

「重症左心不全を伴った左室大動脈トンネルに対する出生直後開心術による救命例」

北里大学病院

患者さんは、10万人に1人以下という先天性の心臓の難病「左室大動脈トンネル」のために、母胎内にいる時から著明に心臓の機能が落ちていることが判明しておりました。そのため、出生直後に心臓の手術を行い、無事に成功しました。この難病のために心臓の機能が著明に低下している新生児の救命例は今まで海外を含めて報告されておられません。

手術を受けたのは生直後の体重 2.7 kg の男児で、他院にて胎児超音波診断により「左室大動脈トンネル」と診断されておりました。母親が「前置胎盤」という胎盤の異常のためにハイリスク妊娠と診断され、胎児の心臓の病気も考慮して、集学的治療が可能な病院が望ましいと判断され、当院に紹介されてきました。

「左室大動脈トンネル」は血液を全身に送る左心室と大動脈の間に異常な交通が先天性に存在し（図 1 参照）、交通部を通過して血液が大動脈から左心室に逆流してしまうために左心室が拡大して心不全を引き起こす難病です。現在までに、150 例程度報告がありますが、交通部の大きさによって症状は多岐に渡り、最重症は胎児期に重症心不全となって死産となってしまいう症例から軽症では成人になるまで診断されない症例まであります。過去に報告された、胎児期に重症心不全に罹患した症例は全て死産ないし生後直に死亡しています。

今回の私たちの患者さんは左心不全のために胎児診断で左心室の収縮能が 25%（正常は 55%以上）と著明に低下しており、また心臓も著明に拡大しておりました。論文・文献を検索しましたが、このような症例の治療成功例はなく、出生前から産婦人科、小児科、麻酔科、心臓血管外科の各医師、看護師、臨床工学士等のコメディカルによる術前検討カンファレンスを繰り返し、治療法を模索しました。低心機能のために出生時のストレスに耐えられず、患者さんが死亡してしまう可能性が高いと判断しました。出生直後に心臓手術を行うのは危険が高いとされており、通常は回避するのですが、今回の症例では余り時間的余裕がないと判断し、出生直後に心臓手術を行うことを決断しました。心臓の内部を治す手術ですので、心臓を止めることが必要であり、その間の循環を補助する「人工心肺装置」を予め、準備しておきました。

ご両親には、左心室の機能低下が著しいので、出生後の経過の予測が難しいことを説明し、考えられる経過とその対策について、出生前にお話しして承諾を得ました。

1. 胎児期に死亡、死産、出生直後に急変して、蘇生処置にもかかわらず、死亡される。
 2. 出生後より、状態が極めて不安定で、緊急手術でしか、救命できる可能性がない場合：心臓手術をその場で施行する。
 3. 比較的状态が落ち着いており、一旦、NICU に移送して、管理が可能な場合：状態が安定しているうちに、心臓手術を一両日中に施行する。
- 以上、3つの可能性について説明、緊急手術についても承諾を得ました。

母親の手術は平成27年4月2日の午前8時30分に行われました。「前置胎盤」のために手術室で帝王切開を受け、同36分に患者さんが出生、隣の手術室に移送されました。出生直後、一時的に心臓の拍動が弱くなったものの、小児科・新生児科医、麻酔科医が中心になって心肺蘇生を行い、回復しました。状態が不安定なため、このまま緊急手術を施行する方針に決定。手術に必要な点滴の確保を行っている間に、小児循環器医が心臓超音波検査で診断が正しいことを確認しました。出生後60分で手術の準備が完了し、午前9時36分に心臓血管外科主任教授宮地鑑医師が執刀を開始しました。

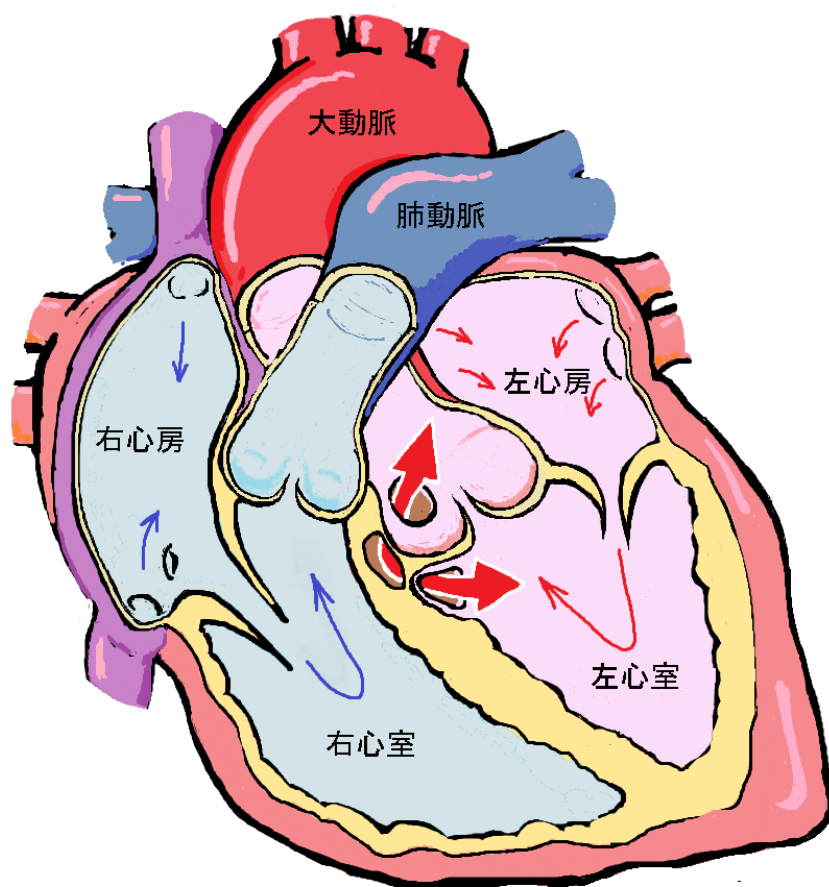
心臓手術は、胸骨正中切開、午前10時33分に人工心肺を装着の後、大動脈を遮断、心臓を止めて大動脈を切開しました。大動脈側より交通部（トンネル）を観察すると、交通部は径7mmと大きく（大動脈弁開口部は8mm程度）、右冠尖（3枚ある大動脈弁の右側の弁）が大きく欠損している状態でした。

患者さん自身の心臓の外側を覆っている「心膜」を切除して、それをパッチとして用いて閉鎖しました。閉鎖後、大動脈を縫合・閉鎖して、大動脈遮断を解除、心臓に血液を流し、心臓が心拍を再開しました（心停止時間：60分）。左心室の収縮能は30%程度でしたが、強心剤を使用して、無事、人工心肺から離脱しました（人工心肺時間：100分）。手術は無事に成功、午後1時34分、3時間49分で手術は終了しました。

患者さんは術後、心臓血管外科、小児科医師による集学的治療を受け、手術直後は30%程度であった左心室の収縮能が現在は60%程度にまで回復し、今週中に退院の目途となりました。現在、体重3.77kgです。

今回の手術成功は、胎児期に著明に左心室の機能が低下している「左室大動脈トンネル」の患者さんであっても、迅速な手術により、救命及び心機能の回復が得られることを示せた貴重な経験であり、学術的にも非常に価値が高いと考えています。また成功の背景には周産母子成育医療センターにおける産科、小児科、麻酔科、心臓血管外科の緊密な連携による集学的医療があり、今後も北里大学病院では、このような診療体制をより充実していきたいと考えています。

図1 大動脈左室トンネル



交通部を通して血液が大動脈から左心室に逆流して、左心室が拡大。