

頭蓋内出血の既往のある左心低形成症候群に対する外科治療の1例 両側肺動脈絞扼術の有用性

岡 徳彦¹⁾, 原田 順和¹⁾, 竹内 敬昌¹⁾, 石川成津矢¹⁾
里見 元義²⁾, 安河内 聡²⁾, 今井 寿郎²⁾, 瀧岡 浄宏²⁾
石田 武彦²⁾, 神崎 歩²⁾

長野県立こども病院心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key words :

左心低形成症候群, 頭蓋内出血,
けいれん, 肺動脈絞扼手術, 姑息手術

Surgical Treatment of a Case of Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) with Intracranial Hemorrhagic Infarction

Norihiko Oka,¹⁾ Yorikazu Harada,¹⁾ Takamasa Takeuchi,¹⁾ Natsuya Ishikawa,¹⁾ Gengi Satomi,²⁾
Satoshi Yasukochi,²⁾ Toshiro Imai,²⁾ Kiyohiro Takigiku,²⁾ Takehiko Ishida,²⁾ and Suzu Kanzaki²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Cardiology, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

We report the case of an infant with HLHS who developed intracranial hemorrhagic infarction. Bilateral pulmonary artery banding was successfully performed without cardiopulmonary bypass (CPB), in consideration of the infant's intracranial problems. MRI 30 days after bilateral pulmonary artery banding showed no extension of infarction or hemorrhage. We successfully performed the Norwood operation 41 days after bilateral pulmonary artery banding. No brain complications occurred. Bilateral pulmonary artery banding can be a bridge forward to the Norwood operation for HLHS in infants with intracranial problems.

要 旨

頭蓋内出血の既往があり、けいれんを頻発した左心低形成症候群の1例を経験した。症例は3カ月、男児。1カ月時に左顔面および上肢のけいれん、チアノーゼを主訴に近医受診。心エコーにて左心低形成症候群と診断され、当院に転院となった。頭部MRIにて出血性梗塞所見、脳波では右後頭から頭頂葉に頻発するスパイク波を認めたため、体外循環下の手術は再出血のリスクが高いと判断し、まず両側肺動脈絞扼術を行った。1カ月後に頭部MRIで梗塞巣の安定、再出血がないことを確認し、両側肺動脈絞扼術から40日後にNorwood手術を行った。術後は脳合併症なく経過し、3カ月後両方向性Glenn手術を行った。体外循環のリスクが高い症例では両側肺動脈絞扼術がNorwood手術までのbridgeとなりうると考える。

症 例

3カ月、男児。39週3,145gにて出生し、以来特に異常指摘されることなく経過していた。生後45日目ごろに哺乳力低下、左顔面、左上肢のけいれんが出現し、近医を受診した。チアノーゼを認めたため心臓超音波検査を行ったところ、左心低形成症候群が疑われ、当日にヘリコプターにて当院に搬送された。

1. 入院時所見

身長50.5cm、体重3,872g。
収縮期血圧は上肢80mmHg、下肢68mmHgであった。
心拍数は180bpmであり、胸骨左縁第3肋間にLevine

2~3/VIの収縮期逆流性雑音を聴取した。また全身のチアノーゼ、浮腫を認めた。

2. 入院後経過

当院ICU入室後、呼吸状態が悪化したため挿管し人工呼吸器管理とした。胸部X線では心胸郭比74%と著明な拡大を認めた(Fig. 1)。

心臓超音波検査を行い、僧帽弁および大動脈弁閉鎖を伴う左心低形成症候群と診断した。動脈管の径は5.5mm、重度の三尖弁逆流、また心液貯留を認めた。

左顔面から上肢にかけてのけいれんを主訴としていたこと、また来院後も同様にけいれんを認めたため脳波および頭部MRIを行った。右被殻部に出血性梗塞所見

平成14年4月9日受付
平成14年10月21日受理

別刷請求先: 〒399-8288 長野県南安曇郡豊科町大字豊科3100
長野県立こども病院心臓血管外科 岡 徳彦



Fig. 1 Preoperative chest X-ray shows cardiomegaly (CTR 74%).

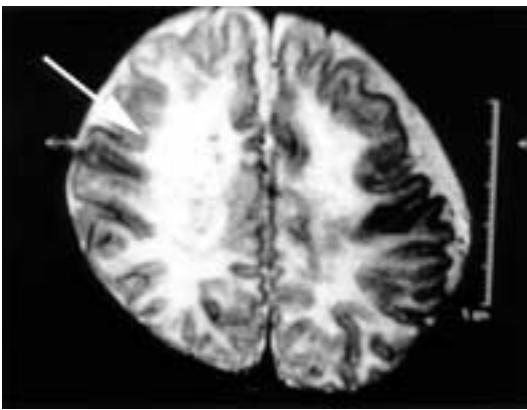


Fig. 2 Brain magnetic resonance computed tomography shows intracranial hemorrhage at the right putamen.

を認めた (Fig. 2)。脳波では右後頭から頭頂葉に頻発するスパイク波を認めた (Fig. 3)。けいれん出現まで明らかな神経症状はなく、出血の時期については不明であった。

酸素飽和度の上昇、尿量低下、アシドーシスの進行を認め高肺血流状態と判断し、窒素(空気6Lに対し窒素0.5~2L:酸素濃度15.8%~19.4%)を用いた低酸素人工呼吸器管理による肺血流量の調節を行った。また心不全に対するカテコラミンの使用、lipo PGE₁の持続投与による動脈管血流の維持、けいれんに対するフェノバルビタールの投与を行った。入院翌日から3日目にかけてけいれんの再発を認めたが、その後はフェノバルビ

タールの投与により、コントロール可能であった。窒素の流量を頻回に微調整しながら酸素飽和度を80%前後に維持した。血圧は50台から90台と大幅な変動を繰り返した。

頭蓋内出血の既往があり、ヘパリン投与による再出血のリスクが高く、けいれんも起こしていることから人工心肺を用いた手術は危険と判断し、Norwood術へのbridgeとしてまず両側肺動脈絞扼術を行い、肺血流量のコントロールを行う方針とした。両側肺動脈絞扼術後、頭部MRI、CTでフォローアップし、

再出血や梗塞巣の広がりが少ない造影CTでのblood brain barrierの破綻を示す造影剤の浸み出しがないことを条件にNorwood手術を行う方針とした。

3. 手術

手術は胸骨正中切開でアプローチした。左右の肺動脈を剥離し、血管径を計測したところ左肺動脈が5mm、右が7mmであった。まずePTFE人工血管を2mm幅に切ったものを用いて左肺動脈に周径8mm、右肺動脈に周径12mmの肺動脈絞扼術を行った。周径は直径×円周率に当院での両側肺動脈絞扼術の経験に基づく定数0.57をかけて算出した。術前から継続していた窒素を中止、その時点で酸素濃度30%、動脈血酸素分圧が38mmHgであった。動脈血酸素分圧30mmHg台前半を目標に右肺動脈で周径の調整を行った。周径10mmまで締め動脈血酸素分圧が33mmHgとなったところで終了した。手術終了時酸素濃度21%で動脈血酸素分圧34mmHgであった。

左肺動脈の絞扼は視野の展開の際に肺動脈主幹部を大きく動かす必要があり血行動態が不安定になりやすいため、左肺動脈の絞扼を先に行い、血液ガス所見をみながら右肺動脈で周径の微調整を行った。

4. 術後経過

心エコーにて肺動脈絞扼術部の血流はcontinuous flowであり、周径は左右とも肺動脈の内腔が確認できないほど小さかった。流速は右が3.4m/s、左が4m/sであった (Fig. 4)。

窒素は用いずに酸素濃度21%にて人工呼吸器管理が可能であった。血行動態も安定しており術後8日目に



Fig. 3 Electroencephalogram shows spike waves at the right parietal lobe.

抜管した。術後9日目にカテコラミンを中止し、術後11日目に一般病棟に転棟となった。術後の胸部写真では心胸郭比は56%であり、肺動脈陰影に左右差を認めなかった。術後けいれんの再発はなかった。病棟にて経過観察中、術後30日目ごろに発作性上室性頻拍が起こり、それを契機として呼吸状態が悪化した。経鼻的持続陽圧換気(DPAP)を開始し呼吸状態は改善した。術後約1カ月経過しており再度頭部造影MRIを行った。前述の条件を満たしており、体外循環の危険性は低くなったと判断し両側肺動脈絞扼術後41日目にNorwood手術を行った。Norwood手術後の経過は順調であり、脳合併症も認めなかった。Norwood手術から3カ月後両方向性Glenn手術を行い経過は順調である。

考 察

左心低形成症候群は1958年にNoonanとNadasにより提唱された疾患群の概念であり¹⁾、外科治療困難な疾患として位置付けられてきた。最近では心臓移植²⁾やFontan手術を目標とした段階的な心内修復術³⁾といった治療法が確立しその手術成績も飛躍的に向上している^{4,5)}。過去には左心低形成

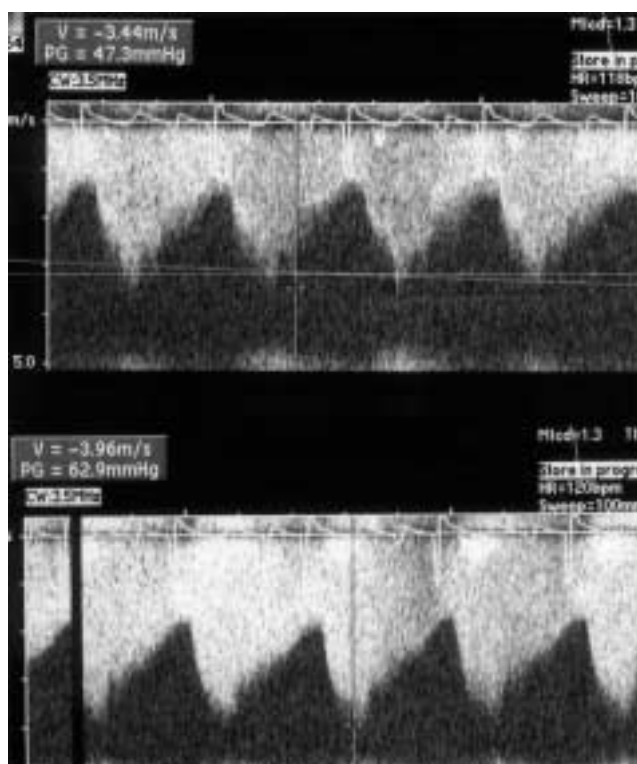


Fig. 4 Echocardiography shows bilateral continuous flow of the pulmonary artery at the banding sites (upper: right PA 3.4 m/s, lower: left PA 4.0 m/s).

症候群に対する体外循環装置を用いない姑息手術として1971年にVan Praaghらが、時期を隔てた両側側開胸による肺動脈 - 下行大動脈人工血管バイパスおよび両側肺動脈絞扼術を報告している⁹⁾。その後1990年にTuckerらが一期的に肺動脈 - 下行大動脈人工血管バイパス，肺動脈分岐部より近位部での肺動脈主幹部絞扼を行う方法を報告している⁷⁾。いずれの方法もFontan手術，もしくは心臓移植へのbridgeとして報告されている。最近では第一期姑息手術としてNorwood手術を行い，その後第二期姑息手術にGlenn手術，最終的にはFontan手術と段階的な心内修復術が行われその成績も飛躍的に向上している。本症例では，頭蓋内出血の問題が解決できればNorwood手術を行い，時期を待って両方向性Glenn手術，最終的にはFontan手術を目指すことが可能であり，頭蓋内出血の問題が解決するまでのbridgeとして，より侵襲の少ない両側肺動脈絞扼術を行う方針とした。

この方法の問題点としては，

血管径の小さい分岐後の肺動脈に絞扼術を行わなければならないため，周径の決定が困難
視野，特に左肺動脈の展開が困難
肺動脈血流の左右差が生じる可能性がある
肺動脈絞扼術部の狭窄

などが挙げられる。周径の調整は前述のように展開がより困難な左肺動脈からまず行い，右肺動脈で調節を行った。最初の周径は経験に基づく大まかなものである。術中エコーで絞扼部のflowを計測するのは困難であるため，実際は動脈血酸素分圧を指標とした微調整が重要である。術後超音波検査を行ったところ，結果的に絞扼部の内腔はほとんど確認できないほど狭く，continuous flowであった。Glenn手術時，絞扼部の狭窄の残存はなく，肺動脈形成の必要はなかった。

結 論

頭蓋内出血の既往があり，けいれんを頻発した左心

低形成症候群の1例を経験した。体外循環でのヘパリン使用に伴う再出血のリスクを考慮し，両側肺動脈絞扼術で肺血流のコントロールを行い，心不全の改善が得られた。肺動脈絞扼術後41日で，Norwood手術を施行し，術後脳合併症なく経過した。現在両方向性Glenn手術後であり良好に経過している。両側肺動脈絞扼術は周径の微調整が難しく左右の流量のバランスもとりにくいため，左心低形成症候群に対する外科治療の第一選択とはならないが，体外循環のリスクが高い症例では両側肺動脈絞扼術がNorwood手術までのbridgeとなりうると考える。

【参考文献】

- 1) Noonan JA, Nadas AS: The hypoplastic left heart syndrome. An analysis 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 1958; 5: 1029-1056
- 2) Bailey L, Concepcion W, Shattuck H, et al: Method of heart transplantation for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 1-5
- 3) Norwood WI Jr., Jacobs ML, Murphy JD: Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1025-1030
- 4) Breyman T, Kirchner G, Blanz U, et al: Results after Norwood procedure and subsequent cavopulmonary anastomoses for typical hypoplastic left heart syndrome and similar complex cardiovascular malformations. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 117-124
- 5) Daebritz SH, Nollert GD, Zurakowski D, et al: Results of Norwood stage I operation: Comparison of hypoplastic left heart syndrome with other malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 358-367
- 6) Van Praagh R, Bernhard WF, Rosenthal A, et al: Interrupted aortic arch: Surgical treatment. *Am J Cardiol* 1971; 27: 200-211
- 7) Tucker WY, McKone RC, Weesner KM, et al: Hypoplastic left heart syndrome: Palliation without cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 885-889