5 弁尖を有する総動脈幹遺残の弁形成術の経験

阿 部 貴 行 野 村 耕 司 木ノ内 勝 士 黄 義 浩

症例は1歳女児。生直後にチアノーゼを指摘され、当院搬送となり精査で総動脈幹遺残、心室中隔欠損、卵円孔開存、総動脈幹弁狭窄兼閉鎖不全、右鎖骨下動脈起始異常、Peter's-plus 症候群の診断に至る。病型は Van Praagh A₁ 型、Collet-Edward I 型であり、総動脈幹弁は5尖であった。主肺動脈分岐部狭窄のため肺血流低下をきたしており、2カ月時にBTシャントを施行した。1歳時に総動脈幹弁、三尖弁逆流による急性心不全状態となり総動脈幹弁形成術を伴う心内修復手術を施行し良好な経過を得た。5尖弁形態をもつ総動脈幹弁の手術報告は稀であり、考察をふまえ報告する。日心外会誌 42 巻 3 号：183-185 (2013)

キーワード：総動脈幹遺残、総動脈幹弁、5尖、弁形成術

Valvuloplasty of Persistent Truncus Arteriosus with Pentacuspid Truncal Valve Insufficiency
Takayuki Abe, Koji Nomura, Katsushi Kinouchi and Ko Yoshihiro (Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Children's Medical Center, Saitama, Japan)

A neonate, presenting with cyanosis, received the diagnosis of persistent truncus arteriosus with truncal valve stenosis with insufficiency. Her disease was classified as persistent truncus arteriosus Van Praagh type A₁, or Collett and Edwards type I. At the age of 2 months, she underwent a modified Blalock-Taussig shunt, and her operative team was waiting for adequate body weight gain before performing further surgery. At the age of 1 year, however, she began to have repeated episodes of congestive heart failure due to severe tricuspid valve regurgitation and truncal valve insufficiency. When she reached 18 months of age, she underwent a definitive operation including a truncal valve plasty, VSD patch closure, and a right ventricular outflow tract reconstruction. Postoperative echocardiography 6 months after surgery showed a good truncal valve function with minimal regurgitation. Truncal valve surgery is a challenging operation; we report a successfully treated case, though the patient will require extensive follow-up. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 42: 183-185 (2013)

Keywords : persistent truncus arteriosus, truncal valve, pentacuspid, valvuloplasty

総動脈幹遺残 (PTA) は先天性心疾患の1~2%を占める稀な疾患であり、約80%が乳児期に死亡する自然予後不良の疾患である¹⁾。おもな死因は肺血流過多や総動脈幹弁逆流による心不全であり、乳児期までに症状を呈する症例のほとんどに総動脈幹弁の異常を伴う。弁形態は過半数が三尖であり、その他のほとんどが四尖、あるいは二尖とされるが²⁾、それ以外の弁尖数も報告されている³⁾。今回われわれは高度逆流を伴う5尖形態の総動脈幹弁を有するPTAに対して、総動脈幹弁形成を伴う心内修復を行い、良好な経過を得たので報告する。

症 例

症例：1歳女児。身長78cm、体重9.0kg

現病歴：生直後からチアノーゼを指摘され、精査にて

Collet-Edward I 型 PTA (Fig. 1)、右鎖骨下動脈起始異常、Peter's-plus 症候群の診断を得た。心室中隔欠損は漏斗部欠損 (8mm) であり、大動脈弓の異常を認めなかった。総動脈幹弁は5尖であったが、逆流は中等度であり、さらに狭窄のため肺血流低下をきたしており、2カ月時に左体肺動脈短絡術 (BT シャント) を施行した。以降、乳児期を無症状で経過したが、1歳4カ月時に急性循環不全をきたし入院となった。

入院時現症および経過：心拍数120回/分、血圧90/ mmHg、呼吸数32回/分、酸素飽和度90% (酸素5 l/分)、連続性雑音聴取、Levine III/IV、肝5cm触知、末梢冷感著明であった。術前胸部レントゲンでは心胸郭比72%と増大を認め、心エコーでは総動脈幹弁および三尖弁の高度逆流を認めた。高度総動脈幹弁逆流および三尖弁逆流による心不全と判断し、手術を行った。

手術所見：胸骨正中切開、上行大動脈送血、上下大静脈脱血で人工心肺を確立した。次に主肺動脈を離断し自作した3弁付きePTFE graft (16mm) の肺動脈への吻合を心拍動下で行った。つづいて心停止を得たのち総動脈幹弁形成を行った。総動脈幹弁は5尖であり、主肺動脈直下の2

2012年8月15日受付、2012年11月8日採用

Corresponding author: Takayuki Abe

埼玉県立小児医療センター心臓血管外科

〒339-8551 さいたま市岩槻区馬込2100

本論文の要旨は第154回日本胸部外科学会関東甲信越地方会 (2010年11月、東京) にて発表した。

尖が小さく接合不良であった。冠動脈は切除した弁尖の両隣の sinus から起始していた。接合不良の 2 尖の弁尖を外壁ごと切除して総動脈幹弁を 3 尖化とし新たに生じた交連部 gap を 6-0 Asflex® (河野製作所) にて交連形成後 (Fig. 2), 大動脈を再建した (Fig. 3)。VSD は 12 mm であり, Xenomedica (Baxter Healthcare Corp, Horw, Switzerland) パッチで閉鎖した後, DeVega 法による三尖弁形成を行い, さらに右心房縫縮を併せて行った。遮断解除後心拍動下で右室流出路グラフトの右室側吻合を行った。人工心肺離脱後の経食道心エコーでは, 総動脈幹弁逆流は mild であり, 三尖弁逆流は trivial であった。術後第 2 病日に抜管し, 以降は順調に経過し, 第 38 病日に軽快退院となった。術後 6 カ月後に施行した心臓カテーテル検査では右室/左室圧比 RVp/LVp=0.44, 肺血管抵抗値 1.53 wood unit であり, また同時期に施行した心エコー所見は術直後とかわらず経過している。

考 察

総動脈幹遺残は発生学的に conotruncal septum の発生

Fig. 1 Main pulmonary trunk stenosis existed right over truncal valve
Van Praagh type A1, or Collet and Edward type I.

異常により総動脈幹から大動脈と肺動脈への分割が生じなかったものである⁴⁾。本症例は比較的長い肺動脈幹と 5 尖からなる総動脈幹弁を有しており, 病型は Van Praagh A₁ 型, Collet-Edward I 型と診断した。Elami ら⁵⁾によると, 10 施設, 536 症例における総動脈幹弁の弁尖数は, 1 尖 3 例 (0.5%), 2 尖 59 例 (11%), 3 尖 356 例 (66.4%), 4 尖 116 例 (21.6%), 5 尖 2 例 (0.4%), であったと報告しており, 5 尖の形態はきわめて稀である。また総動脈幹弁の外科的修復を必要とする症例は, 総動脈幹遺残のおよそ 4.7% と一部にすぎないという報告⁶⁾もあり, 弁介入が必要な 5 尖形態の手術例は調べた限り前例がない。本症例の総動脈幹弁が, ① 可動良好で大きく均等な 3 尖が体血行路に正対する, ② 可動不良で肥厚硬化した小さな 2 尖が肺血行路に正対する, ③ 大きな総動脈幹弁輪径を有する, 以上の特徴をもつ 5 尖であったことから, 不良 2 尖を切除する 3 尖化が可能であった。Imamura ら⁷⁾も 4 弁尖を 3 弁

Fig. 3

(A) Pentacuspid truncal valve. (B) Resection of pulmonary side valve. (C) Commissuroplasty and closing pulmonary trunk.

Fig. 2 Pentacuspid truncal valve before repairing and after repaired truncal valve

化する弁形成手技を報告している。弁形成後の新大動脈弁輪径は 15 mm (=153% normal) であり、術後 8 カ月時のカテーテルにて左室-大動脈圧差は認めていない。

Kaza ら⁸⁾の報告によると PTA 術後の総動脈幹弁再手術回避率は 5 年で 70%, 7 年で 50%, また Henaine ら⁹⁾によると、総動脈幹弁への再手術回避率は 1 年で 96%, 10 年で 82.3%, 18 年で 62.7% と報告されている。PTA における総動脈幹弁が遠隔期に再手術を余儀なくされうる疾患であることから、術後 1 年で少量の逆流にとどまっている本症例でも嚴重な遠隔期観察が必要である。

結 語

総動脈幹弁逆流の修復を伴う総動脈幹遺残症の手術を行い、良好な結果を得た。総動脈幹弁機能については引き続き嚴重な経過観察が必要である。

文 献

- 1) Barbero-Marcial, M.L. : Repair of truncus arteriosus. *Adv. Card. Surg.* **10** : 43-73, 1998.
- 2) Van Praagh, R. : The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases. *Am. J. Cardiol.* **16** : 406-425, 1965.
- 3) Hideshi, Y. : Clinical characteristics of truncus arteriosus communis presenting in neonates and young infants. *Pediatr. Cardiol. Card. Surg.* **10** : 386-392, 1994.
- 4) Hideshi, Y. : Truncus. *Congenital Heart Disease*. 1st ed., Makoto, N. ed., Medical View Co., Tokyo, 2008, pp. 175-180.
- 5) Elami, A., Laks, H. and Pearl, J.M. : Truncal valve repair : Initial experience with infants and children. *Ann. Thorac. Surg.* **57** : 397-402, 1994.
- 6) Russell, H.M., Pasquali, S.K., Jacobs, J.P. et al. : Outcomes of repair of common arterial trunk with truncal valve surgery : A review of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database. *Ann. Thorac. Surg.* **93** : 164-169, 2012.
- 7) Imamura, M., Drummond-Webb, J.J., Sarris, G.E. et al. : Improving early and intermediate results of truncus arteriosus repair : A new technique of truncal valve repair. *Ann. Thorac. Surg.* **67** : 1142-1146, 1999.
- 8) Kaza, A.K., Burch, P.T., Pinto, N. et al. : Durability of truncal valve repair. *Ann. Thorac. Surg.* **90** : 1307-1312, 2010.
- 9) Henaine, R., Azarnoush, K., Belli, E. et al. : Fate of the truncal valve in truncus arteriosus. *Ann. Thorac. Surg.* **85** : 172-178, 2008.