

## ヒト同種大動脈弁により総動脈幹弁置換術 を行った新生児総動脈幹症の1例

(平成11年9月6日受付)

(平成12年3月6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 荒井 洋志 里見 元義\*  
安河 内聰\* 清水 隆\* 森 保彦\*

**key words**: ヒト同種大動脈弁, ヒト同種肺動脈弁, 新生児期総動脈幹症, 総動脈幹弁置換術

### 要 旨

高度の総動脈幹弁逆流と狭窄を伴った総動脈幹症 (Collett-Edwards 分類 I 型) に対し, 生後 6 日目に心内修復術を施行し救命し得たので報告する. 総動脈幹弁は 4 尖で各弁尖は結節状に癒合しており形成不可能であったため, ヒト同種大動脈弁を用い弁置換を施行した. 右室流出路はヒト同種肺動脈弁とグルタールアルデヒド処理馬心膜で再建した. 本例は, 退院時の心エコーで大動脈弁逆流はほとんどなく大動脈弁狭窄・肺動脈弁狭窄は認めなかったが, 術後 5 カ月にて大動脈弁逆流を来し, 再手術を必要とした. 新生児におけるヒト同種大動脈弁の使用は, 弁の耐久性等問題点はあったが, 新生児時期より高度な総動脈幹弁逆流と狭窄を伴った症例にする救命手段として有用であったことが示唆され, 今後とも経験を重ねていく必要があると考えられた.

### はじめに

総動脈幹症は, 生後早期より肺血管の閉塞性病変が進行し心不全に陥りやすいため乳児期までには根治手術が必要とされてる. なかでも, 高度の総動脈幹弁逆流 (以下 TvR) と総動脈幹弁狭窄 (以下 TvS) の合併例ではより早期に心不全が進行するため, 新生児期の根治手術が必要であるがその手術手技は困難である. 今回我々は, 高度の TvR と TvS を合併した新生児総動脈幹症に対し, ヒト同種大動脈弁を用いて総動脈幹弁置換術を行ったので, 若干の文献的考察を加えて報告する.

### 症 例

症例: 日齢 6, 女児.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 1997 年 6 月 4 日, 在胎 42 週 1 日, 3,768 g,

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

誘発分娩にて出生. 生直後より著明なチアノーゼ・多呼吸を認め心雑音を聴取するため心エコーを施行し, 総動脈幹症と診断され同日当院 NICU へ搬送となった.

入院時現症: 身長 52 cm, 体重 3,700 g, 心拍数 140/分整, 血圧 78/29 mmHg (脈圧は大きく上下肢差は認めなかった), 聴診上は胸骨左縁第 2 肋間に Levine 3/6 の収縮期雑音を聴取し, 肝を 2.5 cm 触知した. 著明なチアノーゼを認めたが, 末梢冷感はなかった.

入院時検査所見: 特に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 58%, 肺血流量の増加を認めた.

心電図: 心拍数 140/回, 洞調律, 軸は +95 度, 両室肥大の所見を認めた.

心臓超音波検査: 総動脈幹から主肺動脈の分岐を認め, Collett-Edwards 分類 I 型と診断. TvR は高度で, TvS は最大流速 3.7 m/s, 推定圧較差 54 mmHg であつ

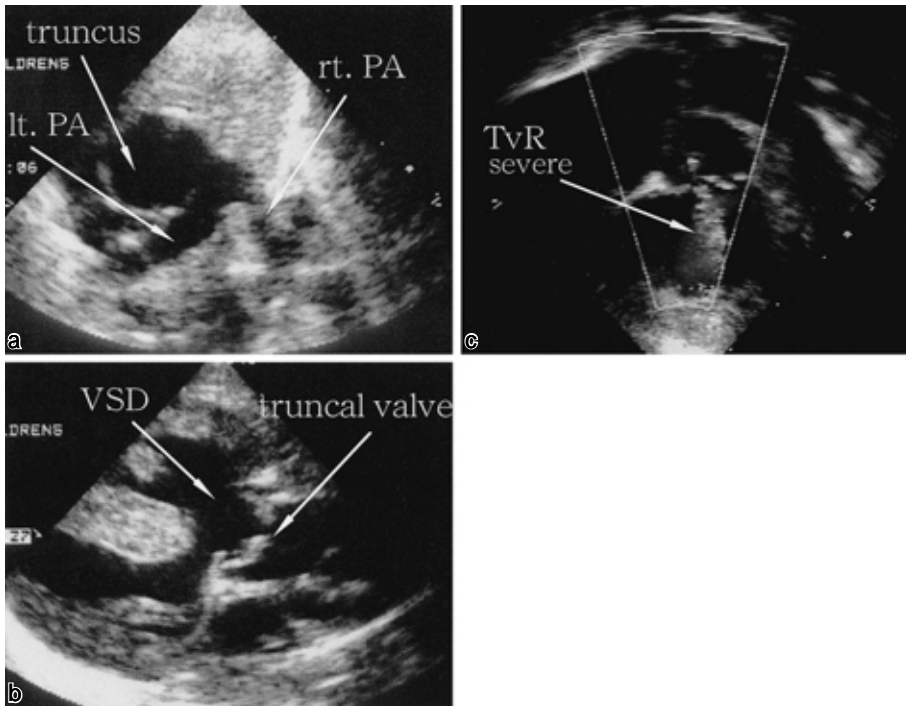


図 1

- a 短軸像．総動脈幹より左右肺動脈が分岐する．
- b 長軸像．Truncal valve の doming を認める．
- c 高度な TvR を認める．

た(図1)。

入院経過：入院同日，動脈血酸素分圧の上昇・脈圧の増大・尿量の減少等，高肺血流を示唆する所見を認めため人工呼吸管理となった．その後状態は比較的安定し，日齢6で手術となった．

手術：胸骨正中切開で心臓に到達し，外観は Collett-Edwards 分類1型と考えられた．体外循環下に大動脈を遮断し，総動脈幹を主肺動脈が分岐している末梢側で切断し観察すると，総動脈幹の大きさは13mmで弁の性状は4尖で各弁尖は癒合し結節状であった為，弁形成術は不可能と判断しヒト同種大動脈弁を用いた弁置換を行う方針とした．総動脈幹弁を切除し，左右の冠動脈を切離後，主肺動脈を総動脈幹より切離し弁輪を切開し右室流出路を展開．13mmのヒト同種大動脈弁をそれぞれの冠動脈起始部が一致するように連続縫合し，弁輪から心室中隔欠損にかけてはヒト同種大動脈弁に付いていた僧帽弁の前尖を使って連続縫合で閉鎖した．左右冠動脈をカフ状に trimming し大動脈と吻

合し，右室流出路は16mmのヒト同種肺動脈弁で再建し，その前壁はグルタルアルデヒド処理馬心膜で補填した．3度の補助循環停止後循環動態は安定し，胸骨は開放にしたままゴアテックスシートで被覆し手術を終了し，ICUに入室した．大動脈遮断115分，体外循環192分であった(図2)。

尚，本症例に用いたヒト同種大動脈弁およびヒト同種肺動脈弁は，生後7か月，体重5.4kgの拡張型心筋症で死亡した患児より採取し凍結保存したものを使用した．その採取及び手術での使用に際しては当院倫理委員会の承認を受けた上で，donorの両親の同意，患児の両親の同意を術前に得た．

術後経過：術後8日で閉胸，術後22日で抜管となり，その後も特に問題なく経過し，術後44日で退院となった．しかし，術後3か月後より心拡大・大動脈弁逆流の進行が著明となり，術後4か月で施行した心臓カテーテル検査では大動脈弁逆流IV°，LVEDV=200% of normal となったため，術後5か月，体重7kgまで

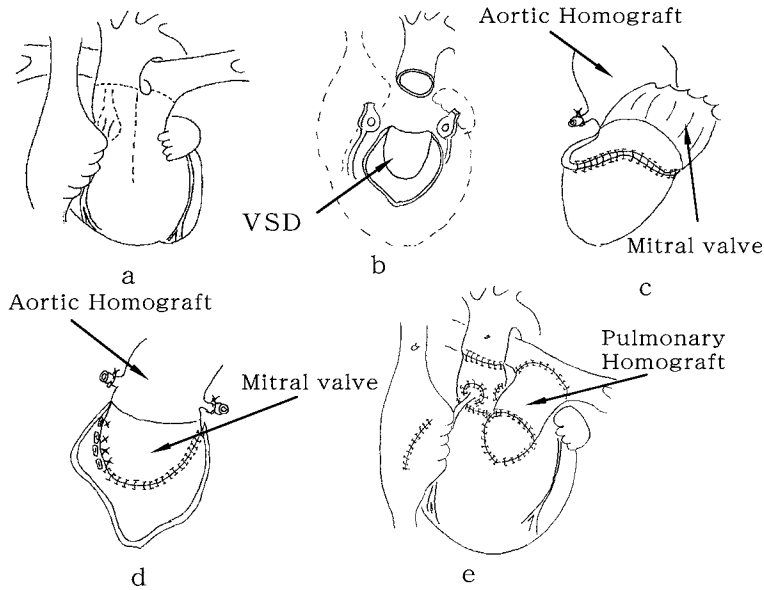


図 2

- a 全体像及び切開線 .
- b 左右冠動脈の切離及び Truncal valve 弁輪を VSD 方向に切開 .
- c Aortic homograft と Truncus 弁輪の後壁を縫合 .
- d Mitral valve 前尖を Patch にして VSD 閉鎖 .
- e 完成図 .

増加した時点で Konno 手術を施行した。Konno 手術時のヒト同種大動脈弁の性状は 3 弁のうち 2 弁が萎縮して ridge 様に変化していた。現在 Konno 術後 1 年経過したが、その後特に問題なく元気に過ごしている。

考 察

両大血管は胎生期に総動脈幹が 2 分されて発生するが、総動脈幹症は総動脈幹が上行大動脈と第 6 弓中枢部を含む肺動脈とに分離されずに中隔形成のないまま経過したもので、全先天性心疾患の 0.7 ~ 0.82% と非常に稀な疾患である<sup>1)</sup>。

総動脈幹症は 1968 年 McGoon らによる心内修復術の報告以来、成功例の報告を近年多く認められるようになってきた<sup>2)</sup>。総動脈幹症は多くの症例で肺血流の増加を認め、また肺血管閉塞病変の進行も早いことから、現在では新生児期もしくは乳児期早期に根治術を施行することになってきている。本例のような新生児期より高度の TvR と TvS を伴い新生児期に弁置換術の施行を余儀なくされる症例の予後はきわめて不良である。

総動脈幹症の治療はかつては新生児期には肺動脈絞扼術が一般的であったが、その術式自体が必ずしも肺への容量・圧負荷の軽減にはならず成績も良くない。このため現在では一期的根治術が一般的となりつつあるが、総動脈幹弁形成術は弁尖自体の変化が強い場合には困難である。今回我々は、高度の総動脈幹弁逆流と総動脈幹弁狭窄を合併した新生児総動脈幹症症例に対し Bove, Elkins らの報告に基づき、ヒト同種大動脈弁を用い総動脈幹弁置換術を施行した<sup>3)</sup>。彼らによれば 4 症例の施行例中、生存は 2 例で、他の 2 例は術後 14 時間および 2 週間で死亡となっている。また、総動脈幹症の高度の TvR 合併例に関しては弁置換術が必要になると考えられるが、これに対して Hanley らの報告がある<sup>4)</sup>。それによると、8 症例の経験のうち 4 例は死亡しており、死亡例中、一期的に弁置換が施行された症例は 2 例であった。4 症例の生存例のうち 2 症例は一期的に弁置換を施行されており、残りの 2 症例も術後 6 か月、12 か月で弁置換術の施行となっている。また本邦においては高度の総動脈幹弁逆流の合併例で一期的に弁形成を施行し救命し得た報告が、内藤

・高原らによってされているが<sup>5,6)</sup>、弁形成が不可能で新生児期に一次的に弁置換を施行し救命し得た報告はまだない。

弁置換におけるヒト同種大動脈弁の使用は、人工弁使用等における術後の抗凝固療法から解放されること、異種生体弁と比較して有利な耐久性等により欧米では一般的となっている<sup>7)</sup>が、本邦においては donor の獲得が困難であることから、今のところ総動脈幹症に対し新生児期に一次的に弁置換術を施行した報告はない。使用したヒト同種大動脈弁の作成法は、大動脈弁採取後、抗生物質で 24 時間冷所保存して滅菌し、細胞凍結障害防止剤の DMSO 液を使用してプログラムフリーザーで -80 度まで冷却・凍結し、液体窒素保存槽内で -196 度で保存した。使用時は 40 度の恒温槽に入れて解凍後使用した。今回、ヒト同種大動脈弁の採取及び使用に際し、donor 及び患児の両親の承諾および当院倫理委員会の承認を得る事ができたため手術での使用が可能となった。

また、問題となるヒト同種大動脈弁の耐久性については、手術時の年齢および体重が小さく、使用するヒト同種大動脈弁のサイズが小さいほど耐久性がよくなると報告され<sup>8)</sup>、超音波エコー検査等による十分な経過観察が必要であると考えられる。今回我々の症例では、術後 5 カ月で大動脈弁逆流を来したが、新生児期におけるヒト同種大動脈弁の使用は救命手段の 1 つとして有用であると考えられた。

### 結 語

高度の総動脈幹弁逆流と狭窄を合併した新生児総動脈幹症に対し、生後 6 日目にヒト同種大動脈弁を使用し総動脈幹弁置換術を施行し救命した。

新生児におけるヒト同種大動脈弁の使用は弁の耐久性等問題点はあるが、新生児期の高度な総動脈幹弁逆流と狭窄を呈した症例に対する、急性期における救命手段として有用であると考えられた。

なお、本症例は日心外会誌 28 : 188 191,1999 で発表された症例 5 と同一症例である。

### 文 献

- 1) Keith JD, Rowe RD, Vlad P : Heart disease in infancy and childhood. New York : Macmillan 1978, p 457 69
- 2) McGoon DC, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Mair DD, Ilstrup DM. Late results after extracardiac conduit repair for congenital cardiac defects. Am J Cardiol 1982 ; 49 : 1741 9
- 3) Elikins RC, Steinberg JB, Razzook JD, Wad KE, Overholt ED, Thompson WM Jr : Correction of truncus arteriosus with truncal valvar stenosis or insufficiency using two homograft. Ann Thorac Surg 1990 ; 50 : 728 733
- 4) Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA, Mayer JE Jr, Cook NR, Wessel DL, Castaneda AR : Repair of truncus arteriosus in the neonate. J Thorac Cardiovasc Surg 1993 ; 105 : 1047 1056
- 5) 内藤泰顕, 藤原慶一, 高垣有作, 川崎貞雄, 鈴木啓之, 上村 茂 : 高度の総動脈幹弁逆流を伴った総動脈幹に対する新生時期新内修復術の 1 治験例 . 日胸外会誌 1992 ; 40 : 330 333
- 6) 高原義治, 武内重康, 茂木健司, 中島弘道, 岡島良知, 中島伸之 : 総動脈幹弁逆流を伴った新生時期総動脈幹症の 1 心内修復術例 . 日胸外会誌 1994 ; 42 : 1238 1241
- 7) O'Brien MF, Stafford EG, Gardner MAH, et al : Allograft aortic valve replacement. Ann Thorac Surg 1995 ; 60 : s 65 70
- 8) Bando K, Danielson GK, Schaff HV, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ : Outcome of pulmonary and aortic homografts for right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1995 ; 109 : 509 17
- 9) Rajani B, Mee RB, Ratliff NB : Evidence for rejection of homograft cardiac valves in infants. J Thorac Cardiovasc Surg 1998 ; 115 : 111 7

A case Report of Truncal Valve Replacement Using Aortic Homograft in a Neonate with Truncus Arteriosus

Hidenori Inoue, M. D., Yorikazu Harada, M. D., Takamasa Takeuchi, M. D.

Makoto Takiguchi, M. D., and Hiroshi Arai, M. D., Satomi Genngi, M. D.,

Satoshi Yasukouchi, M. D., Takasi Shimizu, M. D., Yasuhiko Mori, M. D.

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

We report a surgical case of intracardiac repair one of truncus arteriosus( Collett-Edwards type<sup>1)</sup> with severe truncal valve regurgitation and stenosis in a neonate. A 6 day-old girl, who presented congestive heart failure, underwent a truncal valve replacement using an aortic homograft under cardiopulmonary bypass. Right ventricular outflow tract was reconstructed using a pulmonary homograft and a glutaraldehyde-preserved equine pericardium. Postoperative hemodynamics was good and aortic regurgitation was trivial in echocardiography. Truncal valve replacement was an effective surgical procedure for correction of severe truncal valve regurgitation and stenosis. Early results were excellent, but the baby presented with aortic valve regurgitation in 5 months. We believe that surgical correction using a homograft is useful procedure to save a neonate with truncus arteriosus suffering from severe truncal valve problem.

---