

僧帽弁閉鎖症の血行動態を示した大動脈縮窄， 僧帽弁狭窄合併症の1手術例

(平成3年8月3日受付)

(平成4年2月7日受理)

明和会中通病院心臓血管外科，小児科*

大久保 正 星野 良平 郷古 親夫 三浦 靖徳*

key words : 僧帽弁閉鎖症，先天性僧帽弁狭窄症，大動脈縮窄症，大動脈弁下狭窄

要 旨

僧帽弁閉鎖症の血行動態を示した大動脈縮窄，先天性僧帽弁狭窄合併症の1姑息手術例を報告する。症例は生後1カ月の男児で正常大血管関係を有し，心房中隔欠損，心室中隔欠損を伴っており，大動脈は軽度低形成，左心室は低形成であった。また右鎖骨下動脈の異常起始を認めた。

大動脈縮窄の解除，肺動脈絞扼術後3カ月に心室中隔欠損の狭小化による大動脈弁下狭窄が明らかとなり，肺動脈一大動脈短絡作成，心房中隔欠損拡大を行い，肺動脈血管抵抗低下による肺動脈血流量増加に対し再肺動脈絞扼術を行った。患児は現在生後23カ月になるが元気に外来通院中である。

正常大血管を有する僧帽弁閉鎖症や複雑心奇形のいくつかでは，将来のFontan手術の為，肺動脈絞扼術が必要となってくるが，一方これにより大動脈弁下狭窄が進行することに留意する必要がある。

はじめに

僧帽弁閉鎖症は新生児期から重篤な症状を呈する予後不良の疾患で，そのうち大動脈弁閉鎖を伴う一群は左心低形成症候群として新生児期心臓手術の最近の話題の一つとなっている。一方，正常大動脈弁を有する僧帽弁閉鎖症に対する外科治療は比較的早期から報告例が散見されるが¹⁾，その遠隔期，または帰結についての報告は少ない。

今回われわれは血行動態的に僧帽弁閉鎖症 Elliot²⁾ I-B-2，金ら³⁾ II-A (表1)を示した重症僧帽弁狭窄症と大動脈縮窄症の合併例を経験したが，大動脈縮窄の解除，肺動脈絞扼術後に心室中隔欠損の狭小化による大動脈弁下狭窄の進行のため，Van Praagh⁴⁾法類似の二期的姑息手術が必要になるという，興味ある経過をとった症例を経験したので報告する。

症 例

症例：1カ月，男児。

主訴：呼吸困難，哺乳困難。

現病歴：平成元年8月22日出生，在胎42週，自然分娩，生下時体重3,150g，生直後から心雑音と多呼吸，

表1 僧帽弁閉鎖症の分類

Elliotらの分類

- Group I. Great vessels normally related and hypoplasia of the left-sided cardiac structures
 - Type A. Aortic valvular atresia with markedly hypoplastic left ventricle
 - 1. with intact ventricular septum
 - 2. with ventricular septal defect
 - Type B. Aortic valvular and left ventricular hypoplasia
 - 1. with intact ventricular septum
 - 2. with ventricular septal defect
- Group II. Great vessels transposed
 - Type A. Common ventricle
 - 1. with inverted infundibulum
 - 2. with noninverted infundibulum
 - Type B. Two ventricles present

金らの分類

- Group I. Aortic valvular atresia or hypoplasia
- Group II. Normal aortic valve
 - Type A. without pulmonary atresia
 - Type B. with pulmonary atresia

別刷請求先：(〒010) 秋田市南通みその町3-15

明和会中通病院

大久保 正

頻脈、哺乳困難などの左心不全症状があり、断層心エコーで僧帽弁狭窄症を含む複合心奇形と診断され某病院に入院となった。心カテーテル検査を含む諸検査の結果は後で詳述するが、僧帽弁狭窄症、心室中隔欠損症、左室低形成、大動脈縮窄症、右鎖骨下動脈異常起始と診断され、9月1日、大動脈縮窄解除の目的で開胸手術を受けたが、術中の圧測定で圧格差が20mmHgと小さいと言うことで試験開胸に終わった。その後、患児の両親の希望、その他の事情で9月26日当院に転院した。

入院時現症：体重3,410g、収縮期血圧80mmHg、脈拍140/分、呼吸数48/分、皮膚は湿潤で多汗であり、口唇に軽いチアノーゼを認めた。胸骨左縁第4肋間に最強点を有する Levine 3度の全収縮期雑音を聴取、肺動脈II音の亢進を認めた。肝は心窩部で3cm 触知した。大腿動脈の拍動は微弱であった。

胸部 X 線写真：心胸郭比65%、肺血管陰影の増強を認めた（図1）。

心電図：洞調律、QRS 軸+140°、左房負荷と右室負荷の所見を示した（図2）。

血液生化学成績：RBC $391 \times 10^4 / \mu\text{l}$ 、Hb 11.2g/dl、WBC $12,500 / \mu\text{l}$ であったがCRP 0.3mg/dl 以下であった。

断層心エコー図：心房心室大血管関係は正常であり、径約8mmの二次口心房中隔欠損を認めた。僧帽弁は弁輪の狭小化と肥厚が著しく、カラードップラーで一条のジェット状の血流を見るに過ぎなかった。左室は大部分を乳頭筋が占め、径6mmの心室中隔欠損の血

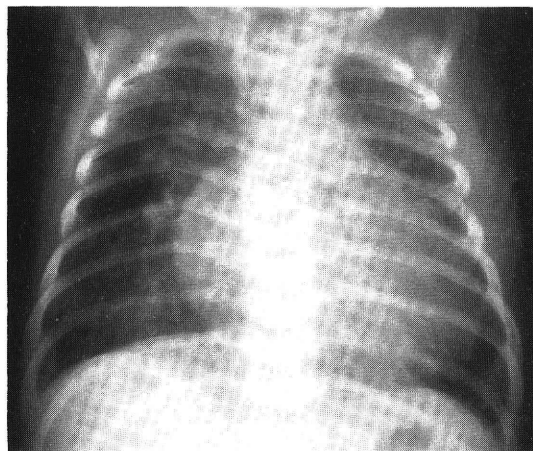


図1 胸部 X 線写真、心胸郭比65%、肺血管陰影の増強を認めた。

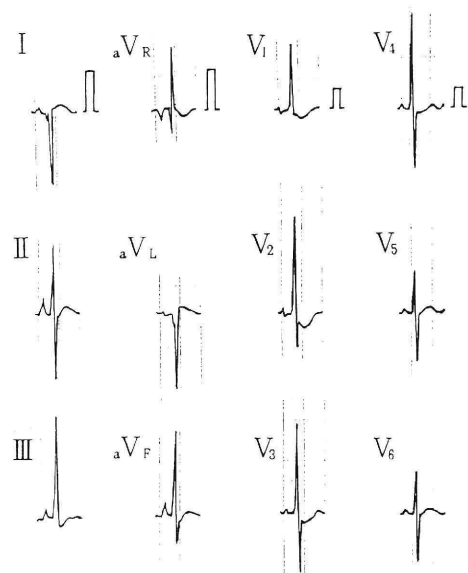


図2 心電図。洞調律、QRS 軸+140°、P波はV1、V2で2相性、右室肥大の所見を認めた。

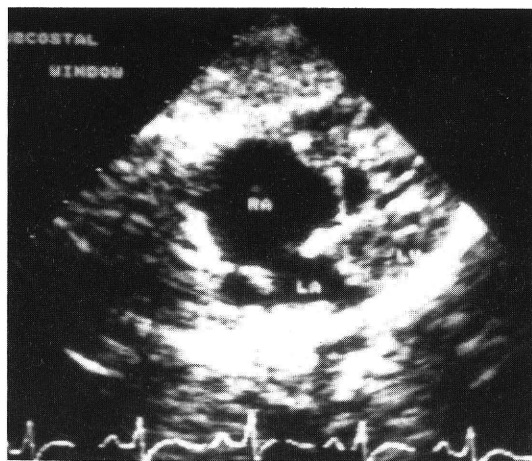


図3 超音波断層心エコー検査。左房は小さく、径8mmの心房中隔欠損を認める。左室は狭小で、大部分を乳頭筋が占めている。

流は二方向性で右左優位であった。大動脈弁輪径は6mm、肺動脈弁輪径は10mmで動脈管血流を認め、安静時における動脈管血流は左右であることが示唆された（図3）。

心臓カテーテル、並びに心血管造影検査：肺高血圧症を示し、大動脈縮窄部の圧格差は34mmHg、右室造影では狭小化した左室が造影された。また逆行性右鎖骨動脈造影では、右鎖骨下動脈は動脈管遠位側に異常

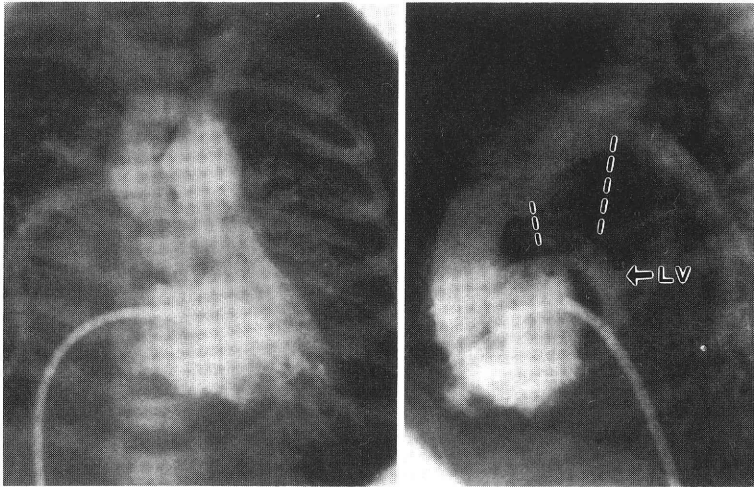


図4 a 心室造影正面像, b 側面像, 大血管位置関係は正常, 左心室は狭小で, 心室中隔欠損を通して後方に造影される。

表2 症例の心臓カテーテル検査所見の推移

	OM	第1回手術時 1M	5M	第2回手術後 6M
上大静脈	m=3			m=10, 71%
右心房	a=5, m=3			a=17, m=10, 99%
右心室	72/3			90/10
主肺動脈	72/	123/14	VSD 2mm RAB 4mm*	
肺動脈		49/14		
左心房	a=8, m=5			a=17, m=10, 99%
上行大動脈	96/56**	90/44		88/35
下行大動脈	62/49**	90/44		90/35, 96%
Qp/Qs				2.55

単位は mmHg, %は酸素飽和度を示す。

VSD, ventricular septal defect; PAB, pulmonary artery banding.

*5月第2回手術前の所見は超音波断層心エコーによるものでPAB部の圧較差はドップラー法により65-70mmHgと計算された。

**左橈骨動脈, 大腿動脈穿刺による測定値。カテーテル操作時とやや時間的ずれがあるため右心室圧より高い値となっている。

起始していた(図4a, b, 図5, 表2)。

入院経過: 転院後1週間くらいから心不全による呼吸困難に陥り, 10月7日挿管, 10月9日左鎖骨下動脈フラップ法による大動脈縮窄解除と肺動脈絞扼術を行った。なお絞扼部の周径は23mmとし, 動脈管は切離した。大動脈弓部は5mm, 左鎖骨下動脈5mm, 動脈管4mm, 下行大動脈は8mm, 異常起始の右鎖骨下動脈は3mmであった。肺動脈絞扼後の術中圧測定では肺動脈遠位部49/14mmHg, 上下肢の圧較差は消失した。

11月下旬から咳, 啼泣が続くようになり, 胸部X線写真上肺血管陰影の増強, 超音波断層心エコーで心室

中隔欠損口の狭小化を認めていたが, 平成2年, 1月下旬, 呼吸困難となったため, 大動脈弁下狭窄, 特に心室中隔欠損口の狭小化による左心不全と診断, 1月24日, 主肺動脈-大動脈吻合, 心房中隔欠損拡大手術を行った。

手術は弓部大動脈に polytetrafluoroethylene (PTFE)人工血管を端側吻合した後, 体外循環を開始, 主肺動脈を肺動脈絞扼部の近位部で遮断して横切開を加え人工血管の他端を吻合, 心房中隔はBlalock-Hanlon法に準じて拡大した。なお全手術手技は心拍動下に行った(図6)。手術時上行大動脈径は10mm,

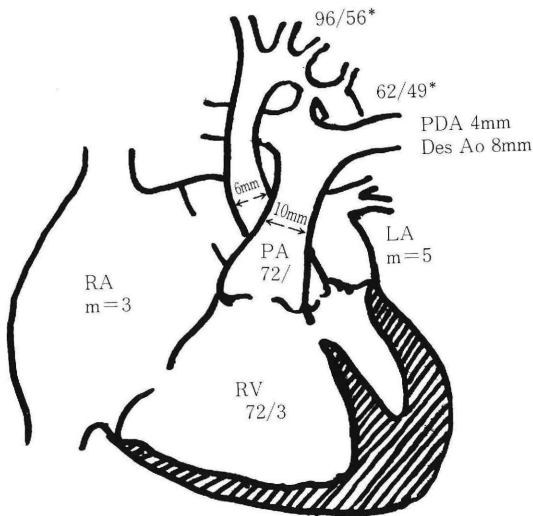


図5 症例の模式図。大きい右心房と小さな左心房、大動脈径は6mm、肺動脈径は10mm、心房心室中間欠損を認め、大動脈瘤窄は動脈管部、その末梢側に右鎖骨下動脈の異常分岐を認めた。

*左橈骨動脈、大動脈穿刺による測定値。カテーテル操作時とやや時間的なずれがあるため右心室圧より高い値となっている。



図6 第2回手術終了図。大きな右心房と右心室が心臓の表面を占め、上行大動脈は主肺動脈から大動脈弓部に置いた人工血管で隠されてしまっている。

主肺動脈径は18mmであった。

これによって心不全症状は軽減されたが、時に呼吸困難に陥ること、また経管栄養から離脱できなかった

ため、3月2日、血行動態評価の目的でカテーテル検査を施行、肺体血流量比 $Q_p/Q_s=2.55$ と肺体血流量比の増加を認めた(表2)。3月20日、再肺動脈絞扼術を行った。手術は左開胸は3度目となるため胸骨正中切開とし、周径23mmの絞扼部を更に5mm絞めた。

3度目の術後経過は極めて順調であり、約1週間後には哺乳可能となった。約1カ月後退院し、現在生後23カ月になるが元気に外来通院中である。最近の超音波心エコー所見では大動脈弁の開放が見られず、従って上行大動脈の血流方向は逆行性であること。また、わずかに見られた僧帽弁での血流も全く認められないなどの、興味ある所見が得られている。

考 察

先天性僧帽弁狭窄症に大動脈縮窄症が合併することはよく知られており、Ruckman ら⁵⁾は先天性僧帽弁狭窄症の剖検例中27%に大動脈縮窄症の合併を見た報告している。一方、大動脈縮窄症の方からみた場合の僧帽弁狭窄症の合併頻度は同じく26%程度のものである⁶⁾。左心系の各レベルにおける複合狭窄は1963年Shone ら⁷⁾が僧帽弁上狭窄、パラシュート弁、大動脈弁下狭窄、大動脈縮窄症の合併を報告して以来、いわゆるShone 奇形と呼ばれるが、僧帽弁の形態や、4者が揃わない場合の対応、また合併奇形と僧帽弁の狭窄の程度によっては複雑な血行動態を取ることなど、その本質について明確に定義、または理解することは難しい。また報告例のほとんどは左房左室間交通が十分保たれており、心室中間欠損は認めても左右短絡⁸⁾、今回の症例のような左右短絡と両大血管右室起始症様の血行動態をとった症例の報告がなかったためShone の名前は敢えて用いなかった。むしろ、今回の症例で非常に小さい左房左室間交通が存在することはカラードップラー心エコーをもって初めて診断可能であり、臨床診断を僧帽弁閉鎖症(Elliot I-B-2, 金らII-A)、大動脈縮窄症合併としたほうがより症例を正しく表していると思われた。

正常大動脈弁と肺動脈狭窄を伴わない僧帽弁閉鎖症の外科治療は心房間交通の拡大による肺うっ血の軽減と、肺動脈絞扼術による肺循環に対する圧および容量負荷の軽減であり^{1)3)9)~11)}、今回の症例では心房間交通が径8mmと比較的大きかったことから第一回手術では大動脈縮窄の解除と肺動脈絞扼術を行った。

肺動脈絞扼術後の大動脈弁下狭窄の進行は、大血管転位を伴った三尖弁閉鎖症や今回のような症例、さらには単心室症では肺動脈絞扼術後に心室中間欠損口の

狭小化から大動脈弁下狭窄が進行することは比較的良く知られており¹²⁾¹³⁾、外科的対応についての報告が最近散見されてきた。肺動脈絞扼術から大動脈弁下狭窄による症状発現までの期間は今回の症例では2ヵ月、文献的には数週間から数年までと幅があり、これは絞扼の程度と心室の圧負荷の程度に関連していると思われる。大動脈弁下狭窄に対する手術は、狭窄部拡大術、肺動脈絞扼部の近位側に短絡を作成する方法、Norwood¹⁴⁾法に準ずる方法等が行われているが、狭窄部拡大術は必然的に心筋切除が必要であり、最近この方法を取る術者は少ないようである^{15)~17)}。われわれは肺動脈絞扼部の近位側に短絡を作成する方向で補助手段を詰めて行ったが、この際、大動脈遮断を必要としないということ、並びに肺動脈絞扼部の近位側での人工血管との吻合には切開線の長さの点で主肺動脈を遮断することが必要ではないかということから、今回補助手段に体外循環を用いた手術法を選択した。

経過中で問題となるのは第2回手術の後、再度肺動脈絞扼術を必要としたことであろう。初回肺動脈絞扼術の周径は23mmであり、第2回手術後の血行動態がNorwood法後と同じであったことを考えるとやや太めであったことは否定しえないが、心房間交通の拡大による肺血管抵抗の減少とそれによる肺血流量の増加がどのように関与したのか興味を持たれるところである。

おわりに

僧帽弁閉鎖症 Elliot I-B-2, 金ら II-A の血行動態を示した乳児重症僧帽弁狭窄症と大動脈縮窄症の合併例を経験した。大動脈縮窄症手術+肺動脈絞扼術後、大動脈弁下狭窄に対し肺一大動脈短絡を作成、後日再度肺動脈絞扼術を追加し良好な経過を得たので報告した。

稿を終えるに当たり、診断と手術術式の決定に多大な示唆をしていただいた東京女子医大、黒沢博身助教授に感謝致します。

文 献

- 1) 松村長生, 大塩猛人, 桐野有成, 郷 正宏, 岡田憲三, 坂東儀昭, 太田 明: 肺動脈狭窄を伴わない正常大動脈弁を有する僧帽弁閉鎖症の手術経験. 胸部外科, 41: 850, 1988.
- 2) Eliot, R.S., Shone, J.D., Kanjuh, V.I., Ruttenberg, H.D., Carey, L.S. and Edwards, J.E.: Mitral atresia: A study of 32 cases. Am. Heart J., 70: 6, 1965.
- 3) 金 公一, 今野草二, 安藤正彦, 高尾篤良, 田村時

緒: 僧帽弁閉鎖症. 心臓, 6: 152, 1974.

- 4) Van Praagh, R., Bernhard, W.F., Rosenthal, A., Parisi, L.F. and Fyler, D.C.: Interrupted aortic arch: Surgical treatment. Am. J. Cardiol., 27: 200, 1971.
- 5) Ruckman, R.N. and Van Praagh, R.: Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am. J. Cardiol., 42: 592, 1978.
- 6) Becker, A.E., Becker, M.J. and Edwards, J.E.: Anomalies with coarctation of aorta: Particular reference to infancy. Circulation, 41: 1067, 1970.
- 7) Shone, J.D., Sellers, R.D., Anderson, R.C., Adams, P. Jr., Lillehei, C.W. and Edwards, J.E.: The developmental complex of "Parachute mitral valve", supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. Am. J. Cardiol., 11: 714, 1963.
- 8) Bolling, S.F., Iannettoni, M.D., Dick, M., Rosenthal, A. and Bove, E.L.: Shone's anomaly: Operative results and late outcome. Ann. Thorac. Surg., 49: 887, 1990.
- 9) Mickell, J.J., Mathews, R.A., Park, S.C., Lenox, C.C., Fricker, F.J., Neches, W.H. and Zuberbuhler, J.R.: Left atrioventricular valve atresia: Clinical management. Circulation, 61: 123, 1980.
- 10) Rao, P.S., Kulangara, R.J., Moore, H.V. and Strong, W.B.: Syndrome of single ventricle without pulmonary stenosis but with left atrioventricular valve atresia and interatrial obstruction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 81: 127, 1981.
- 11) Shore, D., Jones, O., Rigby, M.L., Anderson, R. H. and Lincoln, C.: Atresia of left atrioventricular connection: Surgical considerations. Br. Heart J., 47: 35, 1982.
- 12) Sommerville, J., Becu, L. and Ross, D.: Common ventricle with acquired subaortic obstruction. Am. J. Cardiol., 34: 206, 1974.
- 13) Freedom, R.M., Sondheimer, H., Dische, R. and Rowe, R.D.: Development of "subaortic stenosis" after pulmonary arterial banding for common ventricle. Am. J. Cardiol., 39: 78, 1977.
- 14) Norwood, W.I., Lang, P., Castaneda, A.R. and Campbell, D.N.: Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 82: 511, 1981.
- 15) Penkoske, P.A., Freedom, R.M., Williams, W. G., Trusler, G.A. and Rowe, R.D.: Surgical palliation of subaortic stenosis in the

- univentricular heart. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 87 : 767, 1984.
- 16) Lin, A.E., Laks, H., Barber, G., Chin, A.J. and Williams, R.G. : Subaortic obstruction in complex congenital heart disease : Management by proximal pulmonary artery to ascending aorta end to side anastomosis. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 7 : 617, 1986.
- 17) Jonas, R.A., Castaneda, A.R. and Lang, P. : Single ventricle (single- or double-inlet) complicated by subaortic stenosis : Surgical options in infancy. *Ann. Thorac. Surg.*, 39 : 361, 1985.

Successful Palliations for Congenital Mitral Stenosis with Coarctation of the Aorta and Developing Subaortic Stenosis

Tadashi Okubo, Rhouhei Hoshino, Chikao Gohko and Yasunori Miura*

Department of Cardiovascular Surgery, *Department of Pediatrics, Nakadori Hospital

A case history of an infant with severe congenital mitral stenosis, which is hemodynamically equivalent to mitral atresia, and coarctation of the aorta is presented. The great vessels were normally related. The left ventricle was hypoplastic but the aorta was slightly hypoplastic. Atrial and ventricular septal defects and, in addition, aberrant origin of right subclavian artery were noted.

Repair of the coarctation and simultaneous pulmonary artery banding resulted in earlier development of subaortic stenosis due to VSD narrowing. Prosthetic graft was placed from the main pulmonary artery to the aortic arch, and the atrial septal communication was widened. This was followed by re-do pulmonary artery pulmonary resistance. The patient is well at age of 23 months.

In mitral atresia with normally related great arteries or in some forms of complex congenital malformation, pulmonary artery banding is necessitated for Fontan procedure in future. While pulmonary artery banding may protect the lungs from increasing of pulmonary resistance, one must recognize that a banding may also accelerate development of subaortic stenosis.