

## 術中にnon-committed VSDと判明した両大血管右室起始症， 肺動脈弁狭窄症に対する心内修復術の経験

横山 晋也<sup>1)</sup>，内藤 祐次<sup>1)</sup>，高 英成<sup>1)</sup>，片山 博視<sup>2)</sup>  
松尾 浩三<sup>3)</sup>

京都第二赤十字病院心臓血管外科<sup>1)</sup>，大阪医科大学小児科<sup>2)</sup>，  
千葉県循環器病センター小児心臓外科<sup>3)</sup>

Key words :

DORV , non-committed VSD , one  
patch repair , Goldenhar syndrome

### Surgical Repair of Non-committed VSD Diagnosed Intraoperatively in Double-outlet Right Ventricle with Pulmonary Stenosis

Shinya Yokoyama,<sup>1)</sup> Yuji Naito,<sup>1)</sup> Eisei Koh,<sup>1)</sup> Hiroshi Katayama,<sup>2)</sup> and Kouzou Matsuo<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Second Red Cross Hospital, Kyoto,

<sup>2)</sup>Department of Pediatrics, Osaka Medical College, Osaka,

<sup>3)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Chiba Circulation Center, Chiba, Japan

Biventricular repair for DORV with non-committed VSD is known to have a poor outcome and higher risk for reoperation due to postoperative progressive left ventricle outflow tract stenosis. This type of DORV frequently has been corrected by univentricular repair. We experienced a case of biventricular repair for DORV with non-committed VSD that was diagnosed by intraoperative inspection associated with Goldenhar syndrome. Interventricular rerouting was constructed with a boomerang-shaped patch, and right ventricular outflow tract reconstruction was done using monocusped transannular patch. Postoperative catheterization revealed no pressure gradient across the left ventricular out tract at six months after the operation. Although she was asymptomatic at four years after the operation, precise follow-up for left ventricular outflow tract stenosis was necessary.

#### 要 旨

Goldenhar症候群は非常にまれな先天異常で，第一，二總弓の発生異常とされており，眼球結膜類上皮腫，種々の耳奇形，脊椎変形，小下顎症などを特徴とするが，心奇形も比較的高頻度に合併することが知られている．われわれはGoldenhar症候群に両大血管右室起始症(DORV)を合併し，手術適応になった症例を経験した．術前診断は{S, D, D} DORV (subaortic VSD)，PSであったが，術中にnon-committed VSDと判明し，VSDの拡大とブーメラン型のパッチを用いた心室内血流転換により解剖学的根治術(biventricular repair)が可能であった．non-committed VSDを伴うDORVでは解剖学的条件によって機能的根治術(Fontan型手術)になる場合が多いと考えられるが，心室内血流転換が可能な症例でも術後遠隔期に左室流出路狭窄が進行する可能性があるため，注意深い経過観察が必要である．

#### はじめに

Non-committed VSD(ventricular septal defect：心室中隔欠損)を伴う両大血管右室起始症(double-outlet right ventricle：DORV)の外科治療は困難なことが多く，解剖学的根治手術が不能で機能的根治手術になる場合が多い．今回われわれはGoldenhar症候群，{S, D, D} DORV (subaortic VSD)，肺動脈弁狭窄(pulmonary stenosis：PS)，動脈管開存(patent ductus arteriosus：PDA)，卵円孔開存(patent foramen ovale：PFO)，左上大静脈遺残

(persistent left superior vena cava：PLSVC)，右側大動脈弓(right aortic arch：RAA)と診断された症例に関心根治術を施行し，術中にnon-committed VSDと判明した症例を経験した．VSDの拡大とブーメラン型のパッチを用いて心室内血流転換を完成し，解剖学的根治術が可能で術後経過も良好であったので，若干の文献的考察を含め報告する．

平成16年10月6日受付  
平成17年5月27日受理

別刷請求先：〒602-8026 京都市上京区釜座通丸太町上ル春帯町355-5  
京都第二赤十字病院心臓血管外科 横山 晋也

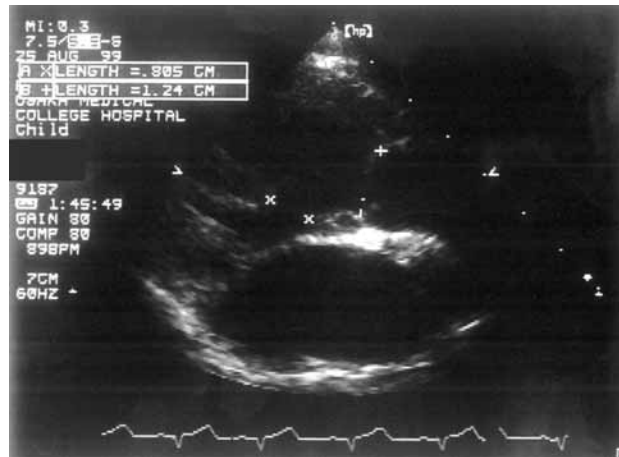


Fig. 1 Long-axis view of echocardiography. The aorta originated completely from the right ventricle. The left ventricle was slightly small and the right ventricle was enlarged. The VSD was 8 mm in diameter. The aortic annulus was 12.5 mm in diameter. The distance between the VSD and aortic annulus was 9.5 mm.

## 症 例

### 1) 症例

2歳，女児．

### 2) 主訴

チアノーゼ，心雑音，異常顔貌（左側小顎，左目尻下垂，左側小耳介および副耳）．

### 3) 家族歴

特記事項なし．

### 4) 現病歴

正常分娩にて出生．術直後よりチアノーゼ，心雑音，異常顔貌（左側小顎，左目尻下垂，左側小耳介および副耳）を指摘され他院を受診した．心エコー検査にて {S, D, D} DORV (subaortic VSD), PS, PDA, PFO, PLSVC, RAAと診断された．さらに左下顎低形成，左外耳道閉鎖，左副耳，左側角膜輪部デルモイドを認めGoldenhar症候群と診断された．PDAにより肺血流は増加していたため，利尿剤内服で外来経過観察となっていた．以後，徐々にチアノーゼが増悪し，1歳11カ月時に心臓カテーテル検査を施行され，手術目的に当科へ紹介され入院した．

### 5) 入院時所見

身長80.2cm，体重10.6kg，脈拍102回/分 - 整，血圧80/48mmHg，両上肢・下肢に血圧差なし．血液生化学検査に異常値認めず．第2肋間胸骨左縁にLevine II/VIの収縮期雑音を聴取した．

### 6) 心電図

洞調律，左軸偏位，右室肥大．

### 7) 胸部X線

CTR 53%，肺血管陰影に左右差を認め，左側が低下していた．

### 8) 心エコー検査

{S, D, D} DORV (subaortic VSD), PS (漏斗部および弁性), PDA, PFO, PLSVC, RAAを認めた．大血管の位置関係はside-by-sideであり，大動脈弁輪径は12.5mmであった．VSDは直径約8mmでやや狭小化しており，大動脈弁輪までの距離は約9.5mmであった (Fig. 1)．

### 9) 心臓カテーテル検査

左室造影にて左室容積はやや小さく，VSDは大動脈弁下型と思われ，右室造影にて著しい漏斗部狭窄を認めため，ファロー四徴 (tetralogy of Fallot: TOF) 型DORVと診断した (Fig. 2)．肺動脈造影にて左肺動脈のPDA流入部に高度の狭窄を認めた (Fig. 3)．肺体血流比0.56，左室拡張末期容積17.1mL (68% of normal)，右室拡張末期容積33.4mL (130.5% of normal)．平均肺動脈圧は14mmHg，PA index 450であった (Table 1)．

以上より，2000年5月15日，心内修復術を施行した．

### 10) 術中所見

正中開胸，中等度低体温人工心肺，大動脈遮断心停止下に心内修復術を施行した．人工心肺開始とともにPDAを結紮，切断した．主肺動脈から左肺動脈にかけて十分に剥離し，拍動下に右心房切開し心内を検索すると心室中隔欠損は10×15mmで，三尖弁中隔尖下の流入路側に大きく伸展しており，この時点で初めてnon-committed VSDと判明した．Fontan型手術への変更も考慮したが，右心室容積は大きく内側乳頭筋が比較的前

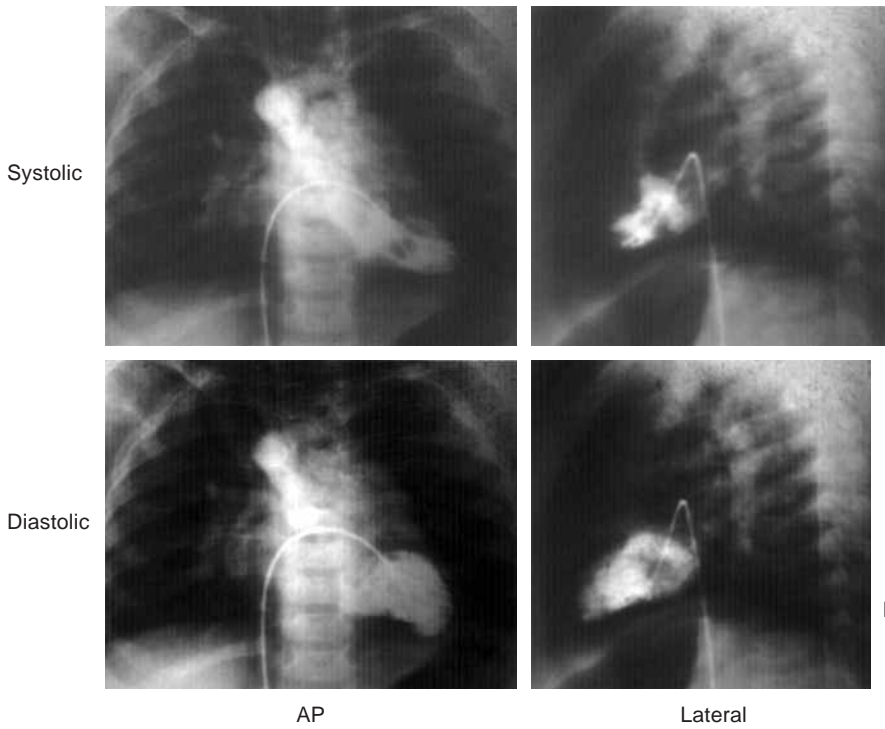


Fig. 2 LVG.  
LVG showed a small left ventricle.  
LVEDV was 68% of normal.  
LVG: left ventriculography

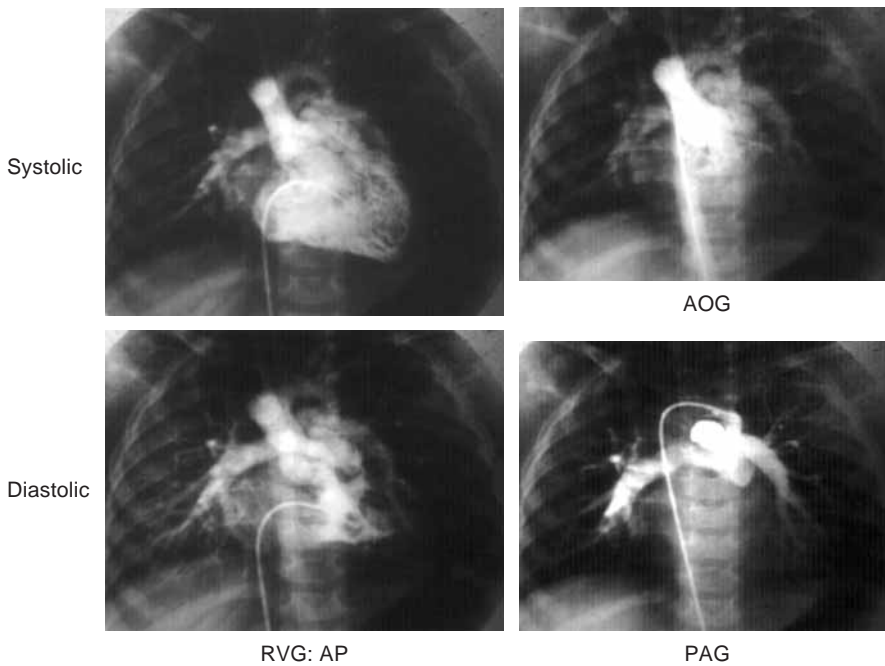


Fig. 3 RVG, AOG, and PAG.  
AOG showed right aortic arch.  
PDA originated from the left innominate artery.  
PAG showed stenosis of the left pulmonary artery.  
RVG: right ventriculography,  
AOG: aortography, PAG: pulmonary arteriography

方に付着していることより，乳頭筋を移植せずに心室内血流転換が可能と判断し，解剖学的根治術を行う方針とした．大動脈遮断心停止とし，まず，VSDの拡大を行った．刺激伝導系はVSDの後下縁を走行しているものと判断し，VSDの前上方への切開であれば伝導障害は生じないと考え，5mmほど切開し拡大した．次い

で，ウマ心膜パッチをブーメラン型に整形し，VSDからの血流がいったん前方に流出してから後方の大動脈に流れるように心室内血流転換を行った．続いて，右室流出路から主肺動脈，左肺動脈PDA流入部の末梢まで切開を延長した．左肺動脈切開部下縁を主肺動脈切開部左縁に縫合して主肺動脈の後壁を拡大し(山岸法)<sup>9)</sup>，

Table 1 Catheterization data

	Pressure	Saturation
SVC	(1)	75.2
RA u	(1)	73.5
m	(1)	70.8
l	(1)	
IVC	(1)	71.6
RV in	80/-	78.6
PA rt	17/(14)	79.3
LA	(2)	96.4
LV	80/-	94.2
Ao	80/50	82.9

LVEDV=17.1 ml (68.0% of normal)  
 EF=62.0%  
 RVEDV=33.4 ml (130.5% of normal)  
 EF=52.1%  
 Qp/Qs=0.56 PA index=450

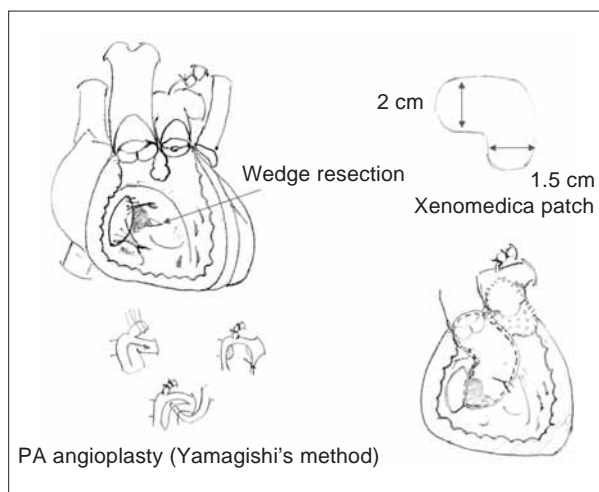


Fig. 4 Operative schema. The VSD was located on the inlet portion of the right ventricle. The VSD was enlarged by wedge resection of the anterior margin of the VSD. Interventricular rerouting was performed using a boomerang-shaped Xenomedica patch. Right ventricular outflow tract reconstruction was performed using a monocusped Xenomedica patch.

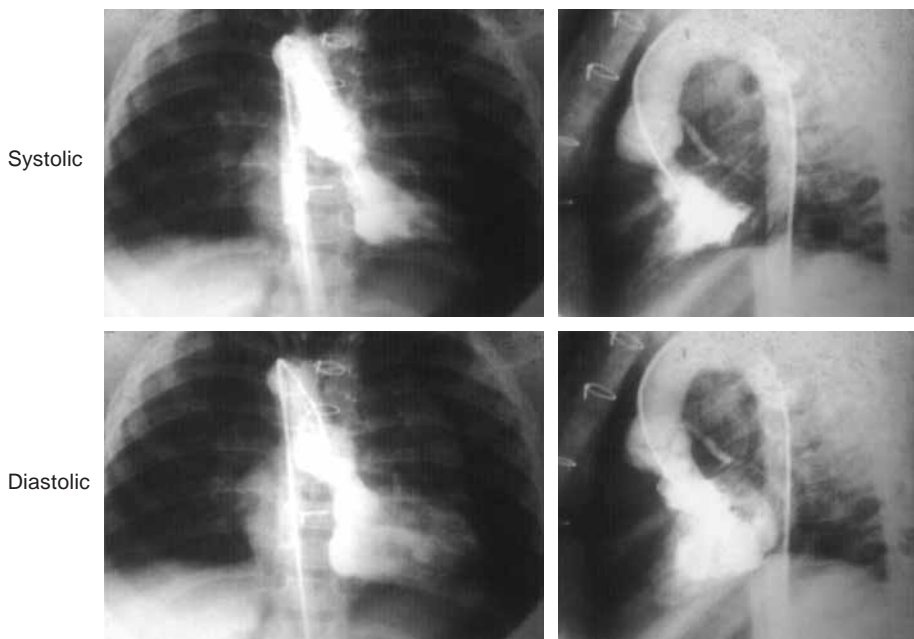


Fig. 5 Postoperative LVG. Postoperative catheterization was performed at six months after operation. LVG showed no stenosis across the left ventricular outflow tract. There was no pressure gradient across the left ventricular outflow tract.

前方はEPTFEシートを扇状に整形した一弁を縫着したウマ心膜パッチにて右室流出路拡大形成術を施行した (Fig. 4). 術後経過良好で第20病日に軽快退院した. その後症状なく経過し, 術後6カ月目に施行した心臓カテーテル検査にて残存短絡は認めず, 左室大動脈間に圧較差も認められなかった (Fig. 5). 術後4年が経過したが, 術後45カ月後に施行した心エコー検査におい

ても左室流出路に圧較差は認めず良好に経過している.

考 察

Goldenhar症候群の出生率は1/45,000とされ, 比較的高率(5~58%)に心奇形を合併し, PDA, VSD, TOFなどが多いとされている. 海外報告例で大動脈縮窄症,

DORV, TGAの合併も散見され, 本邦ではDORV合併の報告例は本例で2例目と思われた<sup>2-4)</sup>.

Non-committed VSDを伴うDORVの外科治療は困難なことが多く, 二心室を別々に体肺循環の駆出心室として用いる解剖学的根治手術が不能で, 機能的根治手術, いわゆるFontan型手術になる場合が多い. Goldenhar症候群, {S, D, D} DORV (subaortic VSD), PS, PDA, PFO, PLSVC, RAAと診断された症例に開心根治術を施行し, 術中にnon-committed VSDと判明した症例を経験した. 術前にVSDがnon-committedであると診断できなかった要因は, 心エコー検査の左室長軸面で大動脈弁輪径が12.5mmに対しVSD上縁から大動脈弁輪までの距離が9.5mm程度であり, さらに左室造影では心室中隔を抜けた血流がすべて大動脈に流入し, その流れもほぼ直線的に流れていたためVSDと大動脈弁輪までの距離が測りにくかったためであると考えられた. 転院後, 当科においても心エコー検査を施行したが前医と同様の所見を得ており, non-committed VSDの可能性は全く考えていなかった. 後方視的に検証すると大動脈弁輪とVSDはやや距離があり, VSDがinlet extensionであることを慎重に確認していれば, non-committed VSDの診断に至っていたかもしれないと反省させられた.

Non-committed VSDを伴うDORVが解剖学的根治手術可能である条件は, 左心室機能, 容量が十分に保たれていること, 右心室の容量が十分にあること, 血流転換経路上に弁機能を司る乳頭筋や腱索が存在しないことなどが挙げられるが<sup>5-7)</sup>, 本症例では左心室容積が若干小さいものの, 幸いにも上記の条件をいずれも満たしており, 1枚パッチにて心室内血流転換を完成し, 解剖学的根治術が可能であった. 長谷川ら, Barbero-Marcialらは内側乳頭筋が心室内血流転換路上に存在する場合, 切断し血流転換に使用したパッチ上に移植することで対処できるとしているが, 乳幼児期に根治術を行う場合は成長の問題があり, また, 乳頭筋を切断することにより, 遠隔期に乳頭筋不全による三尖弁閉鎖不全の出現が懸念される<sup>5, 8)</sup>. 本症例では内側乳頭筋が比較的前方に付着しており, 乳頭筋の根部の前方に刺出点を取ることにより移植することなくパッチ縫着が可能であった. また, このタイプのDORVではVSDと大動脈弁口は同一平面上に存在せず立体的に捻れが生じており, 直線的な血流転換路がとりにくく, 平面的なパッチでは血流転換路に狭窄が生じやすい. 本症例ではハート型に近いブーメラン型のパッチを整形し, 心室筋を削ることなく1枚のパッチで血流転換路を作

成することが可能で, 遠隔期の心臓カテーテル検査でも左室流出路に圧較差は認めなかった. しかしながら, 成長に伴いVSDの狭小化や円錐部心筋の肥厚により左室流出路狭窄を生じる可能性が懸念されるため, 慎重な経過観察が必要であると思われた. Barbero-Marcialらは数枚のパッチ(2~4枚)を組み合わせる立体的な捻れに対応できるとしている<sup>8)</sup>. 複数のパッチを組み合わせる場合, パッチ同士の縫合にかかる時間や継ぎ目からの遺残短絡さえ克服できれば, 非常に有用であると考えられた.

#### まとめ

Goldenhar症候群, {S, D, D} DORV (subaortic VSD), PS, PDA, PFO, PLSVC, RAAと診断された症例に開心根治術を施行し, 術中にnon-committed VSDと判明した症例を経験した. VSDの拡大とブーメラン型の1枚パッチを用いて心室内血流転換を行い, 解剖学的根治術が可能であった. 術後4年を経過したが, 左室流出路狭窄を認めず良好に経過していたので文献の考察も含め報告した.

#### 【参考文献】

- 1) 山岸正明, 圓本剛司, 藤原克次, ほか: 肺動脈分岐部狭窄に対する流出路後壁形成術の検討. 日小循誌 1999; 15: 222
- 2) Morrison PJ, Mulholland HC, Craig BG, et al: Cardiovascular abnormalities in the oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). Am J Med Genet 1992; 44: 425-428
- 3) Kumar A, Friedman JM, Taylor GP, et al: Pattern of cardiac malformation in oculoauriculovertabral spectrum. Am J Med Genet 1993; 46: 423-426
- 4) 植松正久, 山口真弘, 大橋秀隆, ほか: Goldenhar症候群に合併した先天性心疾患の2治療例. 日小循誌 1993; 9: 502-507
- 5) 長谷川広樹, 前田正信, 宮原 健, ほか: Non committed VSDを伴うDORVに対する3手術治療例. Jpn Circ J 2000; 64(Suppl 2): 777
- 6) 沼田 智, 八木原俊克, 上村秀樹, ほか: DORV non-committed VSDに対する心内血流転換術. 日心外会誌 2000; 29(Suppl): 82
- 7) Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, et al: Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15: 747-752
- 8) Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, et al: Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect: Advantages of multiple patches. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 1056-1067