類Ibで、僧帽弁の形態異常は僧帽弁亀裂および腱索の両室挿入であった。生後1カ月時に左Blalock-Taussig短絡術を施行された。2歳時の心臓カテーテル検査で肺動脈のBlalock-Taussig短絡吻合部に狭窄が認められ、また肺血管床がやや乏しかったため右室流出路形成術、Blalock-Taussig短絡のligationおよび肺動脈狭窄部の形成術を施行する方針となった。この時点では僧帽弁の形態異常に関して診断はついていたが逆流の程度はmildであった。術直後には状態は安定しており、退院時の僧帽弁逆流はmildのままであった。退院後、徐々に心不全が増悪し、術後4カ月に入院加療となった。この時点で僧帽弁逆流は心エコー上、severeに増悪していた。血管拡張剤等の使用により小康状態となったものの退院できる状態ではなくそのままFontan型手術および僧帽弁の形成術を施行し現在外来経過観察中である。今回の対象症例のうち、僧帽弁に解剖学的異常を認めた8症例はすべてFontan型の手術を終了（うち3例ではFontan型手術時に僧帽弁形成術施行）している。そしてFontan型手術後、僧帽弁逆流が問題となっている症例はない。すなわち先に提示したような症例はあるもののFontan型手術後の僧帽弁逆流の経過はけっして悪くはないので、僧帽弁に形態異常を認める症例では、肺血流増加型手術後の経過を慎重に観察し、早期に評価してすみやかに次の段階の手術を施行するべきである。

解剖学的には正常な僧帽弁での僧帽弁逸脱に関し

て、小西らは三尖弁閉鎖の16.3%に認められ、その28.5%に僧帽弁逆流が合併していたと報告している⁷⁾。今回の検討では肺血流増加型手術の前後での僧帽弁逆流は、僧帽弁逸脱を認めない症例に比して有意な差を認めなかった。

三尖弁閉鎖症例においてFontan型の手術の際はもちろんであるが、姑息手術の際にも術前の僧帽弁の構造に関する正確な評価は重要である。そして僧帽弁に解剖学的異常を有する症例においては肺血流増加による左心室への容量負荷に僧帽弁逆流の増悪による容量負荷が加わり心不全を呈してくる可能性があり術後十分な経過観察が必要であると考えられた。

文 献

- 1) Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H: Selection criteria for Fontan's procedure, in Anderson RH, Shinebourne EA (ed): *Pediatric Cardiology*. London, Churchill Livingstone, 1987, pp559-566
- 2) Panidis IP, McAllister M, Ross J, Mintz GS: Prevalence and severity of mitral regurgitation in the mitral valve prolapse syndrome: A doppler echocardiographic study of 80 patients. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 975-981
- 3) Bharati S, Lev M: The concept of tricuspid atresia complex as distinct from that of the single ventricle complex. *Ped Cardiol* 1979; 1: 57-62
- 4) Bharati S, McAllister HAJr., Tatloes CJ, Miller RA, Weinberg MJr., Bucheleres HG, Lev M: Anatomic variations in underdeveloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 383-400
- 5) Ottenkamp J, Wenink ACG: Anomalies of the mitral valve and of the left ventricular architecture in tricuspid atresia. *Am J Cardiol* 1989; 63: 880-881
- 6) Dick M, Rosenthal A, Bove EL: The clinical profile of tricuspid atresia, in Rao PS (ed): *Tricuspid Atresia*. New York, Futura, 1992, pp117-140
- 7) 小西貴幸, 里見元義, 富松宏文, 安藤美智子, 遠山 徹, 森 一博, 中村憲司, 高尾篤良: 右心低形成症候群における僧帽弁異常, 心エコー図による検討. *J Cardiography* 1986; 16: 987-992

Mitral Valve Abnormalities in Patients with Tricuspid Atresia

Tomoaki Murakami, Hirofumi Tomimatsu, Makoto Nakazawa and Kazuo Momma

Department of Pediatric Cardiology, The Heart Institute of Japan,

Tokyo Women's Medical College

We evaluated abnormalities of the mitral valve in 52 patients with tricuspid atresia. Anatomical abnormalities were found in 15% of the patients. The abnormalities were frequent in type-IIc patients of Keith-Edwards classification. In all patients with mitral valve abnormalities who underwent palliative operation to increase pulmonary blood flow, mitral regurgitation worsened after the surgery. Especially, one patient who had undergone right ventricular outflow reconstruction, needed admission to control congestive heart failure. All patients with mitral valve abnormalities underwent successful Fontan-type operation. Accurate evaluation of the mitral valve structure is necessary not only for Fontan-type operation but also for palliative surgery in patients with tricuspid atresia. It is also important to carefully follow-up those patients with tricuspid atresia whose mitral valve shows anatomical abnormalities after palliative surgery to increase pulmonary blood flow.
