

## 大動脈弓離断症 (IAA), 大動脈縮窄症 (CoA) に対する治療戦略

渡辺 学<sup>1)</sup>, 原田 順和<sup>1)</sup>, 竹内 敬昌<sup>1)</sup>, 石川成津矢<sup>1)</sup>  
 里見 元義<sup>2)</sup>, 安河内 聡<sup>2)</sup>, 今井 寿郎<sup>2)</sup>, 瀧岡 浄宏<sup>2)</sup>  
 石田 武彦<sup>2)</sup>

長野県立こども病院心臓血管外科<sup>1)</sup>, 循環器内科<sup>2)</sup>

## Key words :

大動脈弓離断症, 大動脈縮窄症, 大動脈弁下狭窄, 一期的根治術, 二期的分割手術

## Surgical Strategy for Aortic Coarctation and Interrupted Aortic Arch

Manabu Watanabe,<sup>1)</sup> Yorikazu Harada,<sup>1)</sup> Takamasa Takeuchi,<sup>1)</sup> Natsuya Ishikawa,<sup>1)</sup> Gengi Satomi,<sup>2)</sup>  
 Satoshi Yasukouchi,<sup>2)</sup> Toshirou Imai,<sup>2)</sup> Kiyohiro Takigiku,<sup>2)</sup> and Takehiko Ishida<sup>2)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Cardiovascular Surgery and <sup>2)</sup>Cardiology, Nagano Children's Hospital, Japan

**Background:** We reviewed our therapeutic strategy for IAA and CoA complex. Ten patients with IAA complex and 25 patients with CoA complex are discussed.

**Methods:** In group I (IAA complex: 9 patients, CoA complex: 6 patients), single-stage repair was performed. In group II (IAA complex: 1 patient, CoA complex: 19 patients), staged repair was performed. Initial operations were performed at  $15 \pm 9$  days in group I, and  $33 \pm 29$  days in group II. Severity of subaortic stenosis (SAS) was evaluated by echocardiography, and selection of the arch reconstruction procedure depended on arch morphology.

**Results:** Surgical, hospital, and remote death occurred in one patient in group II, one patient in group I, and one patient in group I, respectively. Recurrence of arch restenosis occurred in two patients in group I and one patient in group II. Percutaneous transluminal balloon angioplasty was highly effective in each case. There was no recurrence of arch restenosis among patients who had SCF. SAS progressed in all patients who did not show SAS relief at the time of intracardiac repair.

**Conclusions:** Although single-stage repair using EAA is producing good operative results, the postoperative recoarctation rate is still higher than in those with SCF. Thus, the procedure most appropriate for the morphology of the aortic arch should be provided. The first-line therapeutic strategy in our department is single-stage repair for IAA complex and staged repair using SCF and PAB for those who have CoA complex and an arch morphology suitable for SCF. Preoperative evaluation of SAS should be based on the morphology of the left ventricular outflow tract, and relief of SAS should be performed at the time of intracardiac repair.

## 要 旨

背 景 : 新生児, 乳児期の大動脈弓縮窄 (CoA) 複合, 大動脈弓離断 (IAA) 複合症例群に対する当院の治療経験を報告するとともに治療戦略について言及する。

方 法 : Biventricular repair可能な心内奇形を伴うIAA複合10例とCoA複合25例の計35例を対象とした。IAA複合9例とCoA複合6例に対して一期的根治術を施行し (I群), IAA複合1例とCoA複合19症例に対して二期的分割手術を施行した (II群)。初回手術時日齢はI群で $15 \pm 9$ 日, II群で $33 \pm 29$ 日であった。術前心エコーにより形態的に大動脈弁下狭窄 (SAS) の有無を評価し, 大動脈再建術式は大動脈弓形態に応じて選択した。

結 果 : 手術死亡はI群0例II群1例。病院死亡はI群1例II群0例, 遠隔死亡はI群1例II群0例であった。大動脈弓再建部位の再狭窄はI群でIAA複合2例, II群で拡大大動脈弓吻合術 (EAA) 施行後のCoA複合1例に認め, それぞれ術後8~11ヵ月後に経皮的バルーン血管形成術 (PTBA) を施行された。鎖骨下動脈フラップ術 (SCF) 施行例での術後再狭窄は認めなかった。形態的SASを認めながらも心内修復術施行時にSAS解除術を施行しなかった症例は全例術後遠隔期にSASの増悪を認めた。

結 論 : EAAを用いた一期的心内修復術は良好な成績を収めているが, 術後の大動脈弓再狭窄発生頻度はSCFに比較して高く, 大動脈弓形態に応じた再建術式選択が必要と考えられる。したがって, 当施設の治療戦略としては,

平成14年4月8日受付  
 平成14年10月21日受理

別刷請求先 : 〒266-0007 千葉市緑区辺田町579-1  
 千葉県こども病院心臓血管外科 渡辺 学  
 E-mail : dookuman@beige.ocn.ne.jp

IAA複合群に対しては大動脈形態に関係なく一次的心内修復術を、SCF可能な大動脈弓形態を有するCoA複合群に対してはSCF + 肺動脈絞扼術(PAB)を併用した二次的根治術を第一選択とする。術前のSASの評価は左室流出路形態に基づき行い、形態学的SASを認める症例に対しては、全例心内修復術施行時に可及的SAS解除術を施行する方針である。

## 背 景

近年の診断技術、術前管理技術の向上により、新生児、乳児期のCoA複合、IAA複合症例群に対する治療成績は飛躍的に向上している。しかし術前状態不良や複雑心奇形合併例に対する治療成績はまだまだ満足すべきものではなく、治療戦略に関して多くの議論のあるところである。

本稿では上記疾患群に対する当院の治療経験を報告するとともに治療戦略について言及する。

## 対 象

1993年6月～2000年10月までに当院で手術介入を行ったbiventricular repair可能な心内奇形を合併したCoA複合25例とIAA複合10例の計35例を対象とした。

### 1. 合併心内奇形

CoA複合群は、心室中隔欠損症(VSD)15例、両大血管右室起始症(DORV)5例、完全大血管転位症(TGA)1例、完全型心内膜欠損症(ECD)3例、aortopulmonary window(APW)1例で、IAA複合群は、総動脈幹症(TA)2例、VSD9例、APW1例であった。CoA複合群に極小未熟児症例1例を認めた。

### 2. 大動脈形態

大動脈形態の評価は心エコーならびに橈骨動脈造影にて行った。心エコーは全症例、橈骨動脈造影は極小未熟児症例1例を除く全症例に施行した。CoA複合群中3例において大動脈峡部の狭窄に加えて大動脈弓部にも狭窄を認め、別の4例に狭窄部内径2mm以下の限局性高度狭窄を認めた。IAA複合群はCeloria-Patton分類のA型、B型それぞれ5例ずつであった。

### 3. 大動脈弁下狭窄(SAS)

SASの診断は心エコーにて行い、漏斗中隔の後方偏位の程度やridge形成、異常構造物の有無といった左室流出路形態を観察し、左室流出路に大動脈弁輪よりも狭小な構造を認める場合に形態的SASと診断した。術前形態的SASと診断された症例はCoA複合群1例、IAA複合群5例であった。

## 術 式

大動脈形態に応じて一次的根治術もしくは二次的分割手術を施行した。

### 1. 一次的根治術施行群(I群)(Fig. 1)

手術時日齢は新生児期手術施行例で $15 \pm 9.4$ 日であった。総動脈幹症を合併したIAA複合症例1例のみ乳児期(4カ月時)に手術施行された。IAA複合群ならびにSCFによる大動脈弓再建が困難と判断されたCoA複合症例に対して施行した。分離体外循環を導入、直腸温が $22 \sim 28^\circ\text{C}$ に低下した時点で動脈管より挿入した送血カニューラを抜去し下半身を循環停止とした。動脈管組織を可及的に除去した後、上行大動脈、腕頭大動脈、左総頸、鎖骨下動脈を遮断し、大動脈弓再建中全例右鎖骨下動脈もしくは腕頭動脈に縫着したePTFE tube graftより $30\text{ml/kg/min}$ の灌流速度にて選択的脳灌流を施行した。また、最近の6例に対しては $10\text{ml/kg/min}$ の灌流速度にて選択的冠灌流を施行し、心拍動下で大動脈弓を再建した。再建様式は、腕頭動脈より近位部の上行大動脈まで切開を加え、大動脈弓小弯側全体を覆うように下行大動脈を吻合した。1例のみ下行大動脈送血を併用した。大動脈弓再建が終了し、全身への灌流再開後、通常の大動脈遮断を行い、心筋保護液を注入し、心停止下に心内修復術を施行した。同時施行心内修復術はVSD閉鎖術10例、SAS解除術3例、大動脈スイッチ手術1例、Barbero-Marcial法2例、APW閉鎖術2例であった。

### 2. 二次的分割手術施行群(II群)

初回手術時日齢は $33 \pm 29$ 日であった。原則としてSCFによる大動脈再建が可能な症例を対象とした。手術は全例左側開胸にて行った。EAAを4例に施行したが、その内訳は、当院初例のIAA複合(type A)1例、ならびに、大動脈峡部の狭窄に加えて大動脈弓部にも狭窄を認めたCoA複合1例と狭窄部内径2mm以下の限局性高度狭窄を認めたCoA複合2例であった。側開胸アプローチによるEAAでは、脳血流を確保する点から、大動脈弓小弯側の切開線は腕頭動脈分岐部よりも遠位部までとした。PABは1例を除く全例に施行した。心内修復術施行時期はVSD閉鎖術が21日～4歳、大動脈スイッチ手

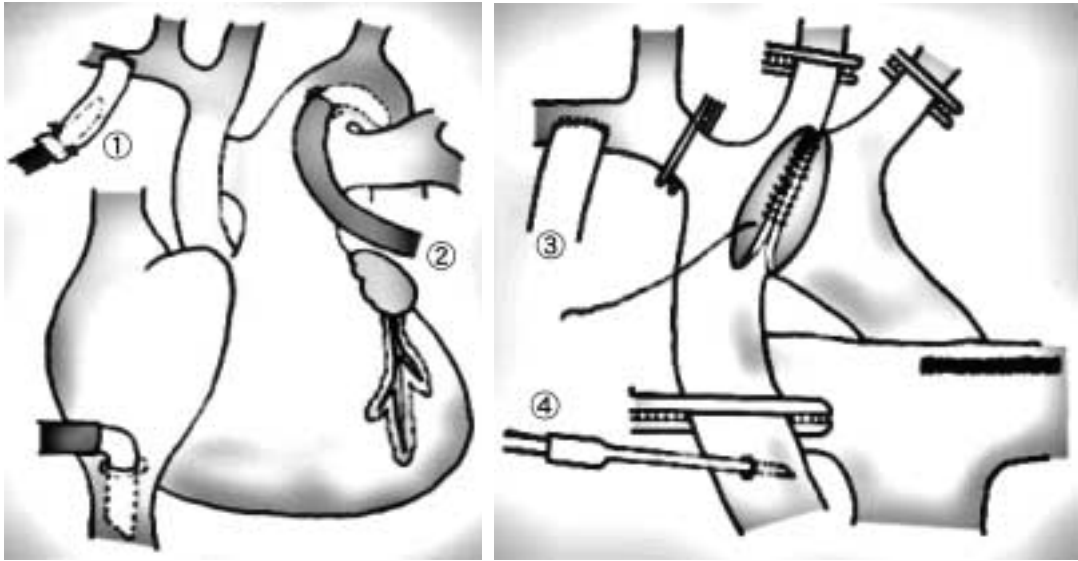


Fig. 1

A Cardiopulmonary bypass.  
B Aortic arch reconstruction.

: ePTFE graft for aortic perfusion, : Perfusion to descending aorta through PDDT, : Selective brain perfusion (flow rate = 30 ml/kg/min), : Selective coronary perfusion (flow rate = 10 ml/kg/min)

A | B

術が26日～2歳であり、現在VSD 2例、ECD 2例、多脾症候群1例が心内修復術待機中である。

## 結 果

### 1. 成績

#### 1) 手術死亡

I群はなし、II群はstraddling MVを合併したDORV症例1例を心内修復術後に失った。

#### 2) 病院死亡

I群は術前ductal shockによる肝機能障害を合併した症例1例を失った。II群はなし。

#### 3) 遠隔死亡

I群は他疾患術後に敗血症を合併した1症例を、II群は極小末熟児症例1例をそれぞれ術後遠隔期に失った。術後の中枢神経障害合併例は皆無であった。また、1例を除く全例に下半身循環停止下での大動脈再建術を施行したが、下行大動脈遮断に伴う術後合併症は皆無であった。下半身循環停止時間は21～45分間であった。

### 2. 大動脈再建部位の再狭窄

I群はIAA複合(type A)症例2例に認め、II群はEAA施行後のCoA複合症例1例に認めた。正中よりEAAを施行された15症例中2例(13%)、側開胸にてEAAを施行された4症例中1例(25%)、SCF術施行17症例中0例

(0%)であった。再狭窄症例に対してそれぞれ経皮的バルーン血管形成術(PTA)が有効であった(Fig. 2)。PTA施行時期は最終手術後8～11カ月後であった。

### 3. 大動脈弁下狭窄(SAS)の合併(Fig. 3)

I群で術前形態的SASを認めた症例は5例で、うち3例に対して心内修復術時にSAS解除術を施行した。3例中2例に対して大動脈弁下肥厚心筋切除術を、1例に対してLuciani法によるVSD閉鎖術を施行した。大動脈弁下肥厚心筋切除術を施行された1例は術後SASの再発を認め、最終的に今野手術を施行された。術前形態的SASを認めたもののSAS解除術を施行されなかった2症例は両症例とも根治術後左室流出路の圧較差増大を認めたため遠隔期にそれぞれSAS解除術を施行された。II群で術前に形態的SASを認めた症例は、遠隔期に失った極小末熟児症例1例のみであった。

I群II群とも、術前形態的SASを伴わない症例全例において術後のSAS出現は認められていない。

## 考 察

新生児、乳児期の動脈縮窄、離断複合に対する治療成績は近年目覚ましい向上を遂げている。従来の二期的分割手術に加え、一期的根治術の良好な治療成績が報告され<sup>1-3)</sup>、分離体外循環、選択的脳灌流、冠灌流

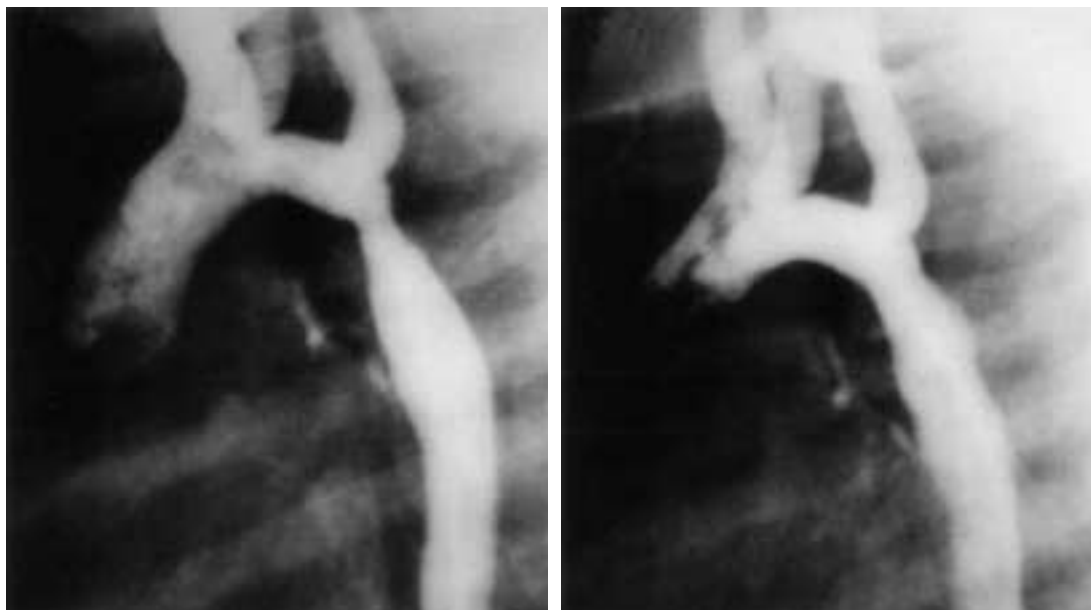


Fig. 2 Postoperative re-stenosis at the site of aortic arch reconstruction.

Group II: Patient with CoA+VSD underwent EAA+PAB due to poor preoperative status following ductal shock.

A Re-stenosis with pressure gradient of 26 mmHg was found at 8 months after arch reconstruction.

B Pressure gradient disappeared after percutaneous transluminal balloon angioplasty( PTBA ) was applied to the lesion.

A | B

といった体外循環補助手段の進歩や大動脈直接吻合法の普及に伴い、上記疾患群に対して一期的根治術を選択する施設が増加しつつある<sup>4)</sup>。しかしながら、CoA複合症例に対するSCF術は優れた術式であり、その臨床的意義は大きい。磯松らは、CoA複合群に対するSCFを併用した二期的分割手術の良好な遠隔成績を報告しており<sup>5)</sup>、極小未熟児症例やductal shockに伴う術前状態不良症例に対する体外循環導入の危険性といった面からも適切な治療戦略の選択を考慮すべきである。

当院の症例群における術後の大動脈弓再狭窄頻度は、正中よりEAAを行った症例では13%、側開胸にてEAAを行った症例では25%、SCF施行例では0%であり、SCFによる低い再狭窄率が示された。SCFと比較してEAAにおいて高頻度に術後再狭窄を認めている理由として、全周性の縫合操作が加わるための吻合部狭窄、術後吻合部に加わる張力、が考えられる。特に側開胸では大動脈弓部の十分な剝離操作が困難であるため術後吻合部に加わる張力が大きく、高い術後再狭窄頻度に寄与していると考えられる。また、正中アプローチによるEAAでは、腕頭動脈より近位部の上行大動脈まで切開を加え、大動脈弓小弯側全体を覆うように下行大動脈を吻合することが可能であるが、側開胸

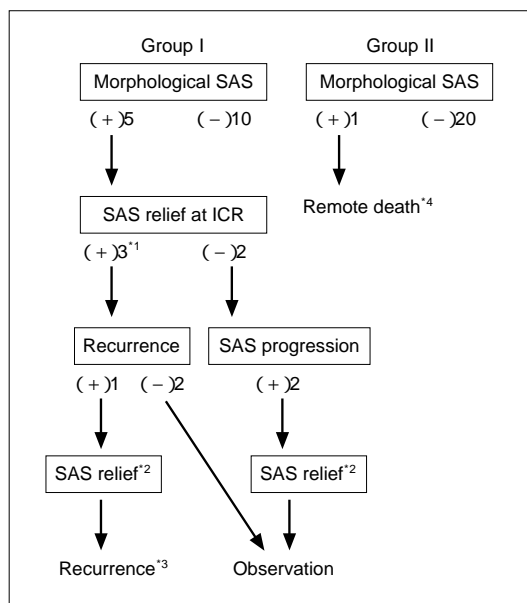


Fig. 3 Complication of subaortic stenosis( SAS ).

\*1: Muscle resection( 2 cases ), Luciani's procedure( one case )

\*2: Muscle resection, \*3: Konno's procedure, \*4: Very low birth weight infant

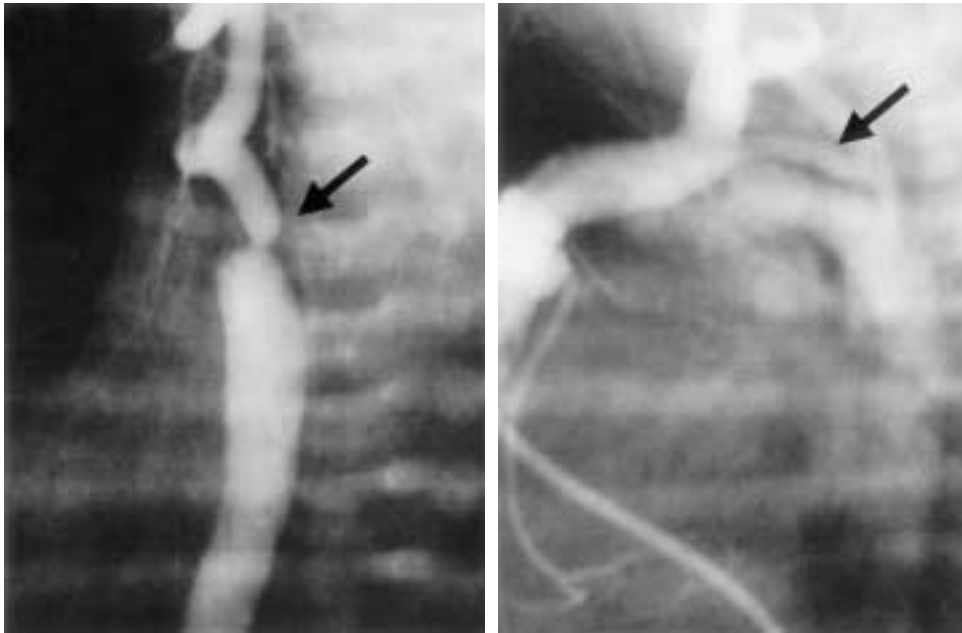


Fig. 4 Arch morphology requiring extended arch anastomosis (EAA)  
 A Severe stenosis: internal diameter of less than 2 mm.  
 B Arch hypoplasia: arch diameter of less than 3 mm.

アプローチでは大動脈弓部の十分な剥離操作が困難であり、また脳血流確保の観点からも、大動脈弓小弯側の切開線を大きく取ることができず、結果的に吻合部径が小さくなる可能性がある。したがって、当院の基本的治療方針として、SCF可能な大動脈弓形態を有する症例に対しては二次的分割手術を、それ以外の症例に対しては正中アプローチによるEAAを併用した一期的心内修復術を施行している。当院では原則として、大動脈弓部狭窄、狭窄部内径が2mm以下の限局性高度狭窄を合併するCoA複合はSCFによる大動脈再脈建が困難であり、正中アプローチによるEAAを併用した一期的心内修復術の適応と判断している (Fig. 4)。しかしながら、例外として、極小未熟児症例やductal shockに伴う術前状態不良症例に関しては、体外循環による合併症の危険性を考慮し、大動脈弓形態にかかわらず二次的分割手術を選択すべきであると考えている。大動脈弓再建部位の再狭窄に対してはPTAが有効であり、治療戦略の一端を担うと考えられた。

大動脈弁下狭窄 (SAS) の評価に関しては、術前本疾患群は左室より駆出された血液が大動脈に到達する前にVSDを通過する病態を呈するため、圧較差、乱流による左室流出路狭窄の評価が困難である。したがって、心エコーによる漏斗部中隔の後方偏位の程度やridge形

成、異常構造物の有無といった左室流出路形態評価により判断している。単純心奇形合併例では主に漏斗部中隔形態、具体的には後方偏位の程度、ridge形成、僧帽弁腱索の異常挿入といった異常構造物の有無を精査し、DORV例ではprimary, secondary interventricular foramen双方の径と大動脈弁輪径との比較検討を行い、左室流出路に大動脈弁輪よりも狭小な構造を認める場合に形態的SASが存在すると判断している。

術前に形態的SASを合併をするものの解除術を施行しない症例は全例でSASの増悪を認めており、これらの症例に対しては心内修復術施行時に全例可及的なSAS解除術を施行するべきであると考えられる。形態的SAS合併症例に対する一期的もしくは二次的分割手術の選択に関しては個々の症例に応じて行うべきであるが、前述のごとく、SASの程度の正確な術前評価はその血行動態の特徴から非常に困難であるため、当科では基本的に大動脈形態に応じた術式選択をしている。したがって、SCF可能な大動脈形態を有する症例に対しては、二次的分割手術を施行しているが、術後に大動脈弁下狭窄 + 肺動脈狭窄のdouble stenosisを生じうる、ということをも十分念頭に置いたうえで患者管理が必要となる。二次的分割手術群でSCF + PAB術後にSASの増悪、つまり左室拡張末期容積 (LVEDV) の増大に伴う左室駆出率

(LVEF)の低下, MRの出現といったafterload mismatchの病態を呈する症例はrapid two stageによる心内修復術+SAS解除術の適応と考えている。

SAS解除の際は, 大動脈弁, VSD双方から形態観察を行い, 可及的に心筋切除術を行うが, 張り出し部位がはっきりせず心筋切除術が困難な症例に対してはLuciani法を用いたVSD閉鎖術を施行している<sup>6)</sup>。狭小弁輪を合併し, 上記術式にても左室流出路狭窄が残存する症例に対しては弁輪拡大術+人工弁置換術もしくはRoss手術の適応を考慮すべきである。また, accessory mitral valve合併例で, 大動脈弁経由での切除が困難な症例に対しては心室中隔欠損孔経由での切除が可能である<sup>7)</sup>。

一期的根治術における大動脈再建中の脳循環停止の侵襲は大きく, 特に新生児症例群においては手術成績不良の原因となっていた。これに対して, 腕頭動脈より選択的脳灌流を施行することによる脳循環停止の回避が試みられてきた<sup>8)</sup>。当院では, 大動脈弓再建中全例右鎖骨下動脈もしくは腕頭動脈に縫着したePTFE tube graftより30ml/kg/minの灌流量にて選択的脳灌流を施行している。また, 最近の6例に対しては10ml/kg/minの灌流量にて選択的冠灌流を施行し, 心拍動下に大動脈弓再建を施行している。術中のドプラエコー, 近赤外線による脳血流測定にても問題を認めた症例はなく, 術後の神経学的障害合併例も皆無であった。これらの体外循環補助手段に加え, 下行大動脈送血の併用による大動脈再建中の下半身の循環停止回避の有用性が提唱されている<sup>9)</sup>。われわれは, 一期的根治が可能な症例は術後のチアノーゼ残存がなく, 術後十分な心拍出量が確保できるため, 腹腔内臓器虚血に伴う術後合併症の危険性は姑息術施行症例と比較して低いと考えている。したがって, 手技的な煩雑さも増すことから, 一期的根治が可能な症例に対する大動脈再建時の下行大動脈送血法の積極的な併用は行っていない。

## 結 語

Biventricular repairが可能なCoA複合群, IAA複合群計

35症例に対する当院での手術介入経験を報告した。大動脈弓形態, 術前状態に応じた術式選択により良好な成績を収めることができた。SASの評価に関しては, 疾患群の血行動態の特徴から形態的に判断するべきであり, 形態的SASを認める症例に対しては, 程度にかかわらず心内修復術施行時に解除術を併用することが望ましい。大動脈再建部位の再狭窄に対してはPTAが有効であり, 治療戦略の一端を担うと期待される。

## 【参考文献】

- 1) Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW, et al: Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect. A multiinstitutional study. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1099-1113
- 2) Karl TR, Sano S, Brawn W, et al: Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch via sternotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 688-695
- 3) Gaynor JW, Wernovsky G, Rychik J, et al: Outcome following single-stage repair of coarctation with ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 62-67
- 4) Shino K, Kawada M, Irie H, et al: Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 538-542
- 5) Somatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, et al: Coarctation of the aorta and ventricular septal defect: Should we perform a single-stage repair? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 524-528
- 6) Luciani GB, Ackerman RJ, Chang AC, et al: One-stage repair of interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and subaortic obstruction in the neonate: A novel approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 348-358
- 7) Yasui H, Kado H, Nakano E, et al: Primary repair of interrupted aortic arch and severe aortic stenosis in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 539-545
- 8) Asou T, Kado H, Imoto Y, et al: Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1546-1548
- 9) Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, et al: Norwood procedure without circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 559-561