

超低体重児における大動脈弓離断を伴った大動脈 - 肺動脈窓の 一期的根治術

吉積 功, 石野 幸三, 増田 善逸, 大島 祐
河田 政明, 佐野 俊二

Key words :

超低体重児, 大動脈弓離断, 大動脈肺動脈窓, 体外循環

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

Primary Repair of Aortopulmonary Window with Interrupted Aortic Arch in a 1270-g Neonate

Ko Yoshizumi, Kozo Ishino, Zen-ichi Masuda, Yu Oshima, Masaaki Kawada, and Shunji Sano

Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry, Okayama, Japan

A female baby, one of twins, was delivered by cesarean section at 38 weeks of gestational age with a birth weight of 1,320 g. She was diagnosed by echocardiography and left artery injection aortography as having aortopulmonary window, type A interrupted aortic arch, and ductus arteriosus. When she was 22 days old and weighed 1,270 g, primary repair was performed. Cardiopulmonary bypass was established by right atrial and dual arterial cannulations into the innominate artery and descending aorta. After repair of the aortopulmonary window, the innominate artery proximal to the cannulation site was snugged down and the proximal ascending aorta was cross-clamped with a working beating heart and cerebral perfusion, and extended aortic arch anastomosis was performed. She was discharged from the hospital on day 16 after surgery without any neurological deficits.

要 旨

大動脈 - 肺動脈窓, 大動脈弓離断を合併した超低体重児に対して, 体外循環使用下に一期的修復術を施行し救命しえたので報告する。症例は女児, 双胎第2子として1,320gで出生。生後4日目に心雑音, 心拡大を指摘された。心エコーおよび逆行性橈骨動脈造影検査より, 大動脈 - 肺動脈窓, A型大動脈弓離断, 動脈管開存, 卵円孔開存と診断された。生後22日目, 手術時体重1,270gで一期的修復術を施行した。軽度低体温体外循環下に大動脈 - 肺動脈窓を修復, 腕頭動脈送血による片側脳灌流, 下半身循環停止および心拍動下に大動脈弓再建術を施行した。術後5日目に人工呼吸器から離脱し, 術後16日目に退院した。

緒 言

先天性心疾患に対する外科治療成績は, 術前診断率の向上, 手術手技や体外循環装置の改良により飛躍的に向上してきている。しかし, 臓器機能の未熟な新生児, 特に超低体重児の開胸術はまだまだ十分な成績とは言い難い。今回, 大動脈 - 肺動脈窓 (APW) に大動脈弓離断症 (IAA) を合併した超低体重児 (1,270g) に対し, 体外循環下に一期的修復術を施行し救命しえたので報告する。

症 例

1) 症例

生後22日, 女児。

2) 主訴

心拡大, 尿量減少。

3) 現病歴

在胎38週0日, 胎児仮死のため緊急帝王切開, 双胎第2子として1,320gで出生。生後4日目に心雑音, 心拡大, 尿量減少を認め前院NICUへ搬送入院となった。心エコー検査および逆行性橈骨動脈造影検査 (Fig. 1) 所見は, A型IAA, 上行大動脈径は6.3mm, APWの欠損孔径は4.8 × 5.6mm, Type II¹⁾, 左右肺動脈径はそれぞれ右5.2mm, 左2.6mmであった。心内奇形は卵円孔開存のみであった。lipo PGE₁投与下に生後21日目, 手術治療目的に当科紹介となった。

4) 当科入院時現症

身長40cm, 体重1,270g, BSA 0.12m², 血圧67/30mmHg, 脈拍148/分, 洞調律, 呼吸数51/分。胸骨左縁第3肋間にLevine III/VIの収縮期雑音を聴取した。血液生化学検査では, 総ビリルビン値 15.7mg/dlと新生児

平成14年10月21日受付
平成15年2月10日受理

別刷請求先: 〒700-8558 岡山市鹿田町2-5-1

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

吉積 功

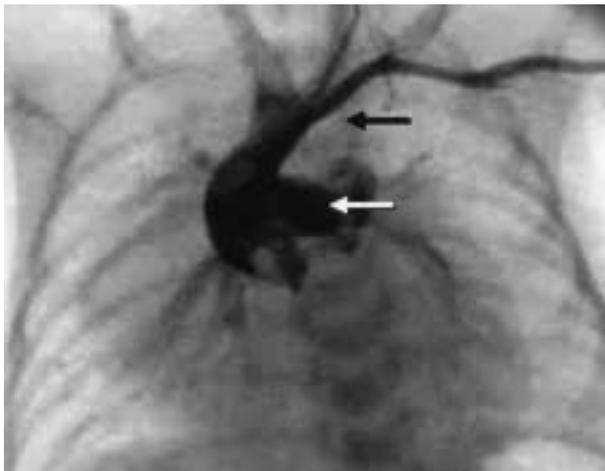


Fig. 1 Left radial artery injection aortography demonstrates type A interrupted aortic arch (black arrow) and shunting flow from the ascending aorta to the distal pulmonary trunk (white arrow).

黄疸を認めた以外に明らかな異常所見を認めなかった。胸部X線で心胸郭比68%と著明な心拡大と肺血管陰影の増強を認めた(Fig. 2)。全身状態は安定していたものの尿量減少したため、生後22日目、体外循環下に1期的修復手術を施行した。

5)手術所見

胸骨正中切開。腕頭動脈送血(Stöckert 2.0mm)、動脈管から下行大動脈へ送血管を挿入(クラレSA 8Fr)、右房1本脱血(DLP 14Fr)にて体外循環を開始した。動脈管を結紮後、肺血流量を左右肺動脈に通したテープを牽引することにより制御した。直腸温32°Cまで冷却、その間に上行大動脈および主肺動脈を剥離し、外径5mmの大動脈-肺動脈交通部を露出した。この大動脈-肺動脈交通部を遮断、切離し、両断端は8~0 proleneで直接縫合閉鎖した。動脈管を切離することで、下行大動脈へ挿入した送血管の可動性が得られ、下行大動脈への灌流を維持したまま下行大動脈の剥離を容易かつ十分に行えた。直腸温32°Cで下半身循環停止とし、下行大動脈を遮断、送血管を抜去した。腕頭動脈中枢側、左総頸動脈および左鎖骨下動脈をターニケットで遮断し、腕頭動脈送血による片側脳灌流を開始した。次に上行大動脈基部を遮断。自己肺換気下に心房脱血量を調節することで自己心拍出による冠灌流を行い(working-beating heart)、心拍動を維持したままextended direct anastomosis法にて大動脈弓部再建を行った(Fig. 3)。吻合終了後、各遮断を解除し腕頭動脈送血、右房1本脱血による体外循環下に復温を開始した。復温とともに自己心拍数は増加し、体外循環からの離脱は容易であった。体外循環時間81分、下半身循環停止時間12



Fig. 2 Chest radiography on admission showing cardiomegaly and increased pulmonary vascular shadow.

分、手術時間3時間00分であった。

6)術後経過

術直後はドーパミン5μg/kg/min、ニトログリセリン5μg/kg/min、塩酸オルプリノン0.4μg/kg/minを投与した。ガス交換能低下を一過性に認めたが、術後5日目に人工呼吸器から離脱。明らかな神経学的異常所見なく、術後16日目に退院した。心エコー検査では、左室流出路狭窄、肺動脈狭窄ともに認めず、心室機能も良好であった。体重増加良好で術後3カ月時、体重2,568gに達し外来通院中である。

考 察

APWの発生頻度は全先天性心疾患の0.5%と比較的まれな疾患であり、約半数は合併心奇形を伴う²⁾。内外諸家の報告によるとAPWにIAA、大動脈縮窄の合併は4%に認められる^{3,4)}。

APW、IAAともに肺血流増加性心疾患であるため、両疾患の合併例では、生理的に肺血管抵抗が低下する生後1~2週間に左-右短絡が増加し、急速に症状が増悪する可能性がある。従って新生児期早期の正確な術前診断は、手術成績の向上に極めて重要である。心エコー検査による心内奇形の診断率は高いが、低体重児において大血管の異常形態を診断することは容易でない。本症例のように、心エコー検査と逆行性橈骨動脈造影検査、あるいは3DCT、MR-angioなどの比較的侵襲的な検査を組み合わせることで、より正確な形態診断が得られ、外科的治療戦略を立てる上で有用である。

手術時期は、臨床像の増悪傾向、生理的肺高血圧が軽減する生後2週間前後、修正在胎週数が満期に近いことなどを総合的に判断し決定した。IAAを合併してい

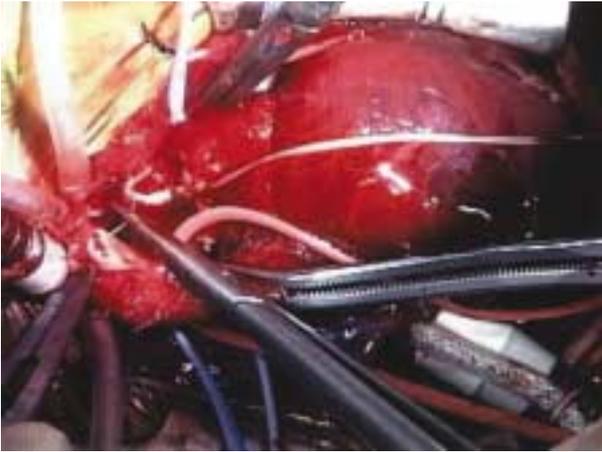


Fig.3 Operative findings.
Cross clamping of the aortic root with working-beating heart during reconstruction of the aortic arch.

る本例の場合、PGE₁投与による動脈管開存維持は救命に不可避であるが、本剤は肺血管抵抗を低下させるため、術前の長期管理は肺血流増加による肺血管床障害を招く危険性がある。また深原らが指摘しているように、患児の未熟性の評価に手術時体重のみならず、在胎週数も重要な因子であると考えられる⁵⁾。

手術に関して、低体重児症例では術視野の確保は特に重要であり、極力遮断鉗子ではなくターニケットを用いて血流遮断を行った。また弓部大動脈再建時の多臓器保護の観点からいくつかの工夫を行った。以前よりわれわれが報告している片側性脳灌流法⁶⁾と自己心拍による冠灌流維持ならびに軽度低体温を組み合わせて行った。上行大動脈基部を遮断し、自己心拍により冠灌流を維持したまま上行弓部再建術が可能であった。大動脈基部遮断中には、脈拍数を一定に保ちうるCVP圧(3~5mmHg)を目安に脱血量を調節した。この方法による心筋保護効果に関しては今後詳細な検討を要するが、心筋虚血がなく、かつ上行大動脈から大動脈弓部の術視野を広く確保できる点で有用な方法であると思われた。また上行弓部再建時の広い術視野の確保は、確実な大動脈吻合を可能にするだけでなく、下半身循環停止時間や体外循環時間を短縮することにつながり、手術侵襲軽減にかかわる重要な要素である。下半身循環停止時間は12分と短時間で、下半身灌流再開直後から尿流出を認めた。術後生化学検査上も腎機能は正常範囲内で経過したことから、腎機能保護効果は良好であったと考えている。

術後肺高血圧クリーゼは来さなかったもののガス交換能の低下を生じ、5日間の人工呼吸管理を要した。近年、体外循環後の肺血管障害軽減に対するultrafiltration

法の有用性が報告されており⁷⁾、低体重児に対してもultrafiltrationの導入を検討している。

結 語

APWを伴ったIAAの超低体重児(1,270g)に対し一期的手術を施行し良好な結果を得た。正確な術前診断、外科治療介入の時期決定、手術侵襲軽減を図るさまざまな工夫により、低体重児に対する開心術治療成績の向上が期待できる。1,500g未満の低体重児に対する体外循環下開心術耐術例⁸⁻¹⁰⁾はいまだ散見する程度であり、本邦における体外循環下開心術耐術例としては本例の1,270gが最小体重であった^{5,11)}。

【参考文献】

- 1) Mori K, Ando M, Takao A, et al: Distal type of aortopulmonary window: Report of 4 cases. *Br Heart J* 1978; 40: 681-689
- 2) Balaji S, Burch M, Sullivan ID: Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991; 67: 650-653
- 3) Braunlin E, Peoples WM, Freedom RM, et al: Interruption of the aortic arch with aorticopulmonary septal defect: An anatomic review. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 329-335
- 4) 寺井 勝, 中澤 誠, 中西敏雄, ほか: 大動脈肺動脈窓に伴う大動脈離断ならびに大動脈縮窄の発生学的成因に関する解析. *心臓* 1988; 20: 933-937
- 5) 深原一晃, 村上 新, 上田哲之, ほか: 新生児低体重児の大動脈肺動脈中隔欠損症に対する開心根治術の経験. *日胸外会誌* 1997; 45: 1576-1580
- 6) Shino K, Kawada M, Irie H, et al: Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 538-542
- 7) Bando K, Vijay P, Turrentine MW, et al: Dilutional and modified ultrafiltration reduces pulmonary hypertension after operations for congenital heart disease: A prospective randomized study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 517-527
- 8) Numa A, Butt W, Mee RB: Outcome of infants with birthweight 2000 g or less who undergo major cardiac surgery. *J Paediatr Child Health* 1992; 28: 318-320
- 9) Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, et al: Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 324-331
- 10) Borowski A, Schickendantz S, Mennicken U, et al: Open heart interventions in premature low- and very-low-birth-weight neonates: Risk profile and ethical considerations. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 45: 238-241
- 11) 澤 芳樹, 島崎靖久, 八木原俊克, ほか: 低体重児乳児型大動脈弁狭窄の1治験例. *日胸外会誌* 1986; 34: 1209-1213