症 例

先天性大動脈狭窄症23例の外科経験

札幌医科大学胸部外科（主任：小松作蔵教授）

浅井 康文 山田 修 山口 保
 山岸 真理 上田 睦 安倍 十三夫
 小松 作蔵

SURGICAL EXPERIENCE FOR 23 CASES OF CONGENITAL AORTIC STENOSIS

Yasufumi ASAI, Osamu YAMADA, Tamotsu YAMAGUCHI, Makoto YAMAGISHI
 Mutsumi UEDA, Tomio ABE and Sakuzo KOMATSU

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sapporo Medical College

(Director : Professor Sakuzo Komatsu)

過去22年間に、先天性大動脈狭窄症23例の外科治療を経験した。

1) 大動脈弁上狭窄症は4例で、すべて砂時計型であった。全例に人工布によるパッチ拡大術を行った。1例に大動脈弁上狭窄の解除が不十分なため、術後高度の溶血が生じたが、種々の保存的療法により、術後1年7カ月の現在、正常生活を送っている。他の3例は、術後19年を筆頭に経過良好である。2) 大動脈弁狭窄症は、原則として、左室・大動脈圧較差50mmHg以上が適応となり、16例に手術を施行した。直視下交連切開術を14例、弁の荒廃のひどい2例に大動脈弁置換術を行なった。術後の大動脈弁閉鎖不全は2例がSellers 1度、1例がII度であった。大動脈弁置換を行った1例を、抗凝血薬療法の不備による冠動脈塞栓にて失った。他の17例は若干圧較差を残している症例はあるも、経過良好である。

3) 大動脈弁下狭窄は3例で、1例はKelly I型（discrete型）の21歳男性で、経大動脈的に弁下線維輪の切除と筋性線維組織を除去し、術後圧較差は110mmHgより50mmHgとなったが、術後7年6カ月、易疲労性などのため精査予定である。他の2例は13歳および6歳の特発性肥厚性大動脈弁下狭窄で、13歳は心室中隔のmyotomy後15年で経過良好である。6歳例は感染性心内膜炎よりの心不全で7年目に失った。

以上の教室の症例を中心に、大動脈狭窄症について、2～3の考察を行った。

はじめに

先天性大動脈狭窄症は、弁上狭窄、弁性狭窄、弁下狭窄の3型に大別される。本論文では、最近経験した弁性狭窄2例を報告し、あわせて過去22年間に経験した先天性大動脈狭窄に対する外科治療の長期予後について検討したので報告する。

1. 大動脈弁上狭窄症¹⁾：本症は砂時計型、膜型、低形成型に分類されるが、教室の4例はすべて砂時計型で、elfin faceが2例に、また左部分心膜欠損症が1例にみられた。手術時平均年齢は7歳で、手術は無冠動脈洞で、狭窄部の上下にわたって、縦または斜切開を

加え、菱形または楕円形の人工布を縫着している。2例にはテフロンパッチ、1例にEPTFE (Expanded Polytetrafluoroethylen)パッチ、1例にダクロンパッチをもちい、死亡例はない。必要があれば、Dotyの方法に基づく逆Y字型の人工布を縫着する必要がある。術前の心電図で全例左室肥大があり、術後2例に左室肥大の改善が得られた。5歳のEPTFEパッチ例は、パッチによる大動脈弁上狭窄の解除が不十分なため、術後高度の溶血が生じた。クームテスト陰性で、ヘモグロビン尿、タール便、ヘマトクリット値25%、ヘモグロビン8g/dl、赤血球数250万、LDH 2000国際単位

表 1 教室で手術を行なった大動脈弁狭窄症 16 例

Name	Age	Sex	Type	LV-AO Gradient	Associated anomaly	Ope	Follow up
1. S.M.	12	M	T	> 50mmHg	Non	Commissurotomy	PO 19Y
2. N.M.	24	F	T	> 50mmHg	Non	"	PO 18Y
3. M.M.	7	M	B	> 50mmHg	Non	"	PO 17Y
4. T.I.	10	M	T	> 50mmHg	Non	"	PO 17Y
5. Y.T.	5	M	T	> 50mmHg	Non	"	PO 17Y
6. M.I.	14	F	B	> 50mmHg	Non	"	PO 17Y (AR)
7. T.S.	14	M	B	> 50mmHg	Supra V. AS	"	PO 14Y
8. T.M.	5	F	B	> 50mmHg	Supra V. AS	1) Commissurotomy 2) Teflon patch	PO 13Y
9. T.K.	6	F	B	50mmHg	Non	Commissurotomy	?
10. M.O.	17	M	B	100mmHg	Non	"	PO 8Y
11. T.I.	8	M	B	180mmHg	Non	"	PO 7Y
12. M.Y.	38	F	B	50mmHg	Non	AVR (S-C #2)	PO 3M Dead (MI)
13. S.N.	7	F	T	60mmHg	PDA	1) PDA division 2) Commissurotomy	PO 7Y
14. M.K.	5	F	B	40mmHg	VSD	1) VSD closure 2) Commissurotomy	PO 6Y (AR)
15. K.O.	20	M	B	50mmHg	Non	AVR (L-K #18)	PO 2Y
16. Y.O.	13	F	B	147mmHg	Non	Commissurotomy	PO 6M

M: Male, F: Female, T: Tricuspid, B: Bicuspid
AR: Aortic regurgitation, MI: Myocardial infarction

SMC, 1982. 6. 14 Y.A.

以上などのため、赤血球濃厚液、鉄剤、ATP製剤、ビタミンE、心収縮力と頻脈緩和のため β -blocker、および、肝底護剤、Co-enzyme Q₁₀などを投与し、術後6ヵ月ではほぼ正常化し、術後1年7ヵ月の現在、正常生活を送っている²⁾。他の3例は術後6ヵ月、13年4ヵ月、19年³⁾(図1)で経過良好である。

2. 大動脈弁狭窄症⁵⁾: 16例に対し外科治療を行った。年齢は5歳から38歳まで、平均12歳であった(表1)。男女比は1:1で、二弁性11例、三弁性5例であった。自覚症状は胸痛2例、動悸、息切れを各1例に認めた。最近の12症例を検討すると、術前胸部レントゲン写真中5例に、心胸郭比55~60%の軽度心拡大がみられ、心電図では7例にSV₁+RV₅が3.5mVより7.5mVの左室肥大がみられ、そのうち5例に左室strain(左胸壁誘導におけるT波の逆転、ST低下)もみられた。術前左室・大動脈圧較差を測定した7例では、89.57±54.84(S.D.)mmHgを示した。他の9例は術前カテーテル所見記載不明瞭のため除外したが、すべて圧較差は50mmHg以上であった。手術は体外循環使用下、直視下交連切開術を14例、大動脈弁置換術を2例に行った。大動脈弁置換術の際、1例は左冠動脈単独灌流、1例はcold cardioplegiaによる心筋保護法を

使用した。合併奇型として、大動脈弁上狭窄1例(交連切開術とテフロンパッチ拡大術を施行し、術後13年経過良好)、心室中隔欠損症1例(心室中隔欠損孔直接閉鎖と交連切開術を施行。術後Selles1度の大動脈弁閉鎖不全があるも、血圧100/60mmHgで軽度心肥大は残存しているが、NYHA割症度分類で1度である)がある(図2)。もう1例の大動脈弁上狭窄症の合併例は放置した。

死亡例は38歳女性で、小児期より心雑音を指摘され、手術時大動脈弁は二尖弁で石灰化が強度のため、Smeloff-Cutter #2にて大動脈弁置換を行った。術後ワーファリンによる抗凝血療法を開始したが、痔核よりの出血をはじめ、全身の出血傾向のため、ワーファリンを中止し、硫酸デキストラン1,800mgとダイピリダモール300mgの併用療法に切り換えた。しかし術後1ヵ月の退院時より、服薬を自ら中止、術後3ヵ月目に、冠動脈塞栓による急性左心不全にて来院した。肺水腫をもきたし、大動脈バルーンパンピングなどを行ったが失った。

術前測定し得た7例の左室・大動脈圧較差は、89.57±54.84(S.D.)mmHgより、術後36.4±29.68(S.D.)mmHg(n=6)へと改善している。術後の大動脈

図 1 大動脈弁上狭窄症（砂時計型）。術前および術後18年の心胸郭比の推移

図 2 心室中隔欠損を伴った大動脈弁狭窄症の術前左室造影および術後1カ月の上行大動脈造影

弁閉鎖不全症は3例にみられ、2例はSellers I度で、ともに拡張期圧は正常であるが、1例は術後6年7カ月で軽度心肥大がある。また他の1例の13歳例では、術後1年目の血圧が130/30mmHg、上行大動脈造影でSellers II度の逆流がみられ（図3）、術後17年目の現在、術後心胸郭比52%が54.6%と増加し、慎重に経過観察を続けている。

術後70mmHgの圧較差を残した1例は、左室肥大が残存している。

以下最近経験した弁性狭窄2例につき述べる。

症例1：Y.O., 13歳女子。主訴は心雑音。3歳時に心雑音を指摘され、5歳時に当院小児科での心カテーテ

ル検査で大動脈弁狭窄症と診断され、定期的経過観察を受けていた。心電図上 V_{4-6} のT波逆転、 $V_{5,6}$ のST低下の左室 strain の出現（図4）、胸部レントゲン写真で心胸郭比58%と増大のため、手術の目的で入院した。頸動脈波では、立ち上がりの緩徐な upstroke と shudder が認められた（図5）。右心カテーテル所見で右室圧31/0mmHg、主肺動脈圧24/7mmHg、肺動脈楔入圧平均14.5mmHg、心係数3.44l/min/m²、Brockenbrough法による左室圧205/0mmHg、上行大動脈圧96/55mmHg、左室拡張終末期圧14.2mmHg、上行大動脈 dp/dt 700mmHg/sec、左室 dp/dt 6400mmHg/secであった（図6）。手術は cold cardioplegia による心

図 3 大動脈弁狭窄症（弁の交連切開）術後 1 年後の上行大動脈造影。大動脈弁閉鎖不全症（Sellers II 度）をみる。

図 4 大動脈弁狭窄症の、術前心電図での左室 strain

筋保護下に心臓を 15°C 以下に冷却し、施行した。大動脈弁は右冠尖と無冠尖が癒合して一弁化した。2尖弁の形となっていた。石灰化はなく、右冠尖に疣贅がみられた。癒合した左冠尖と無冠尖の交連部を、閉鎖不全が生じないように約 0.8cm 切開し、疣贅の切除などで弁の可動性をはかった。術後1カ月目の右室圧は $25/0\text{ mmHg}$ 、主肺動脈圧 $25/15\text{ mmHg}$ 、肺動脈楔入圧平均 14 mmHg 、上行大動脈圧 $118/77\text{ mmHg}$ 、左室圧 $133/0\text{ mmHg}$ 、左室拡張終末期圧 11 mmHg 、上行大動脈 dp/dt $1,500\text{ mmHg/sec}$ 、左心室 dp/dt $6,000\text{ mmHg/sec}$ と改善した。術後6カ月の現在、心胸郭比 48.6% と縮小し、Levine I/VIの拡張期雑音を胸骨左縁第2肋間に聴取するも、血圧は $120/70\text{ mmHg}$ で、経過良好である。

症例2：K.O., 19歳男子。主訴は胸痛および体動時発汗。5歳時より心雑音を指摘されていた。入院時の心電図は左室肥大であるが、左室 strain はみられなかった。超音波断層およびMモードにて輝度の強い大動脈弁の石灰化と心室中隔および左室後壁の肥厚がみられた。またMモードにて僧帽弁前尖の fluttering により大動脈弁閉鎖不全の合併も疑われた(図7)。心カテテル検査では右室圧 $45/0\text{ mmHg}$ 、主肺動脈圧 $35/10\text{ mmHg}$ 、左室圧 $200/0\text{ mmHg}$ 、左室拡張終末期圧 10 mmHg 、上行大動脈圧 $150/100\text{ mmHg}$ 、左室 dp/dt $4,250\text{ mmHg/sec}$ 、心係数 4.08 l/min/m^2 で、インプロ

図 5 心音図での立ちあがりの緩徐な upstroke と shudder

テレノール負荷後は左室圧212/0mmHg, 上行大動脈圧124/68mmHgとなった。手術は心筋保護下に行ったが、大動脈弁は二尖弁となっており、強度の石灰化および線維化のため、Lillehei-Kaster 弁#18にて大動脈弁置換を行った。術後2年の現在、ワーファリン2mgとブコローム300mg 併用により、トロンボテストを

30%前後にコントロールし、自覚症状もなく、元気に日常生活を送っている。

3. 大動脈弁下狭窄症：本症は3例経験した。1例はKelly 1型 (discrete型)⁴⁾の21歳男性で、圧較差110mmHg, 左室造影および心エコー図で診断した。手術は経大動脈的に弁下線維輪の切除と筋性線維組織を除去し、術後圧較差は50mmHgとなった。術前心胸郭比60%が、術後7年6カ月の現在56.7%であるが、易疲労性、息切れ、心電図での左室 strain のため精査を予定している。他の2例は特発性肥厚性大動脈弁下狭窄で、1例は13歳女性で、動悸、易疲労性を訴え、某医にて心雑音を指摘されている。術前左室心尖部180/0mmHg, 左室流出路120/0mmHg, 上行大動脈圧120/80mmHgで、経大動脈的に左室に示指を挿入し、右室切開にて心室中隔の myotomy を行った例で、術後11年目の左室心尖部圧は150/0mmHg, 左室流出路圧130/0, 上行大動脈圧130/72mmHgであった。術後15年の現在、薬物療法下に慎重に経過観察を行っている。6歳男児の肥厚性大動脈弁下狭窄症例は、Sellers II度の僧帽弁閉鎖不全を併っており、右室切開にて心室中隔の myotomy を行ったが、術後50mmHgの狭窄が残存し、さらに感染性心内膜炎より三尖弁閉鎖不全も加わり、心肥大(術前、心胸郭比52.7%から71.3%)、肝腫

図 6 Brockenbrough 法による左室・大動脈圧較差 (109mmHg)。

図7 大動脈弁狭窄症例の断層エコーおよび M モード 僧帽弁前尖の fluttering により大動脈弁閉鎖不全の合併も疑われる。

張が増強し、感染を繰り返しつつ、術後7年目に心不全で死亡した。

考 案

教室で過去22年間に経験した、人工心肺を使用している先天性心疾患に対する直視下手術は2,900例である。このうち先天性大動脈狭窄症は、大動脈弁上狭窄症4例、大動脈弁狭窄症16例、大動脈弁下狭窄症3例の計23例(0.8%)である。

大動脈弁上狭窄症は、4例中1例に遺残狭窄による高度の溶血をみたが、現在は全例経過良好である。このうちには術後19年の症例も含まれている。教室の4例は全例砂時計型で、これと膜型の症例には、Dotyの逆Y字型のパッチを縫着するなどの術式が確立されているが、低形成型には、人工血管による置換や apico-aortic bypass などが術式として考えられる。

先天性の大動脈弁狭窄症においては二尖弁が多く、教室では69%にみられている。二尖弁の先天性と後天性の比較は、Waller ら⁶⁾が詳述している。二尖大動脈弁では30歳未満は石灰化が少なく、30歳以上で狭窄のある患者は、ほぼ全例が石灰化を伴っているが、逆流のあるものには石灰化が少ないとされ、また二尖弁で raphe (結節)のあるものは先天性と考えられている⁷⁾。大動脈弁狭窄症の造形所見として、円蓋形成、jet 流、

狭窄下流拡大⁸⁾などが挙げられ、手術適応基準として、1) 左室・大動脈圧較差が50mmHg 以上、2) 心電図で左室肥大と左室 strain のあるもの、3) 主肺動脈圧が35mmHg 以上のもの、4) 超音波所見(大動脈エコー強度の増加、駆出期の開口部の狭窄および変形、僧帽弁前尖弁後退速度の低下、左室中隔・後壁の厚さの増大など)、5) 胸痛などの症状を検討して決めている⁷⁾。本症の手術目的は、左室の圧負荷を軽減するために、狭窄を解除することにある。教室の初期の9例は正確な左室・大動脈圧較差のデータが不明であるが、手術適応は一貫して圧較差50mmHg 以上としている。手術は大動脈弁交連切開術が87.5%を占め、38歳と20歳の成人例で弁の荒廃および石灰化の強い例に弁置換を行った。小児期の弁置換に対して、glutaraldehyde 処理した porcine bioprosthesis が、術後抗凝血薬療法を行わなくてよいという利点のため、一時期脚光を浴びた。しかし教室では成人例をも含めて、大動脈弁位には一貫して機械弁を使用している¹⁶⁾。生物人工弁においても塞栓症が少なからず認められ、半永久的抗凝血薬療法が必要となれば、耐久性の面からも、機械弁の方が有利と考える。

最近小児期に生物人工弁を使用すると数年以内に弁の硬化や石灰化が生ずるとの報告⁸⁾も多く、ワーファリンのカルシウム代謝に及ぼす影響をも考慮して、小児期では弁置換は可及的に避けた方が望ましい。弁の肥厚や結節の存在などのため、交連切開術では不十分な症例には肥厚した弁縁や結節を slice して良好な成績をあげているとの報告もある⁹⁾。弁輪が狭小な例には、今野の弁輪拡大術¹⁰⁾を伴う大動脈弁置換術があるが、手後侵襲が大である。最近 apico-aortic bypass の報告も多く、小川ら¹¹⁾は26歳男性の、大動脈弁輪が小さく、心筋障害のみられた先天性大動脈弁狭窄症の再手術例に対し、部分体外循環下に冠血流遮断を行わず、左胸腔内で apico-aortic bypass を行い、術後8ヵ月、経過良好と述べている。丹治ら¹²⁾は12歳男児で大動脈弁輪径14mm、左室・大動脈圧較差106mmHg の先天性大動脈弁狭窄症に apico-aortic bypass を行い、術後1年2ヵ月の現在、経過良好と報告している。Shumway ら¹³⁾は131例の先天性大動脈狭窄症に対し手術を行い、3例の手術死、10例の晩期死があり、退院した128例中、左室流出路障害の再発または残存した20例に再手術を行い、そのうち6例に3回の手術を行っている。26回の手術中、大動脈弁置換7例、apico-aortic bypass 4例、extensive aortic valvotomy を15例に行っている。20例の再手術中5例を失い、そのうち4例が大動脈弁置換例であった。apico-aortic bypass の4例は血行動

態および臨床効果はすべて良好であり、再手術時には考慮すべき術式であると述べている。しかしこの方法は、抗凝血薬療法のみならず、弁の位置やその耐久性などの問題もあり、慎重な経過観察が必要であろう。Cooley ら¹⁴⁾は、過去21年間に52例の大動脈弁狭窄症に交連切開術を行っている。左室・大動脈圧較差の平均は90mmHgで、手術時平均年齢は生後10.7週であり、うっ血性心不全の状態であった。13例(33%)の早期死があり、このうち生後2ヵ月以下の21例中11例が死亡している。生在例は死亡例に比して、有意に左室拡張末期容積が大きかった。経過観察(平均7.2年)し得た26例中、24例は臨床的に大動脈弁閉鎖不全を示し、1例の重症例に大動脈弁置換術を行っている。すなわち普通サイズの左室腔をもっており、生後2ヵ月以上であれば、大動脈弁交連切開術は有用な手術法で、術後の大動脈弁閉鎖不全の発症は小児期にはよく耐えうるものと報告している。

大動脈弁下狭窄¹⁵⁾は、discrete型でKelly I型(弁下膜型狭窄症)とKelly II型(大動脈弁の1～3 cm下方に線維性の厚く堅い狭窄が存在する)、I型とII型の中間または合併したもの、特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症などがある。三崎ら⁴⁾は49歳のdiscrete型の本邦最年長例に対し、大動脈弁置換術を行い、本症は狭窄の早期の進行、大動脈弁閉鎖不全をみるので、早期手術が肝要であると報告している。特に特発性肥厚性大動脈弁下狭窄症(本論文では成人例は除外した)は、apico-aortic bypassも試みられており、長期予後を含めて、問題の多い疾患である。

結 語

過去22年間に経験した大動脈狭窄症23例について報告した。大動脈狭窄症には、弁上、弁性、弁下とあるため、どの部位の狭窄かをより早期に知ることは、手術時期および適応決定の上でも重要であり、不明確な場合はより早期の左心カテーテル検査や、心エコー法が必要である。弁狭窄で大動脈弁置換後、抗凝血薬療法を継続しなかったための冠動脈塞栓で1例、弁下狭窄で心室中隔のmyotomy後の感染性心内膜炎で1例の、計2例を失ったが、弁上および弁狭窄の予後はほぼ満足すべきものであった。しかし弁下狭窄に属するものは、術式および予後に関して、いまだ問題が多い。

本論文の要旨は、第26回日本小児外科学会北海道地方会(昭和56年2月27日)で発表した。

文 献

- 1) 半谷静雄, 橋本明政, 服部浩一他: 大動脈弁上狭窄症の手術, 心臓, 6: 1653, 1974.
- 2) 橋本良一, 坂下 勲, 寺島雅範他: 開心術後に発生した高度機械的溶血性貧血に対する再手術治験例(弁置換後を除く症例について), 日胸外会誌, 28: 1330, 1980.
- 3) 池田敏夫, 柴田龍太郎, 斉藤 弘他: 上行大動脈絞扼症の1治験例, 胸部外科, 18: 40, 1965.
- 4) 三崎拓郎, 山田哲司, 岩瀬孝明他: 大動脈弁置換を要した年長者 Discrete 型大動脈弁下狭窄症の手術経験, 日胸外会誌, 27: 1340, 1979.
- 5) 龍野勝彦, 柳原 仟: 大動脈弁狭窄症, 心臓外科学, 南江堂, p. 365, 1976.
- 6) Waller, B.F., Carter J.B., Williams, H.J. Jr, et al.: Bicuspid Aortic Valve. Circulation, XLVIII: 1140, 1973.
- 7) 慶応義塾大学外科: 大動脈弁狭窄症(心臓血管外科抄読会), 胸部外科, 24: 527, 1971.
- 8) Geha, A.S., Lacks, H., Stansel, H.C.: Late failure of porcine valve heterografts in children. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 78: 351, 1979.
- 9) 青柳成明, 横倉義武, 赤川治夫他: 先天性大動脈弁狭窄症の外科的検討, 日小外誌, 18: 622, 1982.
- 10) Konno, S., Imai, Y., Iida, Y. et al.: A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplastic of the aortic valve ring. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 70: 909, 1975.
- 11) 小川恭一, 後藤 武, 山本信一郎他: 先天性大動脈弁狭窄症再手術例に対する胸腔内 apico-aortic bypass 手術, 日胸外会誌, 28: 1713, 1980.
- 12) 丹治雅博, 星野俊一, 岩谷文夫他: 小児における先天性大動脈弁狭窄症に対する Apico-aortic bypass 手術, 日小外会誌, 18: 622, 1982.
- 13) Salomon, N.W., Stinson, E.B., Oyer, P. et al.: Operative treatment of congenital aortic stenosis. Ann. Thorac. Surg., 26: 452, 1978.
- 14) Kugler, J.D., Campbell, E., Varga, T.A. et al.: Result of aortic valvotomy in infants with isolated aortic stenosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 78: 553, 1979.
- 15) 橋本良一, 松沢秀郎, 松川哲之助他: 合併病変のある Discrete 型大動脈弁下狭窄症, 日胸外会誌, 28: 348, 1980.
- 16) 小松作蔵, 田中信用: 生体弁と機械弁の問題点, 臨床胸部外科, 1: 56, 1981.