

高度の大動脈縮窄を合併した A-P window に対する 一期的心内修復術の一例

(平成11年3月4日受付)

(平成11年12月13日受理)

長野県立こども病院心臓血管外科, 同 循環器科*

井上 秀範 原田 順和 竹内 敬昌 滝口 信
里見 元義* 安河内 聡* 清水 隆* 森 保彦*

key words : 全欠損型大動脈肺動脈中隔欠損, 大動脈縮窄症, 肺動脈 flap

要 旨

体重 1,600 g, 大動脈縮窄症 (coarctation of aorta : CoA) を伴う大動脈肺動脈中隔欠損 (Aorticopulmonary window : A-P window) に対し, 新生児時期に一期的根治術を施行したので報告する. 症例は日齢 14 日, 双胎第 2 子の女兒. 重篤な心不全のため当院に紹介された. 右腕頭動脈と pulmonary-ductus-descending aorta trunk (以下 PDDT) から送血し体外循環開始し, 下半身循環停止, 選択的脳灌流及び冠灌流を行いながら大動脈弓再建を施行した. 続いて, 心停止下に全欠損型の A-P window を主肺動脈の前壁を flap として用い window を閉鎖. 主肺動脈の flap を採取した部分は自己心膜で補填した. 現在術後 1 年経過したが経過良好である.

はじめに

大動脈肺動脈中隔欠損(以下 A-P window)は上行大動脈と肺動脈との間に索状あるいは窓状の交通を有する比較的まれな疾患である. 今回我々は新生児時期に大動脈縮窄症(以下, CoA)を伴う全欠損型大動脈肺動脈中隔欠損に対し, 主肺動脈の前壁を flap(以下, 肺動脈 flap)として用い一期的根治術を施行したので文献的考察を加えて報告する.

症 例

症例: 日齢 14 日, 女兒.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 在胎 38 週 4 日, 1,934 g 双胎第 2 子として, 帝切にて出生. 心雑音を認めた為, 心エコー, 逆行性橈骨動脈造影を施行し, CoA・A-P window・心房中隔欠損(以下, ASD)・動脈管開存(以下, PDA)と診断し, 手術目的にて当院に搬送された.

入院時現症: 身長 44.5 cm, 体重 1,664 g, 全身蒼白,

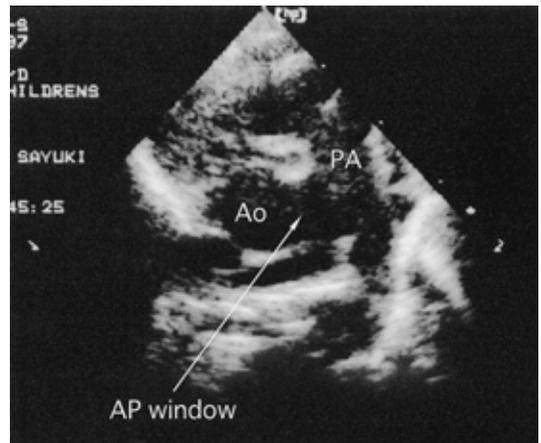


図1 断層心エコー図: 全欠損型の A-P window を認める.

Ao: 大動脈, PA: 肺動脈, CoA: 大動脈縮窄症

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 井上 秀範

心拍数 136/分, 血圧 72/42 mmHg(右上下肢の血圧差なし), 呼吸回数 62/分, 胸骨左縁第 2 肋間に Levine 2/6 度の収縮期雑音を認め, 肝を 1 横指触知した.

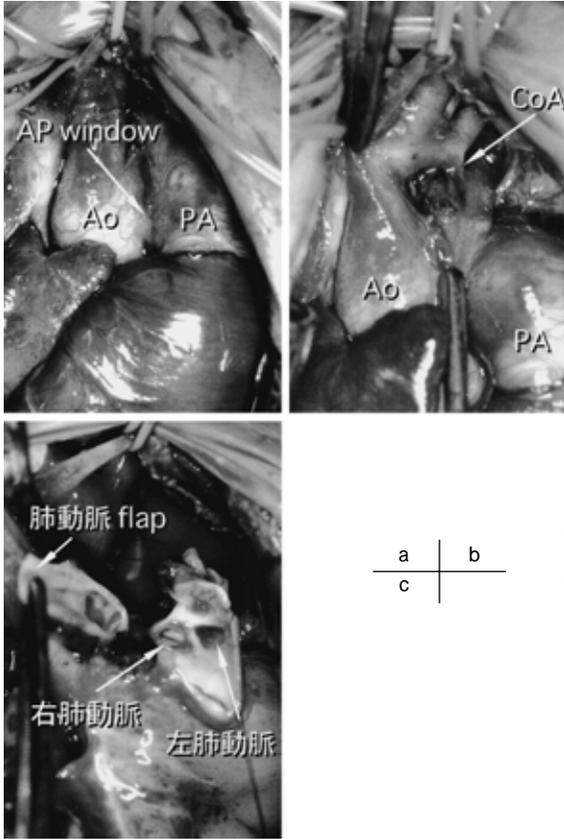


図2 術中写真

a : 全体像, b : 大動脈狭窄部, c : A-P window を切離し, 肺動脈 flap を採取 . A-P window は全欠損型であった .

入院時検査所見 : 大きな異常値を認めなかった .
胸部単純 X 線写真 : 心胸郭比 62% で心拡大と肺血管陰影の増強を認めた .

心電図 : 心拍数 147/分 ; 洞調律, 軸は +120 度, 右室肥大の所見を認めた .

心エコー検査 : CoA, ASD, PDA, 全欠損型の A-P window を認めた (図 1).

逆行性橈骨動脈造影 : A-P window と CoA を介し下行大動脈を認めた .

以上より, A-P window, CoA, PDA と診断し, 日齢 14 日, 手術時体重 1,664 g にて一期の心内修復術を施行した .

手術 : 胸骨正中切開にて心臓に到達 . CoA の部分は, 索状物が大動脈弓と下行大動脈をかるうじてつないでいるだけで, 大動脈弓離断症 (以下, IAA) Celoria-

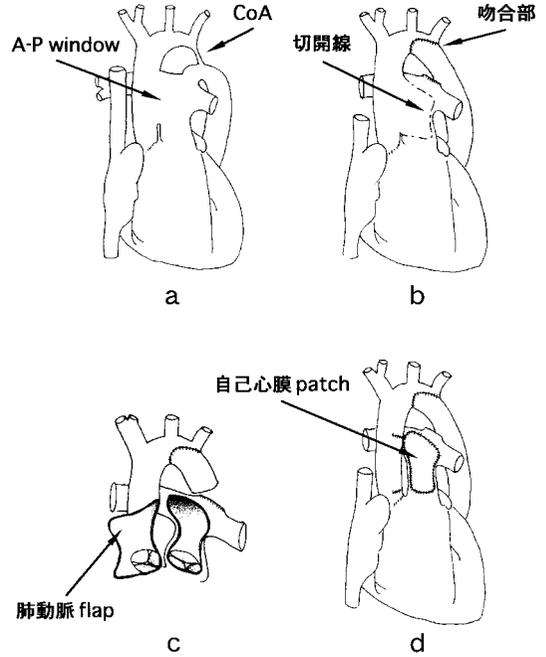


図3 手術シエーマ

a : 術前シエーマ, b : 縮窄部切除端端吻合および肺動脈 flap 採取の切開線, c : A-P window および肺動脈採取, d : 完成図

Patton 分類 A 型に近い形であった (図 2). 右腕頭動脈に 3.5 mm PTFE 人工血管を端側吻合し送血管を挿入, 下大静脈に脱血を挿入し, 体外循環を開始した . PDDT にも送血管を入れ, 分離体外循環とした . 上大静脈にも脱血管を入れ完全体外循環とし, 直腸温 21.3 で下半身を循環停止した . 頸部の動脈と上行大動脈を遮断し, 腕頭動脈から 10 ml/kg/min で脳灌流を, 上行大動脈から 5 ml/kg/min で冠灌流を維持しながら, CoA の狭窄部を切除し, 大動脈弓小彎側に下行大動脈を吻合し, 大動脈弓再建を施行した . 選択的脳灌流時間は 29 分であった .

続いて, 心停止下に, 大動脈遮断し, 主肺動脈の前壁が flap となるように切開を入れ, A-P window を切離し観察すると, 全欠損型であった . 主肺動脈の前壁を flap とし window を閉鎖 . 主肺動脈の flap を採取した部分は, 自己心膜で補填した . 体外循環時間 132 分, 大動脈遮断時間 23 分であった (図 3).

人工心臓からの離脱は容易で, ドーパミン 5γ, イソプロテレノール 0.05 γ, ニトログリセリン 5γ を使用した . 離脱後の血行動態は大動脈圧 50/30 mmHg, 左房

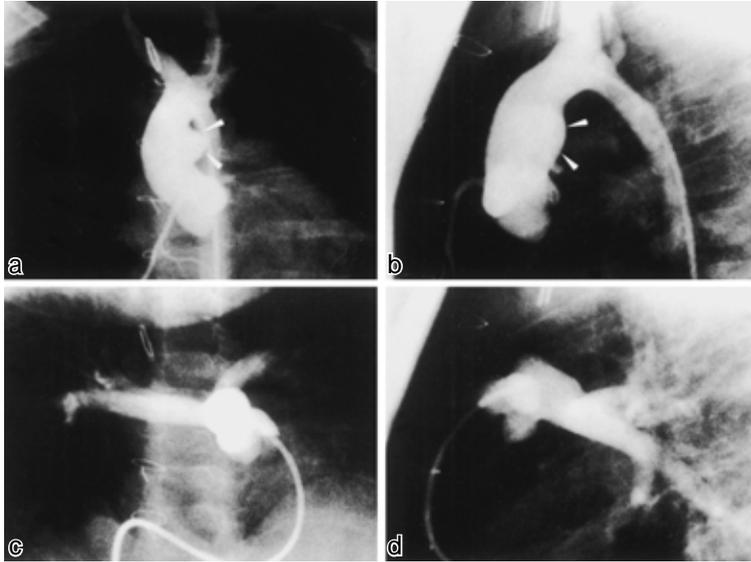


図4 術後造影

a, b: A-P window 閉鎖に用いた肺動脈 flap 部に膨瘤を認めるものの、弓部再建部の狭窄なかった。c, d: PA の自己心膜 patch 部の狭窄は認めない。

圧 4 mmHg であった。

術後経過：4 病日に抜管及びドーパミン中止 5 病日にイソプロテレノール及びニトログリセリン中止，6 病日に ICU を退室した。経過良好にて，41 病日に退院した。現在，手術後 1 年を経過したが，体重 7.5 kg まで増加し，経過良好である。

術後 1 年における大動脈造影：造影上，肺動脈 flap に膨瘤を認めるものの，大動脈弓再建部の狭窄はなかった。上行大動脈から下行大動脈の引き抜きでも圧差は認めなかった（図 4）。

術後肺動脈造影：造影上，形態的には自己心膜 patch 部の狭窄を認めなかったが，引き抜き圧較差で右肺動脈 主肺動脈間に 8 mmHg の圧較差を，左肺動脈 主肺動脈間に 5 mmHg の圧較差を認めた（図 4）。

考 察

A-P window は先天性心疾患の 0.1～0.2% を占めるまれな疾患^{1,2)}で，上行大動脈の左側と肺動脈の右側との間に，索状あるいは窓状の交通がある疾患で，この交通孔を介して大動脈から肺動脈へ短絡がみられる。

本症は，1830 年に初めて Elliotson³⁾により記載され，1952 年には Gross⁴⁾が手術を施行した。このうち 1/3～1/2 は CoA，IAA，PDA，VSD，ASD 等の他の心奇形を合併する^{1,2,5)}。CoA を合併した A-P window の

本邦報告例では，現在のところ我々の症例が 3 例目^{6,7)}であり，非常にまれな症例と考えられる。

Mori ら⁸⁾は 1978 年，AP window を欠損孔の位置から解剖学的位置分類を示し，type I：近位大動脈肺動脈中隔欠損（大動脈と主肺動脈間に窓状あるいは索状の交通），type II：遠位大動脈肺動脈中隔欠損（上行大動脈の後壁と主肺動脈から右肺動脈が分岐する基部の下方とに交通），type III：大動脈肺動脈全欠損（先の 2 つの型を合わせたもの）に分類し，我々もこれに従った。またその診断としては心エコー検査が有用で，A-P window を通る短絡血流をコントラストエコー法⁹⁾やカラードップラー法¹⁰⁾で確認できれば確定的で，さらに，心血管造影を施行することによって欠損孔の位置が明らかとなり，確定診断となる。

A-P window に対する手術手技として，欠損孔の小さいものに対しては，単純結紮あるいは切離縫合¹¹⁾があり，欠損孔の大きな例に対しては，パッチによる閉鎖法^{12,13)}がある。手技上の注意点として，①冠動脈開口部の変形を来さない大動脈壁の再建，②長期予後にて大動脈及び肺動脈の変形を来さない壁の再建等があげられる。以上を考慮して，今回我々は全欠損型の A-P window に対し，Matsuki ら⁷⁾の方法を参考に，大動脈を人工補填物を用いての閉鎖法よりも，自己主肺動脈

の前壁を有茎 flap とし A-P window を閉鎖し、主肺動脈の前壁は自己心膜にて補填することを選択した。我々の症例のように、欠損孔の大きい全欠損型の A-P window に対しても、肺動脈 flap を用いた大動脈側の window の閉鎖は有効であったということがいえる。

肺動脈 flap を用いた A-P window の閉鎖に関しての長期予後の報告は Messer¹⁴⁾によってなされたが、その概要は、肺動脈 flap は患児の成長によって成長し大動脈の変形を来さないとするが症例数はまだ少ない。今回我々は、術後一年にて心臓血管造影検査を行ったが、pulmonary flap にて大動脈を再建した部分が、術後大動脈造影で瘤状の所見を呈していた。このため、血管内エコーを同時に施行し、大動脈再建部の形態を観察したが、大動脈の内膜及び中膜には異常なく、特に仮性瘤の所見は認めておらず、現段階では肺動脈 flap を用いた A-P window の閉鎖は有用であったと考えられる。また、肺動脈壁側の A-P window を自己心膜を用いて再建した部分においても、術後肺動脈造影上、特に狭窄を認めず有用であったといえる。

今症例を含め、A-P window の長期予後に関する報告は少ないことから、肺動脈 flap および自己心膜 patch の形態をエコー・MRI 等の検査にて今後とも注意深く follow up していく必要があると考えらる。

結 語

severe CoA を合併した AP window に対し、新生児期早期に一次的心内修復術を行い良好な結果を得た。

文 献

- 1) Kutshe LM, Van Mierop LHS : Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1987 ; 59 : 443 447
- 2) Neufeld HN, Lester RG, Adams P Jr, Anderson RC, Lillehei CW, Edward JE : Aorticopulmonary septal defect. Am J Cardiol 1962 ; 9 : 12 25

- 3) Elliotson J : Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. Lancet 1830 ; 1 : 247 51
- 4) Gross RE : Surgical closure of the aortic septal defect. Circulation 1942 ; 5 : 858 61
- 5) Blieden LC, Moller JH : Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patient. Br Heart J 1974 ; 36 : 630 635
- 6) 加島一郎, 福田豊紀, 鈴木孝明, 木村加奈子 : 大動脈縮窄症を合併した大動脈肺動脈中隔欠損症の一次的根治術治療例 . 日胸外科会誌 1997 ; 45 : 615 618
- 7) Matsuki O, Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, Uemura H, Kawashima Y : New surgical technique for total-defect aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1992 ; 54 : 991 992
- 8) Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y : Distal type of aorticopulmonary window report of 4 cases. Br Heart J 1978 ; 36 : 630 635
- 9) Satomi G et al : Br Heart J 1980 ; 43 : 351
- 10) Balaji S, Burch M, Sullivan D : Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aorticopulmonary window. Am J Cardiol 1991 ; 67 : 650 3
- 11) Putnum TC, Gross RE : Surgical management of aorticopulmonary septal defect. Surgery 1966 ; 59 : 727 35
- 12) Johansson L, Michaelsson M, Westerholm CJ, Abberg T : Aortopulmonary window. A new operative approach. Ann Thorac Surg 1978 ; 25 : 564 567
- 13) Ravikumar E, Whight CM, Hawker RE, Celermarjar JM, Nunm G, Carmill TB : The surgical management of aortopulmonary window using the anterior sandwich patch closure technique. J Cardiovasc Surg 1988 ; 29 : 629 632
- 14) Messer BJ : Pulmonary artery flap for closure of aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1994 ; 57 : 498 501

One Stage Repair of Aorticopulmonary Window with Severe
Coarction of Aorta in a Neonate

Hidenori Inoue, M.D., Yorikazu Harada, M.D., Takamasa Takeuchi, M.D.,
Makoto Takiguchi, M.D., Genngi Satomi, M.D.* , Satoshi Yasukouchi, M.D.,
Takasi Shumizu, M.D.* and Yasuhiko Mori, M.D.*

Department of Cardiovascular Surgery and Pediatric Cardiology* , Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

We report a surgical case of successful one stage repair of aorticopulmonary window (A-P window) with coarctation of aorta (CoA) in a neonate. The patient was a 14 day-old girl, presenting severe congestive heart failure. After a median sternotomy incision, a separated cardiopulmonary bypass was commenced through the pulmonary-ductus-descending aorta trunk (PDDT) and a 3.5 mm PTFE graft which was anastomosed to the rt. brachiocephalic artery. Cerebral circulation was maintained through the graft during reconstruction of the aortic arch by extended direct anastomosis. The A-P window defect was closed by the flap of anterior wall of main pulmonary artery, which was repaired by a pericardial patch. After one year follow up, she was doing well at home.
