

—臨床および実験報告—

新生児期早期から経時的に血行動態を観察し得た 単純型大動脈縮窄症の1例

熊坂 栄¹ 中島 瑞恵¹ 島 義雄¹ 阿部 正徳² 小川 俊一²¹葛飾赤十字産院, 東京²日本医科大学付属病院小児科

A Case of Simple Coarctation of the Aorta Manifesting in Early Infancy

Sakae Kumasaka¹, Mizue Nakajima¹, Yoshio Shima¹,
Masanori Abe² and Shunichi Ogawa²¹Japanese Red Cross Katsushika Maternity Hospital²Department of Pediatrics, Nippon Medical School

Abstract

Coarctation of the aorta without intracardiac structural anomaly is uncommon and is rarely detected during early infancy. We report here a case of simple coarctation of the aorta in a male newborn who was initially treated for postnatal transient tachypnea. A disparity in blood pressure between the upper and lower extremities prompted echocardiographic examination focused on the aortic isthmus. Heart failure due to afterload mismatch was confused with neonatal tachypnea in the first days after admission. Surgical repair was successfully performed, and the postoperative course was uneventful. Careful physical examination was the key clue to the correct diagnosis of this unusual condition in our patient.

(日本医科大学医学会雑誌 2008; 4: 15-18)

Key words: simple coarctation of the aorta, afterload mismatch, heart failure

緒言

大動脈縮窄症は、大動脈弓遠位部に狭窄を有する疾患で、心室中隔欠損、大血管転換など心室大血管位の奇形を伴う複合型と、心内奇形を合併しない単純型がある。新生児期に診断される症例では複合型が大部分であり、単純型で新生児期早期に心不全が顕在化するものはきわめて少ない^{1,2}。われわれは、新生児一過性多呼吸の管理中、上下肢解離を伴う血圧上昇を契機に診断を確定し得た単純型大動脈縮窄症の1例を経験し

たので、血行動態を中心にその臨床経過を報告する。

症例

症例：N.T. 男児、日齢1。

主訴：多呼吸、哺乳時チアノーゼ。

妊娠・分娩歴：特記事項なし。在胎41週2日、出生体重3,590g、Apgar Score 10点(5分)、自然分娩にて出生。

現病歴：出生後より多呼吸、哺乳時チアノーゼを認めたため日齢1に当院NICUへ紹介入院となった。

Correspondence to Sakae Kumasaka, Japanese Red Cross Katsushika Maternity Hospital, 5-11-12 Tateishi, Katsushika-ku, Tokyo 124-0012, Japan

E-mail: kumasaka@nms.ac.jp

Journal Website (<http://www.nms.ac.jp/jmanms/>)

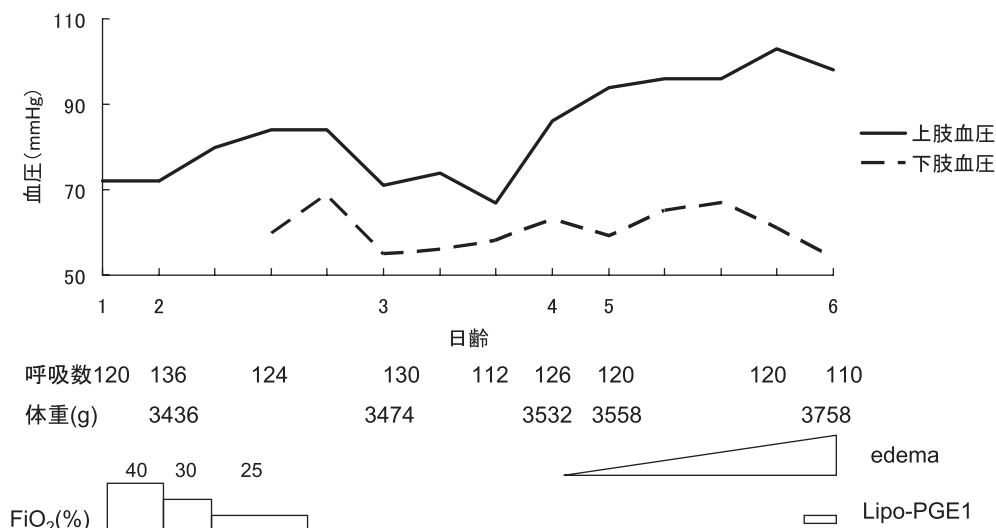


図1 体重・血圧の推移
酸素投与によっても多呼吸は改善せず、日齢2より、血圧の上下肢解離が出現した。

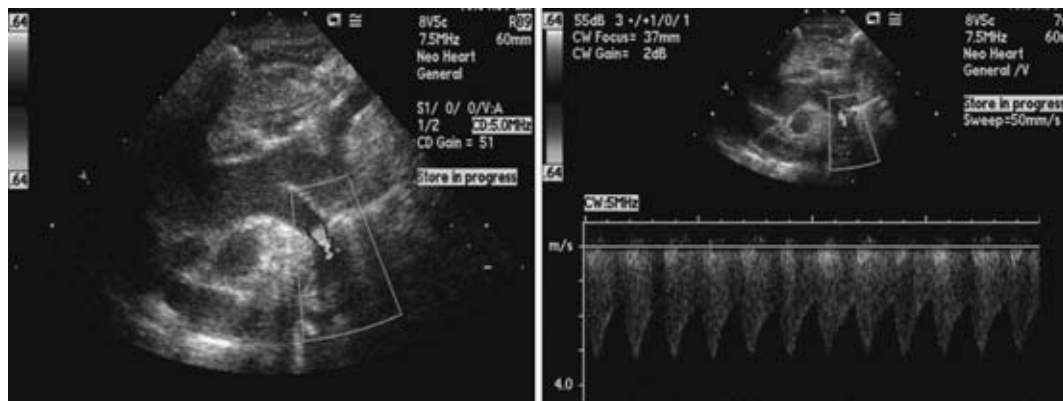


図2 心臓超音波所見 (日齢6)
日齢6, カラー Doppler 法にて大動脈峡部における最大血流速度の上昇を認めた。

入院時所見：体温 37.0℃，血圧 72/36 mmHg (上肢)，胸部膨隆，浅・多呼吸を認めた。胸部聴診上明らかな心雑音は聴取されなかった。

入院時検査所見：血液一般，生化学検査には異常を認めなかったが，CRP 2.49 mg/dL と上昇していた。胸部単純 X 線所見上，両肺野に異常を認めず，心陰影の拡大も認めなかった。心臓超音波検査において，心内構造奇形は認めず，動脈管はすでに閉鎖していた。また，大動脈縮窄症を疑わせる所見は認めなかった。

入院後の経過：周産期感染症による呼吸障害と考え，抗生剤の投与 (ABPC 100 mg/kg/day) と酸素投与 (FiO₂ 40%) を開始した。酸素投与によりチアノーゼは改善したが，多呼吸は遷延した。日齢2，入院管理中の血圧測定で，約 20 mmHg の上下肢圧較差を伴う血圧上昇が出現したため (図1)，再度心臓超

音波検査を施行したところ，カラー Doppler 法にて大動脈峡部での狭窄所見を認めた。その後も上肢高血圧は持続し，日齢6には，大動脈峡部における最大血流速度からみた狭窄の程度が進行していた (図2)。心内構造奇形は伴わないため単純型大動脈縮窄症と判断した。臨床的に下肢冷感触知と尿量低下も認めたため，体循環を確保する目的で，alprostadil (プロスタグランジン E1, 9.5 ng/kg/min) の投与を開始した。投与後，動脈管は再開通したが，左心室の after-load mismatch に基づく左室収縮・拡張能の低下に伴う多呼吸の遷延，体重の異常増加を呈した。徐々に左室収縮・拡張能の低下は進行性となり，日齢14にバルーンカテーテルによる大動脈形成術を行った。いったんは有意な狭窄の解除に成功したものの，血管再構築による再狭窄が出現し，日齢56に再度バルーンカテー

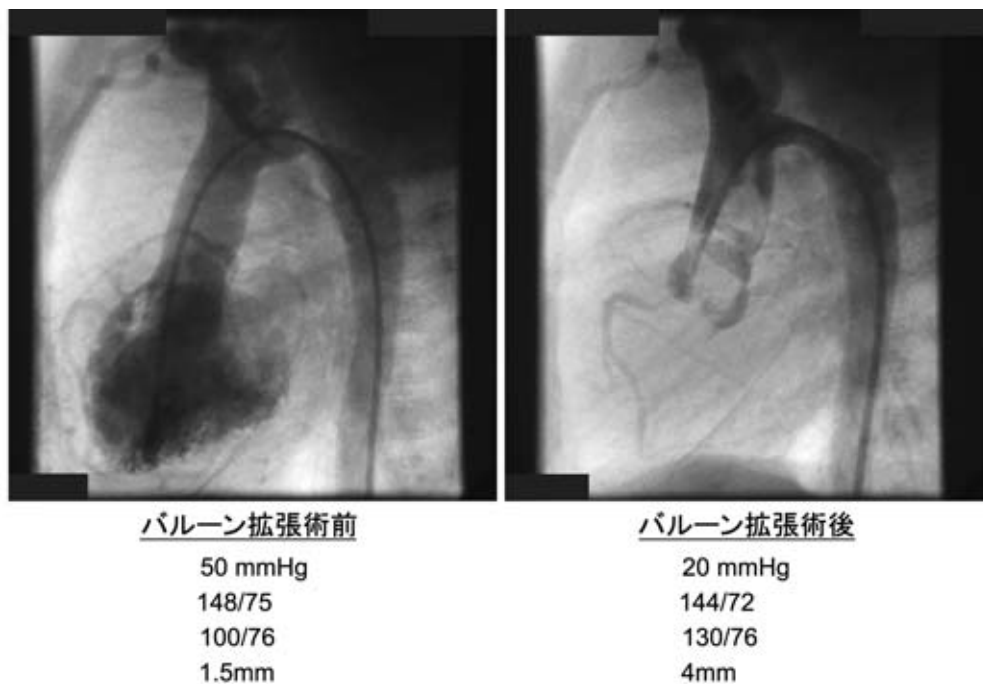


図3 大動脈バルーン拡張術（日齢56）
 拡張術後，縮窄部径が1.5mm から4mm まで開大したが，圧較差は残存した。

テルによる大動脈形成術を施行した。2回目の形成術では，縮窄部径が1.5 mm から4 mm まで開大したが，約20 mmHgの圧較差が残存し（図3），造影検査で縮窄部に限局性の大動脈解離所見を認めたため，日齢57に縮窄部切除・端々吻合術を施行した。術後経過は良好で，日齢86に退院となった。

考 察

単純型大動脈縮窄症において，新生児期早期に心不全が顕在化するものはきわめて少ないと報告されている¹²。一般的に，新生児期に発症するものはほとんど複合型で，心室中隔欠損などの心奇形を合併し，その症状が前面に出る。つまり，肺高血圧の改善に伴い，心内短絡による肺体血流の不均衡分布が顕在化し，心不全を発症する¹。一方，単純型大動脈縮窄症では，動脈管閉鎖に伴い大動脈峡部下端が動脈管側に牽引されることにより狭窄が増悪し，その程度によっては新生児期早期でも心不全を発症すると考えられる。新生児期の左室の心筋には，組織学的に間質細胞が多く，後負荷に対応する能力が低いため，比較的容易にafter-load mismatchを起しやすと考えられる。城尾らは，断面積にして50%前後の狭窄で有意の圧較差を生じ，左室後負荷の増大，壁張力の増大をきたすと述べている³。

本症例では，進行性に下肢の血圧が低下し，尿量も減少してきたため，下行大動脈への血流を維持する目的にてプロスタグランジンE1を使用した。西久保らも，同様の目的にて単純型大動脈縮窄症1例に投与したことを報告している⁴。

本症例では，当初，新生児一過性多呼吸として治療を開始し，その評価としてバイタルサインのチェック，超音波検査を行っていた。その過程において血圧の上下肢解離に気づき，心臓超音波検査にて大動脈峡部の流速の上昇を確認した。左心不全の破綻以前に診断に至り，その後の外科的治療により救命することができた。

新生児期に発症した単純型大動脈縮窄症の報告例は非常に少ない。池田らは，出生後より哺乳不良が続き，日齢7～30頃に多呼吸・陥没呼吸・チアノーゼが出現した3症例を報告しており²，西久保らも同様の経過を辿った1症例を報告している⁴。滝口らは，日齢3より哺乳不良をきたし，日齢4に下肢動脈拍動の減弱・30 mmHg前後の上下肢血圧差を認め診断に至った1症例を報告している⁵。一方，門脇らの複合型3症例の検討では，日齢5～8に急激に哺乳不良，呼吸不全，チアノーゼが進行し，血液ガス所見にてアシドーシス出現，胸部X線所見にて心陰影の拡大を認めている⁶。佐藤らも，門脇らの報告と同様の経過を辿った8症例を検討しており，このうち7例で10～20

mmHg 前後の血圧の上下肢解離を認めたとしている⁷。文献例にて単純型と複合型を比較すると、複合型のほうが動脈管閉鎖に伴い体循環が遮断されるので発症後の症状の進行が急激で、アシドーシス、心拡大が見られる。一方、単純型は、after-load mismatch により左心機能が破綻するまでは、症状が顕性化しない。

自験例においても、出生直後より多呼吸と哺乳時チアノーゼを認めていたが、過去の単純型の報告例と同様に、急激な循環虚脱症状への移行は観察されなかった。バイタルサインの変化を細かく評価することにより血圧の上下肢解離に気づき、心臓超音波検査にて大動脈峡部を連続的に観察する契機となった。新生児期の単純型大動脈縮窄症は、左心不全顕性化以前に診断するのは通常では困難だが、本症例では理学的所見より診断への端緒を得ることができた。

結 語

今回われわれは、多呼吸・哺乳時チアノーゼ・CRP の上昇を認めた児の入院管理中に、理学所見、特に血圧の上下肢解離と、超音波検査の継続的観察により単純型大動脈縮窄症と診断し得た症例を経験した。本症例では、動脈管の閉鎖による縮窄部での狭窄の重篤化に伴う左室の after-load mismatch が原因となって心不全が生じたと考えられた。

なお、本論文の要旨は、第41回日本周産期・新生児医学会（2005年、於：福岡県）において発表した。

文 献

1. Keane J F, Lock J E, Fyler D C: Nadas' Pediatric Cardiology second edition, 2006; pp627-644, Hanley and Belfus, Philadelphia, PA.
2. 池田和男, 田村弥生子, 堤 裕幸, 津田哲哉: 新生児期に心不全症状を呈した単純型大動脈縮窄症 (isolated Co. A) の3例. 臨床小児医学 1984; 32: 75-80.
3. 城尾邦隆, 児玉加代, 広瀬瑞夫: 単純大動脈縮窄症の経験. 厚生年金病院年報 1983; 10: 165-177.
4. 西久保敏也, 西野さやか, 赤田 忍, 瓜生マキ, 高橋幸博, 福井 弘, 一條元彦, 奥村伸二, 北村惣一郎: 肺サーファクタント補充療法が rescue therapy として有効であった大動脈縮窄症の1例. 小児科臨床 1992; 45: 1703-1706.
5. 滝口 信, 原田順和, 竹内敬昌, 井上秀範, 里美元義, 安河内聡, 清水 隆, 森 保彦, 小木曾嘉文: 生直後に峡部閉鎖を生じたと考えられる単純型大動脈縮窄症の1治験例. 胸部外科 1999; 52: 946-949.
6. 門脇幸子, 小西恭子, 田村明子, 辻 靖博, 長田郁夫, 片山 章, 白木和夫: "Ductal shock" で発症した大動脈弓離断症の3例. 小児科臨床 1999; 52: 1499-1503.
7. 佐藤善和, 篠原 真, 小野真康, 石原茂樹, 原 修二, 田中佐登司, 曾根克彦: 新生児期大動脈縮窄症および離断症8例の臨床的検討. 小児科臨床 1993; 46: 1983-1989.

(受付: 2007年7月30日)

(受理: 2007年10月17日)