

【症例報告】

高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併した ファロー四徴症術後の一症例

森本 康子¹⁾, 白井 丈晶¹⁾, 水野 篤¹⁾, 新沼 廣幸¹⁾,
川副 浩平²⁾, 坂本 喜三郎³⁾, 丹羽 公一郎¹⁾

¹⁾聖路加国際病院 循環器内科, ²⁾聖路加国際病院 心臓血管外科,
³⁾静岡県立こども病院 心臓血管外科

要 旨

ファロー四徴症修復術後に高度三尖弁閉鎖不全を伴う三尖弁前尖cleftを合併した一症例を経験した。ファロー四徴症の再手術の際に重要な所見と考えられたので報告する。症例は33歳男性。3歳9か月時に心内修復術施行。3歳11か月時に遺残心室中隔欠損パッチ閉鎖術施行。この時に三尖弁の異常所見の指摘はなかった。32歳時、労作時の動悸にて当院初診。右室右房の拡大、高度三尖弁閉鎖不全と心房頻拍を認め、カテーテルアブレーションおよび三尖弁形成術施行。術中3次元経食道心エコー図にて前尖—中隔尖間からの逆流と共に、前尖にcleftを認め、cleftから高度逆流を確認した。前尖cleftの閉鎖および弁輪縫縮術施行。術後、三尖弁閉鎖不全は消失し経過良好である。三尖弁cleftの報告は少なく、ファロー四徴症との合併報告は認めなかった。多くは前尖のcleftで、高度な閉鎖不全を合併していることが多い。経胸壁2次元心エコー図のみでは三尖弁の形態評価は容易ではないことが多いが、三尖弁cleftに対する弁形成術は有効な治療方法であり、ファロー四徴症修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全の原因の一つとして念頭に置き、確定診断には経食道3次元心エコー図の併用が有用であると考えられる。

キーワード：tetralogy of Fallot, tricuspid cleft, tricuspid regurgitation, congenital heart disease

はじめに

高度三尖弁閉鎖不全 (severe tricuspid regurgitation : severe TR) を合併する先天性心疾患としてEbstein病や三尖弁異形成、房室中隔欠損があるが、三尖弁cleftの報告は少ない。ファロー四徴症 (tetralogy of Fallot : TOF) にsevere TRを伴う三尖弁前尖cleftを合併し、三尖弁形成術により良好に修復された一症例を経験したので報告する。

症例

症例：33歳男性。

診断：TOF心内修復術後、右側大動脈弓

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：先天性心疾患なし。

現病歴：3歳9か月時にTOF心内修復術施行 (漏斗部筋切除、流出路パッチ形成術、心室中隔欠損 (ventricular septal defect : VSD) 閉鎖術)。3歳11か月時に遺残VSDパッチ閉鎖術施行。この時に、三尖弁形態異常や閉鎖不全の指摘はなかった。術後経過順調で18歳まで通院。32歳時、労作時の動悸にて当院初診。心房頻拍にてカテーテルアブレーション施行。この時に右室右房の拡大、severe TRを認め精査加療となった。

現症：身長178cm、体重74kg。心拍数66整、右上肢血圧110/62。胸部聴診にて胸骨左縁第3～4肋間にLevine3/6の汎収縮期雑音を認めた。

検査所見

血液検査：Hb 13.5g/dl、肝腎機能電解質に異常所見なし。NT-pro BNP 53.2pg/ml。

胸部X線写真：右側大動脈弓、CTR 48%、右房の突出を認めた。

心電図：正常洞調律、QRS軸181°、QRS時間174msec、完全右脚ブロックを認めた。

経胸壁2次元心エコー図 (Fig.1)：左室拡張末期径51.7mm、左室駆出率55%。右室右房の拡大を認める。三尖弁輪は拡大し、severe TRを認めた。前尖と中隔尖との間からの逆流を確認したが、明瞭な画像を描出できず詳細な弁の形態評価は困難だった。肺動脈弁閉鎖不全は軽度で遺残VSD短絡は無かった。心臓MRI (Table 1)：右室拡張末期容積168ml/m²と拡大を認めた。

心臓カテーテル検査 (Table 2)。

経過：severe TRに起因すると推察される右房右室の拡大、心房頻拍の既往あり、三尖弁形成術の適応があると判断した。経胸壁心エコー図では明瞭な画像の描出が困難であり、また、2次元心エコー図で

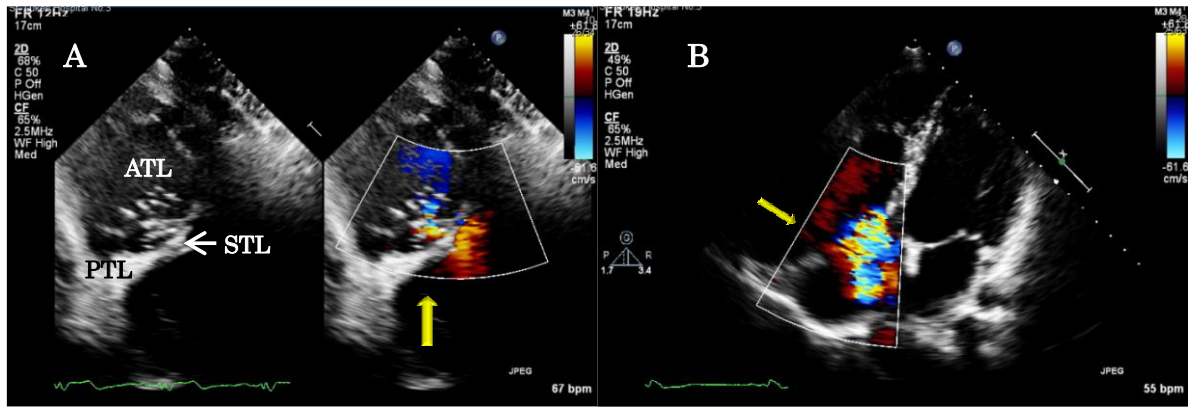


Fig.1

Two dimensional transthoracic echocardiography showed severe tricuspid regurgitation between the anterior tricuspid leaflet and the septal tricuspid leaflet (arrow).
 (A) short axis view in the right decubitus position . (B) four chamber view in the left decubitus position.
 ATL= anterior tricuspid leaflet; PTL=posterior tricuspid leaflet; STL= septal tricuspid leaflet.

Table 1 Cardiac magnetic resonance imaging

	LV	RV
EDV(ml)	210	323
EDVI(ml/m ²)	109	168
ESV(ml)	131	209
ESVI(ml/m ²)	68.2	109
Ejection fraction (%)	38	35
CI(L/min m ²)	2.1	
Pulmonary regurgitation fraction (%)	9.5	

LV=left ventricle; RV=right ventricle;
 EDV=end diastolic volume;
 EDVI=end diastolic volume index;
 ESV=end systolic volume;
 ESVI=end systolic volume index; CI=cardiac index.

Table 2 Cardiac catheterization

	Pressure(mmHg)	Calculations
SVC	(12)	O₂ consumption 115 ml/min m² Qp=Qs=2.8 L/min m² PVR 2.2 units m².
IVC	(11)	
RA	a11v13(11)	
RV in	31e12	
MPA	25/13(18)	
LPA	28/13(19)	
RPA	24/12(17)	
LV	118e12	
AAo	113/73(91)	

SVC=superior vena cava; IVC=inferior vena cava;
 RA=right atrium; RV in=right ventricular inflow tract;
 MPA=main pulmonary artery; LPA=left pulmonary artery;
 RPA=right pulmonary artery; LV=left ventricle;
 AAo=ascending aorta;
 PVR=pulmonary vascular resistance.

は三尖弁の3尖を短軸断面にて同時に描出することは容易ではなく、弁尖の形態や接合の評価が不十分になる可能性が高かったため、術中3次元経食道心エコー図による三尖弁評価を行い、最終的な術式を決める方針とした。3次元経食道心エコー図では三尖弁前尖と中隔尖との間からの逆流とともに、前尖中央にcleftを認め、同部位からの高度逆流を確認した (Fig.2)。三尖弁中隔尖は心室中隔欠損閉鎖術時の影響と思われる変性、退縮を認めた。前尖中央にcleftを認め、辺縁の肥厚を認めた。三尖弁形成術を施行 (前尖cleft縫合, 前尖-中隔尖間一部縫合, 三尖弁輪形成 (MC3 32mm)) (Fig.3)。術後5か月経過した時点での三尖弁閉鎖不全はごく軽度で、経過順調である。

考察

severe TRを合併する先天性心疾患としてEbstein病や三尖弁異形成、房室中隔欠損があるが、三尖弁cleftの報告は少ない。特にTOFとの合併は報告されていないと思われる。三尖弁cleftの成因として、心内膜床の癒合との関係を推測するものや、正常三尖弁の重型に含める考え方が³⁾、確立した成因論はない^{3,4)}。心臓カテーテル検査による医原性の弁損傷や感染性心内膜炎や外傷による弁破壊などにより弁尖の亀裂が生じる場合があるが、本症例では既往歴から三尖弁前尖に後天的に亀裂が生じた可能性は低く、先天性のcleftと考える。三尖弁cleftの多くは前尖のcleftで、診断時にはsevere TRを合併していることが多い。Eichhornらは28091件の経胸壁心エコー図を検討し、5症例 (0.6%) で三尖弁cleftを認めたと報告している³⁾。5症例すべて前尖cleft

で、診断時には全例severe TRを合併していた。Eichhornらは経胸壁2次元心エコー図傍胸骨長軸右室流入路断面にて三尖弁cleftの診断は可能としているが³⁾、経胸壁心エコー図ではsevere TRの機序の確定に至らず、手術時に三尖弁cleftと診断が確定した報告もある^{4,5)}。2次元心エコー図では三尖弁のすべての弁尖を一断面で描出することは困難で、そのため弁尖の接合部の評価は容易ではなく、三尖弁閉鎖不全の出現機序を明確に診断できない場合もあると考えられる。一方、3次元心エコー図では弁尖すべてを同時にかつ立体的に描出可能であり、三尖弁の形態および機能評価に3次元心エコー図を推奨する報告もある^{1,2)}。経胸壁心エコー図で画像描出が良好な場合、経食道心エコー図は必須ではないと考えられるが、本症例のように術後症例で、体位の工夫によってもエコーウィンドウの確保が困難である場合は、経食道3次元心エコー図の併用により三尖弁の形態・逆流を評価できる可能性がある。一方、三尖弁組織は僧帽弁組織よりも薄く、また各弁尖の大きさは不均等であるため、三つの弁尖の同定は僧帽弁よりも容易ではないと考えられる。また、僧帽弁輪の石灰化、僧帽弁位機械弁などにより経食道心エコー図においても三尖弁の画像評価が困難になる場合もある⁶⁾。また、経食道心エコー図施行に際しては、鎮痛薬、麻酔薬やプローベ挿入による合併症のリスクがあり、施行に際してはその適応を十分検討することが必要である。手術所見に関しては三尖弁前尖cleft以外にあきらかな先天的な異常所見を認めなかった。本症例において、幼少期に三尖弁cleftからの逆流が顕在化しなかった理由として、cleft以外に三尖弁の先天的な形態異常の合併がないこと、および右房右室の容量負荷を生じる疾患の合併がなかったことが関与しているのかもしれない。VSDパッチ閉鎖に伴う三尖弁中隔尖の変性、退

縮により経年的に三尖弁閉鎖不全が出現し、弁輪拡大に伴い三尖弁cleftからの逆流が生じたのではないかと推察される。今回検討しえた三尖弁cleft報告例の中で最年少症例は14歳で、治療適応のある心房中隔欠損を合併していた。乳幼児期の報告例は認めなかった。手術手技に関しては、cleftの縫合および弁輪形成術により良好な弁膜機能が得られたという報告がほとんどであった。筆者らの検索した範囲内では術前診断の有無による手術手技の違いや、遠隔期予後について検討した報告は認めなかった。三尖

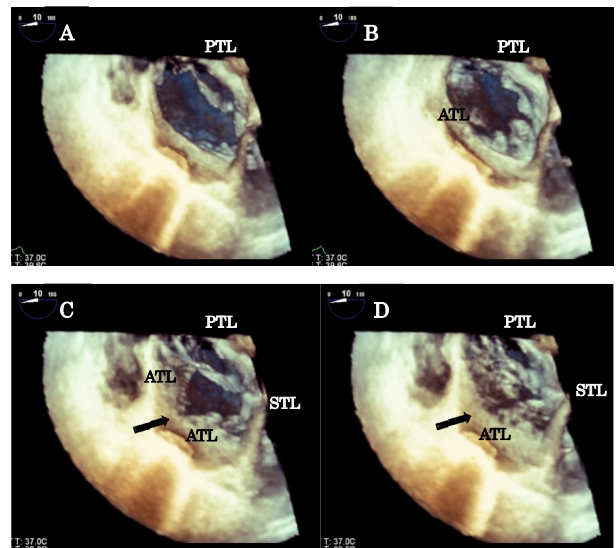


Fig.2

Three dimensional transesophageal echocardiography. Tricuspid valve seen from the right atrium during diastolic phase to systolic phase (A→B→C→D). The arrow points to the cleft of the anterior leaflet of the tricuspid valve. ATL=anterior tricuspid leaflet; PTL=posterior tricuspid leaflet; STL=septal tricuspid leaflet.

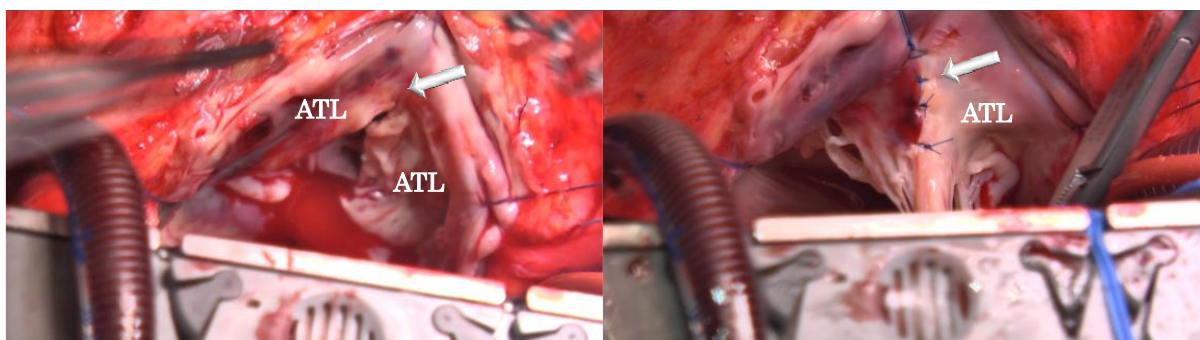


Fig.3

Surgical view of the right atrium. The arrow points to the tricuspid valve cleft. ATL= anterior tricuspid leaflet.

弁cleftは手術により修復できる可能性が高いという点で、severe TRの原因の一つとして臨床的に重要であると考えられる。TOFではしばしばsevere TRを合併することがあり、その原因としては①Ebstein病や房室中隔欠損などの先天性心疾患の合併②心室中隔欠損閉鎖術時の手術手技に合併した二次的な三尖弁の損傷③高度肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大と三尖弁輪拡大による三尖弁閉鎖不全などが挙げられる。三尖弁cleftを合併した先天性心疾患としては心房中隔欠損、冠動脈-肺動脈瘻などの報告があるが、筆者らの検索した範囲内では、TOFの合併例の報告はないと思われる。一方、三尖弁cleftが存在した場合、severe TRによる三尖弁輪拡大は三尖弁cleftからの逆流を進行させる要因となると考えられ、TOF修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全を増悪させる一因となるとと思われる。三尖弁cleftもTOF修復術後に伴う高度三尖弁閉鎖不全の原因の一つとして念頭に置き、経胸壁心エコー図にて診断が困難である場合は、経食道3次元心エコー図の併用を検討することが有用であると考えられる。

まとめ

心内修復術後遠隔期のTOFにsevere TRを伴うことは少なくないが、今回、まれな三尖弁前尖cleftを合併した一症例を経験した。三尖弁形成術は有効な治療方法であり、確定診断には経食道心エコー図を併用することが有用と考えられる。

文献

- 1) Badano LP, Agricola E, Perez de Isla L, et al. Evaluation of the tricuspid valve morphology and function by transthoracic real-time three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:477-484.
- 2) Bhawe NM, Ward RP. Echocardiographic assessment and clinical management of tricuspid regurgitation. *Curr Cardiol Rep* 2011;13:258-264.
- 3) Eichhorn P, Ritter M, Suetsch G, et al. Congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with severe tricuspid regurgitation in adults. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:1175-9.
- 4) Motoyoshi N, Tofukuji M, Sakurai M, et al. Cleft on tricuspid anterior leaflet. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1350-1.
- 5) Okutan H, Bilgin S, Düver H, et al. Congenital cleft of anterior tricuspid leaflet in adolescent. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:262-263.
- 6) Rehfeldt KH. Two-dimensional transesophageal echocardiographic imaging of the tricuspid valve. *Anesth Analg* 2012;114:547-550.

Congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with progressive severe tricuspid regurgitation in an adult with repaired tetralogy of Fallot, a case report.

Yasuko Morimoto¹⁾, Takeaki Shirai¹⁾, Atsushi Mizuno¹⁾, Hiroyuki Niinuma¹⁾,
Kohei Kawazoe²⁾, Kisaburo Sakamoto³⁾, Koichiro Niwa¹⁾

St. Luke's International Hospital, ¹⁾department of Cardiology,

²⁾Department of Cardiovascular Surgery,

³⁾Shizuoka Children's Hospital, department of Cardiovascular Surgery

We report a case of tetralogy of Fallot and congenital cleft of the anterior tricuspid leaflet with severe tricuspid regurgitation. The tricuspid cleft was finally and definitely diagnosed by transesophageal echocardiography, and tricuspid regurgitation was successfully repaired by cleft suture and tricuspid annuloplasty. Transesophageal echocardiography is useful modality for diagnosis of cleft tricuspid valve in repaired tetralogy of Fallot with severe tricuspid regurgitation.