



2026 年 8 月 6 日

報道関係者各位

慶應義塾大学医学部

慶應義塾大学病院

国内最年少クラス、ロイス・ディーツ症候群の 1 歳児への 自己弁温存大動脈基部置換術に成功 ー乳幼児の重症大動脈基部病変に対する外科治療の可能性を拓くー

慶應義塾大学医学部周産期・小児医療センター／外科学教室（心臓血管）の木村成卓専任講師、同小児科学教室の小柳喬幸助教、富田健太朗助教らを中心とする小児循環器グループは、ロイス・ディーツ症候群（注 1）を基礎疾患に持つ 1 歳児（体重 6.8 kg）が発症した大動脈弁輪拡張症および重度の大動脈弁閉鎖不全症（注 2）に対し、国内最年少（当大学調べ）で患者自身の大動脈弁を温存する大動脈基部置換術（デービッド手術）を実施し、成功しました。

ロイス・ディーツ症候群は若年で急速に大動脈病変が進行する遺伝性結合組織疾患ですが、乳幼児期に大動脈基部置換術を要する重症例は極めて稀であり、特に 1 歳児に対するデービッド手術の国内成功例は、当大学で調べ得た限りではこれまで報告されていません。本症例では、手術が成功しただけでなく、自己弁を温存することで人工弁の使用を回避し、抗凝固療法や将来的な弁サイズの問題を避けながら、大動脈基部病変に対する根治的外科治療を行うことができました。

本成果は、これまで治療選択肢が限られていた乳幼児の重症大動脈基部疾患に対する積極的な外科治療戦略を提示するものであり、小児心臓外科学ならびに先天性心疾患診療の発展に大きく寄与することが期待されます。

1. 実施の背景と成果

ロイス・ディーツ症候群は、全身の結合組織（血管や骨、皮膚などを支える組織）に異常を来す稀な遺伝性疾患です。小児期から大動脈が拡張しやすく、大動脈瘤や大動脈解離など生命に関わる血管病変を若年で発症することが知られています。そのため、適切な時期に外科的介入を行うことが生命予後の改善に極めて重要です。

一方で、乳幼児に対する大動脈基部手術は技術的難易度が非常に高く、従来から人工弁（機械弁）を用いた手術が選択されることがありました。しかし、人工弁への置換では生涯にわたる抗凝固薬の内服が必要となるほか、患者の成長に伴う弁サイズの不適合や再手術など、多くの課題があります。

今回対象となった患者は、1,157 g という低体重で出生し、生後早期よりロイス・ディーツ症候群と診断され経過観察されていましたが、1 歳頃までに急速な大動脈弁輪拡張を認め、

重度の大動脈弁閉鎖不全症へ進行しました。心不全症状の出現を認めたことから、外科治療が不可欠と判断されました。

本グループによる多職種での詳細な術前評価の結果、自己弁温存大動脈基部置換術（デービッド手術：注3）が可能と判断し実施しました。手術は成功し、自己弁機能は良好に維持され、退院に至りました。

ロイス・ディーツ症候群の1歳児（手術時体重 6.8 kg）に対するデービッド手術の成功例は国内でこれまで報告されておらず、本症例は本邦最年少の報告と考えられます。

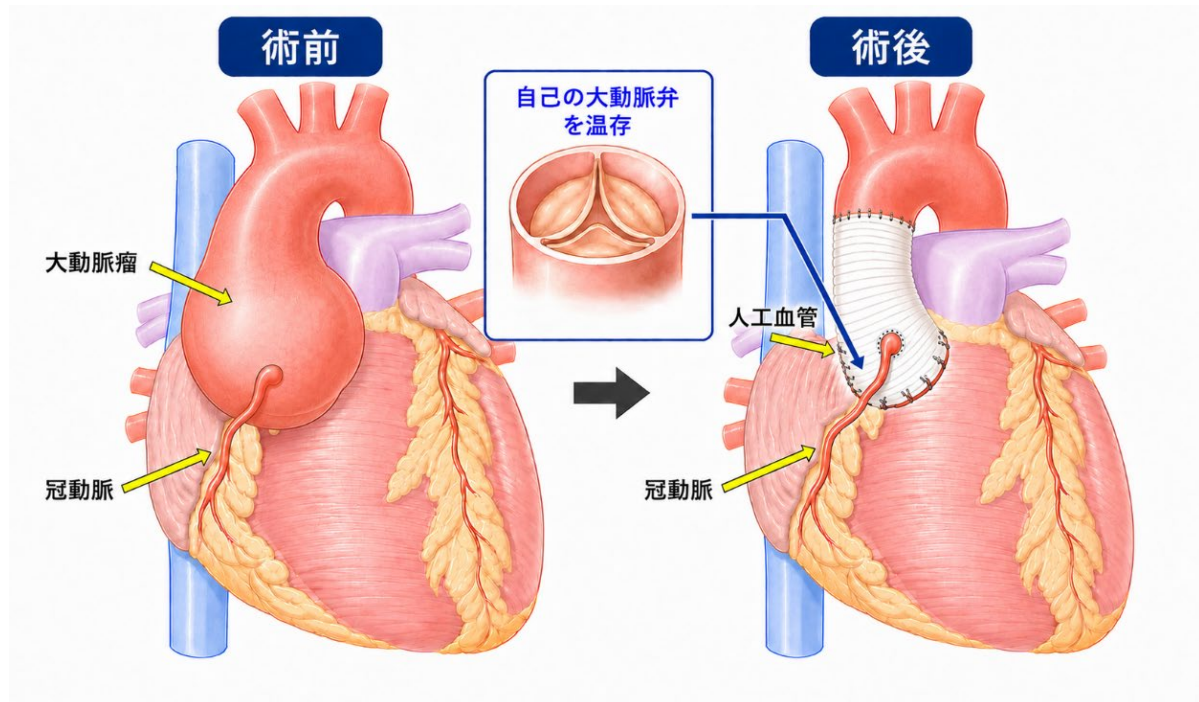


図 デービッド手術

2. 本成果が社会に与える影響（本成果の意義）

本成果は、乳幼児の重症大動脈基部病変に対する治療戦略を大きく前進させるものです。自己弁を温存することで、人工弁に伴う生涯の抗凝固療法を回避できる可能性に加え、患者の成長に伴う人工弁サイズの不適合や再手術のリスク軽減が期待されます。

さらに、本成果はロイス・ディーツ症候群のみならず、乳幼児期に大動脈基部病変を呈するさまざまな先天性・遺伝性疾患に対する積極的な外科治療の可能性を示すものです。

慶應義塾大学医学部周産期・小児医療センターでは、多職種連携により高度で安全な小児循環器診療を推進しています。今後も希少疾患や難治性疾患に対する新たな治療法の確立を目指し、安全かつ質の高い医療の提供に取り組んでまいります。

【用語解説】

（注1）ロイス・ディーツ症候群：ロイス・ディーツ症候群は、全身の結合組織（血管や骨、皮膚などを支える組織）に異常を来す稀な遺伝性疾患です。TGF- β （トランスフォーミング増殖因子 β ）シグナル伝達に関わる遺伝子の変異によって発症し、乳幼児期から大動脈が拡張しやすく、大動脈瘤や大動脈解離など生命に関わる血管病変を若年で発症することがあります。また、心血管病変に加えて、特徴的な顔貌、骨格異常、関節の過可動性、口

蓋裂などを伴うことがあります。特に大動脈病変の進行が比較的速いことから、定期的な画像検査と適切な時期での外科治療が重要とされています。

(注 2) 大動脈弁閉鎖不全症：大動脈弁閉鎖不全症は、心臓から全身へ血液を送り出す大動脈弁が完全に閉じなくなり、送り出した血液の一部が心臓へ逆流してしまう病気です。逆流が進行すると心臓に大きな負担がかかり、心臓が拡大したり、心不全を引き起こしたりすることがあります。重症例では薬物療法だけでは改善が難しく、外科的治療が必要となります。ロイス・ディーツ症候群では、大動脈基部や大動脈弁輪が拡張することで弁が正常に閉じられなくなり、大動脈弁閉鎖不全症を発症することが知られています。

(注 3) 自己弁温存大動脈基部置換術（デービッド手術）：大動脈基部置換術は、拡張した大動脈基部（心臓から全身へ血液を送り出す大動脈の付け根）を人工血管に置き換えながら、患者自身の大動脈弁を温存する手術です。人工弁（機械弁）を用いる手術とは異なり、自分の弁を残すことで、生涯にわたる抗凝固薬の服用が不要となる可能性があり、弁の感染症や人工弁関連合併症のリスクも軽減できます。成人では広く行われている術式ですが、乳幼児では大動脈基部拡張をきたす疾患が極めて少ないことに加え、血管や弁が小さく高度な手術技術が必要となるため、実施例は非常に限られています。

※ご取材の際には、事前に下記までご一報くださいますようお願い申し上げます。

※本リリースは文部科学記者会、科学記者会、厚生労働記者会、厚生日比谷クラブ、各社科学部等に送信しております。

【本発表資料のお問い合わせ先】

慶應義塾大学医学部 小児科学教室

助教 富田 健太郎（とみた けんたろう）

TEL：03-5363-3816 FAX：03-5379-1978

<http://www.chpc.med.keio.ac.jp/>

【本リリースの配信元】

慶應義塾大学信濃町キャンパス総務課：岡見・奈良・加納

〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35

TEL：03-5363-3611 FAX：03-5363-3612 E-mail：med-koho@adst.keio.ac.jp

<https://www.keio.ac.jp/ja/med/>