

## 肺動脈拡張を伴う成人肺動脈弁疾患に対する手術経験

山下 克司 阿久澤 聡 寺田 仁  
 鷺山 直己 大倉 一宏 数井 暉久

成人期において肺動脈拡張（瘤）を認める症例は比較的希であり，併存心疾患，肺高血圧，血管炎，結合組織疾患の存在などを念頭におき精査を進める必要がある。肺動脈弁疾患を伴い，心機能改善を主目的として手術施行した2例の経験を報告する。症例1：54歳，女性。22歳時に肺動脈弁狭窄に対して交連切開術を受けていた。動悸を主訴に近医を受診し，精査で肺動脈拡張（60 mm），肺動脈弁狭窄兼閉鎖不全，三尖弁閉鎖不全，発作性心房細動，慢性右心不全を認めた。手術は肺動脈弁置換（23 mm 生体弁），肺動脈縫縮，三尖弁輪縫縮，右房縫縮，右房 MAZE 手術を施行した。症例2：70歳，男性。労作時呼吸困難を主訴に近医を受診した。肺動脈の拡張（45 mm）を指摘され当科に紹介された。精査で肺動脈弁狭窄，心室性不整脈を認めた。手術は肺動脈弁交連切開術，肺動脈縫縮術を施行した。日心外会誌 37 巻 2 号：100-103（2008）

**Keywords**：肺動脈拡張（瘤），肺動脈弁狭窄，肺動脈弁逆流，右心不全，心室性不整脈

### Surgical Treatment of Pulmonary Valve Disease Associated with Pulmonary Arterial Dilatation in the Adult: Reports of Two Cases

Katsushi Yamashita, Satoshi Akuzawa, Hitoshi Terada, Naoki Washiyama, Kazuhiro Ohkura and Teruhisa Kazui (First Department of Surgery, Hamamatsu University School of Medicine, Hamamatsu, Japan)

Pulmonary artery (PA) aneurysm is rare, but its true incidence is unclear, because most cases remain asymptomatic. The need for surgical treatment is controversial. We report two cases of surgical treatment of PA aneurysm associated with pulmonary valve (PV) disease in adults. Case 1: A 54-year-old woman. She underwent pulmonary valvotomy for pulmonary stenosis (PS) at age 22. She had suffered from palpitations and dyspnea on effort recently. Then progressive changes of pulmonary stenosis-regurgitation (PSR) occurred. After further examinations, she was diagnosed as having PA aneurysm and right ventricular dysfunction with PSR, tricuspid regurgitation and paroxysmal atrial fibrillation. We performed PV replacement, PA aneurysmo-plasty, tricuspid annuloplasty, cryo-MAZE procedure. Case 2: A 70-year-old man suffered recently from dyspnea on effort. The dilatation of the pulmonary artery was pointed out on chest X-ray. PA aneurysm and PS with ventricular arrhythmia were diagnosed. We performed PV commissurotomy and PA aneurysmo-plasty. There were no significant findings of high PA pressure in either case. PA with pulmonary valve disease in the presence of low pulmonary pressure have low risk of rupture and dissection. Surgical treatments are recommended when right ventricular dysfunction or ventricular arrhythmia secondary to pulmonary valve disease is present. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 37: 100-103 (2008)

成人期において肺動脈拡張（瘤）は比較的希であり，その自然史は明らかでない点も多い。肺動脈弁疾患を伴い主として心機能改善目的に手術を施行した2例について，拡張肺動脈に対する対処法を含めて若干の文献的考察を加えて報告する。

症例1：54歳，女性。

既往歴：他院で22歳時に肺動脈弁狭窄（2尖弁）に対し交連切開術を施行された。

現病歴：動悸，労作時息切れを主訴に近医を受診し，胸部 X 線上異常陰影を指摘され精査入院ののちに当科に紹

介となった。入院時 NYHA 分類は II 度であった。

入院時現症：胸骨左縁第 2 肋間に Levine III 度の拡張期雑音を認めた。身体的特徴，血液生化学的検査においては結合組織疾患，炎症性疾患を疑わせる所見は認められなかった。

検査所見：胸部 X 線写真では CTR 58%，左第 2 弓の拡大を認めた（図 1）。心電図検査で伝導比 3：1 の心房粗動，一過性心房細動を認めた。心臓超音波検査では，右房・右室の著明な拡大，高度肺動脈弁逆流，高度三尖弁逆流を認めた。左室内径短縮率は 28% であった。胸部造影 CT 上，肺動脈幹から左肺動脈近位にかけて最大径 60 mm の肺動脈拡張を認めた（図 1）。心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧は 21 mmHg，右室収縮期圧 56

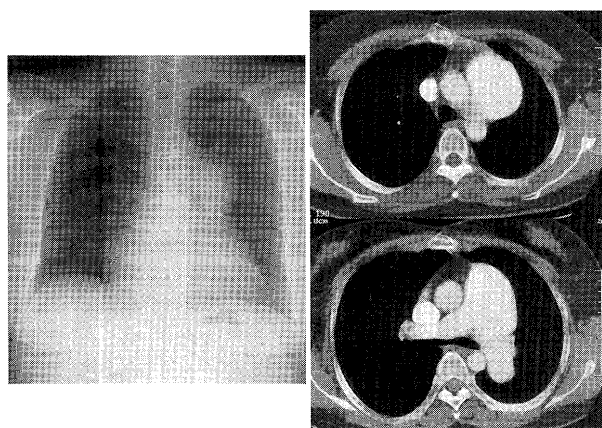


図1 術前胸部 X線・CT（症例1）

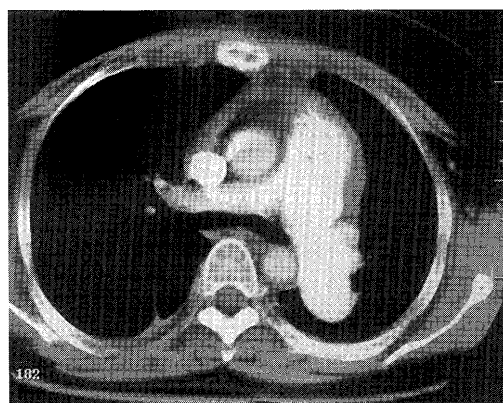


図2 術後胸部 CT（症例1）

表1 術前カテーテル検査

	症例1	症例2
肺動脈圧	33/15(21)mmHg	16/9(11)mmHg
右室圧	56/6(39)mmHg	84/4(57)mmHg
圧較差(肺動脈-右室)	23 mmHg	68 mmHg
右房圧	10 mmHg	5 mmHg
心拍出量/心係数	4.8/2.89 l/min	3.2/2.0 l/min
O <sub>2</sub> step up	なし	なし

mmHg, 右室-肺動脈間圧較差は23 mmHgであった。心内外シャントの存在を疑わせる O<sub>2</sub> step-up は認められなかった(表1)。

以上より, 肺動脈弁狭窄に対する valvotomy 後の右心不全を伴う肺動脈拡張, 肺動脈閉鎖不全, 三尖弁閉鎖不全, 一過性心房細動と診断し手術を施行した。

手術: 肺動脈弁置換 (Carpentier-Edwards 23 mm), 肺動脈縫縮, 三尖弁輪形成 (DeVega 法 28 mm), 右房縫縮, 右房側 Cryo-MAZE 術施行。胸骨正中中切開でアプローチした。縦隔内癒着は中等度であった。右大腿動脈送血, 上・下大静脈脱血により体外循環を確立したのち, 心停止下に手術を施行した。肺動脈は拡大し菲薄化を認めた。肺動脈幹から左肺動脈にかけて肺動脈壁を部分切除したのちに, 肺動脈弁を切除し, 23 mm Carpentier-Edwards 生体弁を逢着した。肺動脈はフェルト補強し, 4-0 prolene 連続縫合により縫縮閉鎖した。つぎに, 右房切開と同時に右房壁を一部切除し, 三尖弁輪を DeVega 法で 28 mm に縫縮した。右房側の Cryo-MAZE 術を施行し, 右房を縫縮閉鎖した。心拍再開後は洞調律が維持され, 体外循環離脱は容易であった。手術時間 401 分, 体外循環時間 124 分, 心停止時間 85 分であった。

病理所見: 肺動脈壁に focal mucoid degeneration を認めた。

術後経過: 第1病日に抜管し, 正常洞調律で経過した。

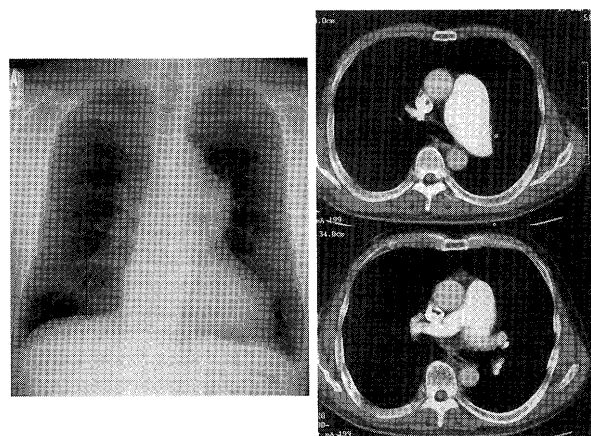


図3 術前胸部 X線・CT（症例2）

術後超音波検査で人工弁は機能良好であった。三尖弁逆流極軽度。胸部造影 CT 検査においては, 肺動脈径は 35 mm へ縮小を認めた(図2)。経過順調で第20病日に退院となった。術後2年経過した現在, 肺動脈の再拡張を認めていない。

症例2: 70歳, 男性。

既往歴: 特記事項なし。

現病歴: 労作時呼吸困難を主訴に近医を受診した。胸部 X 線上異常陰影を指摘され当科に紹介入院となった。入院時 NYHA 分類は II 度であった。

検査所見: 胸部 X 線写真上 CTR 51%, 左第2弓の拡大を認めた(図3)。心電図では洞性徐脈(心拍数 50/min), 完全右脚ブロック, 心室性期外収縮の頻発を認めた。心臓超音波検査において右房, 右室の拡大, 軽度肺動脈弁逆流, 軽度三尖弁逆流を認め, 左室内径短縮率は 37% であった。胸部造影 CT 上, 肺動脈幹から左肺動脈にかけて最大径 45 mm の肺動脈拡張を認めた。心臓カテーテル検査では, 平均肺動脈圧 16 mmHg, 右室収縮期圧 84 mmHg, 右室-肺動脈間圧較差 68 mmHg であった。心内

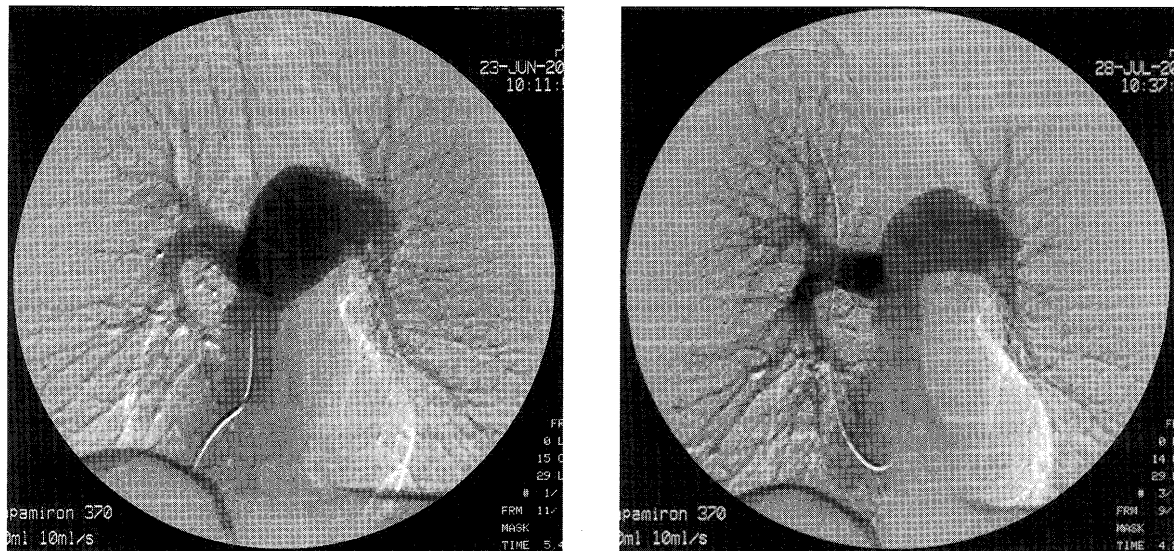


図4 肺動脈造影 (症例2)

左：術前，右：術後。

外シャントの存在を疑わせる  $O_2$  step-up は認められなかった (表1)。

以上より，右心不全，心室性不整脈を伴う肺動脈拡張，肺動脈弁狭窄の診断で手術を施行した。

手術：肺動脈弁交連切開術，肺動脈縫縮を施行した。胸骨正中切開でアプローチし，肺動脈弁交連切開術，肺動脈縫縮を施行した。体外循環確立後，心停止下に手術を行った。肺動脈は拡大を認めたが，肉眼的に明らかな特異所見は認めなかった。肺動脈弁は3尖弁であり，交連部の癒合を認めた。交連切開により径10 mmから22 mm大へ弁口の拡大を確認した。肺動脈幹から左肺動脈分岐部にかけて壁を部分切除し，フェルト補強して4-0 prolene連続縫合により縫縮閉鎖した。手術時間224分，体外循環時間79分，心停止時間36分であった。

病理所見：肺動脈壁に明らかな特異所見なし。

術後経過：第1病日に抜管し，正常洞調律で経過した。心臓超音波検査で肺動脈弁逆流はなかった。心臓カテテル検査上，肺動脈圧17/4(10)mmHg，右室圧29/0 mmHgで，圧較差(肺動脈-右室)は12 mmHgと減少，肺動脈造影では，肺動脈径の縮小を認めた(図4)。経過順調で第26病日に退院となった。術後4年経過した現在，肺動脈の再拡張を認めていない。

## 考 察

肺動脈拡張(瘤)は希な疾患であり，その病因や自然史には不明な点が多い。発生部位においては中枢性と末梢性に大別される。中枢性では肺動脈幹が最も多く，ついで左肺動脈，右肺動脈の順とされている<sup>1)</sup>。先天性心疾患，心内外シャントに合併する頻度が比較的高いと考えられてい

るが<sup>2)</sup>，Marfan症候群などの結合組織異常，ベーチェット病などの全身性炎症性疾患など後天性疾患にも発症すると考えられている<sup>3,4)</sup>。また，ほかに器質的疾患を認めない特発性肺動脈瘤として報告されているものも散見される<sup>5)</sup>。本症例はいずれも肺動脈弁疾患を伴っており，狭窄後拡張，弁逆流による容量負荷など血行動態に起因する瘤化と考えられた。先天性心疾患に合併する肺動脈瘤においては，嚢胞性中膜壊死などの肺動脈壁の異常，変性病変を伴っていることが多いとされているが，病理学的には症例1ではmucoid degenerationを認め，症例2では明らかな異常所見を認めなかった。

肺動脈拡張(瘤)の破裂や解離の危険性については肺高血圧症や結合組織異常疾患との関連が指摘されている<sup>6,7)</sup>。Veldtmanらによれば，本症例のように明らかな肺高血圧症や結合組織異常疾患，全身性炎症性疾患を伴わない場合には破裂や解離の危険性は低く，その手術時期は肺動脈瘤の大きさでなく，肺動脈疾患に起因する右室径や機能の変化によって決定されることを推奨している<sup>8)</sup>。本症例においても既往や年齢を考慮すると，長期間の肺動脈弁疾患の罹患により肺動脈が徐々に瘤状変化をきたしたものと考えられ，右心機能不全や不整脈の頻度の増加が手術適応の要因であった。

肺動脈拡張(瘤)に対する手術手技に関しては，Dacron graftを用いた人工血管置換や自己心膜による置換，肺動脈縫縮術などが報告されている<sup>9,10)</sup>。

症例1では生体弁による肺動脈弁置換術，症例2では肺動脈弁交連切開術を施行したのちに肺動脈縫縮術を施行した。病態と手術侵襲を考慮すれば肺動脈縫縮術は適切な選択であったと考えられるが，肺動脈弁置換術を施行しな

かった肺動脈縫縮術では遠隔期に肺動脈弁病変の再燃とともに肺動脈拡張をきたしたとの報告もあり<sup>11)</sup>，注意深い経過観察が必要となると思われる。

### 結 語

長期間の肺動脈弁疾患の罹患により進行したと考えられる成人肺動脈拡張（瘤）の2症例を経験した。結合組織異常や全身性の血管炎，肺高血圧の合併がない場合には，破裂や解離の危険は低いと考えられ，肺動脈弁疾患の進行に伴う右心不全や不整脈の出現を目安に手術介入するのが妥当であり，肺動脈壁切除，縫縮も一つの有用な術式と思われた。

### 文 献

- 1) 渡辺正明, 星野俊一, 岩谷文夫ほか：肺動脈瘤様変化を呈した肺動脈弁（二尖弁）狭窄症の1手術例. 胸部外科 **42**: 222-225, 1989.
- 2) Shimamura, Y., Yamaki, F., Yamamoto, H. et al.: Aneurysm in the pulmonary trunk associated with atrial septal defect, a left coronary artery fistula to the pulmonary trunk, and valvular pulmonary stenosis. *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **48**: 329-333, 2000.
- 3) 山本浩史, 武市直樹, 西村直己ほか：肺動脈瘤および僧帽弁逸脱を合併した Marfan 症候群の一例. 高松市民病院紀要 **17**: 65-68, 1993.
- 4) Aroussi, A. A., Redai, M., El Ouardi, F. et al.: Bilateral pulmonary artery aneurysm in Behçet syndrome: report of two operative cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **129**: 1170-1171, 2005.
- 5) Deb, S. J., Zehr, K. J. and Shields, R. C.: Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Ann. Thorac. Surg.* **80**: 1500-1502, 2005.
- 6) Steurer, J., Jenni, R., Medeci, T. C. et al.: Dissecting aneurysm of the pulmonary artery with pulmonary hypertension. *Am. Rev. Respir. Dis.* **142**: 1219-1221, 1990.
- 7) Senbaklavaci, O., Kaneko, Y., Bartunek, A. et al.: Rupture and dissection in pulmonary artery aneurysms: incidence, cause, and treatment—review and case report. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **121**: 1006-1008, 2001.
- 8) Veldtman, G. R., Dearani, J. A. and Warnes, C. A.: Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. *Heart* **89**: 1067-1070, 2003.
- 9) Kuwaki, K., Morishita, M., Sato, H. et al.: Surgical repair of the pulmonary trunk aneurysm. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **21**: 535-539, 2000.
- 10) Casselman, F., Deferm, H., Peeters, P. et al.: Aneurysm of the left pulmonary artery: surgical allograft repair. *Ann. Thorac. Surg.* **60**: 1423-1425, 1995.
- 11) 中島慎治, 桑木賢次, 小松幹志ほか：肺動脈瘤に対する再手術例. 胸部外科 **50**: 1144-1147, 1997.