

新生児期にRoss手術を施行した先天性大動脈弁閉鎖不全症の1例

大崎 悟, 河田 政明, 石野 幸三, 佐野 俊二

Key words :

Ross手術, 先天性大動脈弁閉鎖不全症,
homograft

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

Neonatal Ross Procedure for Congenital Aortic Regurgitation: A Case Report

Satoru Osaki, Masaaki Kawada, Kozo Ishino, and Shunji Sano

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

A male baby was delivered at 38 weeks of gestational age with a birth weight of 3,190g. He was diagnosed by echocardiography as having severe congenital aortic regurgitation, large ductus arteriosus, and pulmonary hypertension. When he was 6 days old, division of ductus arteriosus was performed. Because his respiratory distress and cardiac failure progressed, a Ross procedure using the annular reduction technique was performed at 24 days of age. Cardiopulmonary bypass was instituted using aortic, bicaval cannulation. Retrograde cold blood cardioplegia was used for myocardial protection. The aortic valve was examined and showed myxomatous degeneration. A pulmonary autograft was harvested and implanted in the aortic position after aortic annular reduction at three commissures. The left and right coronary arteries were reimplanted using the trapdoor method. The right ventricular outflow tract was reconstructed using a 16 mm cryopreserved aortic homograft. He was weaned off CPB without difficulty. The neonate was extubated on the eighth postoperative day. Echocardiography 2 months after Ross operation revealed trivial aortic regurgitation.

要 旨

今回、新生児期に大動脈弁輪縫縮を併用したRoss手術を施行した先天性大動脈弁閉鎖不全症の1例を経験したため報告する。症例は男児、在胎38週、3,190gで出生。心エコー検査で重度の先天性大動脈弁閉鎖不全症、動脈管開存、肺高血圧と診断。生後6日目に動脈管切離術を施行するも、呼吸不全および心不全の進行のため、生後24日目にRoss手術を施行した。逆行性心筋保護下に、主肺動脈を分岐部直下で切離。肺動脈autograftを採取。粘液腫様に変性した大動脈弁を切除。大動脈弁輪を3つの交連部で径14mmから11mmまで縫縮し、肺動脈autograftを縫着。左右冠状動脈cuffをtrapdoor法に準じて吻合した後、肺動脈autograftと上行大動脈を端々吻合。右室流出路は、16mm径大動脈homograftで再建。体外循環からの離脱は容易で、体外循環時間265分、大動脈遮断時間184分であった。第8病日目に人工呼吸器より離脱。術後2カ月の心エコー検査では、軽度大動脈弁逆流を認めるのみであった。

はじめに

先天性大動脈弁閉鎖不全症は非常にまれな疾患である¹⁾。さらに、新生児期に重症心不全で発症する場合は、治療困難とされてきた²⁾。今回、新生児期に準緊急的にRoss手術を施行し、救命し得た先天性大動脈弁閉鎖不全症の1例を経験した。

症 例

- 1) 症例
生後24日、男児。
- 2) 主訴
チアノーゼ、呼吸不全。
- 3) 現病歴
在胎38週、3,190gで出生。生直後より、チアノーゼ、呼吸不全を認め、心エコー検査(Fig. 1)で重度の先天性

平成17年3月11日受付
平成17年9月5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 佐野 俊二



Fig. 1 Chest radiography on admission showing cardiomegaly and increased pulmonary vascular shadow.

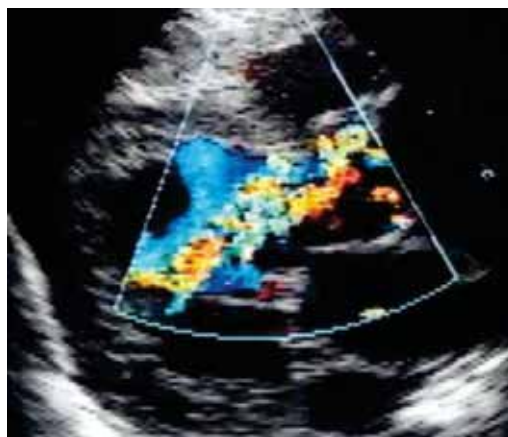


Fig. 2 Echocardiography on admission showing severe congenital aortic regurgitation.



Fig. 3 Operative findings. After a Ross procedure using the annular reduction technique, the right ventricular outflow tract was reconstructed using a 16 mm cryopreserved aortic homograft.



Fig. 4 Echocardiography after 2 months showing trivial aortic regurgitation.

大動脈弁閉鎖不全症，動脈管開存，肺高血圧と診断された。生後6日目に，心不全コントロール目的で，動脈管切離術を施行。その後も呼吸不全および心不全の進行を認め，Ross手術目的で当科紹介となった。

4)入院時現症

身長54cm，体重2,990g，BSA 0.21m²，脈拍152/分，血圧68/40mmHg，心尖部にLevine III/IVの拡張期雑音を聴取した。

5)入院時検査所見

胸部X線で心胸郭比73%と著明な心拡大，肺うっ血を認めた(Fig. 2)。術前心エコー検査で，重度の大動脈弁閉鎖不全症，軽度の肺動脈弁閉鎖不全症を認め，左室拡張末期径38.9mm(対正常比213%)，大動脈弁輪径13.2mm(同220%)，肺動脈弁輪径12.2mm(同203%)であった(Fig. 3)。肺動脈弁は均等な3弁であり，形態学的な異常を認めず，Ross手術は可能であると判断した。

6)手術所見

体外循環開始後，大動脈遮断。逆行性心筋保護下に，大動脈を切断後，主肺動脈を分岐部直下で切離。大動脈弁は3弁であったが，無冠尖と左冠尖が一部癒合し2弁様であった。肺動脈弁は均等な3弁であり，性状は正常であった。粘液腫様に変性した大動脈弁を切除。大動脈弁輪には14mm sizerが通過(予測正常値11mm)。左右の冠動脈cuffを切離。肺動脈autograftを採取(13mm sizerが通過)。大動脈弁の各交連部を6-0 prolene系の8字縫合で縫縮(11mm sizerが通過)。縫縮した大動脈弁輪に，肺動脈autograftを6-0 prolene系連続縫合で縫着。縫合線のwrapping等を行わず，左右冠動脈cuffを肺動脈autograftにtrapdoor法に準じて吻合した後，肺動脈autograftと上行大動脈を端々吻合した。右室流出路は，autograft採取部位の止血を確認後，16mm径大動脈homograftで再建(Fig. 4)。体外循環からの離脱は容易で，体外循環時間265分，大動脈遮断時間184分であった。

7) 術後経過

術直後は、dopamine 5 μ g/kg/min, dobutamine 5 μ g/kg/min, epinephrine 0.05 μ g/kg/min, olprinone hydrochloride 0.4 μ g/kg/minを投与した。術後の循環動態は安定しており、脳出血、腎不全等の合併症は認めず、第8病日に人工呼吸器離脱となり、第10病日に紹介元病院へ転院となった。術後2カ月の心エコー検査では、大動脈弁閉鎖不全症は軽度で、左室拡張末期径29mm(対正常比183%)と減少(Fig. 4)、肺動脈homograftのエコー輝度上昇は認めなかった。胸部X線で心胸郭比66.3%と減少した(Fig. 5)。

考 察

先天性大動脈弁閉鎖不全症は単独ではまれな疾患であり¹⁾、さらに、新生児期に重症心不全で発症する場合は、治療困難とされている²⁾。新生児期に修復術を施行した報告例は極めて少なく³⁾、本邦では本例が最初の1例と考えられる。先天性大動脈弁狭窄症を含めたRoss手術に関しては、新生児期においても施行されているものの、その報告は少ない⁴⁾。

Ross手術以外の治療法の選択としては、大動脈弁形成術⁵⁾、Konno法などの弁輪拡大を併用した人工弁置換術⁶⁾、homograftによる置換術⁷⁾が考えられる。おのおの比較すると、弁形成術は大動脈弁閉鎖不全症の場合、困難であることが多い。Konno法などを併用した人工弁置換術の場合、術後の抗凝固療法の必要性、成長に伴う問題がある。homograftによる置換術では、graftの早期変性、劣化を生じ、将来的成長が期待できないなど、従来の術式は多くの問題点を有している。Ross手術は手技上の困難さは有するものの、血行動態面だけでなく、抗血栓性、将来の発育の可能性⁸⁾など、特に小児例において種々の利点を有している。また、Ross手術は、大動脈弁輪拡大例、大動脈弁閉鎖不全例は遠隔期のautograft failureが高率であるとの報告⁹⁾から不適当とされていたが、適切な弁輪縫縮、形成¹⁰⁾により弁輪のmismatchを是正してautograftを移植し、さらに自己心膜等を用いてautograft弁輪部の補強を必要に応じて行うことで適応可能となった。本例においても、大動脈弁の各交連部を6-0 prolene糸の8字縫合で、大動脈弁輪を14mmから11mmまで縫縮し、良好な結果を得た。今後のautograft機能、右心系再建に用いたhomograft機能の推移など慎重な経過観察が重要である。

結 語

従来、適切な治療法がなく予後不良であった新生児重症大動脈弁閉鎖不全症に対して、大動脈弁輪縫縮を



Fig. 5 Chest radiography after 2 months showing improved cardiomegaly.

併用したRoss手術は、極めて有用な術式である。新生児期での修復術の報告は極めてまれで、弁輪径の変化、弁機能の推移についての経過観察が重要と考えられる。

【参考文献】

- Freedom RM: Congenital valvular regurgitation, in Freedom RM (ed): Neonatal Heart Disease. London, Springer-Verlag, 1992, pp679–681
- Donofrio MT, Engle MA, O’Loughlin JE, et al: Congenital aortic regurgitation: Natural history and management. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 366–372
- Takkenberg JJ, Dossche KM, Hazekamp MG, et al: Report of the Dutch experience with the Ross procedure in 343 patients. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22: 70–77
- Elkins RC: The Ross operation: A 12-year experience. Ann Thorac Surg 1999; 68 (Suppl): S14–18
- Haydar HS, He GW, Hovaguimian H, et al: Valve repair for aortic insufficiency: Surgical classification and techniques. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 11: 258–265
- Ohye RG, Gomez CA, Ohye BJ, et al: The Ross/Konno procedure in neonates and infants: Intermediate-term survival and autograft function. Ann Thorac Surg 2001; 72: 823–830
- O’Brien MF, Stafford EG, Gardner MA, et al: Allograft aortic valve replacement: Long-term follow-up. Ann Thorac Surg 1995; 60 (Suppl): S65–70
- Solyman L, Sudow G, Holmgren D: Increase in size of the pulmonary autograft after the Ross operation in children: Growth or dilation? J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 4–9
- David TE, Omran A, Webb G, et al: Geometric mismatch of the aortic and pulmonary roots causes aortic insufficiency after the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112: 1231–1239
- Niwaya K, Elkins RC, Knott-Craig CJ, et al: Normalization of left ventricular dimensions after Ross operation with aortic annular reduction. Ann Thorac Surg 1999; 68: 812–819