

東邦大学学術リポジトリ

Toho University Academic Repository

タイトル	周術期壊死性腸炎により治療戦略に工夫を要した完全大血管転位の自験例
別タイトル	A Case of Transposition of the Great Arteries Requiring Devised Strategies due to the Perioperative Necrotizing Enterocolitis
作成者（著者）	磯部, 将 / 片山, 雄三 / 塩野, 則次 / 益原, 大志 / 藤井, 毅郎 / 渡邊, 善則
公開者	東邦大学医学会
発行日	2021.12.01
ISSN	00408670
掲載情報	東邦医学会雑誌. 68(4). p.155 160.
資料種別	学術雑誌論文
内容記述	症例
著者版フラグ	publisher
JaLCDOI	info:doi/10.14994/tohoigaku.2020 032
メタデータのURL	https://mylibrary.toho u.ac.jp/webopac/TD26165948

周術期壊死性腸炎により治療戦略に工夫を要した 完全大血管転位の自験例

磯部 将 片山 雄三* 塩野 則次
益原 大志 藤井 毅郎 渡邊 善則

東邦大学医療センター大森病院心臓血管外科

要約：先天性心疾患を有する患児における重篤な合併症の1つとして壊死性腸炎が挙げられ、その救命率は非常に低い。今回、我々は完全大血管転位I型に対する大動脈スイッチ手術周術期に壊死性腸炎を二度発症し、その治療戦略に難渋したものの、嚴重な術前管理と小児外科チームの迅速な介入により救命し得た1例を経験したため報告する。

東邦医学会誌 68(4)：155-160, 2021

索引用語：完全大血管転位, 大血管スイッチ術, 壊死性腸炎

先天性心疾患 (congenital heart disease : CHD) を有する患児は、低酸素血症や低心拍出量症候群 (low output syndrome : LOS) などの関与から、壊死性腸炎 (necrotizing enterocolitis : NEC) を発症し易い^{1,2)}。今回、我々は完全大血管転位 (dextro-transposition of the great arteries : d-TGA) I型に対する大動脈スイッチ手術 (Arterial switch operation : ASO) 周術期に NEC を二度発症し、その治療戦略に難渋したものの、嚴重な術前管理と迅速な小児外科チームの介入によって救命し得た1例を経験したため、文献的考察をふまえ報告する。

症 例

現病歴：胎児エコーにて完全大血管転位症、右側大動脈弓、奇静脈結合を指摘され、在胎37週4日で遷延性徐脈のため緊急帝王切開により出生した。出生後に下記の診断が確定し、プロスタグランディンE1製剤の投与開始。手術目的に当科紹介となった。

診断：d-TGA (I), Atrial septal defect (ASD), Right aortic arch, Azygos connection with inferior vena cava (IVC) interruption, Aberrant left subclavian artery (LSCA) originated from left pulmonary artery (LPA)。

出生時現症：Apgar score : 1分1点, 5分7点, 体重2099 g, 身長41.2 cm, BSA 0.16 m², 体温37.1℃, 血圧48/25 mmHg, 心拍数158回/分 陥没呼吸あり, 腹部平坦かつ軟グル音正常, SpO₂ : 右上肢50% 左上肢90% 下肢50% (room air), 皮膚チアノーゼあり。

聴診所見：胸骨左縁第二肋間を最強点とする連続性雑音聴取。

血液生化学検査：特記すべき異常所見なし (Table 1a)。
血液ガス検査 (FiO₂ 0.21) : アシドーシス, pO₂低下, pCO₂上昇, lactate 上昇を認める (Table 1b)。

胸部X線写真：心胸郭比63%, 肺血管陰影に左右差なし。胃泡は左側に認める。

心電図：洞調律, 心拍数174回/分, 不完全右脚ブロック。

心臓超音波検査 (日齢12) : {S, D, L}, 冠動脈走行 : Shaher 2型, LPA から LSCA 起始, ASD は大きく開存, 動脈管開存 (patent ductus arteriosus : PDA), 拡張末期心室中隔厚 (end-diastolic intraventricular septum thickness : IVSTd) 4 mm, 拡張末期後壁厚 (end-diastolic posterior wall thickness : PWTd) 3.9 mm, 左室駆出率 (left ventricle ejection fraction : LVEF) 69%。

〒143-8541 東京都大田区大森西 6-11-1

*Corresponding Author: tel: 03-3762-4151

e-mail: yuuzou.katayama@med.toho-u.ac.jp

DOI: 10.14994/tohoigaku.2020-032

受付：2020年11月12日, 受理：2021年5月12日

東邦医学会雑誌 第68巻第4号, 2021年12月1日

ISSN 0040-8670, CODEN: TOIZAG

Table 1 Biochemical examination (a), blood gas analysis (b).

a		b	
WBC	12000 / μ l	pH	7.269
RBC	2.2×10^6 / μ l	pO ₂	38 mmHg
Hb	7.9 g/dl	pCO ₂	54.1 mmHg
Ht	25.2 %	HCO ₃ ⁻	25.3 mEq/l
Plt	40.3×10^4 / μ l	K ⁺	4.1 mEq/l
CRP	0 mg/dl	Na ⁺	138 mEq/l
Na	138 mEq/l	Cl ⁻	106 mEq/l
K	4.5 mEq/l	Ca ²⁺	1.28 mEq/l
Cl	104 mEq/l	BE	-1.1
Ca	8.7 mg/dl	Glu	59 mg/dl
TP	5.7 g/dl	Lac	2 mmol/l
Alb	3.7 g/dl	Hb	7.1 g/dl
T-Bil	1.4 mg/dl		
BUN	11 mg/dl		
Cr	0.63 mg/dl		
AST	19 U/I		
ALT	4 U/I		
LDH	225 U/I		
CK	783 U/I		

胸部3DCT検査：右側大動脈弓を認め左総頸動脈，右総頸動脈，右鎖骨下動脈の順に分岐し，左鎖骨下動脈は左肺動脈から起始し，動脈管は大動脈弓第三分岐後に存在していた (Fig. 1)。

術前経過：プロスタグランディン製剤投与を継続し，上記所見より日齢14にASO予定とするも，手術当日の朝から，嘔吐・血便・腹部膨満を認め，NECの診断で手術延期となった。腹部X線写真で，著明な腸管拡張と腸管壁気腫を認めるも，明らかな腸管穿孔所見を認めなかったため (Fig. 2-a)，低圧持続吸引と抗生剤投与，免疫グロブリン投与による保存治療を行った。治療期間中は，N₂投与による低酸素療法による可能な範囲での左室トレーニングを継続，その間に炎症反応の正常化・腹部異常所見の改善・腸管壁気腫の消失を認めた (Fig. 2-b)。日齢35の心臓超音波検査では，左室心筋の菲薄化や収縮力低下は認めず (IVSDd 4 mm/PWDd 4 mm, LVEF 72%)，心房間交通は良好で，左室圧の低下を示唆する所見はみられなかった。日齢37にASO (Jatene手術) を施行した。

術中所見：胸骨正中切開後，30×20 mm四方の自己心膜を採取。術前診断通り，大血管関係は上行大動脈が左前・

主肺動脈が右後で，冠動脈走行はShaher2型であった。上行大動脈送血，右房から上大静脈，肝静脈方向に2本脱血で体外循環を開始した。

心停止後，上行大動脈を切断。PDAとLSCAは，二重結紮後切断。冠動脈は左右ともtrapdoor法を用いて冠動脈移植を行い，Lecompte maneuverの後，新大動脈を再建した。ASDは右房切開から直接縫合で閉鎖した。採取した自己心膜を大動脈基部に充填後，大動脈遮断解除を行い新肺動脈を再建した。人工心肺からの離脱は通常は3～5分かけて離脱するところを，今症例では至適時期より遅いタイミングでの介入で左室機能低下を危惧していたため，30% flowからは特に時間をかけて離脱を行った。また，術中心拡大所見に加えて手術時期遅延に対する考慮から，二次的胸骨閉鎖の方針とした。手術時間7時間2分，人工心肺時間301分，大動脈遮断時間192分で，術後12日目に閉胸を行った。

術後経過：術後LOSの影響は強く，長期のカテコラミン投与と腹膜透析 (peritoneal dialysis: PD) を必要とした。手術室で直視下に留置したチューブでPDを行っていたが，十分な自尿が得られるようになったため，術後9日

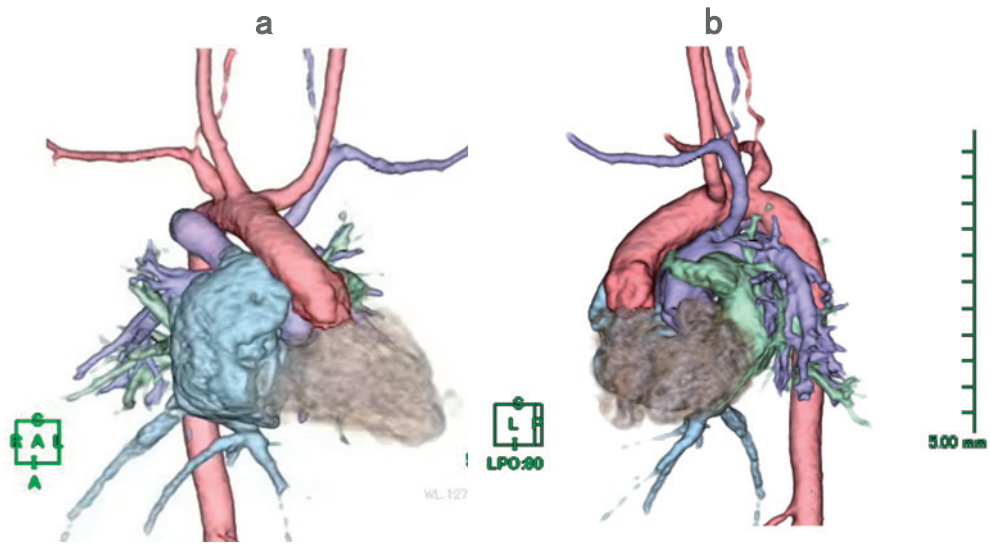


Fig. 1 3DCT shows the global image of the great arteries (a), and left subclavian artery originates from left pulmonary artery (b).

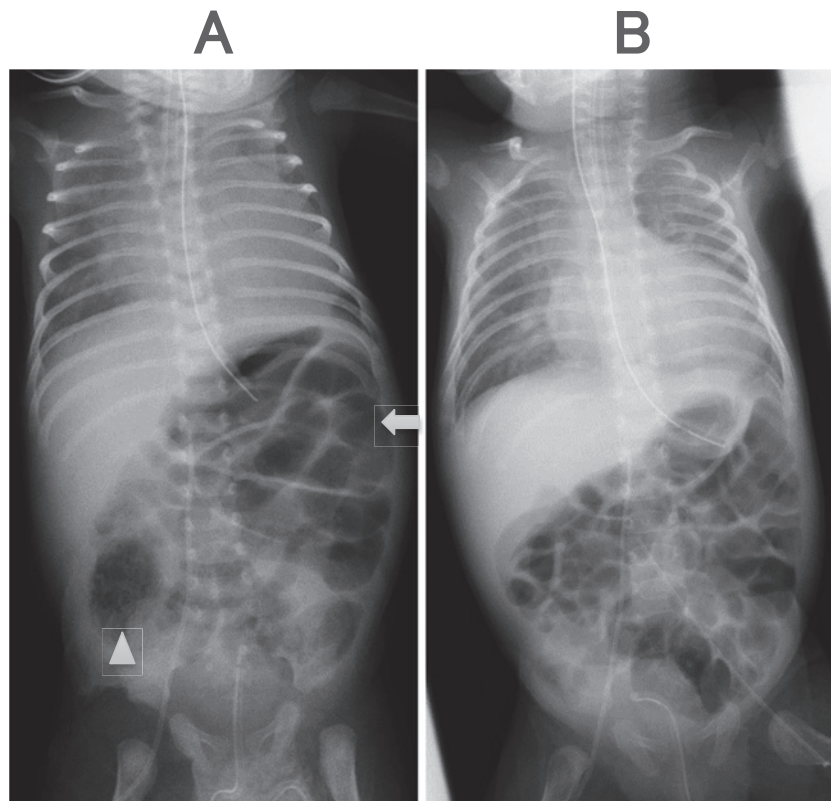


Fig. 2 X-ray image shows intestinal dilatation (arrow) and intestinal emphysema (arrow head) (A). After conservative treatment, intestinal emphysema disappeared (B).

目にPDを中止した。その後、腹部X線写真上明らかな異常所見は認めなかったが、術後14日(閉胸後2日)に、腹水排液のため留置されていたPDチューブから胆汁様排

液が見られたため、腸管穿孔を疑い緊急開腹を行った。術中所見ではS状結腸に穿孔と下行結腸に壊死を認め(Fig. 3)、穿孔部の修復と回腸ストーマ造設を施行した。

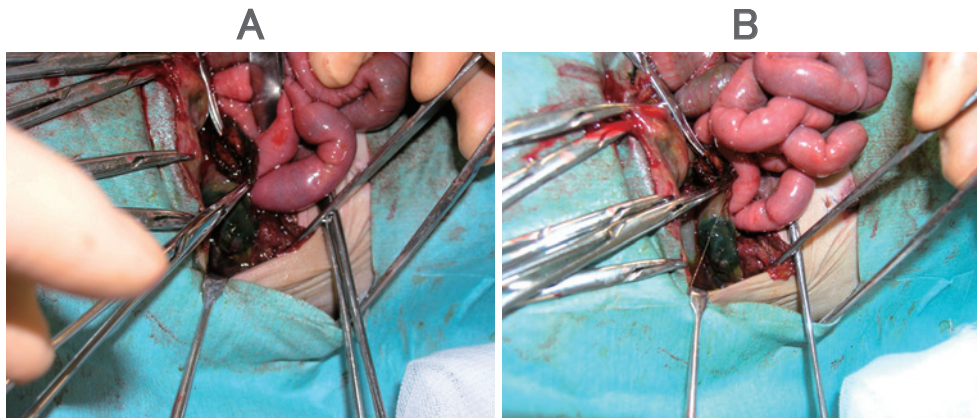


Fig. 3 Intraoperative photo shows the perforation of sigmoid colon (A), and the necrosis of descending colon (B).

その後は新たな穿孔は認めず、ストーマ造設10ヶ月後に人工肛門閉鎖を行い、退院となった。

考 察

CHDはNEC発症の原因の一つであり、低心拍量や低酸素血症が関与している。CHD患児ではNEC発症のリスクが3.3–11%との報告がされており、他のCHDのない正常産児と比較して10–100倍高い発症率である^{1,2)}。特に動脈管依存性のCHDでは腸間膜の低灌流と虚血が起こりやすく、NEC発症のリスクが通常よりも高いとされる³⁾。また、CHDにNECを発症した新生児の死亡率は55%に上るとの報告もあり⁴⁾、その救命率は非常に低い。

本症例における術前NECの病期はBell分類stageIIに分類され、保存治療によって軽快した。その治療期間における管理として、N₂投与による低酸素療法を行い肺血管抵抗低下に備えつつ、PDA血流を最低限の確保とすることで血行動態の安定を担保した。しかしながら、低酸素状態がNECの増悪因子となり得るため、SpO₂:75%を目安にN₂投与の調整し、PDA、腹腔動脈、上腸間膜動脈の血流も連日の超音波検査で確認しながら、プロスタグランジン製剤の微調整を行った。

あわせて左室トレーニングの必要性を考慮し、左室心筋の非薄化や収縮力、心房間交通を確認しながら、左室圧低下をきたす前の至適手術時期を模索した。新生児に対するASOは生後2週間以内に行うべきと一般的に考えられており、その時期を過ぎると左室機能の低下をきたす可能性がある⁵⁾。しかし、過去には生後1ヶ月を超えたTGA患者にASOを施行しても良い成績が得られたとの報告があるが、生後3ヶ月を超えると左室トレーニングを行っても左室機能の低下により術後遠隔期の死亡率が上昇するとの報告がされている⁶⁾。

前述のような報告がある一方で、低出生体重児では、胎

児循環から新生児の循環への移行や肝腎機能の成熟を待つためにASO施行の時期を遅らせることがあるが、その理想的な期間については未だ明らかではない⁷⁾。臓器の未熟性はNECの他に、感染、腎不全、呼吸器障害、脳出血などのリスクとなり、加えて、新生児早期に体外循環を回すことは低出生体重児にとって多大な侵襲となる⁸⁾。そのため我々の施設では、日齢7–14をASOの至適時期としている。本症例は、やや複雑な形態(azygos connection with IVC interruption, aberrant LSCA originated from LPA)を有し、その評価・方針決定に時間を要したことも、治療日程に影響したと考えている。

2度目のNECはstageIIIに分類され、小児外科チームの迅速な外科介入が必要であった。開心術後14日目に穿孔性NECを発症した原因として、術前NEC発症による腸管壁ダメージや術中人工心肺使用や低体温の侵襲に加え、術後LOSや大量カテコラミン使用による腸間膜への低灌流が挙げられる。ASO術前に高肺血流性の心不全や左室の非薄化といった所見は認めておらず、期間短縮効果や左室トレーニングが不十分であるリスクが、術後LOSにどれだけ影響を与えるかは定かでない。そういった視点で振り返ってみると、腹膜透析が見込まれる症例の場合、僅かな炎症反応の残存も否定しきれない回復早期での開心術は高いリスクを伴うため、初回NEC発症からの保存治療期間を十分にとる、もしくはそれにより左室機能低下が危惧される場合は肺動脈絞扼術+動脈管閉鎖術を先行する、いずれにしてもNECから完全な回復後に施行する戦略が優先されるべきであったと考えられた。今症例ではPDチューブがインフォメーションドレーンとなり、NECによる消化管穿孔を早期に疑い、迅速な外科介入により幸運にも救命可能となったが、NEC再燃とその致命的リスクを考慮すると、より十分な保存治療期間が必要であると考えられた。

今後も、同様の症例の集積・報告により、NECを伴った新生児CHDの治療戦略が確立されていくことが望まれる。

結 語

d-TGAI型に対するASO周術期に、繰り返し発症したNECに難渋したものの、嚴重な術前管理と小児外科チームの迅速な介入によって救命し得た1例を経験した。

患者同意：今症例報告に対する同意は患者家族から得られている。
本症例の治療にあたり執刀いただいた小澤司前准教授（現東京さくら病院副院長）・黒岩実小児外科教授、周術期管理を担当していただいた新生児科・小児循環器科の皆様へ深謝いたします。

Conflicts of interest：本稿作成に当たり、開示すべき conflict of interest (COI) は存在しない。

文 献

- 1) Lau PE, Cruz SM, Ocampo EC, Nuthakki S, Style CC, Lee TC, et al. Necrotizing enterocolitis in patients with congenital heart disease: a single center experience. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 914-7.
- 2) Iannucci GJ, Oster ME, Mahle MT. Necrotizing enterocolitis in infants with congenital heart disease: the role of enteral feeds. *Cardiol Young.* 2013; 23: 553-9.
- 3) Becker KC, Hornik CP, Cotten CM, Clark RH, Hill KD, Smith PB, et al. Necrotizing enterocolitis in infants with ductal-dependent congenital heart disease. *Am J Perinatol.* 2015; 32: 633-8.
- 4) Fisher JG, Bairdain S, Sparks EA, Khan FA, Archer JM, Kenny M, et al. Serious congenital heart disease and necrotizing enterocolitis in very low birth weight neonates. *J Am Coll Surg.* 2015; 220: 1018-26.
- 5) Lin YT, Teng RJ, Wang JK, Chang MH, Chen CC, Chang CI. Successful arterial switch operation in a low-birth-weight neonate who had transposition of the great arteries and advanced necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 647-9.
- 6) Ma K, Hua Z, Yang K, Hu S, Francois LG, Jun Y, et al. Arterial switch for transposed great vessels with intact ventricular septum beyond one month of age. *Ann Thorac Surg.* 2014; 97: 189-95.
- 7) O'Byrne ML, Glatz AC, Song L, Griffis HM, Millenson ME, Gillespie MJ, et al. Association between variation in preoperative care before arterial switch operation and outcomes in patients with transposition of the great arteries. *Circulation.* 2018; 138: 2119-29.
- 8) Fricke TA, Bulstra AE, Loyer BR, Weintraub RG, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of the arterial switch operation in children less than 2.5 kilograms. *Ann Thorac Surg.* 2017; 103: 840-4.

A Case of Transposition of the Great Arteries Requiring Devised Strategies due to the Perioperative Necrotizing Enterocolitis

Sho Isobe Yuzo Katayama Noritsugu Shiono
Hiroshi Masuhara Takeshiro Fujii and Yoshinori Watanabe

Department of Surgery, Division of Cardiovascular Surgery, Toho University Omori Medical Center

ABSTRACT: Necrotizing enterocolitis (NEC) is one of the serious complications in neonates or early infants with congenital heart disease. We report a case that was affected with NEC twice during the perioperative period of arterial switch operation for dextro-transposition of the great arteries. Although it was difficult to establish the strategy, this patient was able to survive due to the intensive management and the prompt intervention by pediatric surgeons.

J Med Soc Toho 68 (4): 155–160, 2021

KEYWORDS: transposition of the great arteries, arterial switch operation, necrotizing enterocolitis