

新生児全欠損型大動脈中隔欠損症に対する修復術

佐々木雄毅

小澤 司
原 真範
藤井毅郎

渡邊善則
和田真一
小山信彌

片柳智之
塩野則次
吉原克則*

はじめに

大動脈中隔欠損症（APW）は先天性心疾患の0.1%^{1,2)}とまれな疾患であり，肺高血圧の急速な進行のため診断後早期の手術が推奨される^{3,4)}．今回われわれは APW に対し新生児期に修復術を行い，良好な結果を得たので報告する．

I. 症 例

症 例 日齢 15 日，男．

主 訴：心雑音，多呼吸．

現病歴：在胎 38 週 4 日，体重 2,578 g，自宅分娩で出生した．日齢 2 日に心雑音を聴取した．日齢 5 日に哺乳力が低下し，多呼吸を認めた．他院心エコーで APW と診断され，日齢 6 日に当院へ搬送された．

入院時現症：体重 2,606 g，体温 36.8℃，心拍数 150 回/分・整，呼吸数 62 回/分，SpO₂ 97%（室内気）であった．胸骨左縁第 2 肋間に Levine 分類Ⅲ/Ⅵ度の収縮期雑音を聴取した．

入院時胸部 X 線所見：両肺野の肺血管陰影増強，心胸郭比 62%と心拡大を認めた．

入院時心エコー所見：上行大動脈径 9 mm，肺動脈幹径 10 mm，大動脈弁の 8 mm 遠位から長

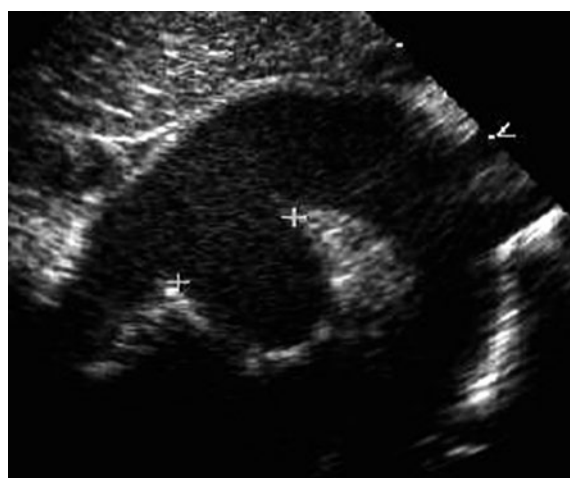


図 1. 術前心エコー像

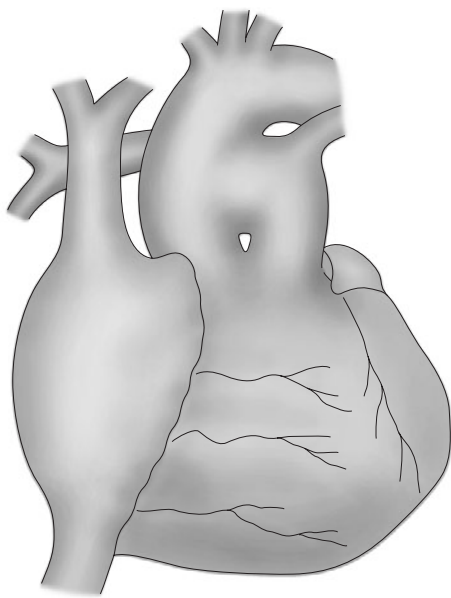
上行大動脈と主肺動脈の間に長径約 10 mm 以上の欠損孔を認める．

径 10 mm 以上の大動脈中隔欠損を認めた（図 1）．

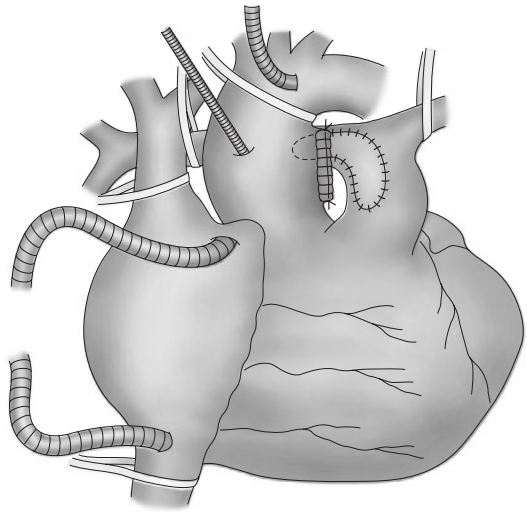
手術所見：日齢 15 日で修復術を施行した．胸骨正中切開でアプローチし観察したところ，近位側は上行大動脈の sino-tubular junction レベルから始まり，遠位側は肺動脈幹全長を越えて右肺動脈起始部レベルにいたる APW を認めた．したがって Mori 分類⁵⁾Ⅲ型（全欠損型）と診断した

キーワード：大動脈中隔欠損症，新生児手術，肺高血圧症，新鮮自己心膜パッチ，根治術

*Y. Sasaki, T. Ozawa（講師），Y. Watanabe（准教授），T. Katayanagi, M. Hara, S. Wada, N. Shiono（講師），T. Fujii（講師），N. Koyama（教授）〈心臓血管外科〉，K. Yoshiwara（准教授）〈救命救急センター〉：東邦大学医療センター大森病院．〔連絡先：小澤 司〕



a. 開胸時. 全欠損型の APW を認める.



b. 人工心肺離脱時. 肺動脈幹から右肺動脈起始部の欠損は、新鮮自己心膜パッチを用いて再建した.

図 2. 手術シエマ

(図 2a). 上行大動脈送血, 上・下大静脈脱血により人工心肺を確立し, 両側肺動脈をターニケットで遮断後, 上行大動脈を遮断し心筋保護下で心停止を得た. まず大動脈側の組織が多めに残るように, 上行大動脈と肺動脈幹を分離した. 6-0 PDSII を用いて大動脈側開窓部の直接縫合閉鎖を行った. 一方, 肺動脈幹全体から右肺動脈にいたる肺動脈側の開窓部は, 7-0 PDSII を用いて新鮮自己心膜片を縫着しパッチ拡大再建を行った (図 2b). 卵円孔開存に対しては直接縫合閉鎖を行った. 人工心肺から順調に離脱し, 閉胸前の右室穿刺による圧測定では右室/左室圧比=0.9であった.

術後経過: 術直後より低酸素血症, 低心拍出量症候群 (LOS) が認められた. また急性腎不全を合併したので腹膜透析を行った. 術後3日目に循環動態と血液ガスデータの改善を認め, 筋弛緩薬を中止し, 人工呼吸器からの離脱を開始した. 術後5日目に腹膜透析を中止し, 術後6日目に抜管した. 以後順調な経過をたどり, 術後22日目で軽快退院となった.

退院時胸部 X 線所見: 肺野の血管陰影は正常で, 心胸郭比も 51%と正常化した.

術後 4 ヶ月時心エコー所見: 上行大動脈, 肺動脈に狭窄は認められず, 推定右室圧は正常範囲内であった.

II. 考 察

APW は先天性心疾患の 0.1%とまれな疾患^{1,2)}である. そのうち約 70%にほかの先天性心血管疾患を合併し⁶⁾, 大動脈弓離断, 大動脈縮窄症, Fallot 四徴症を伴うものを complex APW とし, 心房中隔欠損症あるいは動脈管開存症のみ合併するものは simple APW に分類される^{1,7)}. Complex APW は重症であり, 術後在院死亡率は 33%とされ, simple APW のそれも 13%であり, 決して低い数字とはいえない¹⁾. また本疾患は術後肺高血圧クリーゼ (pulmonary hypertension crisis: PH crisis) の発生頻度が高く¹⁾, 一酸化窒素吸入療法や腹膜透析などの重症管理を迅速に施行しうる環境が必要とされる.

APW 閉鎖の手術手技に関しては, 大動脈を縦切開して欠損孔をパッチ閉鎖する方法⁴⁾や, APW を離断して大動脈, 肺動脈ともにパッチを当てる方法³⁾などが報告されている. また APW

結紮術も報告されているが、遺残短絡、再開通、肺動脈狭窄を起こす可能性もあり、現在では人工心肺使用を回避せざるをえない症例に限られている¹⁾。

本例はMori分類⁵⁾Ⅲ型に相当し、Valsalva洞から右肺動脈起始部までの大きな欠損であった。大動脈内側からのパッチ閉鎖では遺残短絡を残す懸念があるため^{2,3)}、縫いしろとなる大動脈側の組織を十分にとりつつ上行大動脈と肺動脈幹、右肺動脈起始部を完全に分離・離断し、大動脈側の開窓部は直接縫合閉鎖した。一方、大きな欠損孔となった肺動脈側開窓部は、新鮮自己心膜片を補填してパッチ拡大再建術を施行した^{3,6)}。

今回われわれが行った修復法の利点は、①シャント遺残の危惧がない³⁾、②大動脈側に組織を多く残して離断すれば、自己固有組織のみで大動脈の再建が可能、③新鮮自己心膜片を用いた肺動脈パッチ再建を行うことで、肺動脈狭窄を回避し成長も期待できるといった点である。したがって本法は、全欠損型APWに対して単純かつ有効な術式と考えられた。

おわりに

1) 新生児全欠損型APWの1手術例を経験した。

2) 術後6年を経過した現在、外来検査上、異常所見は認められていない。投薬もすでに中止され、患児は元気に通園中である。

文 献

- 1) Bhan A, Gupta M, Abraham S et al : Surgical experience of aortopulmonary window repair in infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* **6** : 200-203, 2007
- 2) Chen CA, Chiu SN, Wu ET et al : Surgical outcome of aortopulmonary window repair in early infancy. *J Formos Med Assoc* **105** : 813-820, 2006
- 3) Erez E, Dagan O, Georgiou GP et al : Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg* **77** : 484-487, 2004
- 4) Backer CL, Mavroudis C : Surgical management of aortopulmonary window : a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* **21** : 773-779, 2002
- 5) Mori K, Ando M, Takao A et al : Distal type of aortopulmonary window : report of 4 cases. *Br Heart J* **40** : 681-689, 1978
- 6) Konstantinov IE, Karamlou T, Williams WG et al : Surgical management of aortopulmonary window associated with interrupted aortic arch : a congenital heart surgeons society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* **131** : 1136-1141, 2006
- 7) Jansen C, Hruda J, Rammeloo L et al : Surgical repair of aortopulmonary window : thirty-seven years of experience. *Pediatr Cardiol* **27** : 552-556, 2006

SUMMARY

Surgical Repair of a Total-defect Aortopulmonary Window in a Neonate

Yuki Sasaki, Department of Cardiovascular Surgery, Toho University Omori Medical Center, Tokyo, Japan

Tsukasa Ozawa, Yoshinori Watanabe, Tomoyuki Katayanagi, Masanori Hara, Shinichi Wada, Noritsugu Shiono, Takeshiro Fujii, Nobuya Koyama, Katsunori Yoshiwara

Aortopulmonary window (APW) is a rare congenital heart defect that requires urgent repair, as it can lead to rapid development of pulmonary hypertension. A 6-day-old boy with a total-defect APW was transferred to our hospital and underwent definitive repair on the 15th day after birth. The ascending aorta and pulmonary trunk were divided to create a larger tissue margin on the aortic side for the next seam. Then, the aortic window was sutured and closed directly, while the large pulmonary defect was reconstructed with a fresh autologous pericardial patch. Although peritoneal dialysis was briefly required for acute renal failure due to low output syndrome, his condition improved and he was discharged 22 days after surgery. Six years later, he remains well, without complications or need for medication.

KEY WORDS

APW/neonatal cardiac surgery/pulmonary hypertension/fresh autologous pericardium/definitive repair