

Postoperative course and long-term prognosis of two chambered right ventricle

Masashi Amano, Chisato Izumi, Naoaki Onishi, Yodo Tamaki, Soichiro Enomoto,
Makoto Miyake, Toshihiro Tamura, Hirokazu Kondo, Kazuaki Kaitani, Yoshihisa Nakagawa

Department of cardiology, Tenri Hospital, Tenri, Japan

Background: Two chambered right ventricle (TCRV), which is divided into two chambers by abnormal muscle bundle, is a rare disease. Most patients with TCRV were diagnosed in childhood or adolescence. The stenosis of TCRV is progressive, and early surgical intervention is recommended for patients whose symptom and/or pressure overload of RV inflow is progressive. However, there are few data about the postoperative course of TCRV and the surgical indication for asymptomatic patients is difficult.

Methods: We retrospectively investigated 38 consecutive patients who were diagnosed as TCRV and underwent surgical intervention between 1981 and 2009. Clinical background, pre and postoperative data of cardiac catheter, transthoracic echocardiography (TTE) and postoperative outcomes were evaluated. Moreover, we picked up 26 patients who were followed-up by TTE for more than two years and investigated postoperative recurrence by evaluating peak velocity of tricuspid regurgitation flow (TRVp) in pre-, postoperative and long-term followed-up TTE.

Results: The median age of surgical intervention was 5 years old (2-10.75 years old), and there were 4 patients with surgical intervention in adulthood. There were no perioperative death and complications. Among 38 patients, 37 patients complicated ventricle septal defect (type 1 in 4 patients, type 2 in 33 patients). In preoperative cardiac catheter, systolic pressure of RV inflow and peak pressure gradient between RV inflow and RV outflow were 82.1 ± 32.1 mmHg and 48.3 ± 33.6 mmHg, respectively. TRVp of pre and postoperative TTE were 4.2 ± 0.8 m/s and 2.4 ± 0.6 m/s. Mean follow-up period of 26 patients with long-term follow-up was 10.8 ± 7.5 years, and TRVp of long-term followed-up TTE was 2.3 ± 0.5 m/s. There were no death and no recurrence of TCRV (defined as $TRVp \geq 3.0$ m/s) during postoperative long-term follow-up.

Conclusion: Surgical outcome and long-term prognosis of TCRV were good. There was no recurrence during long-term follow-up. Therefore, we should take into consideration early surgical intervention even for asymptomatic patients with TCRV.

右室二腔症の術後経過と長期予後

天野 雅史、泉 知里、大西 尚昭、田巻 庸道、榎本 操一郎、三宅 誠、田村 俊寛、
近藤 博和、貝谷 和昭、中川 義久

天理よろづ相談所病院 循環器内科

【背景】右室二腔症は右室が異常筋束により二つの腔に分けられる比較的稀な疾患であり、小児期から青少年期にかけて発見されることが多い。右室二腔症の狭窄は進行性であり、小児期には無症状でも中年期に至ってから右心不全症状が出現する場合もある。また、発症時期を問わず症状や右室負荷が進行する症例には早期の手術が推奨されていることが多い。しかし、稀な疾患であるため実際の術後経過をまとめたデータは少なく、特に症状が出現していない患者における手術適応の判断が難しいことが多い。当院で手術を施行した右室二腔症症例の手術結果と長期予後について検討した。

【対象】1981年から2013年までの33年間で当院にて右室二腔症と診断し、手術を施行し、心エコー検査で経過を追った38例(男性18例)を対象とした。それらの症例の背景や術前・術後の心臓カテーテル並びに心エコー図検査の指標の経過について検討した。また、術後2年以上空けて心エコー図検査でフォローし、三尖弁逆流最高流速(TRVp)が計測可能であった26例を対象として、術前・術直後・術後長期のTRVpを比較し、術後の再増悪の有無について検討した。

【結果】手術施行時年齢は0歳～60歳(中央値5歳)であり、成人期で手術を施行した症例は4例あった。術中・周術期の死亡例や合併症を認めた症例はなかった。1例を除く37例で心室中隔欠損(VSD)を合併していた。VSDの病型は37例中33例がⅡ型、4例がⅠ型であった。術前の心臓カテーテル検査による圧較差は $48.3\pm 33.6\text{mmHg}$ であり、また術前の心エコー検査における平均TRVpは $4.2\pm 0.8\text{m/s}$ であり、術直後の心エコー検査における平均TRVpは $2.4\pm 0.6\text{m/s}$ であった。また長期フォロー可能であった26例の平均フォローアップ期間は $10.8\text{年}\pm 7.5\text{年}$ であり、長期フォロー時の平均TRVpは $2.3\pm 0.5\text{m/s}$ であった。また、術後長期フォロー中にTRVpの増悪(3.0m/s 以上)を認めた症例は認めなかった。

【結語】右室二腔症の周術期における死亡例や合併症は認めず、術後経過において死亡例や増悪を来した症例も認めなかったことから、右室二腔症の手術成績や長期予後は良いと言える。従って、無症状の場合でも圧較差を評価して早期に手術を考慮すべきであると考えられる。

質疑応答

質問 1:

なぜ手術による合併症が少ないのか？

応答 1:

当院外科医に聞いたところ、右室二腔症の手術は張り出している筋肉を切るだけであり、漏斗部をくり抜くように手術するファロー四徴症の手術と比べると難易度が格段に下がるとのことでした。よって、周術期・術直後の合併症が少ないと考えられます。一方で、再増悪が少ないこととは関連がないと考えています。

質問 2:

胎児エコーを使用すれば、出生前診断が可能ですか？

応答 2:

現時点で胎児エコーにて診断できたという報告はなく、仮に診断できとしても出生後のVSDの程度により手術時期が左右される側面もあるため、胎児診断の必要性も定かではない。

質問 3:

この発表の特徴をプレゼンテーションしてください。

応答 3:

右室二腔症の術後経過を10年以上に渡って見た報告はほとんどなく、さらに再発の有無を心臓カテーテル検査や心エコー図検査による右室圧で評価した報告はありません。よって、正確に術後経過が良好であり、10年での再増悪は皆無であると言えるため、無症状かつ二腔間圧格差が高い成人症例に対する手術介入の閾値が下がる一助になればと考えます。