

## 不完全型心内膜床欠損症術後に発生した僧帽弁逆流 に対する小児期僧帽弁置換術の1例

岨手 善久    森本 雅巳    杠   英樹    大橋 昌彦  
野原 秀公    疋田 仁志    羽生田正行    飯田   太  
信州大学医学部第2外科学教室

### Mitral Valve Replacement in Childhood for Severe Mitral Regurgitation after Operation for Incomplete Endocardial Cushion Defect: A Case Report

Yoshihisa SODE, Masami MORIMOTO, Hideki YUZURIHA,  
Masahiko OHASHI, Hidemasa NOBARA, Hitoshi HIKITA,  
Masayuki HANIUDA and Futoshi IIDA

*Department of Surgery, Shinshu University School of Medicine*

A case of mitral regurgitation after operation for incomplete endocardial cushion defect (ECD) was reported and the problems of valve replacement in childhood were also discussed. The patient was a nine-year-old male who had been operated on for total repair of incomplete ECD six years ago. Cardio-thoracic ratio (CTR) was over 70% and lung vascularity was increased in the chest X-ray. The annulus of the mitral valve was found to be dilated and closure of the valve to be incomplete on ultrasonic cardiography. Mitral regurgitation of Sellers/IV<sup>0</sup> was revealed by left ventriculography. Mitral valve replacement was carried out with St. Jude Medical valve (31M) under extracorporeal circulation. The postoperative course was not eventful except for transient atrial flutter. Anticoagulant therapy was begun three days after the operation. Postoperative cardiac catheterization revealed remarkably improved hemodynamics. CTR was decreased from 70.7% to 54% after operation. *Shinshu Med. J.*, 34: 167-171, 1986

(Received for publication August 27, 1985)

---

**Key words:** incomplete endocardial cushion defect, mitral regurgitation, mitral valve replacement in childhood, St. Jude Medical valve

不完全型心内膜床欠損症, 僧帽弁逆流, 小児期僧帽弁置換術, SJM弁

---

#### I はじめに

不完全型心内膜床欠損症(以下ECD)に対する外科治療法はほぼ確立されており, その手術成績は良好である。しかし遠隔期においては, 不整脈や僧帽弁逆流

(以下MR)など幾つかの問題点がある。最近われわれは, 9歳の男児で不完全型ECD術後に発生したMRの症例に対し, 僧帽弁置換術(以下MVR)を行い良好な結果を得たので報告し, あわせて小児期における人工弁置換術の問題点を検討した。

## II 症 例

症例：9歳，男児。

主訴：易疲労感。

既往歴および現病歴：3歳児検診で心雑音を指摘され，諸検査の結果不完全型 ECD と診断された。この年 ECD に対する根治術を受けた。初回手術は体外循環併用超低温下に行った。Mitral cleft と tricuspid cleft は連続しており，一次孔は大きくほとんど単心房に近く，わずかに辺縁を残すのみであった。Mitral cleft は3針縫合し tricuspid cleft は1針縫合した。一次孔は2×2 cm のパッチを用いて僧帽弁側に縫合した。術後 MR は消失し，NYHA 心機能分類はⅢ度からⅠ度に改善した。その後5年間は順調であったが，次第に全身倦怠感や易疲労感が出現し，登校も単独では不能となった。高度のMRによるものと考え，外科治療の目的で入院した。

入院時現症：身長123cm 体重21kg 脈拍110/分 整血圧110/54 mmHg 胸部は左前胸部が膨隆し鎖骨中線外側に心尖拍動を認めた。心尖部に Levine 5/6 の汎収縮期雑音を聴取し，左前胸部から背部にかけて thrill を触知した。呼吸音は正常でラ音は認めない。腹部では肝を2横指触知したが，下腿の浮腫はない。

検査所見：貧血なし。肝機能および腎機能は正常。肺活量1,260ml (%VC74%) 他に異常なし。

胸部X線写真：心胸郭比(CTR)は70.7%で著明な心拡大を認める。肺門部における肺血管陰影は増強している。右前斜位では，左房の著しい拡大を認めるが，胸水の貯留はない(図1a)。

心超音波検査：形態的に一次孔の閉鎖は完全であるが，左室短軸方向でみると，拡張期(図2a)には僧帽弁口面積は6.20cm<sup>2</sup> となり，弁輪の著明な拡大が認められた。また収縮期にも弁の閉鎖は不完全で(図2b)，前交連付近は開放のままであり，計測上1.45cm<sup>2</sup> の開口部が存在した。

心臓カテーテル検査：カテーテル走行には異常を認めず，一次孔の開存はなかった。肺動脈主幹部での圧は，44/12mmHg と肺高血圧症を示し，肺体動脈圧比(以下Pp/Ps)は0.44であった。またカテーテルは末梢肺動脈に wedge せず，肺動脈楔入圧は測定できなかった(表1)。

左室造影では，Sellers Ⅳ度のMRを認めた(図3)。また造影剤の右室内注入により造影された左房は，著明に拡大していた。

表1 心臓カテーテル検査

	pre	post
PCW		(7)
PA (left)	48/12 (26)	16/12 (15)
PA (main)	44/12 (26)	17/11 (15)
RV	44/EDP 7	13/
RA	a=5 v=6	(5)
SVC		(5)
IVC	7/4	(5)
LV	112/EDP 12	
AO	100/48 (64)	
( ) : mean pressure, mmHg		
C.I.	3.96L/min/m <sup>2</sup>	4.91L/min/m <sup>2</sup>
Pp/Ps	0.44	0.15

以上の所見から，ECD術後のMRと診断し，昭和59年11月12日手術を施行した。

手術所見：再手術のため送血は右大腿動脈を使用し，上下大静脈脱血による完全体外循環下に，ice slush による topical cooling と cold blood cardioplegia による心筋保護法のもとに手術を行った。左房切開により僧帽弁を観察すると，前交連側の弁尖が短縮し開放の状態であった。腱索や乳頭筋にはリウマチ性変化は認めなかった。これらの所見から，僧帽弁形成術は不可能と判断し，remnant を十分残すようにして弁尖を切除して St. Jude Medical 弁(以下SJM弁) 31 Mを用いてMVR を施行した。

術後経過：術後一過性に心房粗動が出現したが，数日で自然消失した。抗凝固療法は，経口摂取が可能となった術後3日目より Warfarin Sodium を中心に開始した。その後の回復は順調であり，術後23病日に行った心臓カテーテル検査では，肺動脈圧は17/11 mmHg と下降し，Pp/Ps も0.15に低下した。また心係数も3.96L/min/m<sup>2</sup> から4.91L/min/m<sup>2</sup> まで増加した(表1)。術後1年を経過した現在，体重は27kg と増加し，心雑音は聴取せず，肝腫大も認めていない。胸部X線写真での CTR も54%に減少(図1b) し，元気に通学している。

## III 考 察

不完全型 ECD 術後における問題点としては，不整脈とMRがあげられる。不整脈は手術操作による伝導系の障害が主な原因であるが，MRの発生は cleft の

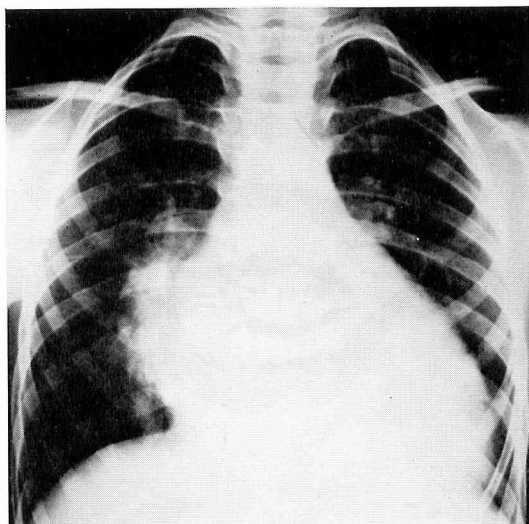


図1-a 術前胸部X線写真 CTR 70.7%  
左房の拡大が著明。

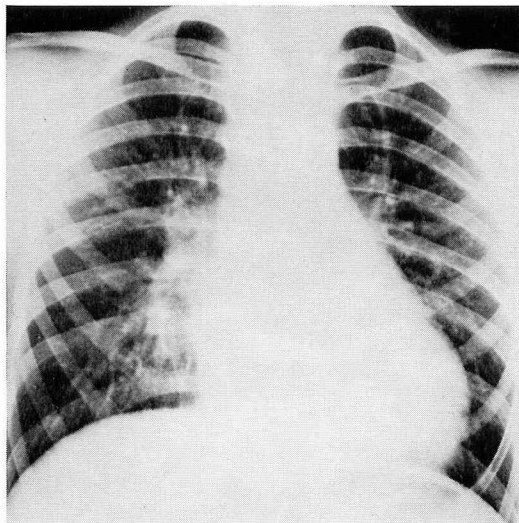


図1-b 術後胸部X線写真 CTR 54%

存在と一次孔をパッチで閉鎖することが誘因と考えられる。一般に cleft は2～3針程度の縫合にとどめ<sup>1)</sup>、それ以上の修復はかえって弁に変形を残すことがあるといわれる。また術直後はMRがなくても、成長とともに僧帽弁前尖に変形をきたし、遠隔期にMRを発生させることがある。川島ら<sup>2)</sup>は不完全型 ECD 術後の収縮期雑音を聴取する症例を中心に9例に対し、遠隔期カテーテル検査を施行し、8例に僧帽弁逆流を認めたと報告している。1983年までに教室で手術を施行した不完全型 ECD は15例であるが、超音波パルス・ドプラー法による判定では、73%に術後MRを認めた<sup>3)</sup>。逆流は術前高度なものほど術後も強い傾向を認めた。本症例の場合、一次孔の欠損が大きく、心房中隔はほとんど人工物であるパッチのため、成長とともに僧帽弁前尖に変形が生じ、術直後は認めなかったMRが、数年たってから発生したものと考えられる。

このような症例に対しては、MVR をせざるを得ないが、15歳以下の小児期における人工弁置換術の成績は、いまだ満足のゆくものとは言えない。術後早期の成績をみると、成人例でのMVR の早期死亡率は5%程度<sup>4)</sup>であるのに対し、小児例では28%<sup>5)</sup>～30%<sup>6)</sup>といわれている。成人例と小児例での成績が大きく異なる原因のひとつに、基礎疾患の違いがあげられる。成人例で弁置換術の対象となるのは、リウマチ性の弁膜疾患が大部分であり、また初回手術であることが多い。

一方小児例では、ECD や心室中隔欠損症などの先天性心疾患であり、しかも再手術例である場合が多い。したがって人工弁置換術時には、小児例の方が成人例よりも心機能が低下していることが多く、長時間の体外循環を要することや、癒着のために心筋保護が十分に行えないことなどが原因にあげられる。今回の症例でも、原疾患は ECD であり、再手術のため癒着の剝離は困難であり、細心の注意を必要とした。

次に人工弁のサイズであるが、成人においては、僧帽弁位における弁置換術でサイズが問題となることはほとんどない。一方小児では、5歳以下の場合には十分な大きさの弁は置換し難いとされている<sup>6)</sup>。また無理に大きな弁を入れると、そのひずみのために三尖弁に変形を生じることがある<sup>7)</sup>。5歳以上の場合には、心拡大、弁輪拡大を伴う逆流性病変が多いために、成人同様のサイズの弁が入るとされる<sup>6)</sup>。われわれの症例でも、MRのために弁輪は拡大しており、成人並みの31mmの弁が入った。

使用すべき人工弁の種類にも幾つかの問題点がある。術後早期の成績は、生体弁を使用してから向上し、一時期繁用された。しかし遠隔期における人工弁機能不全は、成人に比較し非常に早期に、しかも高頻度におこることがわかった<sup>8)</sup>。小児において生体弁を使用した場合、2～3年から石灰化を中心とする弁機能不全がおこるとされている<sup>9)</sup>。一方初期の機械弁での早期成

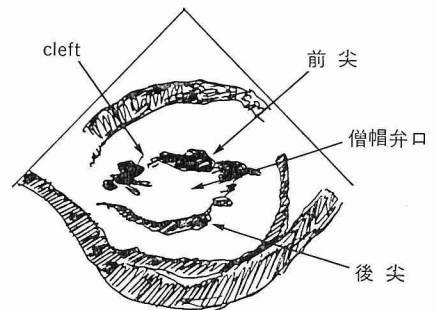


図 2-a 超音波断層像（短軸）拡張期

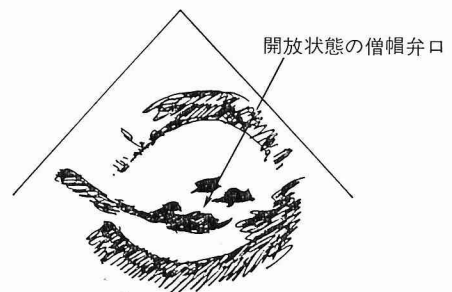
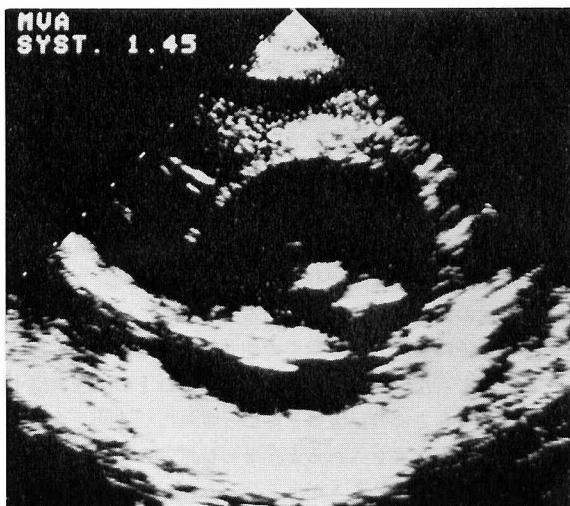


図 2-b 超音波断層像（短軸）収縮期

績は不良であったが、最近開発された SJM 弁は、複葉中心開口方式をとっているため、小さな人工弁でも大きな有効弁口面積が得られ、小児にも使いやすい<sup>10)</sup>といわれている。

機械弁を使用した場合、抗凝固療法を行わざるを得ないが、本症例の場合は9歳で、薬物治療の意義を納得しているため、問題なく行っている。しかしその効果を判定するには2週～4週毎に採血の必要があり、

小児にとってはたいへん負担となる。また乳幼児の場合、抗凝固療法のために出血した例もあり、小児における抗凝固療法の難しさを物語っている<sup>7)</sup>。臨床上、抗凝固療法から解放するわけにはいかないが、SJM弁は抗凝固療法なしでも血栓発生がない<sup>11)</sup>という報告もあり、その点でも SJM 弁は小児に適しているといえる。

不完全型 ECD 術後に発生する MR の頻度は高く、特に高度な MR を伴うものは心不全状態に陥る。しか

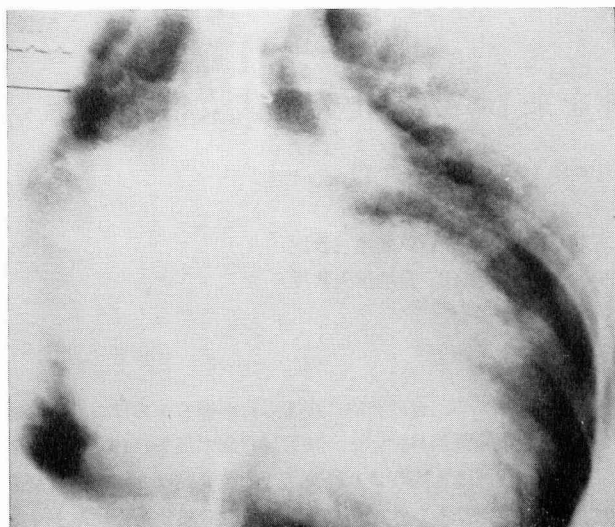


図3 左室造影：Sellers IV度の逆流を認める

しこのような症例に対しても、適切な時期を選んで手術を行うことにより、本症例のように著明な改善をみるものがあり、小児であるというだけの理由で人工弁置換術をためらう必要はないと考える。また成人並みのサイズが使用できる場合には、耐久性を重視したSJM弁が適当であると考えている。

#### IV おわりに

不完全型 ECD 術後に発生したMR の9歳男児に対し、SJM 弁31Mを用いてMVRを施行し、良好な結果を得たので報告し、あわせて今後のわれわれの方針を述べた。

#### 文 献

- 1) 新井達太：心疾患の診断と手術。pp.80-82, 南江堂, 東京, 1984
- 2) 川島康生, 友国 隆, 村田弘隆, 八木原俊克：不完全型心内膜床欠損症の外科治療。日胸外会誌, 26 : 303-306, 1978
- 3) 野原秀公, 森本雅巳, 井之川孝一, 杠 英樹, 唄手善久, 疋田仁志, 羽生田正行, 飯田 太：不完全型心内膜床欠損症の遠隔成績—僧帽弁閉鎖不全を中心に—。第84回日本外科学会総会。抄録集 p.391
- 4) 数井暉久, 小松作蔵, 佐々木孝, 星野 豊, 渡辺祝安, 横山秀雄, 山口 保, 泉山 修, 原田英之, 田中利明, 塚本 勝：異種生体弁による僧帽弁置換術の遠隔成績について。日胸外会誌, 31 : 882-889, 1983
- 5) 龍野勝彦, 菊池利夫, 万納寺栄一, 三森重和, 森 克彦, 村上保夫, 中江世明：小児人工弁置換術の問題点, 心臓, 15 : 871-878, 1983
- 6) 松川哲之助, 坂下 勲, 寺島雅範, 広野達彦, 安藤武士, 吉野 武, 橋本良一, 江口昭治：幼小児期弁置換術と遠隔成績。胸部外科, 33 : 165-171, 1980
- 7) 曲人 伸, 横山通夫, 青嶋 實, 白石義定, 北野 満, 嶋田一郎, 中野博行, 上田 憲, 斉藤彰博, 村岡隆介, 野本慎一：乳幼児および小児に対する僧帽弁置換術の検討。胸部外科, 38 : 5-12, 1985
- 8) Williams, D. B., Danielson, G. K., McGoon, D. C., Puga, F. J., Mair, D. D. and Edwards, W. D. : Porcine heterograft valve replacement in children. J Thorac Cardiovasc Surg, 84 : 446-450, 1982
- 9) 和田寿郎, 横山正義, 橋本明政, 今井康晴, 北村信夫, 高尾篤良, 門間和夫：15歳以下小児人工弁の遠隔成績。胸部外科, 33 : 122-125, 1980
- 10) 梅田正五, 高橋 薫, 岡本育生, 陸川秀智, 進藤正二, 秋山謙次, 瀬在幸安：St. Jude Medical 弁による僧帽弁置換後の血行動態。弁機能について。胸部外科, 34 : 27-32, 1981
- 11) Pass, H. I., Sade, R. M., Crawford, F. A. and Hohn, A. R. : Cardiac valve prostheses in children without anticoagulation. J Thorac Cardiovasc Surg, 87 : 832-835, 1984

(60. 8. 27 受稿)