

< Editorial Comment >

右室冠状動脈交通を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略

兵庫県立こども病院心臓胸部外科 山口 眞弘, 芳村 直樹

純型肺動脈閉鎖症は、右室の形成異常がその本態ともいえる疾患であり、右室低形成の程度に応じて、治療方針を決定する必要がある<sup>1)~4)</sup>。特に右室冠状動脈交通合併例においては、右室の減圧により心筋虚血が生じる可能性があるため、治療方針の決定は慎重に行うべきである<sup>5)~7)</sup>。本論文において門間らは Bull の分類<sup>1)</sup>と右室冠状動脈交通の有無との関係に言及し、tripartite で、漏斗部径 5 mm 以上、三尖弁径 8 mm 以上の症例には通常右室冠状動脈交通は合併せず、右室減圧、biventricular repair の適応となり、逆に中等度低形成例で漏斗部径 4 mm 以下、三尖弁径 8 mm 以下の症例では右室冠状動脈交通を合併することが多く、短絡手術後に Fontan 手術の適応となると述べている。以上の点に関しては、諸家の報告<sup>2) 3) 5) 6)</sup>でも述べられており、異論のないところであるが、本研究の意義は右室低形成が中等度で右室冠状動脈交通を合併しているが、冠状動脈に狭窄、閉塞がない症例に対して、biventricular repair あるいは one and one half ventricular repair が可能かどうかの判断基準を示すことにあると思われる。以上の点に関して、自験例をもとに若干の考察を加えることにする。

1981 年以降、当科にて外科治療を行った純型肺動脈閉鎖症 48 症例のうち、右室冠状動脈交通合併例は 12 例であった。

純型肺動脈閉鎖症に対する初回手術を行う際に、当科では右室容積 (RVEDV<sup>8) 9)</sup>、三尖弁輪径 (TVD<sup>9)</sup>、右室流出路径 (RVOD) の計測値から右室発達指数 (RVDI = RVEDV%N × TVD%N × RVOD / BSA × 10<sup>-5</sup>) を算出し、RVDI 0.35 以上：弁切開、RVDI 0.35 未満：左開胸による弁切開 + Blalock-Taussig (B-T) shunt の同時手術、右室流出路筋性閉鎖：B-T shunt という基準で術式を選択している<sup>10)~12)</sup>。右室冠状動脈交通合併例に対する初回手術として以前は B-T shunt のみを行っていたが、右室冠状動脈交通は右室低形成が高度な症例に合併することが多く、弁切開を行っても右室圧は早急には低下しないという考えに基いて、1991 年以降、冠状動脈自体に狭窄や離断がなければ弁切開と B-T shunt を同時に行う方針をとっている<sup>13)</sup>。自験例の初回心臓カテーテル検査における RVEDV は 8.0~28.0% N、RVDI は 0.014~0.220 であり、初回手術の内訳は B-T shunt 11 例、弁切開 + B-T shunt + 動脈管結紮 1 例であった。初回手術は生後 19 日~5 カ月時に行われ、全例生存した。冠状動脈自体の離断が認められた 3 例(いずれも初回手術は B-T shunt のみ)のうち、1 例は急性心筋梗塞にて遠隔死、他の 1 例は再心精査の麻酔導入時にショックとなり脳障害が残存した。残り 10 例中 9 例が二期的修復術を終了し、1 例が再心精査待機中である。

二期的修復術に際して、われわれは再心精査時の RVEDV および TVD より算出した RV・TV index (RV・TV index = RVEDV%N × TVD%N × 10<sup>-4</sup>) を算出し、RV・TV index 0.4 以上：解剖学的根治術、0.2~0.4：右室流出路形成 + ASD 部分閉鎖、0.1~0.2：one and one half ventricular repair、0.1 未満：Fontan 型手術という基準で術式を選択している<sup>13)</sup>。9 例中 6 例で Fontan 型手術 (TCPC：3 RA-PA 吻合：2 Björk：1 2 例に右室冠状動脈交通結紮を同時施行)、RV・TV index 0.148 の 1 例に右室流出路形成 + ASD 部分閉鎖 + 右室冠状動脈交通結紮 + 二方向性 Glenn 手術、RV・TV index がそれぞれ 0.220 および 0.324 の 2 例に右室流出路形成 + ASD 部分閉鎖 + 右室冠状動脈交通結紮を行った。Fontan 型手術施行例は全例生存し、遠隔死亡も認めなかった。右室流出路形成 + ASD 部分閉鎖 + 右室冠状動脈交通結紮 + 二方向性 Glenn 手術施行例は多数の右室冠状動脈交通を有しており、可及的に右室冠状動脈交通を結紮した。術後チアノーゼが残存したため、合計 6 カ所に及ぶ右室冠状動脈交通のコイル塞栓術を行った。心房での右 左短絡が減少し、チアノーゼの改善が得られたが、狭心痛を疑わせる胸痛をときに訴えている。右室流出路形成 + ASD 部分閉鎖 + 右室冠状動脈交通結紮を施行した 2 例も多数の右室冠状動脈交通を有しており、可及的に右室冠状動脈交通を結紮した。1 例は術前から高度の腎機能低下をきたしていた症例であり、術後、急性腎不全から多臓器不全に陥り、死亡した。本例は手術適応そのものに問題があったものと思われる。他の 1 例は経過良好である。これら、2 例の初回手術はいずれも B-

T shuntであったが, RVEDV 17.0 69.0% N および 28.0 36.0% N, TVD 34.0 47.0% N および 49.0 61.0% N と右室の発育がみられ, biventricular repair が可能となった。

上に示した3症例は門間論文に述べられている右室低形成が中等度で右室冠状動脈交通を合併しているが, 冠状動脈に狭窄, 閉塞がない症例に該当するものであると思われる。右室冠状動脈交通が多数存在する場合, これが, 治療経過に与える影響を無視することはできないが<sup>6)</sup>, 少なくとも狭窄, 閉塞を認めない右室冠状動脈交通を合併している症例の中には biventricular repair あるいは one and one half ventricular repair が可能な症例が相当数含まれているものと思われる。かかる範疇に属する症例のまとまった報告は少ないが, Giglia ら<sup>5)</sup> は, 冠状動脈に狭窄, 閉塞を有しない右室冠状動脈交通合併例に対する右室減圧術は安全に施行可能であり, その多くが biventricular repair に到達しえたと報告している。

以上, 自験例を中心に右室冠状動脈交通を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略について述べさせていただいた。右室冠状動脈交通合併例であっても冠状動脈に狭窄, 閉塞がなければ, 可能なかぎり biventricular repair を目指して, 乳児期早期に弁切開と B-T shunt を行うこと, 二期的修復術に際しては, biventricular repair あるいは one and one half ventricular repair が可能か否かの厳密な評価を行い, 適切な術式選択を行うことが重要であると考えている。

## 文 献

- 1) Bull C, DeLeval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : A revised classification. *Circulation* 1982 ; 66 : 266 272
- 2) DeLeval MR, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : Surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982 ; 66 : 272 280
- 3) Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA : Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 118 : 1046 1055
- 4) Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M : Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; 115 : 1055 1062
- 5) Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE : Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992 ; 86 : 1516 1528
- 6) Akagi T, Benson LN, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM : Ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and their influences on ventricular performance and clinical course. *Am J Cardiol* 1993 ; 72 : 586 590
- 7) Calder AL, Co EE, Sage MD : Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987 ; 59 : 436 442
- 8) Graham TP Jr, Jarmakani JM, Atwood GF, Canent RV Jr. : Right ventricular volume determinations in children : Normal values and observations with volume or pressure overload. *Circulation* 1973 ; 47 : 144 153
- 9) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, Jarmakani JM : Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976 ; 53 : 884 890
- 10) Yamaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Oshima Y, Tsukube T : Assessment of right ventricular growth in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. in Crupi G, Parenzan L, Anderson RH ( ed ) : *Perspectives in pediatric cardiology*, vol 2, pediatric cardiac surgery part 2, Futura Publishing Company, New York, 1989, pp 116 121
- 11) 山口眞弘, 大橋秀隆, 今井雅尚, 大嶋義博, 佐藤達朗, 鄭 輝男, 三戸 壽, 築部卓郎, 細川裕平, 橘 秀夫 : 純型肺動脈閉鎖症の外科治療 右室発達指数 ( RVDI ) の臨床的意義を含めて . *手術* 1990 ; 44 : 225 232
- 12) Yamaguchi M, Ohashi H, Tachibana H, Hosokawa Y, Teruo Tei, Hisashi Mito : Effect of  $\beta$ -blocker administration in the post-valvotomy management of infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Kobe J Med Sci* 1987 ; 33 : 235 239
- 13) 大橋秀隆, 山口眞弘, 今井雅尚, 大嶋義博, 熊本隆之, 杉本 庸 : 純型肺動脈閉鎖症の追加手術と二期手術 . *臨床胸部外科* 1994 ; 14 : 202 206