

[PRESS RELEASE]

2006年9月8日

東京大学医学部附属病院

心臓外科

ステント治療と組織移植を用いた外科治療で最重症先天性心臓病の
治療に新たな展開: 左心低形成症候群への取り組み

東京大学医学部附属病院(*1以下、東大病院)心臓外科では、国内で初めて動脈管内ステント(*2)留置により一旦退院した左心低形成症候群(*3)の患児(生後3ヶ月半)に、ノルウッド手術(*4)を行いました。手術は無事成功し、術後3週間で元気に退院となりました。

直径1.4mmの小さな大動脈の形成に、組織バンク(*5)から提供されたホモグラフト(凍結保存同種組織*6)を用いた点も、国内初の試みとなりました。

大動脈が小さい等のハイリスクの左心低形成症候群の治療に、新たな展開をもたらすと期待されます。

【背景】

左心低形成症候群は、救命が最も難しい最重症先天性心臓病であり、生後まもなく状態が悪化するため、従来、人工心肺を用いるノルウッド手術が新生児期に行われてきました。近年、心室切開と肺動脈を連結し肺動脈への血流路とする術式の工夫により手術成績は向上していますが、術前ショック例や、大動脈が小さい等のハイリスク状況での手術成績は悪く、また最終手術であるフォンタン手術(*7)まで到達出来ない患児の割合が多いことが指摘されています。このため、新生児期は人工心肺を要しない両側肺動脈絞扼手術で乗り切り、ノルウッド手術を生後3~4ヶ月に行う方法が注目されています。この方法では未熟性の高い新生児期の大きな侵襲を避けると同時にグレンシャント(*8)を併用できるため、心室切開を回避することが可能となり、フォンタン手術到達率の向上が期待されます。しかし、両側肺動脈絞扼術後は生命維持に必要な動脈管の開存を維持するためプロスタグランディンの持続点滴が必要で、ノルウッド手術に至るまでの2~3ヶ月間は引き続いての入院が必要とされています。

【手術内容】

動脈管内ステント留置は、世界的に見て限られた施設で行われている先進的なカテーテル治療法ですが、患児にとっては長期にわたる入院や薬物治療から開放されるというメリットがあります。今回、左心低形成症候群の新生児に対して両側肺動脈絞扼術の後、米国の小児病院と連携を取り、院内倫理委員会、ご家族の承諾を得て小児科医がステント留置を行いました。ステントは、自己拡張型の形状記憶合金製で、血管径保持能力に優れており、血管内に留置することで無投薬で動脈管の開存を維持することが可能となり、患児はその後約1ヶ月間退院が可能となりました。

また、組織バンクが発達した欧米でのノルウッド手術では、大動脈の再建にホモグラフトが用いられます。止血が容易であり、直接再建に比べ、空間的ゆとりが生じるため術後肺動脈の圧迫・狭窄が回避され、肺動脈の発育にとって有利と考えられます。国内では組織移植は近年ようやく先進医療として認められましたが、現在でも先天性心臓病の外科治療における使用は極めて限定されています。今回ご家族の承諾を得て、東大病院組織バンクからホモグラフトの提供を受け、生後3ヶ月でノルウッド手術を行い、直径1.4mmと小さい大動脈の再建に国内では初めてホモグラフトを用い良好な結果を得ることができました。

患児は現在、生後4ヶ月半、体重は5.5kgに成長し、元気に外来通院中です。

【今後の展望】

左心低形成症候群の外科治療は、さまざまな工夫により近年成績は向上していますが、それに伴い遠隔期の問題が明らかとなり、さらなる展開が期待されています。

動脈管内ステント留置は難易度が高く、手技を確立すると同時に適応を明らかにする段階にあります。親子にとって長期間の入院から開放される意義は大きいと考えています。国内外の施設と情報を共有し、適応や安全性を確立して行きたいと思っています。

生後3~4ヶ月でのノルウッド手術では、肺血流路としてグレンシャントを用いることが可能であり心筋を切開する必要がないため、術後の心臓の機能低下が回避できると期待しています。また、未熟性の高い新生児に対する大きな侵襲を回避することは、良好な精神運動発達をもたらすと考えており、ステント治療同様、今後適応を明らかにして行きたいと考えています。

ホモグラフトを用いることで、ノルウッド手術は手技的に容易となり、手術成績向上が期待されます。また、自己肺動脈の発育にとって有利であることから、今後の組織移植医療の発展から過不足なくホモグラフトの使用が可能になることも期待されます。

小児循環器科とともにこれらの新しい治療法を進め、重症例を含む左心低形成症候群全般のフォンタン手術到達率の向上、生活の質の向上を目指していく予定です。

【参照 URL】

1. 東京大学病院 PICU <http://picu.umin.jp/>
2. 東京大学医学部心臓外科・呼吸器外科 <http://ctstokyo.umin.ne.jp/>
3. 東京大学医学部附属病院 組織バンク <http://uttb.umin.ac.jp>

【注釈】

*1. 東京大学医学部附属病院 病院長 永井良三 〒113-8655 文京区本郷 7-3-1

<http://www.h.u-tokyo.ac.jp/>

*2. ステント治療

カテーテルを通して、血管内に血管径保持能力に優れた内張り(ステント)を挿入し、非侵襲的に血管の拡張を図る治療。小児、とりわけ新生児におけるステント治療は、世界的に見て限られた施設で行われる最新の治療法であり、特に新生児に対する動脈管内ステント治療

は先進的な段階にあります。

*3. 左心低形成症候群

左心低形成症候群は全先天性心臓病の1.4～3.8%を占め、国内では年間およそ200人程度が出生していると考えられます。先天性心臓病の新生児死亡全体の20～30%を占める疾患であるともいわれている最重症の先天性心臓病です。心臓の左心系(左房、僧帽弁、左室、大動脈弁、上行大動脈)が小さい病気で、チアノーゼ(顔色や皮膚が青紫色になった状態)を伴います。右室のみが全心拍出を担う脆弱な循環を形成する右室型単心室に分類されます。

日本胸部外科学会の集計では、2005年の左心低形成症候群の新生児手術数は82例、内死亡例は37例、45%で、多くはノルウッド手術です。大動脈が2～2.5mm以下、弁逆流、術前ショックなどのハイリスク群の手術成績は更に悪くなります。また外科治療を行った左心低形成症候群の最終フォンタン手術到達率は33%から75%となっています。

*4. ノルウッド手術

左心低形成症候群に対する第Ⅰ期外科治療法で、従来新生児期に行われてきました。患児はノルウッド手術の後、通常生後6ヶ月頃に第Ⅱ期グレンシャント手術、生後1～2歳で最終フォンタン手術を経て漸くチアノーゼから開放されます。今回報告した方法ではノルウッド手術とグレンシャント手術を同時に行うことで人工心肺使用回数を計3回から2回に減少させる効果を合わせ持ちます。

*5. 組織バンク

心停止ドナーから摘出された心臓弁、血管などのホモグラフト組織を凍結保存管理し、提供する非営利組織。国内では東大病院組織バンクと国立循環器病センター組織バンクが活動しています。

*6. ホモグラフト

凍結保存同種組織。亡くなられた方、遺族の御好意により摘出し、凍結保存された心臓弁や血管。特殊な方法で液体窒素(-180℃前後)に保存することにより、半永久的に保存が可能となります。人工物ではないヒトの組織であるため、小児心臓疾患や感染性心内膜炎などの重症心疾患の治療に適しています。

*7. フォンタン手術

左心低形成症候群などチアノーゼを伴う単心室症の最終段階の治療法。グレンシャント手術では、上半身の大静脈を肺動脈へ連結しますが、フォンタン手術では、下半身の大静脈血を人工血管などを用いて肺動脈へ導きます。この結果心臓には静脈血は還流しなくなり、肺で酸素化された動脈血のみが還流することになり、大動脈へ駆出される血液の色は赤くなりチ

アノーゼは解消します。単心室症でフォンタン手術に到達出来ない場合はチアノーゼが残り生命予後は不良となります。

*8. グレンシャント手術

フォンタン手術前に行われます。上半身の大静脈(上大静脈)を心臓から切り離し、肺動脈へ連結させる手術で、心臓の負荷が軽減される特徴があります。新生児期は生理的に肺血管の抵抗が高いためグレンシャントは行えません。通常生後3~4ヶ月以降で可能となります。