

北川 哲也

[徳島大学心臓血管外科教授]

曾我部仁史

[真泉会今治第一病院理事長]

### ▶▶▶▶ 症 例 ◀◀◀◀

**症 例** 45歳, 女.

**主 訴**: 労作時呼吸困難.

**現病歴**: 20歳時の健康診断で心房中隔欠損症(ASD)を指摘され, 29歳時に他院でASD閉鎖術を施行された. 術前のカテーテル検査では大動脈圧118/70 mmHgに対して肺動脈圧79/44 mmHg, 体肺圧比(Pp/Ps)0.7, 肺血管抵抗10単位・m<sup>2</sup>と高度肺高血圧症を指摘されたが, 周術期は良好に経過した経緯がある. 10数年後より, 階段昇降や布団をあげるときに息苦しさを自覚するようになった. その後, 近医での定期検診にてECG異常, 肝機能異常と肺高血圧症を指摘された. そこで, 心肺機能などの精査目的で入院となった.

**入院時身体所見**: 身長158 cm, 体重73 kg, 脈拍72回/分・整, 血圧120/68 mmHg, 体温35.8℃, 意識清明で神経学的に異常所見はなかった. 口唇, 爪床にチアノーゼはなく, 貧血, 黄疸もなかった. 心音は3~4胸骨左縁(LSB)でLevine分類Ⅲ/Ⅵ度の収縮期雑音とⅡ音の亢進を認めた. 呼吸音清で, 腹部に異常はなかった.

**血液検査所見**: WBC 10,900/ $\mu$ l, RBC 4.82×10<sup>6</sup>/ $\mu$ l, Hb 16.2 g/dl, Hct 46.2%, PLT 1.92×10<sup>6</sup>/ $\mu$ l, AST 32 IU/l, GPT 47 IU/l, LDH 231 IU/l, T-Bil 1.3 mg/dl, ALP 233 IU/l,  $\gamma$ -GTP 80 IU/l, CPK 42 IU/l, FBS 99 g/dl, TP 6.6 g/dl, BUN 12 mg/dl, Cr 0.55 mg/dl, Na 138 mEq/l, K 3.7 mEq/l, Cl 104 mEq/lであった.

**血液ガス(室内気)所見**: pH 7.41, Paco<sub>2</sub> 38.9 mmHg, PaO<sub>2</sub> 60.2 mmHg, Hco<sub>3</sub> 24.7 mmol/l, BE 0.9 mmol/lであった.

**心電図所見**: 心拍数64回/分・整, 右軸偏位であった. I, II, V<sub>2</sub>~V<sub>6</sub>に下降傾斜型のST低下を認めた.

**胸部X線所見**: 心胸郭比(CTR)59.5%, 心

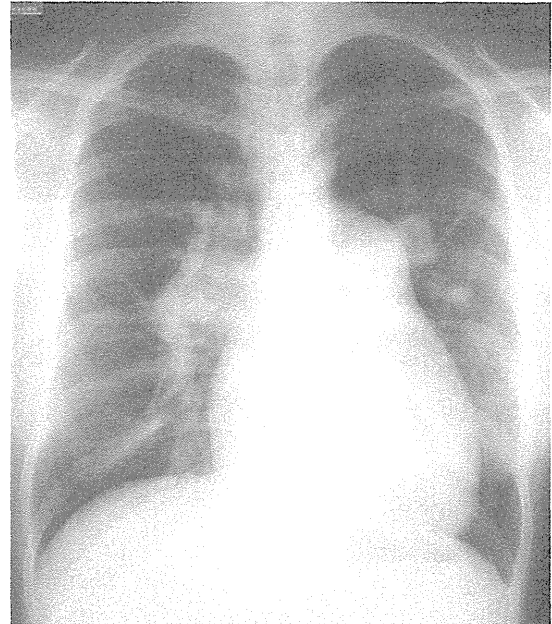


図1. 胸部X線像

陰影の左第2弓は突出し, 両側肺門部肺動脈影は拡張していたが, 肺野末梢の肺血管影は乏しかった. 両側の胸水貯留はなかった(図1).

**心臓超音波検査所見**: 左室拡張末期径(LVDd)3.1 cm, 左室収縮末期径(LVDs)1.4 cm, %FS 54%, 左房径(LAD)4.2 cm, 下大動脈径(IVC)2.3 cmで, 右房, 左房は拡大, 右室は肥大と拡大を示し, それに伴う左室の狭小化を認めたが, 左心機能は保たれていた. 肺動脈幹は拡大し, カラードプラ検査では重度の三尖弁逆流(severe TR)があり, 推定肺動脈圧90 mmHgと著明な肺高血圧とそれに伴う右室負荷所見を認めた.

**胸部CT所見**: 肺動脈幹および両側肺動脈の著明な拡大を認めたが, 内部の血栓形成はなかった(図2). 肺野に結節影はなく, 右心系の拡大と, 下大静脈および肝静脈の拡張があった.

**心臓カテーテル検査所見**: 大動脈圧130/72(96) mmHgに対して肺動脈圧は92/47(65)

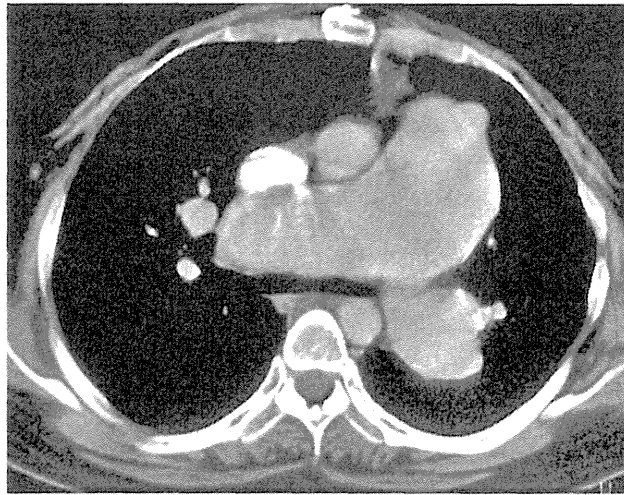


図2. 胸部 CT

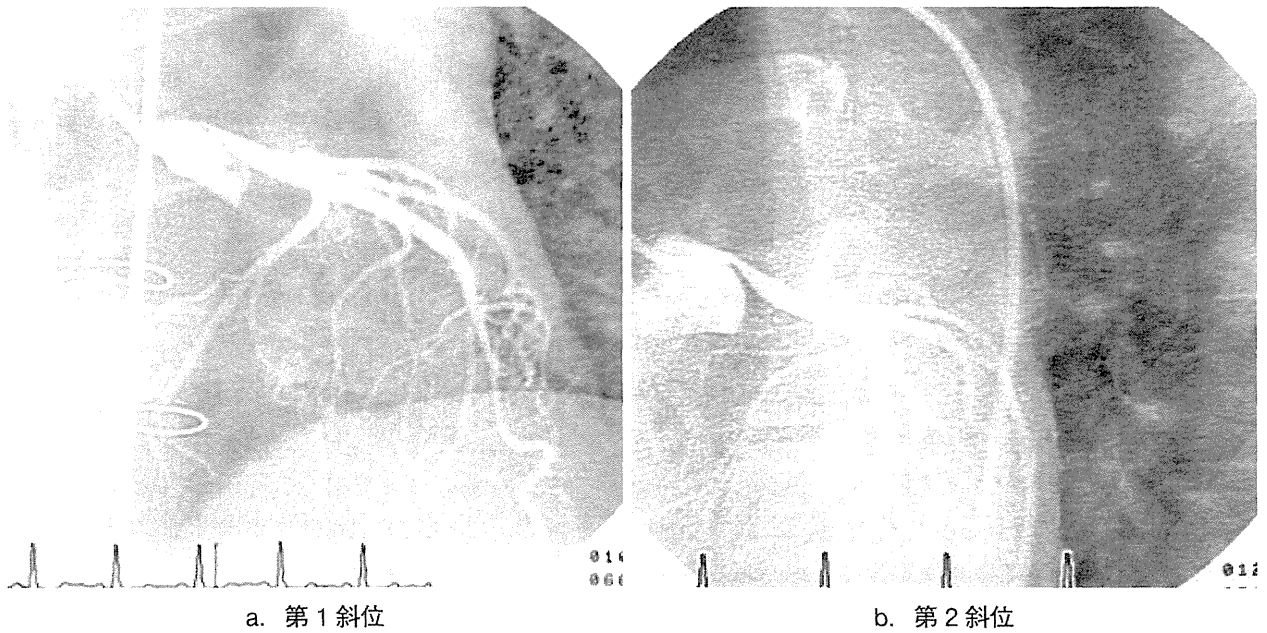


図3. 左冠状動脈造影像

mmHg, Pp/Ps 0.7, 肺血管抵抗  $18 \text{ 単位} \cdot \text{m}^2$  を示し,  $\text{O}_2$  サンプリングで酸素飽和度の上昇を認めず, ASD 閉鎖術後も高度肺高血圧症は継続していた. 冠状動脈造影像で左冠状動脈入口部に 99% 狭窄 (図3), #7~8 にスクイーミングと右冠状動脈 (RCA) から左前下行枝 (LAD) への側副路を認めた. 左室収縮力は駆出率 (EF) 69% と正常値を示した.

**入院後経過:** 本例は高度肺高血圧症を伴ってはいたが, 29 歳時の ASD 閉鎖術後の周術期経過は良好で, その後 16 年間にわたり比較的順調に経

過してきた経緯があり, 現在の労作時呼吸困難の主たる原因は高度肺血管閉塞性病変が増悪してきたことによるものではなく, 左冠状動脈入口部狭窄による心筋虚血からきているのではないかと考えた.

そこでまず, 肺血管病変の薬物治療に対する反応性について全身麻酔下に精査した. プロスタサイクリン ( $\text{PGI}_2$ ) 負荷と純酸素および低濃度一酸化窒素吸入負荷を施行したが, 肺血管抵抗はいずれにおいても  $18 \text{ 単位} \cdot \text{m}^2$  から  $13 \sim 14 \text{ 単位} \cdot \text{m}^2$  へと軽度低下することを確認した.

肺換気・血流シンチグラムでは、肺換気は吸入相で左肺への軽度低下をみたが平衡相では均等で、洗い出しは良好であった。明らかな肺区域の血流欠損はなかったが心拡大による圧排のためか左肺血流は全体的に低下し、総じて左肺の換気/血流ミスマッチを示していた。下肢静脈血栓は認めなかった。

そこで、この左冠状動脈入口部狭窄による心筋虚血を可及的低侵襲治療で解除すべきであろうと考えた。まず、経皮的冠状動脈形成術（PCI）による左冠状動脈入口部のステントによる拡張術を考慮したが、当時の冠状動脈ステント固有の血管支持力では高度肺高血圧症による前方からの外的

圧排に抗せず、やがて押しつぶされ、ひいては長期的かつ有効に心筋虚血を解除できないのではないかと危惧された。そこで心拍動下（off-pump）冠状動脈バイパス術（OPCAB）のほうを望ましいと考え、左内胸動脈（LITA）を用いてLADへのOPCABを行った。

術後、比較的安定した循環動態を維持できたが、人工呼吸器からの離脱を試みると頻脈性心房粗動が出現し、急激な循環動態の悪化をきたした。以降、右肺の肺炎を併発したことから徐々に酸素化が低下し、術後7日目に循環維持が困難となり死亡した。

## QUESTION

- Q1. 診断は何か？
- Q2. 本例に対する治療方法は？

## ANSWER

- A1. 高度肺高血圧症に伴って著明に拡大した肺動脈（幹）が左冠状動脈入口部を外的に圧排して高度狭窄を生じたことによる不安定狭心症<sup>1-10)</sup>。
- A2. 1) 基本的治療として肺高血圧症に対する薬物治療を厳重に行う<sup>6)</sup>。  
2) そのうえで、左冠状動脈入口部狭窄病変に対する PCI による放射性血管支持力に優れたステントによる拡張術を施行する。本法を低侵襲性の面で第一選択肢とすべきである<sup>1,5-9)</sup>。  
3) もし肺高血圧症により冠状動脈入口部留置ステントが潰れて再狭窄をきたすようであれば、その時点で OPCAB (LITA-LAD) を考慮すべきである<sup>2,3,8)</sup>。  
4) 心肺移植および肺移植も選択肢の一つである<sup>8-10)</sup>。

### ▶ ▶ ▶ ▶ 解 説 ◀ ◀ ◀ ◀

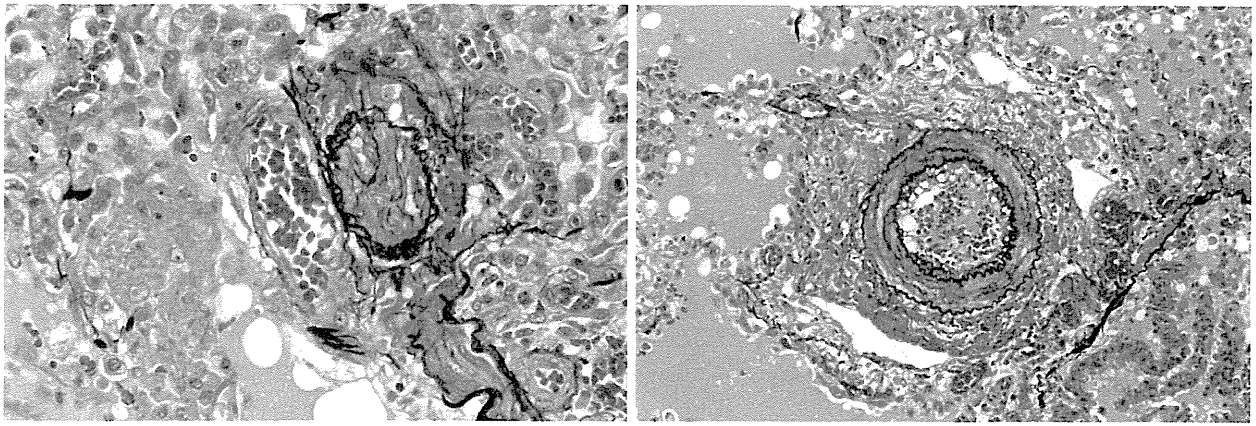
まず、本例の病理解剖肺の組織所見を要約する。本例では 100  $\mu\text{m}$  以下のほとんどの肺小動脈が完全に閉塞し、このような状態では本来生存できないはずであるが、完全に閉塞しつつある肺小動脈の周りに多くの毛細血管が増殖し、肺動脈血はそこに直接流れ込み、肺血流量が維持されているようであった (図 4a)。こうした現象は肺動脈閉塞性病変の筋弾性線維症の末期によくみられ、めずらしい現象ではない<sup>11)</sup>。このように肺動脈血が肺小動脈閉塞部を迂回して肺静脈へと流れ込むバイパス循環が完成すると、それほど臨床症状は強くなく穏やかな生活を何年も送ることができ、本例では ASD 閉鎖術後 10 年以上この状態が続いたものと思われた。閉塞部の手前の肺小動脈中膜肥厚は ASD にしては高度で、ここで肺小動脈が収縮して上述した末梢のバイパス毛細血管に直接的な圧負荷がかかり破綻出血をきたさないようにしているためと考えられた (図 4b)。しかし、このように一見安定したバイパス循環もちょっとしたストレスや変化に対応できずに循環動態が破綻することがある。本例では冠状動脈バイパス術の侵襲や、術後の心房粗動や肺炎がその要因であったと思われる。

また、本例での最終的な転帰が、29 歳時の ASD 閉鎖術後に肺血管病変がさらに進行したことによるかという点については、① 単独の筋弾性線維症ではこのように毛細血管によるバイパス循環ができていても ASD 閉鎖の適応となりうる<sup>11)</sup>

こと、② もし、ASD 閉鎖術後に肺血管病変が進行したとすると、低酸素症 (hypoxia) による血管収縮 (vasoconstriction) により中膜肥厚が著明に増悪し、中膜壊死 (angitis) にいたる所見が多くみられたであろうが、本例では angitis による中膜の壊死破壊像がまったく見当たらなかったことから、ASD 閉鎖術時にすでに毛細血管によるバイパス循環は完成していたものと考えられる。

このように、成人期の肺高血圧を伴う ASD においては、肺血管閉塞性病変の観点から生涯にわたる肺高血圧薬物治療や生活管理を厳重に行うことが肝要である。

左冠状動脈入口部狭窄に対するステント治療は、4~5 mm 径の太いステントを留置できること、先天性心疾患の肺高血圧病変に起因する左冠状動脈入口部狭窄では幸い末梢の冠状動脈硬化性病変が少ないことなどにより、ステント留置後の再狭窄の危険性は小さく、虚血改善効果は大きいと考えられる<sup>8,10)</sup>。また、冠状動脈ステントの放射性血管支持力に関しても、この 10 数年来、絶えず改善、開発されてきた経緯があり、現時点では通常の生体内圧に抗しうるとする報告がほとんどで、本例のような外的圧排による左冠状動脈入口部狭窄に対しても、まず試みてよい低侵襲治療法である。もし 3.5 mm 以下の左冠状動脈主幹部 (LMT) 径であれば、薬剤溶出ステントの留置が望ましいかもしれない<sup>8)</sup>。このような高度肺血管閉塞性病変に伴って拡大した肺動脈幹による左冠状動脈入口部狭窄に対するステント治療後の長期



a. 肺小動脈の完全閉塞とバイパス毛細血管

b. 肺小動脈中膜肥厚

図 4. 肺病理組織像 (Elastica van Gieson 染色)

遠隔生存に関する報告はいまだ認められないが、短期的に狭心症の完全寛解にいたったとする報告は比較的多くなされている<sup>1,5-9)</sup>。

著明に拡大した肺動脈(幹)の外的圧排によって左冠状動脈入口部狭窄が生じるのは、①本例のようにすでに ASD 閉鎖術が施行されている場合<sup>1)</sup>、②原発性肺高血圧症などに起因する場合<sup>6-10)</sup>、③未治療の左・右短絡性先天性心疾患が存在する場合<sup>2-5)</sup>といった多様な病因に起因する。①と②の場合には上述してきたような治療方針でよいが、③で肺動脈閉塞性病変などの精査から先天性心疾患修復術が適用される場合には、左冠状動脈入口部狭窄の程度によって、先天性心疾患修復術のみで<sup>2)</sup>、あるいは同時に太い肺動脈幹の surgical reduction 手術<sup>3,4)</sup>、肺動脈幹壁の切除、縫縮と形成術を追加することで心筋虚血が改善するとの報告もある。

OPCAB を施行するに際して、本病態では肺高血圧による右室負荷と拡大のため、胸骨正中アプローチでは LAD は遠く、肥大心を過剰に牽引、圧迫しなければ良好な視野が得られない危険性があり、ひいては循環動態の増悪を招きやすいと予想される。よって、ターゲットとする LAD の高さに一致する、通常は左第 4~5 肋間の左前側方小開胸アプローチ (left anterior small thoracotomy : LAST) 法による低侵襲直達冠状動脈バイパス術 (MIDCAB) の施行が適切であろう。

近年、成人先天性心疾患の管理がますます重要視される時代と社会環境になっており、今後、本

例のような症例、病態に出会うことが多くなっていくであろう。その点に関して本例は多くのことを学ぶうる貴重な症例と思われ提示した。

本例の真の病態を理解するうえで、病理解剖肺の詳細な組織診断と示唆に富むコメントをいただいた八巻重雄先生<sup>11)</sup>に深謝する。

## 文 献

- 1) Caldera AE, Cruz-Gonzalez I, Bezerra HG et al : Endovascular therapy for left main compression syndrome : case report and literature review. *Chest* **135** : 1648-1650, 2009
- 2) Fujiwara K, Naito Y, Higashiue S et al : Left main coronary trunk compression by dilated main pulmonary artery in atrial septal defect : report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* **104** : 449-452, 1992
- 3) Kajita LJ, Martinez EE, Ambrose JA et al : Extrinsic compression of the left main coronary artery by a dilated pulmonary artery : clinical, angiographic, and hemodynamic determinants. *Catheter Cardiovasc Interv* **52** : 49-54, 2001
- 4) Pace Napoleone C, Angeli E, Oppido G et al : Left main coronary artery stenosis secondary to severe pulmonary artery dilation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* **20** : 708-710, 2012
- 5) Sivakumar K, Rajan M, Francis G et al : Extrinsic compression of the left coronary ostium by the pulmonary trunk : management in a case of Eisenmenger syndrome. *Tex*

- Heart Inst J 37 : 95-98, 2010
- 6) de Jesus Perez VA, Haddad F, Vagelos RH et al : Angina associated with left main coronary artery compression in pulmonary hypertension. J Heart Lung Transplant 28 : 527-530, 2009
- 7) Rich S, McLaughlin VV, O'Neill W : Stenting to reverse left ventricular ischemia due to left main coronary artery compression in primary pulmonary hypertension. Chest 120 : 1412-1415, 2001
- 8) Lindsey JB, Brilakis ES, Banerjee S : Acute coronary syndrome due to extrinsic compression of the left main coronary artery in a patient with severe pulmonary hypertension :

- successful treatment with percutaneous coronary intervention. Cardiovasc Revasc Med 9 : 47-51, 2008
- 9) Salhab KF, Al Kindi AH, Ellis SG et al : Percutaneous coronary intervention of the left main coronary artery in a patient with extrinsic compression caused by massive pulmonary artery enlargement. J Thorac Cardiovasc Surg 144 : 1517-1518, 2012
- 10) Patrat JF, Jondeau G, Dubourg O et al : Left main coronary artery compression during primary pulmonary hypertension. Chest 112 : 842-843, 1997
- 11) 八巻重雄 : 臨床家のための肺血管病変肺生検診断, メディカルレビュー, 大阪, 2000

\*

\*

\*

## 違法コピーに注意！！

### そのコピーは大丈夫ですか？

現代社会において、コピー（複写）はなくてはならないものになっていますが、その手軽さゆえに違法コピーが後を絶ちません。あなたが日常的に行っているコピーは大丈夫ですか？ 著作権法に定められた例外、つまり、個人または家庭内等で使うために自らコピーする場合や図書館において調査研究等のため一部分をコピーする場合（著作権法第 30, 31 条等）のごく限られた範囲以外のコピーは、すべて著作権者の許諾を得なければ違法となります。企業や研究施設等で職務上利用するコピーはすべて許諾が必要となりますので、ご注意ください。

違法コピーは健全な創作活動、出版活動の障害となり、ひいては文化・学術の発展を阻害する大きな要因となります。今一度、著作権についてお考えください。

### 許諾の手続きは簡単です！

医学や関連領域の出版物の多くは、(社)出版者著作権管理機構 **JCOPY** に複写権の管理・運営が委託されています。複写される場合は事前に **JCOPY** に連絡し許諾を得てください。

**JCOPY** (社) 出版者著作権管理機構

TEL03-3513-6969 FAX03-3513-6979 info@jcopy.or.jp



一般社団法人

日本医書出版協会

## 不正なコピーは

## 許さない！

### Q&A サイト「それは違法かも。」

「これって違法？」著作権に関するよくある質問にわかりやすくお答えしています。

<http://www.ihokamo.net/>

### 情報受付窓口「不正コピー情報ポスト」

不正コピーなど、明らかに違法なものを見つけたら、ごちらまで情報をお寄せください。

<https://www2.accsjp.or.jp/piracy/>  
フリーダイヤル 0120-765-175



社団法人 コンピュータソフトウェア著作権協会  
<http://www2.accsjp.or.jp/>



