

右室流出路狭窄を伴った閉塞性肥大型心筋症に対し心筋切除を施行した一例

閉塞性肥大型心筋症における左室流出路狭窄に対する経大動脈弁中隔心筋切除術(Morrow 手術)は確立された術式である。しかし心筋肥大は多様性に富み、僧帽弁や中隔に異常筋束が付着する症例もある。今回右室流出路狭窄を伴った閉塞性肥大型心筋症に対し、左室流出路・右室流出路共に心筋切除を施行した症例を経験したため報告する。症例は 50 歳男性、中学生時に Noonan 症候群と診断。44 歳時に閉塞性肥大型心筋症の診断で PTSMA と ICD 留置施行された。その後、内科的加療も心不全を発症したため手術目的に紹介。術前経胸壁エコー検査では左室流出路狭窄が平均圧格差 65mmHg、右室流出路狭窄が平均圧格差 58mmHg であり SAM は認めるが MR は極少量であった。術前経食管エコー検査では左室流出路狭窄は中隔心筋肥厚と僧帽弁前尖により生じ、右室流出路狭窄は moderator band 部位の心筋肥厚により生じているとの診断であった。手術は胸骨正中切開にてアプローチ。左室流出路狭窄に対しては経大動脈弁中隔心筋切除を施行した。右室流出路狭窄に対しては、右室前面を開き発達した moderator band を認めたためこれを切除した。術後経胸壁エコー検査において両流出路の狭窄所見は認めず、術後経過は良好であった。