Supra-annular MVR を行った乳幼児の 2 例

重 久 喜 哉* 松 葉 智 之* 上 田 英 昭* 緒 方 裕 樹* 井 本 浩*

乳幼児の僧帽弁疾患で僧帽弁形成術が困難な症例では僧帽弁置換術（MVR）が必要となるが、弁輪より過大な人工弁を用いて MVR を行うためには大きさの違いを解消するための工夫を要する。今回われわれは Sung らの方法を参考にし、expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) graft を人工弁のスカートとして使用した弁輪上部僧帽弁置換手術（Supra-annular MVR）を 2 例の乳幼児に施行した。症例 1 は 1 歳 4 カ月、6.7 kg、Shone 症候群、僧帽弁狭窄症、パラシュート僧帽弁、大動脈縮窄症、心室中隔欠損症の男児。大動脈縮窄症修復術、心室中隔欠損閉鎖術後に僧帽弁狭窄症が顕在化し MVR を行った。症例 2 は 5 カ月、4.9 kg、多脾症、中間型房室中隔欠損症、左側房室弁閉鎖不全症の女児。3 カ月時に心内修復術を行ったが、術後徐々に左側房室弁狭窄兼閉鎖不全症が進行し弁置換術を施行した。いずれの症例も術後の人工弁機能は良好であり、今回行った方法による Supra-annular MVR は乳幼児の狭小な僧帽弁輪に対し有用な手術手技と考えられた。日心外会誌 47 巻 4 号：157-161（2018）

キーワード：弁輪上部僧帽弁置換手術；狭小弁輪；乳幼児；Shone 症候群

Supra-Annular Mitral Valve Replacement in Two Infants

Yoshiya Shigehisa*, Tomoyuki Matsuba*, Hideaki Kanda*, Yuki Ogata* and Yutaka Imoto*
(Department of Cardiovascular and Gastroenterological Surgery, Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Kagoshima, Japan)

When mitral valve dysfunction occurs in infants and mitral valve repair is difficult, mitral valve replacement (MVR) is required. However, commercially available prosthetic heart valves can be too large to implant in infants with a small annulus. In these children, the technique of supra-annular MVR is useful. Here we report two cases of supra-annular MVR, which were performed using an expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) graft as a skirt for a prosthetic valve. This method has been previously reported by Sung et al. The first case was a 16-month-old, 6.7-kg male infant who suffered from Shone's syndrome, mitral stenosis (MS) with a parachute mitral valve, coarctation of the aorta (CoA), and ventricular septal defect (VSD). MS progressed after CoA repair and VSD closure and a supra-annular MVR was performed. The second case was a 5-month-old, 4.9-kg female infant who suffered from polysplenia, intermediate atrioventricular septal defect (AVSD), and severe left atrioventricular valve regurgitation. AVSD repair was performed at the age of 3 months. However, valve stenosis and regurgitation gradually progressed postoperatively and consequently, a supra-annular MVR was performed. Postoperative prosthetic valve function was good in both cases. We believe that this method of performing supra-annular MVR is useful for infants with a small annulus. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 47: 157-161 (2018)

Keywords : supra-annular mitral valve replacement ; small annulus ; infant ; Shone complex

はじめに

乳幼児の僧帽弁疾患で僧帽弁形成術が困難な症例では僧帽弁置換術（MVR）が必要となるが、弁輪より過大な人工弁を用いて MVR を行うためには大きさの違いを解消するための工夫を要する。今回われわれは Sung ら¹⁾の方法

を参考にし、expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) graft（径 18 mm、長さ 8 mm）を人工弁 ATS Advanced Performance（ATS AP）valve 16 mm のスカートとして使用した弁輪上部僧帽弁置換手術（Supra-annular MVR）を 2 例に行ったので報告する。

2018 年 2 月 7 日受付，2018 年 3 月 7 日採用

Corresponding author : Yoshiya Shigehisa

Department of Cardiovascular and Gastroenterological Surgery,
Kagoshima University Graduate School of Medical and Dental
Sciences, Kagoshima, Japan

E-mail : nigeika@m.kufm.kagoshima-u.ac.jp

*鹿児島大学大学院医歯学総合研究科心臓血管・消化器外科学

〒 890-8520 鹿児島市桜ヶ丘 8-35-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。

None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

症 例

症例 1

1 歳 4 カ月, 6.7 kg, Shone 症候群, 僧帽弁狭窄症 (MS), パラシュート僧帽弁, 大動脈縮窄症 (CoA), 心室中隔欠損症 (VSD) の男児。

現病歴: 20 生日 (体重 2.8 kg) 時に CoA に対し鎖骨下動脈フラップ法による修復術を行い, 肺動脈絞扼術と動脈管結紮術を併せて施行した。8 カ月時に VSD 閉鎖術, 肺動脈形成術を施行したが, その後徐々に MS が顕在化した。1 歳 3 カ月時に交連切開術を施行したが, 僧帽弁閉鎖不全症 (MR) も出現したため, 1 歳 4 カ月時に Supra-annular MVR を施行した。

手術: 右側左房切開アプローチで僧帽弁に到達した。当初から ePTFE graft 付き人工弁を用いた Supra-annular MVR を予定していたが, 弁尖, 腱索を温存した場合, 弁口の開放制限および弁輪成長の障害が懸念された。また, 少しでも stuck-valve の可能性を減少させることも考え, 弁尖, 腱索は全切除した。弁輪径は 10×12 mm であった。ePTFE graft 付き人工弁を直接弁輪に縫着するのは困難であり, 伝導路近くのみ僧帽弁輪ヘスパゲッティ付き 4-0 ポ

リエステル糸のマットレス縫合を 3 針かけ, それ以外は径 18 mm のサイザーに合わせて左房壁にスパゲッティ付き 4-0 ポリエステル糸のマットレス縫合を 11 針かけた (Fig. 1a, 2a)。これらの縫合糸を人工弁 (ATS AP valve 16 mm) の縫合輪に径 18 mm, 長さ 8 mm の ePTFE graft を 4-0 ポリプロピレン糸連続縫合で縫着した ePTFE graft 付き人工弁に通して Supra-annular MVR を行った (Fig. 2b)。人工

Fig. 1

Schematic illustration of supra-annular mitral valve replacement. (a) Case-1, (b) Case-2. LA, left atrium; LV, left ventricle; PV, pulmonary vein; LAA, left atrial appendage; CS, coronary sinus.

(a)

(b)

(c)

Fig. 2

(a) Surgical view of the mitral annulus through the left atriotomy from the right side in Case-1. Native mitral annulus size is 10×12 mm. (b) The 18-mm polytetrafluoroethylene tube graft with 16-mm mechanical mitral valve. The height of the tube graft is 8 mm (Case-1). (c) Intraoperative photograph showing a good opening of the leaflets of the mechanical valve (Case-1).

(a)

(b)

Fig. 3

Postoperative two-dimensional echocardiography. (a) Case-1 showing supra-annular location of mechanical mitral valve (arrow), (b) Case-2. RV, right ventricle; RA, right atrium; LV, left ventricle; LA, left atrium.

弁の向きは antianatomical position とし、人工弁の開放は良好であった (Fig. 2c). ePTFE graft 付き人工弁の肺静脈開口部への干渉も認めず、右側左房切開部は 5-0 ポリプロピレン糸で通常どおり縫合閉鎖した。

術後検査：心臓超音波検査にて人工弁が左房内に確認でき、人工弁機能は良好で弁周囲逆流や左室流出路狭窄の所見は認めなかった (Fig. 3a)。造影 CT 検査にて肺静脈開口部の閉塞も認めず (Fig. 4a)、心電図検査にて房室ブロックも認めなかった。

術後経過：抗凝固療法は prothrombin time-international normalized ratio (PT-INR) 2.0 を目標にワーファリンを投与した。術後 3 年経過し、人工弁関連の合併症は認めていない。

症例 2

5 カ月、4.9 kg、多脾症、中間型房室中隔欠損症、左側房室弁閉鎖不全症の女児。

現病歴：3 カ月時に心内修復を行ったが、左側房室弁成分は結節状で幅が短く、弁形成に難渋した。術後、左側房

室弁逆流は制御できたが、軽度の左側房室弁狭窄を認めた。いったんは自宅退院したが、術後 1 カ月で左側房室弁狭窄兼閉鎖不全症による著明な左房拡大と肺うっ血所見を認めたため、5 カ月時に弁置換術を施行した。

手術：経中隔アプローチで僧帽弁に到達した。弁尖は後尖の一部を残して切除した。僧帽弁輪の前後径は 10 mm であった。18 mm のサイザーに合わせて左房壁にスパゲッティ付き 4-0 ポリエステル糸のマットレス縫合を 15 針かけ (Fig. 1b)、ePTFE graft 付き人工弁を縫着した。人工弁の向きは antianatomical position とし、人工弁の開放は良好であることを確認した。心房内中隔切開部はパッチ閉鎖した。前回の手術で自己心膜を使用していたため、パッチには 0.4 mm 厚 ePTFE Patch を用いた。

術後検査：心臓超音波検査にて人工弁機能は良好で弁周囲逆流や左室流出路狭窄の所見は認めなかった (Fig. 3b)。造影 CT 検査にて肺静脈開口部の閉塞も認めず (Fig. 4b)、心電図検査にて房室ブロックも認めなかった。

術後経過：抗凝固は PT-INR 2.0 を目標にワーファリンを投与した。術後 3 年 10 カ月経過し、人工弁関連の合併

(a)

(b)

Fig. 4

Postoperative enhanced CT. (a) Case-1, (b) Case-2. RIPV, right inferior pulmonary vein; RSPV, right superior pulmonary vein; LSPV, left superior pulmonary vein; LIPV, left inferior pulmonary vein.

症は認めていない。

考 察

小児の僧帽弁疾患に対する手術は成長を考慮すると弁形成術が基本であるが、形成術が困難な症例に対しては弁置換術を行わざるを得ない。市販されている最小口径の人工弁（機械弁 16 mm）が弁輪に挿入不能な場合、一般的には Supra-annular MVR を施行する。通常、人工弁縫着糸は、前尖側は本来の弁輪にかけ、後尖側は左房後壁にかけ、Moon らの報告によれば新生児であっても人工弁を直接吻合する方法での Supra-annular MVR が可能で早期の人工弁機能不全の症例はなかったとのことであるが²⁾、僧帽弁輪のサイズや左房の形態などの条件によっては人工弁機能不全や左室流出路狭窄、房室ブロック等の発生の危険が皆無とはいえない。

2008 年に Sung ら¹⁾が報告した、人工弁（ATS mitral valve 16 mm）に ePTFE graft（径 18 mm、長さ 8 mm）を縫着したものをを用いて Supra-annular MVR を行う方法は、①手技が比較的容易である、②人工血管により人工弁の下にスペースが確保でき、腱索、乳頭筋による人工弁ディスクの可動性障害を回避できる、③硬い人工弁が直接左房壁に触れないことで左室流出路狭窄のリスクを回避できるなどの長所が考えられる。一方、短所としては、①通常より左房内の人工血管周囲での血流の停滞がおりやすく、左房内血栓の危険性が高まる、②人工弁に縫着する人工血管が長すぎると肺静脈開口部の閉塞や人工血管屈曲による人工弁機能不全を来す危険性があることなどが考えられ

る。Sung らの症例は体重 5.5 kg、弁輪径 14 mm と弁輪が比較的大きかったため、弁輪の全周にわたって人工弁縫合糸をかけることができたが、われわれの症例では弁輪径が 10 mm と小さく、弁輪だけでなく左房壁にも人工弁縫合糸をかけざるを得なかった。左房が裂けることによる出血のリスクに注意が必要である一方、弁輪に pannus が形成されにくく、将来的に弁輪が成長する可能性も考えられる。

人工血管を縫着した人工弁で Supra-annular MVR を行う方法として 2013 年に Gonzalez Rocafort ら³⁾の報告もある。彼らは人工弁（Carbomedics 16 mm）に径 20 mm、長さ 4~5 mm の Dacron graft を縫着したものをを用いており、Sung らの方法とは人工血管の長さや材質が異なっている。人工血管の長さの決定にあったっては、長すぎることによる肺静脈閉塞や人工血管屈曲に注意することに加え、人工弁開放時に縫合輪の下方に突出しているディスクの長さを考慮する必要がある、ATS AP valve 16 mm では 4.5 mm、Carbomedics mitral valve 16 mm では 5.4 mm 突出している。われわれは縫い代の分も考慮し、人工血管の長さ 8 mm は妥当と判断した。人工弁の選択については Carbomedics mitral valve でも可能であろうが、このような小児例で stuck-valve を起こした場合には成人と異なり対処法がほとんどないため、少しでも可能性の低い ATS AP valve を選択した。人工血管の材質については、末梢動脈に用いる場合、ePTFE graft は Dacron graft と比べ抗血栓性は高いが吻合部の内膜肥厚は起こしやすいという報告がある⁴⁾。また、Dacron graft は ePTFE graft と比べ柔らかく、

今回のように人工弁のスカートとして用いる場合には不向きと考えられ、われわれは抗血栓性および graft の硬さを重要視し ePTFE graft を選択した。両症例ともに術後 3 年以上経過し、人工弁機能不全や肺静脈開口部の閉塞、肺高血圧症などは認めていない (Fig. 3, 4)。

術後の抗凝固療法については術後出血が落ち着きしだい、ただちにヘパリンの持続静注を開始し、経口摂取開始と同時にワーファリン内服を開始した。PT-INR の延長を確認後にヘパリンは漸減中止した。PT-INR の目標値は 2.0 とし、退院後は 1~2 カ月に 1 回程度の PT-INR の確認およびワーファリン投与量の調整を行った。現在まで血栓性合併症および出血性合併症は認めていないが、ワーファリン 0.1 mg/kg/day 程度の内服で PT-INR は 1.5~3.0 で推移し、成人と比較すると変動が大きい印象であり、今後も厳重な follow up が必要である。

結 語

今回、Sung らの方法に準じた Supra-annular MVR 2 例

を経験した。乳幼児の狭小な僧帽弁輪に対する MVR において有用な手術手技の 1 つと考えられた。

文 献

- 1) Sung SC, Chang YH, Lee HD et al. A novel technique of supra-annular mitral valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2008 ; 86 : 1033-5.
- 2) Moon J, Hoashi T, Kagisaki K et al. Clinical outcomes of mitral valve replacement with the 16-mm ATS advanced performance valve in neonates and infants. *Ann Thorac Surg* 2015 ; 99 : 653-9.
- 3) Gonzalez RA, Aroca A, Polo L et al. Chimney technique for mitral valve replacement in children. *Ann Thorac Surg* 2013 ; 96 : 1885-7.
- 4) Ijima H, Murai T, Sakakibara K et al. Difference of the anastomotic intimal hyperplasia among three different kinds of vascular graft for femoro-popliteal artery bypass. *J Jpn Coll Angiol* 1989 ; 29 : 1155-7.