

乳児期の腱索断裂による僧帽弁閉鎖不全症に対するedge-to-edge法

立石 実¹⁾, 小出 昌秋¹⁾, 打田 俊司¹⁾, 渡邊 一正¹⁾
 水上 愛弓²⁾, 武田 紹²⁾

Key words :
 mitral regurgitation in infancy , mitral
 valve plasty , edge-to-edge repair

聖隷浜松病院心臓血管外科¹⁾, 小児循環器科²⁾

Successful Edge-to-edge (Alfieri) Mitral Repair for Severe Mitral Regurgitation in an Infant with Critical Congestive Heart Failure

Minori Tateishi,¹⁾ Masaaki Koide,¹⁾ Shunji Uchita,¹⁾ Kazumasa Watanabe,¹⁾
 Ayumi Mizukami,²⁾ and Sho Takeda²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Pediatric Cardiology,
 Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan

We describe the case of an 8-month-old boy who presented with sudden exacerbation of congestive heart failure. Echocardiogram revealed severe mitral regurgitation. The medical treatment of heart failure was complicated by severe lung hemorrhage. Catheterization also demonstrated massive mitral regurgitation and dilated left heart chambers. After 3 months of medical treatment, he underwent an elective operation. The operative findings demonstrated rupture of two major chordae of the anterior leaflet and severe prolapse of the middle scallop. We performed edge-to-edge mitral repair, suturing the free edge to the corresponding edge of the opposite leaflet. The mitral regurgitation was significantly reduced at echocardiogram obtained after the operation. The postoperative course was uneventful.

Edge-to-edge mitral repair has been performed, in general, for older patients, and its efficacy has been demonstrated. The method is very simple and enables repair without the use of artificial material. This procedure can be a treatment of choice for infant mitral regurgitation.

要 旨

症例は8カ月男児。急激な心不全および循環不全を来し、心臓超音波検査にて高度の僧帽弁閉鎖不全症と診断され当院に搬送された。心不全治療中に肺出血を併発し、長期の鎮静、人工呼吸管理を要した。造影上高度の僧帽弁逆流を認めた。肺出血の改善を待ち手術を行った。術中所見で僧帽弁前尖の腱索が断裂しており、middle scallopの高度の逸脱を認めた。逸脱した前尖中央を対側の後尖に固定するedge-to-edge法にて形成術を行い、逆流の著明な減少が得られた。術後の経過は良好であった。本来、この方法は成人の僧帽弁閉鎖不全症に対して行われ、有用性も認められている術式であるが、人工物を使わず自己組織のみで弁形成が可能であるため、今後成長していく小児の症例に対して有用であると考え、今回、この術式で良好な結果が得られたため報告する。われわれの調べた限りでは、乳児期にedge-to-edge法にて弁形成術を行った報告はない。

はじめに

今回われわれは、乳児の僧帽弁の腱索断裂による前尖逸脱に伴う高度の僧帽弁閉鎖不全症に対して、edge-to-edge法(Alfieri法)による僧帽弁形成術を行った。edge-to-edge法は従来成人の僧帽弁閉鎖不全症に対して行われ、有用性も認められている術式である¹⁻⁶⁾。逸脱した弁尖

のfree edgeを対側と縫合し、弁の開口部を2つに分けることにより、弁の開閉能を保ち、かつ全体の弁口面積を調節することで狭窄にならない、非常にシンプルな術式である。今後成長していく小児の症例に対して、人工物を使用せず自己組織のみで弁形成が可能であることと、術前重篤な心不全状態となった症例の場合に体外循環が短時間で済み、手術を低侵襲で行えること

平成16年6月3日受付
 平成16年10月4日受理

別刷請求先：〒430-8558 静岡県浜松市住吉 2-12-12
 聖隷浜松病院心臓血管外科 立石 実

が、乳児期の重症僧帽弁閉鎖不全症に対して有用であると考えられる。今回、この術式を用いて良好な結果が得られたため報告する。

症 例

1) 症例

8カ月，男児．

2) 主訴

間代性痙攣，多呼吸．

3) 家族歴，既往歴

特記すべきことなし．

4) 現病歴

在胎37週5日，出生体重2,168g，骨盤位のため帝王切開にて出生．出生後から8カ月まで検診において異常の指摘なし．7カ月時に高熱が1週間ほど持続．8カ月時，明け方より嘔吐出現し，午後に近医を受診し制吐剤，抗生剤を処方されるが改善なく，その後，総合病院を受診した．その際発熱はなく，外来で補液のみ行った．翌朝，眼球上転が数分間あり，その後，同病院を受診した時には，間代性痙攣，多呼吸を認めた．diazepam 静注にて痙攣停止．心臓超音波検査にて高度の僧帽弁閉鎖不全症を認め，当院に緊急搬送入院となった．

5) 入院時現症

体重8.7kg，血圧74/48mmHg．心拍数140/分，整．肺雑音は聴取せず．心音は胸骨左縁第2～3肋間で拡張期ランブルと収縮期逆流性雑音をLevine III/VI，3音を聴取．肝は右肋骨弓下に約4cm触知した．末梢循環不全を認めた．

6) 入院時検査所見

入院時胸部X線写真では，CTR=60%と心陰影が拡大し，肺血管陰影の増強，肺うっ血を認めた．血液ガス分析はFiO₂ 0.50，人工呼吸管理下でpH 7.410，PCO₂ 32.6mmHg，PO₂ 210.2mmHg，HCO₃⁻ -20.2mmHg，BE -3.8mEq/l．血液生化学データはWBC 18,370/mm³，Hb 8.5g/dl，Ht 27.6%，Plt 33.1×10⁴/mm³，TP 4.8g/dl，Alb 3.0g/dl，GOT 961U/l，GPT 314U/l，LDH 2,304U/l，CPK 6,625U/l，CK-MB 297U/l，BUN 43mg/dl，Cre 0.74mg/dl，Na 146mEq/l，K 6.0mEq/l，CRP 2.5mg/dl．入院時心電図は洞調律，正常軸，心拍数110回/分，ST-T変化や低電位は認めなかった．

7) 心エコー所見

僧帽弁前尖の著明な逸脱による，高度のMRを認めた．前尖は拡張期には左室流出路側まで逸脱している所見であった．乳頭筋には異常を認めず．LVDd 37.3mm，LVDs 21.9mm，FS = 0.42．左室短軸像よりmiddle scallopの逸脱であることが確認された．

8) 入院後経過

鎮静し人工呼吸管理下でカテコラミン，利尿剤を使用して心不全治療を行った．徐々に心不全は改善していったが，入院7日目より重篤な肺出血があり，その後はvecruonium bromideを併用して，完全鎮静下で管理した．内科的治療にて徐々に改善し，状態が安定したところで，入院後83日目に心臓カテーテル検査を施行した．

9) 心臓カテーテル検査所見

IV度のMRを認め，左房は著明な拡大を認めた．左室拡張末期容量が242% of normal，左室駆出率は70%．肺動脈圧は46/26(35)mmHg，肺動脈楔入圧は平均16mmHgであった．左室圧80mmHg，左室拡張末期圧8mmHg，右室圧44mmHg，右室拡張末期圧6mmHg．僧帽弁の弁輪径は24×25.5mm(Z-score +2以上)であった．

10) 術中所見

入院88日目に手術を行った．全身麻酔下に胸骨正中切開にて開胸，著明に拡大した左房を認めた．体外循環を確立し，大動脈遮断，心停止とし，右側左房切開にて僧帽弁へアプローチ，僧帽弁を観察すると僧帽弁前尖の中央のmiddle scallopが大きく逸脱しており，腱索が2本断裂していることが判明，前乳頭筋にも対側の断端が残っていた．それ以外には弁尖の低形成や，腱索，乳頭筋の短縮，癒合，過長などの形態的な異常や，虚血性変化や感染性心内膜炎を疑わせる所見は認められなかった．手術シーム(Fig. 1)に示す通り，逆流テストで弁尖の接合部分を確認したうえで，自己心膜プレジェット付き6-0 PVDF 2針の水平マツレス縫合を行った．ヘガール拡張器にてdouble-orificeのそれぞれの径を測定すると，いずれも10mmであった．逆流テストで漏れはほとんど消失していた．体外循環からの離脱は問題なく，左房圧8～9mmHg，血圧70～80mmHgであった．経食道エコーにてMRがtrivialであることを確認し，左房内にカテーテルを留置し，手術を終了した．

術後経過は，術直後からfentanyl，vecruonium bromideを使用して鎮静，左房圧を指標としながら，血管拡張療法，水分管理を行った．術後3日目から鎮静剤の使用を中止し，その後呼吸器離脱を始め，術後14日目に抜管．その後の経過は良好で，術後31日目に退院となった．退院時胸部X線写真では，CTR 50%，入院時と比較して心陰影の拡大，肺うっ血は著明に改善した．術後5カ月でのエコーではMRはmildであり，MSの所見は認めなかった(Fig. 2)．術後8カ月での心臓カテーテル検査では，MRは1度に軽減し，左室拡張末期容量は126% of normal，肺動脈圧は32/15(20)であった．

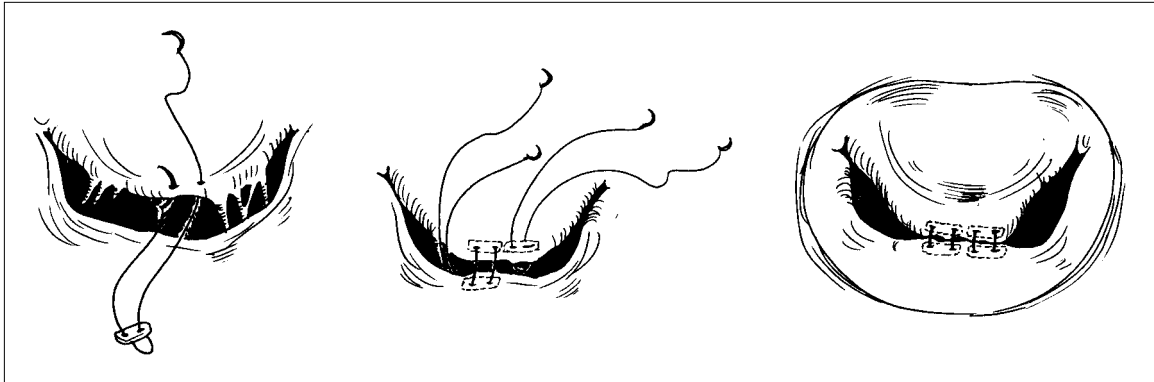


Fig. 1 Operative schema.
Stitches were placed in the middle portion of the leaflet.

考 察

新生児，乳児期の僧帽弁閉鎖不全症に対する外科的治療に関しては，成人と同様に人工弁置換，弁形成が考えられるが，人工弁置換を行った場合は，小児の場合は成長に伴って再手術が必要となることや，小児での抗凝固療法は問題が多いことから，可能な限り避けるべきである^{8,9)}．このため，さまざまな方法の弁形成が従来から行われており，長期遠隔成績も報告があるが，特に1歳以下の症例に関しては課題が残されている⁸⁻¹¹⁾．1歳以下の僧帽弁閉鎖不全症に対して，commisural annuloplastyのみを主体に行ってきた報告では，弁逸脱症例以外は比較的良好な結果であるが，弁逸脱を伴う症例では早期に再手術となった例がみられる¹⁴⁾．最近では人工腱索による形成術が多く行われるようになってきているが，腱索はやはり人工物であり，手術時には良好なcoaptationであったとしても，成長に伴いcoaptationが悪化する可能性も考えられる．人工腱索で弁形成を行った症例の中期的な成績で良好なものは出ているが^{12,13)}，現時点では長期遠隔成績は出していない．

Edge-to-edge法は，Alfieriによって多くの症例の経験の報告があり¹⁻⁴⁾，特に成人例で良好な結果が得られている³⁻⁷⁾．また，術後のMSが起きる可能性に関しては，コンピュータを使ったモデルで，弁での圧較差は開口部が1つでも2つでも，弁の形態によるものでなく弁口面積の総計によることを示している¹⁴⁾．今回術式として選択したedge-to-edge法は，人工物を糸以外には使用しないため，僧帽弁が機能的に問題ない限りは成長しても再手術の必要はなく，また抗凝固療法の必要もない．術後に狭窄を来すことが危惧されるが，今回の症例に関しては，術前より弁輪拡大を来しており，この男児の体表面積から想定される僧帽弁の弁口面積を，

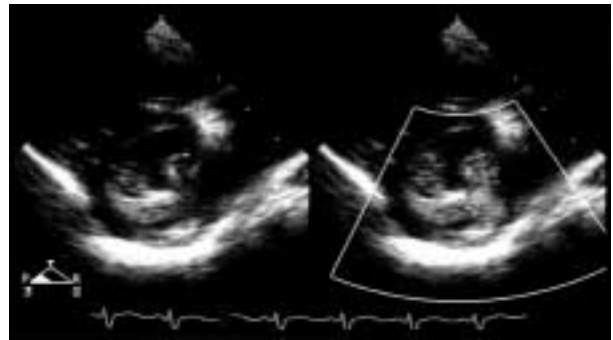


Fig. 2 Postoperative echocardiogram shows two inflows from the double orifice of the mitral valve detected at the short axis.

double-orificeにした場合に同様の弁口面積が得られるように算出した，それぞれの弁輪径と一致するように弁を縫合した．また，乳児であり弁尖が菲薄であることから，弁尖同士の縫合に自己心膜でプレジエットを作成して使用し補強した．自己組織のみによる弁形成術という意味で，小児の症例に対する弁形成術として，遠隔成績が良ければ一つの選択肢になりうると考える．また，本法のメリットとして，遮断時間が短くシンプルな術式であることが挙げられている^{2,3)}．今回の症例の場合，術前の状態が非常に悪く，前尖の広範な逸脱であったため，良好なcoaptationを得るには弁形成にかなりの時間を要することが考えられた．この術式は手術自体が低侵襲で，その点でもこの症例に適した選択であったと考える．なお，Alfieri自身の行った症例の最少年齢も4歳と記載されており，単心室の共通房室弁に対する2弁口化の報告はあるが¹⁵⁾，乳児の孤立性の僧帽弁閉鎖不全症に対してこの術式を選択した報告は，われわれの調べた限りではほかにない．この症例に関して，今後も厳重に経過観察を行い，遠隔期の結

果報告もしていきたいと考える。

乳児期に急性発症する僧帽弁閉鎖不全症の原因としては、先天的に形態的異常があり、成長に伴う心負荷の増加や感染を契機とした急性増悪や、脆弱な腱策が突然断裂することなどが想定されるが、今回の症例の術中所見では、腱策の断裂以外に弁に明らかな形態的異常はなかった。また、感染性心内膜炎による腱策断裂も原因として考え得るが、感染性心内膜炎を疑わせる所見も認めなかった。われわれは、今回の症例の直後にほぼ同様の経過で発症した乳児例を経験し、その症例に関しては腱策断裂が広範囲に及んでいたため、形成術は不可能と判断し、弁置換術を行った。その症例も、広範な腱策の断裂が僧帽弁閉鎖不全の原因であり、そのほかに明らかな形態的異常は認めなかった。近年、乳児期に、急激な発症で心不全を呈し、腱策断裂を認めるが、他に弁下組織の異常は認めず、前駆症状として発熱や感染症を伴う僧帽弁閉鎖不全症が散見される¹⁷⁻¹⁹⁾。われわれが経験した2症例とも、心不全症状を呈する数週間前に発熱が持続しているが、これが原因に関与している可能性も示唆される。今後、同様の症例についての報告を期待する。

【参考文献】

- 1) Fucci C, Sandrelli L, Pardini A, et al: Improved results with mitral valve repair using new surgical techniques. *Eur J Cardiothorac Surg* 1995; 9: 621-626
- 2) Maisano F, Torracca L, Oppizzi M, et al: The edge-to-edge technique: A simplified method to correct mitral insufficiency. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13: 240-246
- 3) Maisano F, Schreuder JJ, Oppizzi M, et al: The double-orifice technique as standardized approach to treat mitral regurgitation due to severe myxomatous disease: Surgical technique. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 201-205
- 4) Alfieri O, Maisano F, De Bonis M, et al: The double-orifice technique in mitral valve repair: A simple solution for complex problems. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 674-681
- 5) Votta E, Maisano F, Soncini M, et al: 3-D computational analysis of the stress distribution on the leaflets after edge-to-edge repair of mitral regurgitation. *J Heart Valve Dis* 2002; 11: 810-822
- 6) Kinnaird TD, Munt BI, Ignaszewski AP, et al: Edge-to-edge repair for functional mitral regurgitation: An echocardiographic study of the hemodynamic consequences. *J Heart Valve Dis* 2003; 12: 280-286
- 7) Nakanishi K, Raman J, Hata M, et al: Early outcome with the Alfieri mitral valve repair. *J Cardiol* 2001; 37: 263-266
- 8) Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al: Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 99-106
- 9) Aharon AS, Laks H, Drinkwater DC, et al: Early and late results of mitral valve repair in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1262-1271
- 10) Chauvaud S, Fuzellier JF, Houel R, et al: Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): Long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 84-93
- 11) Uva MS, Galletti L, Gayet FL, et al: Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 164-176
- 12) Matsumoto T, Kado H, Masuda M, et al: Clinical results of mitral valve repair by reconstructing artificial chordae tendineae in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 94-98
- 13) Murakami T, Yagihara T, Yamamoto F, et al: Artificial chordae for mitral valve reconstruction in children. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1377-1380
- 14) Maisano F, Redaelli A, Pennati G, et al: The hemodynamic effects of double-orifice valve repair for mitral regurgitation: A 3D computational model. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 419-425
- 15) Takayama T, Nagata N, Miyairi T, et al: Bridging annuloplasty for common atrioventricular valve regurgitation. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 1003-1005
- 16) Kadoba K, Jonas RA, Mayer JE, et al: Mitral valve replacement in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 762-768
- 17) 芳本 潤, 上田静世, 山川 勝, ほか: 生後6カ月で発症した僧帽弁腱索断裂の1例. *日小循誌* 2003; 19: 344
- 18) 川崎志保理, 天野 篤, 藤崎浩行, ほか: 乳児の急性僧帽弁閉鎖不全3例の治療経験. *日小循誌* 2003; 19: 257
- 19) 日隈智憲, 八木原俊克, 上村秀樹, ほか: 乳児期発症の腱索断裂を伴う急性僧帽弁逆流の3例に対する外科治療: *日心臓血管外会誌* 2004; 33(Suppl): 256