

新生児期の三尖弁閉鎖不全症を伴う複雑心奇形に対し、 三尖弁形成術を行い救命し得た1例

(平成3年5月28日受付)

(平成4年2月7日受理)

神奈川県立こども医療センター胸部外科, 循環器科*
長谷川伸之 関口 昭彦 長田 信洋
大川 恭矩 伊藤 健二 康井 制洋*
宮沢要一朗* 岩堀 晃* 宝田 正志*

key words : 新生児期三尖弁閉鎖不全症, 三尖弁形成術

要 旨

日齢5日目の女児で, 心不全・腎不全を伴う複雑心奇形(三尖弁閉鎖不全症・两大血管右室起始・左室低形成・僧帽弁閉鎖・動脈管開存・心房中隔欠損)に対し, 手術を行い救命した。手術は, 三尖弁形成・肺動脈絞扼・動脈管結紮術を施行した。新生児期の重症な三尖弁閉鎖不全症はこれまでに手術救命例がない。著者らは Rawlatt による年齢相当の正常値を参考に三尖弁縫縮術を行った。

新生児期に重症三尖弁閉鎖不全症を合併した複雑心奇形は, これまでに手術救命例がなく, 極めて予後不良な疾患である^{1)~3)}。今回著者らは, このような症例に対して, 生後9日目に, 三尖弁形成術, 動脈管結紮術, 肺動脈絞扼術を行い救命し得た1例を経験したので報告する。

症 例

症例: 日齢5日, 女児。

主訴: チアノーゼ, 哺乳力低下, 多呼吸。

現病歴: 在胎39週6日, 2,606g, 正常分娩。生下時より軽いチアノーゼがあり, 日齢3日目に, 徐々に哺乳力低下が出現し, 日齢5日目には, 多呼吸・肝腫大等の心不全症状が出現してきたため, 当院内科に転入院となった。

入院時身体所見: 身長50.1cm, 体重2,022g。全身ややチアノーゼあり。収縮期血圧80mmHg, 脈拍数180~200/分, 整。呼吸数60~70/分と頻脈と多呼吸が認められた。心雑音は, 胸骨左縁第2肋間に連続性雑音を Levine II/VI, 胸骨左縁第4肋間に収縮期雑音を Levine II/VI 聴取した。腹部所見では, 腹部膨満が認

められ, 肝臓が右鎖骨中線上, 4cm 触知された。

入院時血液検査: 生化学検査では, 低蛋白血症(4.8 g/dl), 低ナトリウム血症(114mEq/L), 高カリウム血症(5.6mEq/L)等を示しており, 血液ガス分析では, 血中酸素分圧が45.2mmHgと低下していた。

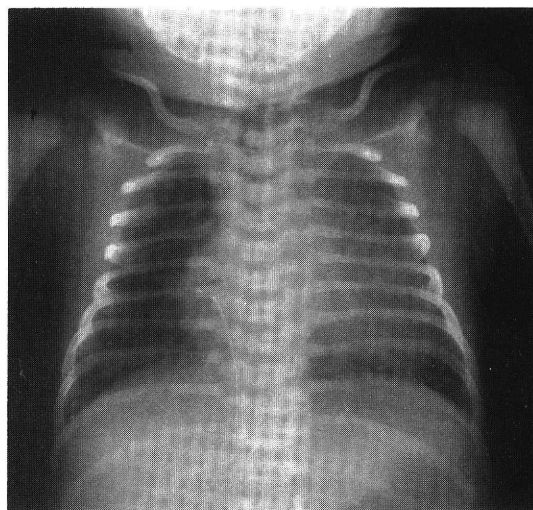


図1a 胸部X線検査(術前)。心胸郭比64%, 右第II弓の突出・左第II~IV弓の突出と肺血管陰影の増強を認める。

別刷請求先: (〒232) 横浜市南区六ツ川2-138-4
神奈川県立こども医療センター胸部外科
長谷川伸之

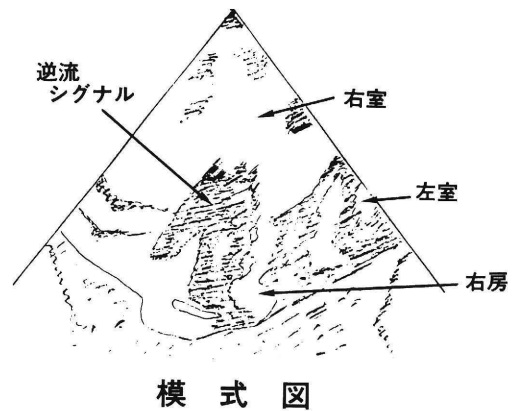
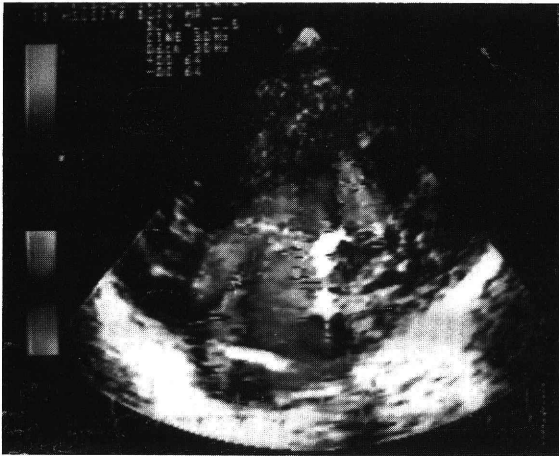


図 1b 心臓超音波検査(術前)。収縮期に重度の三尖弁閉鎖不全が認められる。断層像で、两大血管右室起始、僧帽弁閉鎖、左室低形成、動脈管開存、心房中隔欠損を認めた。

表 1 入院後経過表

日齢	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
記事	入院	挿管	PD開始		手術		三期的胸骨閉鎖				PD終了	抜管	転科
投薬		5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 塩酸ドパミン+塩酸ドブタミン	2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ニトログリセリン		0.2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 塩酸イソプロテレノール								
PD 排液バラン			200	100	0								
尿量 (m ℓ)			100	200	100								
体重 (g)	3022	3014	2909	2780							2400		
肝腫大 (cm)	4	5	4	4	3.5	2	2	2.5	3.5	2.5	3	2.5	2.5

PD：腹膜灌流

胸部 X 線検査 (図 1a)：心廓郭比64%，右第II弓の突出・左第II～IV弓の突出と肺血管陰影の増強を認めた。

心臓超音波検査(図 1b)：断層心エコーでは、僧帽弁閉鎖を伴う左室低形成と两大血管右室起始を認め、動脈管開存と小さな心房中隔欠損があった。ドブラーで

は、重度の三尖弁閉鎖不全が認められた。

入院後経過 (表 1)：入院時 (日齢 5 日目) より、塩酸ドパミン・塩酸ドブタミンを各々 $5\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ ずつとニトログリセリン $2\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ を開始したが、心不全と三尖弁閉鎖不全症は改善せず、日齢 7 日目より気管内挿管による呼吸管理と腹膜透析を開始した。しか

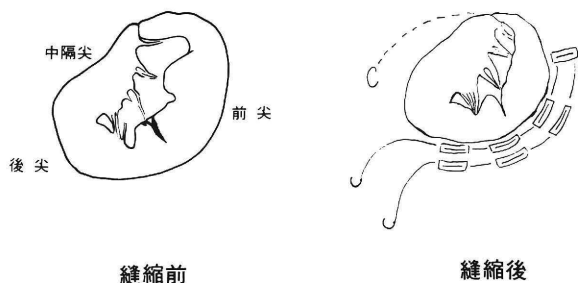


図2 三尖弁形成術の模式図

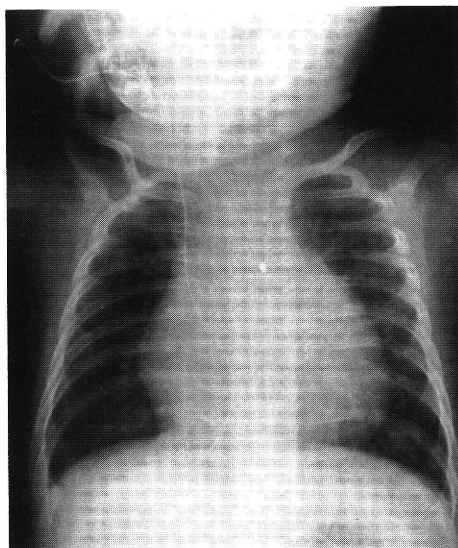


図3a 胸部X線検査(術後)。心胸郭比62%、左第II~IV弓の突出と肺血管陰影は著明に改善された。

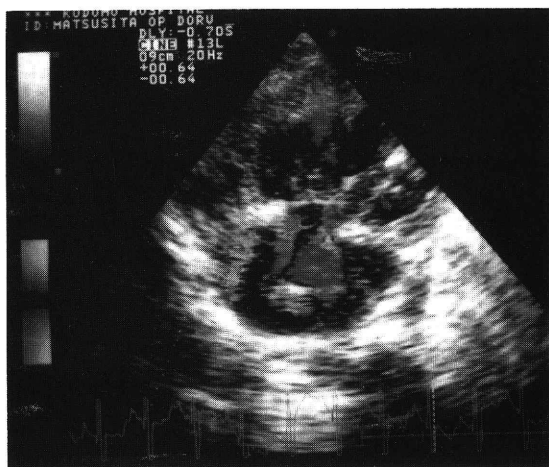


図3b 心臓超音波検査(術後)。三尖弁輪径は11mmで、三尖弁閉鎖不全は改善された。

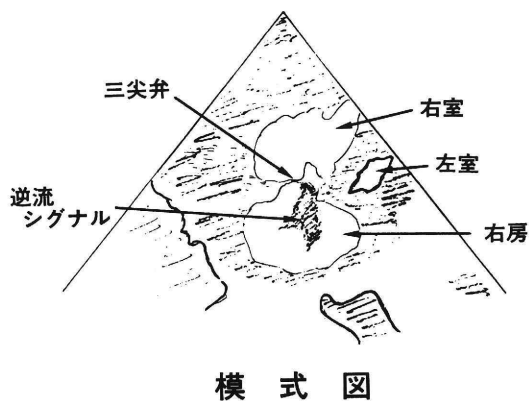
しながら、心不全と三尖弁閉鎖不全症は改善しないため、日齢9日目に手術を行った。

手術所見：手術は胸骨正中切開にて心臓に到達した。拡張した右心房には三尖弁閉鎖不全の逆流による振戦が触知された。まず動脈管を結紮したのち、一時的に肺動脈を絞扼したが、術中心エコー上も三尖弁閉鎖不全は改善されないため、人工心肺装着下に心房中隔欠損作製術と三尖弁縫縮術を行った。三尖弁の術中所見では弁輪の拡大のみで弁の位置や弁の形態等に異常はなかった。三尖弁形成は図2の如く、前尖の途中から後尖にかけて、4-0 ポリプロピレン糸にプロジェクトを入れながら2列に糸をかけ、Hegar No. 21(径18mm)のサイズより、Hegar No. 17(径14mm)のサイズに縫縮した。人工心肺より離脱後、肺動脈絞扼術を行い手術を終了した。心不全が強く胸骨閉鎖ができなかったため、塩酸ドパミン・塩酸ドブタミンを各々10 μ g/kg/minずつと、塩酸イソプロテレノール0.2 μ g/kg/minを投与しつつ胸骨開放のまま帰室した。その後徐々に心不全が改善し、日齢11日目に胸骨閉鎖術を行い、日齢15日目に腹膜透析を離脱、その翌日に気管チューブを抜去した。

術後の胸部X線撮影(図3a)では、心胸郭比62%、左II~IV弓の突出と肺血管陰影の増強は著明に改善され、心エコー(図3b)では、三尖弁輪径は11mmとなり三尖弁閉鎖不全による逆流は改善された。

考 察

先天性三尖弁閉鎖不全症の発症時期は大きく二つに大別される。新生児期で出生後まもなく発症するものと、成人になって発症するものがあり、前者の手術



模 式 図

表2 新生児期重度三尖弁閉鎖不全症 ('74, 2月~'90, 12月: 神奈川県立子ども医療センター)

日 齢	性	入院時体重 (g)	CTR (%)	診 断	手 術	予後
1, 5d	女	2,640	70	DORV, MA, hypo.LV, PDA, ASD	—	死
2, 1d	女	2,780	100	PA, TV dysplasia, PDA, ASD	Warterston	死
3, 0d	女	2,320	75	functional PA, PDA	Brock, PDA 結紮	死
4, 0d	男	3,440	90	Ebstein, PS, PDA, ASD	—	死
5, 4d	男	3,320	60	PA, PDA	Brock, central shunt	死
6, 3d	女	2,739	64	Ebstein, PS	—	生存
7, 4d	女	2,980	100	PA, huge RV cavity, PDA	—	死
8, 4d	女	2,560	63	unguarded TV, PA, PDA	—	死
9, 1d	男	3,270	63	PA, PDA	RVOT パッチ形成	死
10, 0d	女	2,730	82	Ebstein	—	死
11, 1d	女	2,022	65	Ebstein, PS	Brock	生存
12, 20d	女	3,970	62	PS, ASD	—	生存
13, 0d	男	2,350	77	Ebstein	—	生存
14, 0d	女	3,125	83	Ebstein	—	死
15, 0d	男	3,568	70	Ebstein, PA, PDA, ASD	—	死
16, 2d	女	3,690	61	Ebstein, PA, PDA	bil. modified B-T	生存
17, 5d	女	3,022	64	DORV, MA, hypo.LV, PDA, ASD	TV 形成, PAB, PDA 結紮	生存

DORV: double outlet right ventricle, MA: mitral atresia, hypo.LV: hypoplastic left ventricle, PDA: patent ductus arteriosus, ASD: atrial septal defect, PA: pulmonary atresia with intact ventricular septum, TV: tricuspid valve, PS: pulmonary stenosis, RVOT: right ventricular outflow tract, bil. modified B-T: bilateral modified Blalock-Taussig shunt, PAB: pulmonary artery banding

救命例は著者らの検索し得た限りでは皆無である。また、pulmonary ventricleの圧・容量負荷として起こる三尖弁輪拡大による閉鎖不全症とは異なり、三尖弁自体の形成異常に基づく本症に対する治療としては、内科的治療法でコントロールのつかないものは、外科的治療以外に救命法がないとされている¹⁾が、Barr²⁾やAaron³⁾などにより行われた新生児・乳児期の症例の手術は、全例死亡している。その理由は、弁構造自体の問題として、弁形成術が困難であることと、弁置換術が新生児に対して非常に難しいためである^{1)~3)}。本邦では、岡ら¹⁾の11カ月の乳児に対する弁形成術が成功例の最年少であるが、やはり新生児に対する手術成功例は報告されていない。したがって、乳児に対する手術としては弁置換術よりも弁形成術が有利であるといえる。

著者らの施設では、1974年2月より1990年12月までの約17年間における新生児期の重症三尖弁閉鎖不全症は17例で、16例は日齢5日以内に緊急入院しており、男女別では、男5例、女12例である。入院時体重は、2,022~3,970g(平均2,808g)で、CTRは60~100%(平均69.4%)である。疾患別ではEbsteinが8例、非Ebsteinが9例である。非Ebsteinで生存しているも

のはわずかに2例であった(表2)。非Ebsteinの1生存例PS+ASDと、Ebstein症例の三尖弁は、どちらもpulmonary ventricleの逆流であり、出生直後の肺血管抵抗の高い時期をなんとかコントロールすれば救命される可能性もある。しかし、当症例のようなsystemic ventricleの重症な三尖弁逆流では、たとえ末梢血管抵抗を下げ肺血流量をコントロールしたとしても、それだけでは症状の改善は得られず、外科的に三尖弁閉鎖不全を修復することが必要と考えられる場合がある。

当症例の循環動態は、全身の静脈血と肺からの動脈血が心房で混合され、三尖弁のみを通して右心室に流入し、大動脈と肺動脈に送り出されるというものである。したがって、単心房・単心室に近い血行動態であるといえる。しかしながら、当症例では、単心房・単心室で三尖弁成分と僧帽弁成分が十分ある場合と異なり、僧帽弁が閉鎖しており、三尖弁を縫縮して形成した場合、どれだけの弁口があれば血液がうっ滞せずに済むものが問題になるところである。また逆に、十分に縫縮しなければ、三尖弁の逆流が改善されず、右心不全は持続することになる。この点に対して参考となる文献はなく、新生児期の三尖弁置換術の成績も不

良である¹⁾²⁾ことから、著者らは、三尖弁口を Rawlatt⁴⁾による年齢相当の正常値を参考に縫縮を行った。この場合、Rawlatt による値は剖検例のものであるため、生体よりは過小評価される危険もあるが、実際に縫縮術を行った状況は、心停止という条件でもあり、三尖弁口は、心拍動をしている場合より、サイズが多少大きくなる可能性がある。三尖弁の逆流テストも参考に、心停止下で、径14mm に縫縮した結果、術後の心エコーで、径11mm と計測された。この値は、結果的に、術前参考にしてきた Rawlatt の年齢相当の正常値と一致するものであった。このような病態の疾患はさほど多くなく、いまだに、議論の残るところであるが、著者らは貴重な1救命例を得たので報告した。

結 語

新生児期に重症三尖弁閉鎖不全症を伴う複雑心寄形

に対し、三尖弁形成術を行い救命した1例を報告した。

文 献

- 1) 岡 良積, 内藤泰頭, 小原邦義, 康 義治, 藤田 毅, 広瀬 修, 神谷哲郎: 乳児先天性三尖弁閉鎖不全の1手術治験例. 胸部外科, 34: 313, 1981.
- 2) Barr, P.A., Celermajer, J.M., Bowdler, J.D. and Cartmill, T.B.: Severe congenital tricuspid incompetence in the neonate. *Circulation*, 49: 962, 1974.
- 3) Aaron, B.L., Mills, M. and Lower, R.R.: Congenital tricuspid insufficiency—Definition and review—. *Chest*, 69: 637, 1976.
- 4) Rawlatt, U.F., Rimoldi, H.J.A. and Lev, M.: The quantitative anatomy of the normal child heart. *Pediatr. Clin. N. Am.*, 10: 499, 1963.

A Case Report —Successful Tricuspid Valve Annuloplasty for Severe Tricuspid Regurgitation Associated with Complex Cardiac Anomalies in Neonate—

Nobuyuki Hasegawa, Akihiko Sekiguchi, Nobuhiro Nagata, Yasunori Ohkawa, Kenji Itoh, Seiyou Yasui*, Youichirou Miyazawa*, Akira Iwahori* and Masashi Takarada*
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, *Department of Pediatrics Cardiology, Kanagawa Children's Medical Center

We reported a successful surgical case with complex cardiac anomalies (tricuspid regurgitation, double outlet right ventricle, hypoplastic left ventricle, mitral atresia, patent ductus arteriosus, atrial septal defect) in neonate. A 5-day-old girl with acute cardiac and renal failure underwent tricuspid annuloplasty, pulmonary artery banding and ligation of patent ductus arteriosus. To our knowledge, there have been no neonates successfully operated on for severe tricuspid regurgitation. In order to determine the appropriate degree of tricuspid annuloplasty, we referred to the normal value of tricuspid annulus reported by Rawlatt et al.