日本小児循環器学会雑誌　12巻5号　673～680頁（1996年）

# 新生児・乳児期総動脈幹の根治手術：肺動脈再建術式別にみた術後遠隔期成績

（平成7年11月4日受付）
（平成8年9月18日受理）

和歌山県立医科大学第1外科，同　小児科*
藤原　慶一　　内藤　泰顯　　高垣　有作　　駒井　宏好
野口　保蔵　　川崎　貞男　　西村　好晴　　上村　　茂*
平山　健二*　　鈴木　啓之*

**key words**：総動脈幹，Barbero-Marcial手術，Pericardial roll，新生児乳児期開心術，弁付導管手術

## 要　旨

新生児3例を含む乳児期総動脈幹6例（生後11日から11カ月，体重2.5～5.0kg）に対し，3弁付心膜ロールを用いたRastelli手術4例，左心耳を後壁に利用したBarbero-Marcial手術2例を行った．合併奇形は，大動脈離断2例，総動脈弁閉鎖不全1例であった．手術死亡は1例（大動脈離断合併二期手術例）（死亡率16.6%）であった．遠隔期には，Rastelli手術で全例に心外導管（Pericardial roll）の狭窄を認めたが，Barbero-Marcial手術による肺動脈幹再建を行った新生児2例では肺動脈幹の発育を認めた．また，使用した左心耳の内腔には血栓を認めず，開存していた．後壁に自己組織の連続性を持ったBarbero-Marcial術式は，肺動脈幹の将来の発育が期待できる術式と考えられた．しかし，術前から左右肺動脈が低形成の症例では，遠隔期に肺動脈吻合部を介して軽度の圧較差が存在しており，今後の問題点と考えられた．

## 緒　言

1968年McGoon[1]により初めて総動脈幹（以下Truncus arteriosus）対する弁付conduitを用いた根治手術が報告されて以来，いわいるRastelli手術が基本術式となってきた．しかし，Rastelli手術では肺動脈幹の再建にconduitを使用するため，新生児・乳児期の体重の小さい症例では成長と伴に遠隔期にconduitの狭窄が相対的に進行する[2]．さらに，conduit内のneointimaの増生やhomograftを用いられない本邦では内蔵した生体弁の石灰化，退縮による絶対的狭窄が進行し，問題となるところである[3]．そこで，Barbero-Marcialら[4]は将来発育が期待できる術式の一つとして左心耳を肺動脈―右室切開部の吻合部後壁に介在させ，前壁を一弁付パッチで再建する方法を報告した．本論文では，教室における新生児・乳児期のTruncus arteriosus根治手術成績およびRastelli手術とBarbero-Marcial術式の術後右室流出路形態について比較検討を行った．

別刷請求先：（〒640）和歌山市七番丁27
和歌山県立医科大学第1外科
藤原　慶一

## 対　象

1987年8月から1993年6月まで教室で行ったTruncus arteriosus根治手術は新生児3例を含む6例（生後11日～11カ月，体重2.5～5.0kg：平均3.4kg）であった（表1）．右室―肺動脈の再建は，初期の4例（症例1～4）では自己心膜ないしは異種心膜で3弁を作成したconduit―いわゆる弁付心膜ロールを用いたRastelli手術を，最近の新生児2例（症例5，6）では左心耳を後壁に利用し，前壁を自己心膜を翻転して作成した一弁付きパッチで再建するII型に準じたBarbero-Marcial法で行った．作成後の肺動脈幹の大きさはいずれも10mm径であった．合併病変は総動脈弁逆流（TrR）（4度）：1例（症例1），大動脈弓離断（IAA）：2例（症例3，5）であった．症例1はすでに報告した如く同時に弁形成術を行った[5]．IAA合併

Presented by Medical*Online

表1　新生児，乳児期の総動脈幹根治手術症例．合併奇形・術式と成績

| Patients(sex) | Op. age | BW(kg) | Type* | Associated anomalies | Procedures | Results |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1. Y. I (F) | 21d | 3.1 | I | TrR(4/4) | Rastelli, TrVP | Survived** |
| 2. Y. A (M) | 2m | 3.2 | I | Aberrant RSCA | Rastelli | Survived |
| 3. M. M (F) | 2m | 2.5 | I | IAA(A) | Rastelli(8d: EAAA, PAB) | Died(LOS) |
| 4. S. F (M) | 11m | 5.0 | I | RAA | Rastelli | Survived |
| 5. A. Y (F) | 11d | 3.7 | I | IAA(B), bicuspid truncal valve | Barbero-Marcial EAAA | Survived*** |
| 6. A. Y (F) | 25d | 2.8 | I | RAA | Barbero-Marcial | Survived |

*: Collet & Edwards classification
**: Late death (4y10m after the operation) due to sepsis
***: Late death (8m after the operation) due to pulmonary hypertension
TrR: Truncal valve regurgitation, TrVP: Truncal valve plasty, RSCA: Right subclavian artery, RAA: Right aortic arch, IAA: Interruption of the aorta, EAAA: Extended aortic arch anastomosis, PAB: Pulmonary artery banding

2例の内，症例3はショック・DIC・腎不全をともなっていたため生後8日目にEAAA (Extended aortic arch anastomosis) 法による大動脈弓再建と肺動脈絞扼術 (PAB) を行い，生後2カ月時にRastelli手術を行った．症例5はIAAに対してEAAA法による大動脈弓再建とBarbero-Marcial法による根治術を同時に行った．

## 結　果

1．手術成績：二期的にRastelli手術を行った1例（症例3）を心不全で失った（死亡率16.6%）．本例は，大動脈弓再建術後DIC及び腎不全は改善したが，心不全が進行し人工呼吸器から離脱できなかったためRastelli手術を行ったが心不全のため台上死した．遠隔死亡は2例（症例1，5）であった．症例1は術後4年10カ月時に呼吸器感染から敗血症となり死亡した．術後経過中，TrRは2度にとどまっていた．また，症例5は術後8カ月に肺高血圧が進行し死亡した．

2．右室流出路形態の比較：遠隔期の右室流出路形態は症例3を除いたRastelli手術3例，Barbero-Marcial手術2例で検討した．

Rastelli手術：症例1は，術後4年10カ月の剖検にて心膜ロールは仮性内膜の増生で肥厚し，作成した弁は肥厚退縮し内腔の狭小化を認めた（図1）．症例2は，術後1年4カ月の右室造影では心膜ロールと左右肺動

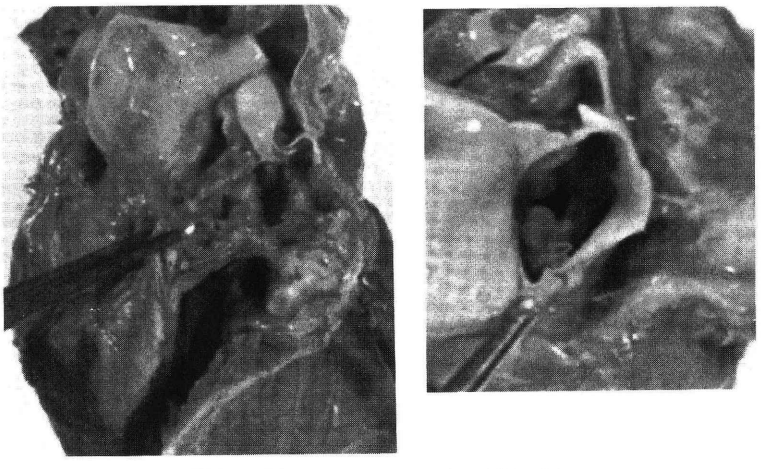


図1　症例1の4年10カ月時の剖検所見
図左：右室—肺動脈間に使用した心膜ロールは肥厚し，右室および肺動脈とのそれぞれの吻合部は仮性内膜の増生による狭窄が認められた．図右：総動脈弁は軽度の肥厚が認められたが，可動性は比較的良く保たれていた．

Presented by Medical*Online

脈吻合部で狭窄を認め，conduit と左肺動脈間の収縮期圧較差は98mmHg であった(図2上)．術後1年6カ月時の再手術所見では心膜ロールと右室および左右肺動脈の吻合部に内膜増生 (ridge 形成) と作製した弁の肥厚による狭窄を認めた．手術は，この ridge を切除し左右肺動脈まで弁なしパッチで拡大した．症例4は，術後4年10カ月時の右室造影では自己心膜で作成した弁の可動性は保たれていたが，右室—心膜ロール間28mmHg の収縮期圧較差を認め，右室圧：70/4mmHg，右室/左室収縮期血圧比：0.65 (図2下) で，術後5年の現在経過観察中である．

Barbero-Marcial 手術：症例5は術後7カ月時の

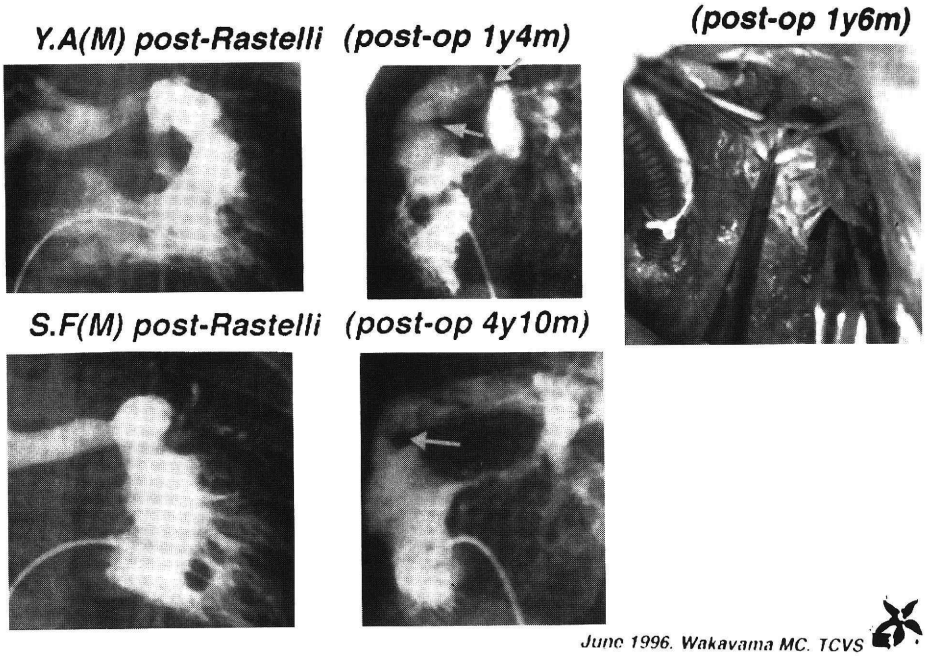
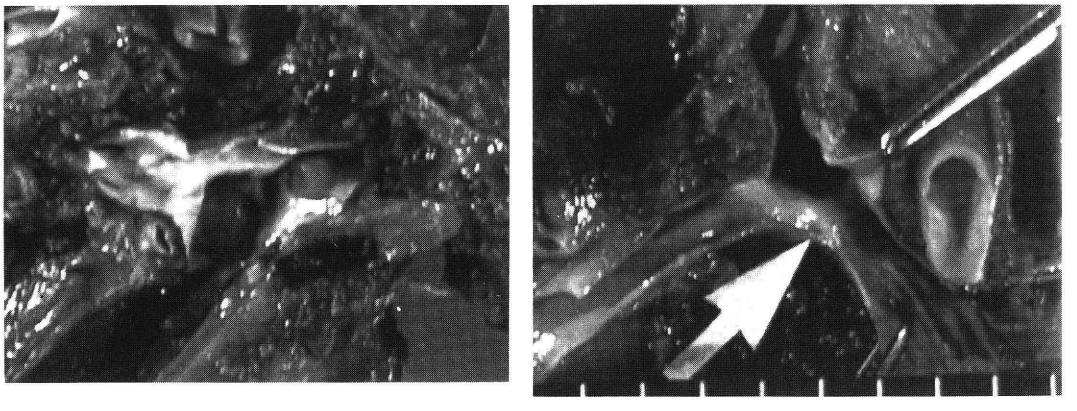



図2　症例2の術後9カ月時の右室造影と1年4カ月時の再手術所見（上）および症例4の術後4年10カ月の右室造影（下）



(a)　　(b)

図3　症例5の術後8カ月時の剖検所見
(a) 肺動脈幹の後壁に使用した左心耳の内腔には血栓は認められず，開存していた．(b) 左肺動脈との吻合部に軽度の狭窄を認めた（矢印）が，狭窄部には内膜肥厚は認められなかった．

Presented by Medical*Online

カテーテル検査では肺動脈収縮期圧90mmHg，肺/体収縮期血圧比：1.51と高度肺高血圧が進行していた．右室造影では肺動脈幹は12mm径と拡大していた．術後8カ月時の剖検所見でも右室造影と同様に作成した肺動脈幹は10mm径から12mm径と成長し，前壁の肥厚はなく，自己心膜で作成した弁は可能性は良く保たれていた．また，後壁に使用した左心耳は開存していた(図3a)．しかし，肺動脈分枝部に軽度狭窄を認めた(図3b)．肺組織では中等度から高度の肺動脈閉塞性病変を認めた．症例6は，術後2年のカテーテル検査では右室—肺動脈幹および右肺動脈間に有意な狭窄はなく，右室造影では作成した肺動脈幹は10mm径から18mm径と成長が認められた．しかし，肺動脈幹と左肺動脈間に18mmHgの収縮期圧較差を認めた(図4上)．また，肺動脈造影による左室系の造影では左心耳の造影が認められた(図4下)．術後2年8カ月後の現在経過良好である．

## 考　察

Truncus arteriosusでは多くが乳児期早期に重篤な心不全で死亡し，たとえ生存しても肺血管の閉塞性病変が進行するため[6)~8)]，治療方針として新生児期・乳児期早期に根治手術を行う必要があることは異論のないところである[9)]．特に，高度のTrRやIAAなどを合併した症例ではその予後は極めて不良であり，より早期の根治手術が望まれる．我々も，新生児期，乳児期早期の一期的手術を行う方針としており，低出生体重児(SFD)・多発奇形を合併し，他施設で11カ月もの間人工呼吸器管理を行っていた症例4を除いて3カ月未満例であり，症例3を除いて一期的修復術を行った5例では手術死亡はなかった．しかし，症例5を術後肺高血圧の進行で遠隔期に失ったことは，新生児期手術は必ずしも肺高血圧の防止にはつながらないと思われ今後の問題であろう．

高度のTrR合併例ではその成績は極めて不良である．弁置換か弁形成かが問題であり，新生児例では適

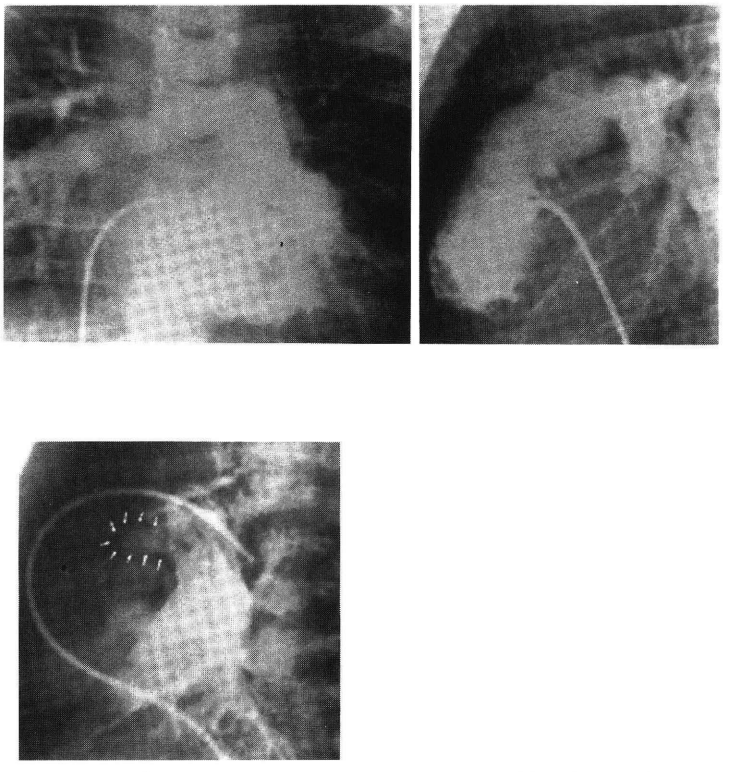


図4　症例6の術後2年時の右室造影（上）と左肺動脈造影（下）
（上）肺動脈幹は成長していた．右肺動脈には狭窄は認めなかったが，左肺動脈分枝部に軽度の狭窄を認めた．(下）左肺動脈造影による順行性の左心系の造影で左心耳が造影された（矢印）．

Presented by Medical*Online

切なサイズの人工弁がなく，弁置換を行う場合は弁輪拡大を行う必要がある[10)11)]．我々はすでに報告したように弁形成術を症例1に行い救命した[5)]．その後，Eliamiら[12)]は乳幼児で同様の弁形成術を行い良好な成績を上げている．本例は術後4年10カ月で敗血症により遠隔死したが，術前4度の逆流は2度に留まっていた．剖検所見では総動脈幹弁尖の肥厚は認めるもののadaptationは比較的良好であり，本術式の効果が認められた．IAA合併例に関してはすでに著者[13)]が報告した如く前方到達法による大動脈弓再建と心内修復術を同時に行うのが現在一般的になっており，最近新生児期成功例の報告がみられるようになってきた[14)]．我々はIAA合併の2例の内，一期的修復術を行えなかった症例3は救命できなかったが，生後11日例（症例5）を救命しえた．

Ross[15)]が肺動脈閉鎖に対してhomograftによる肺動脈幹の再建術式を報告して以来，右室—肺動脈の肺動脈幹再建術としてのconduit手術は肺動脈閉鎖を伴った疾患を中心に広く行われてきた．近年，conduitとしてのcryoreserved homograftの遠隔期成績は比較的良好と報告されているが[16)17)]，本邦では入手が難しいため異種生体弁を内蔵した弁付conduitが用いられてきた．しかし，異種生体弁を内蔵した弁付conduitは遠隔期にconduit内に仮性内膜（neointima）の増生による狭窄が進行し，また，内蔵した生体弁の肥厚・石灰化・劣化が起こることが報告された[18)19)]．そこで，Peetz[20)]はこれら遠隔期の問題点を考え人工弁を内蔵しないnon-valved EPTFE conduitを用い，また，岸本[21)]，原田ら[22)]は異種心膜で作成したロールの使用を報告した．我々も1986年以降肺動脈幹の再建に自己ないしは異種心膜で作成した弁付心膜ロールを使用してきた[23)]．しかし，Rastelli手術3例中症例1の術後4年10カ月時の剖検所見では生体弁を内蔵したconduitと同様に異種心膜はneointimaの増生による肥厚がおこり，また，自己心膜で作成した弁の肥厚，退縮による狭窄が認められた．また，症例2，4においても右

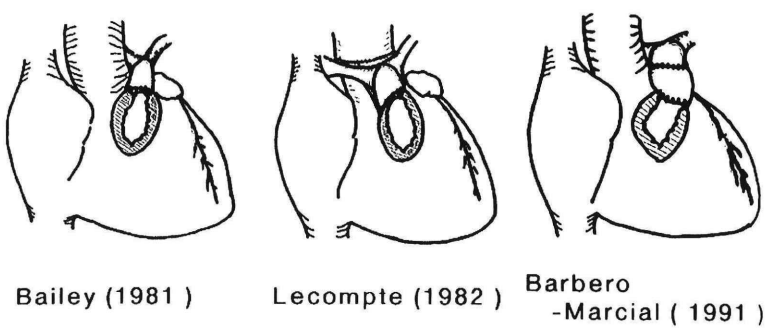



図5　conduitを使用しない肺動脈幹の再建術式の比較

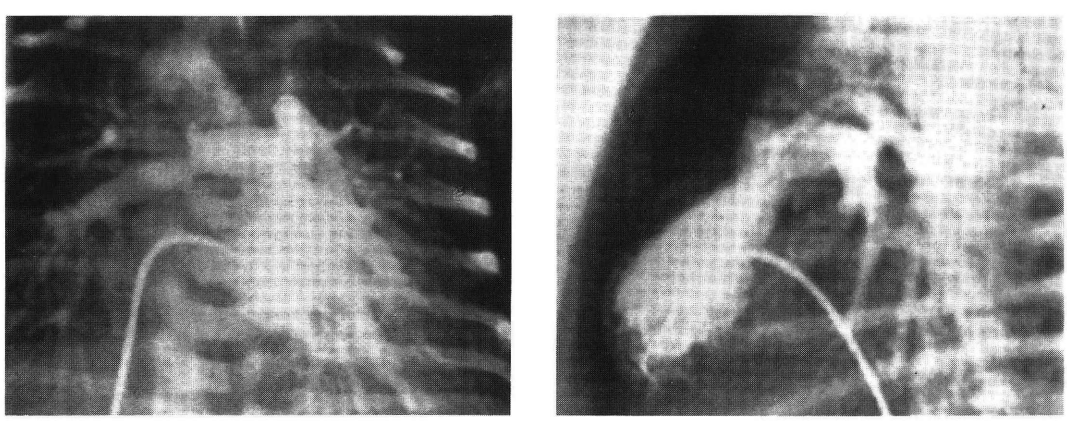


図6　症例6の術前右室造影．術前から左肺動脈は低形成であった．

Presented by Medical*Online

室ないしは肺動脈と心膜ロールは狭小化し，さらに吻合部にneointimaの増生による狭窄所見が認められたことからconduitを用いることの欠点は解消しきれなかった．新生児・乳児期早期の体重の小さいconduitを使用した場合には成長に伴う相対的狭窄は防ぎえない．そこで，1981年Bailey[24]は将来発育が期待出来る術式として後壁に肺動脈と右室の直接吻合し，前壁をパッチで形成する術式を提案し行った．しかし，本法では切離した肺動脈は右室切開部との吻合時に前方に牽引され，また，前方に位置する太い大動脈で右肺動脈が圧排ないしは屈曲し狭窄が危惧される（図5a）．Lecompte[25]は完全大血管転位と同様に肺動脈を大動脈の前方に移動する方法を報告したが，太い大動脈に肺動脈が馬乗りした形になり両側の肺動脈狭窄を起こす可能性がある（図5b）．これらの方法にたいして，Barbero-Marcialら[4]は肺血流量の多い本症では左心耳が大きいことを利用し，左心耳を後壁の一部に介在させたり，自己肺動脈壁を利用して肺動脈の過度の牽引進展を防ぐ方法を報告した(図5c)．本法を行った新生児症例5，6は追跡期間はRastelli手術例と比較して短いがいずれも肺動脈幹の発育が認められたことから，将来の発育が期待できる術式と考えられる．本術式の問題点として使用した左心耳に血栓形成が起こるかどうかに関して危惧されるところであるが，症例5の剖検所見では内腔に血栓が認められず，また，症例6の術後造影で左心耳が造影されていることから血栓形成に関しては心配がないようである．しかし，症例5で，作成した肺動脈幹と左右肺動脈に軽度の狭窄が認められ，また，症例6では左肺動脈に18mmHgの収縮期圧較差が認められた．症例6の術前造影所見（図6）をみると左肺動脈が低形成であり，これが症例2も含めて術後の肺動脈分枝部狭窄を起こした可能性も否定できない．このような分枝狭窄が吻合法を含めて今後の問題点と考えられる．

## 結　語

総動脈幹根治手術の成績と肺動脈再建後の状態を術式別に検討を行った．

1．新生児3例を含む6例に根治手術を行い，一期的に行った5例全例を救命し，遠隔期死亡2例(敗血症，肺高血圧）であった．

2．肺動脈再建術式としてBarbero-Marcial法はRastelli法に比較して肺動脈幹の発育を認め，更に遠隔期の検討を要するものの将来の発育の期待出来る術式と考えられた．しかし，術後軽度の肺動脈の分枝部狭窄を認めた．これは術前から存在する細い肺動脈に起因することも考えられ，肺動脈の吻合に関しては今後工夫が必要と思われた．

論文の要旨は第30回日本小児循環器学会（平成6年6月，横浜）で発表した．

## 文　献


1) McGoon DC, Rastelli GC, Only PA: An operation for the correction of truncus arteriosus. JAMA 1968; 205: 69—73
2) 藤原慶一，横田祥夫，岡本文雄，清田芳春，菅原英次，家村順三，池田　義，槙野征一郎，吉川栄治，村上洋介：乳児期valved conduit手術．胸部外科 1988; 41: 87—93
3) Agarwall KC, Edwards WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC: Pathogenesis of nonobstructive fibrous peels in right-sided porcine-valved extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 584—589
4) Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A: A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99: 364—369
5) 内藤泰顯，藤原慶一，高垣有作，川崎貞男，鈴木啓之，上村　茂：高度の総動脈幹弁逆流を伴った総動脈幹に対する新生児期心内修復術の1治験例．日胸外会誌　1992; 40: 330—333
6) Dooley KJ, Paris-Buckley L, Fyler DC, Nadas AS: Results of pulmonary arterial banding in infancy. Survey of 5 years's experience in the New England Regional infant cardiac program. Am J Cardiol 1975; 36: 494—488
7) Marcelletti C, McGoon DC, Mair DD: The natural history of truncus arteriosus. Circulation 1976; 56: 108—111
8) DiDonato RM, Fyfe DA, Puga FJ, Danielson GK, Ritter DG, Edwards WD, McGoon DC: Fifteen-years experience with surgical repair of truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 89: 412—422
9) Ebert PA, Turley K, Stanger JIE, Heymann MA, Rudolph AM: Surgical treatment of truncus arteriosus in first 6 months of life. Ann Surg 1984; 200: 451—456
10) De Leval MR, McGoon DC, Wallacle RB, Danielson GK, Mair DD: Management of truncal valvular regurgitation. Ann Surg 1974; 180: 427—432
11) Elkins RC, Steinberg JB, Razook JD, Ward KE, Overholt ED, Thompson WE Jr: Correction of truncus arteriosus with truncal valvular stenosis or insufficiency using two homograft.


Presented by Medical*Online

Ann Thorac Surg 1990 ; 50 : 728—733
12) Elami A, Laks H, Pearl JM : Truncal valve repair : Initial experience with infants and children. Ann Thorac Surg 1994 ; 57 : 397—402
13) Fujiwara K, Yokota Y, Okamoto F, Kiyota Y, Sugawara E, Iemura J, Makino S : Successful surgical repair of truncus arteriosus with interrupted artic arch in infancy by an anterior approach. Ann Thorac Surg 1988 ; 45 : 441—444
14) Sano S, Brawn WJ, Mee RBB : Repair of truncus arteriosus and interrupted aortic arch. J Cardiac Surg 1990 ; 5 : 157—162
15) Ross DN, Somerville J : Correction of pulmonary atresia with a homograft. Lancet 1966 ; 2 : 1446—1447
16) Kirklin JW : Intermediate-term fate of cryopreserved allograft and xenograft valved conduits. Ann Thorac Surg 1987 ; 44 : 598—606
17) Kay PH, Ross DN : Fifteen years' experience with the aortic homograft : The conduit chioce for right ventricular outflow tract reconstruction. Ann Thorac Surg 1985 ; 40 : 360—364
18) McGoon DC, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Mair DD, Ilstrup DM : Late results after extracardiac conduit repair for congenital cardiac defects. Am J Cardiol 1982 ; 49 : 1741—1749
19) Jonas RA, Freed MD, Mayer JE Jr, Castaneda AR : Longterm follow-up of patients with synthetic right heart conduits. Circulation 1985 ; (Suppl II) 72 : II-77—83
20) Peez DJ, Spicer RL, Crowly DC, Sloan H, Behrendt DM : Correction of truncus arteriosus in the neonate using a valved conduit. J Thorac Cardiovasc Surg 1982 ; 83 : 743—746
21) 岸本英文，八木原俊克，磯部文隆，山本文雄，石垣恭一，藤田　毅，佐藤　勇，新垣義夫，高橋長裕：Valved pericardial roll (VPR) を用いた external conduit 手術．日胸外会誌　1989 ; 37 : 658—663
22) 原田順和，河田政明，石原和明，東舘雅文，黒沢博身，今井康晴：Glutaraldehyde 処理馬心膜による交連部を形成した弁つき心外導管の作成．胸部外科　1989 ; 42 : 457—459
23) 後藤融平，内藤泰顯，藤原慶一，東上震一，吉田茂彦，野口保蔵，別所俊哉，川崎貞男：Pericardial valved conduit の臨床使用経験．日心血外会誌 1991 ; 20 : 797—798
24) Bailey LL, Petry EL, Doroshow RW, Jacobson JG, Warenham EE : Biologic reconstruction of the right ventricular outflow tract. Preliminary experimental analysis and clinical application in a neonate with type I truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1981 ; 82 : 779—784
25) Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Duboys Y, Jarreau MM, Starr A : Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg 1982 ; 84 : 727—733

Presented by Medical*Online

## Surgical Results of Truncus Arteriosus in Neonate and Infancy

Keiichi Fujiwara[1], Yasuaki Naito[1], Yusaku Takagaki[1], Hiroyoshi Komai[1], Yasuzo Noguchi[1], Sadao Kawasaki[1], Yoshiharu Nishimura[1], Shigeru Uemura[2], Kennji Hirayama[2] and Keiji Suzuki[2]
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery[1] and Pediatrics[2], Wakayama Medical College, Wakayama, Japan

The procedures for reconstruction of the pulmonary trunk in the corrective surgery of truncus arteriosis are controversial. Six infants with this anomaly including 3 neonates were operated on from January 1989 to January 1993. Associated major cardiac anomalies included interrupted aortic arch (IAA) in two and severe truncal valve regurgitation in one. Previous procedure (extended aortic arch anastomosis and pulmonary arterial banding) was performed in one patient with IAA, because of associating with DIC and renal failure. Rastelli procedure using pericardial valved conduit were performed in 4 patients and Barbero-Marcial procedure using left atrial appendage as the posterior wall of pulmonayr trunk in 2 patients (neonates). There were one operative death (LOS) and 2 late deaths (sepsis and pulmonary hypertension, respectively). In three survivors with Rastelli procedure, the obstruction due to neointimal proliferation was observed within the conduit in postoperative follow-up period. However, in two patients wih Barbero-Marcial procedure, the obstruction in the pulmonary trunk has not been observed and the size of the new pulmonary trunk grew postoperatively. These results suggest that the Barbero-marcial procedure may be superior to Rastelli procedure in terms of growth potential in future.

Presented by Medical*Online