

肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の外科治療 新生児・乳児期に呼吸障害を発症した症例の検討

梶原 敬義, 井本 浩, 坂本 真人, 落合 由恵
城尾 邦隆, 渡辺まみ江, 弓削 哲二, 瀬瀬 顯

Key words :
absent pulmonary valve syndrome

九州厚生年金病院心臓血管外科・小児循環器科

Surgical Experience for Symptomatic Neonates and Infants Having Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve

Noriyoshi Kajihara, Yutaka Imoto, Masato Sakamoto, Yukie Ochiai, Kunitaka Joo,
Mamie Watanabe, Tetsuji Yuge, and Akira Sese

Department of Cardiovascular Surgery and Pediatric Cardiology,
Kyushu Koseinenkin Hospital, Fukuoka, Japan

Background: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve is characterized by dilatation of the pulmonary arteries and airway compression. Symptomatic neonates and infants are considered to have a poor prognosis.

Methods: Between January 1993 and June 2004, 5 patients with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve underwent one-stage repair incorporating patch closure of the ventricular septal defect, pulmonary arterioplasty, and reconstruction of the right ventricular outflow tract with a monocusp-valved patch.

Results: There was one early and one late death. The respiratory symptoms of other cases improved after operation. Postoperative cardiac catheterization showed a central venous pressure of 3.3 ± 0.7 mmHg, pulmonary arterial systolic pressure of 33 ± 2 mmHg, and pulmonary artery index of 350 ± 17 mm²/m². There have been no re-operations, but midterm catheterization performed in two cases showed significant increases in pulmonary artery index to 687 and 1,041 mm²/m².

Conclusion: We conclude that one-stage repair improved the outcome of these patients, although there was a difficult case of relief from critical respiratory symptoms. Close and continuing observation during long-term follow-up is important, because midterm follow-up cases can have pulmonary artery redilatation.

要 旨

背景：新生児・乳児期に呼吸障害を発症した肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症について手術成績および中期遠隔期成績を検討した。

対象と方法：1993年1月～2004年6月に5例の手術症例を経験した。全例に一次的心内修復術と左右肺動脈形成術を施行した。右室流出路再建は1弁付きパッチを用いて行った。

結果：手術死亡1例、遠隔期死亡1例。その他の3例では呼吸不全症状は改善した。術直後、中心静脈圧 3.3 ± 0.7 mmHg、肺動脈収縮期圧 33 ± 2 mmHg、肺動脈係数 350 ± 17 mm²/m²と良好な結果であった。これまでのところ再手術を必要とした症例はなかったが、遠隔期心カテ施行の2例では肺動脈の再拡張を認めた。

結語：肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症に対しては心内修復術とともに肺動脈の縫縮術が有効であった。中期遠隔期では肺動脈に再拡張を認めており、注意深い経過観察が必要である。

はじめに

肺動脈弁欠損症は、ファロー四徴症患者の3～6%に合併し、肺動脈弁欠損、肺動脈弁輪の低形成、肺動脈

拡大を特徴とするまれな疾患である^{1,2)}。これらのうち新生児・乳児期に呼吸障害を発症するものでは特に予後不良とされる³⁾。今回、新生児・乳児期に呼吸障害を発症した肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の外科治

平成17年9月28日受付
平成18年7月19日受理

別刷請求先：〒232-8555 神奈川県横浜市南区六ツ川 2-138-4
神奈川県立こども医療センター心臓外科 梶原 敬義

Table 1 Patient characteristics

Case	Age (days)	Sex	Weight (g)	Symptoms	Associated anomaly	Follow-up
1	18	F	3,400	Cyanosis, Tachypnea	SCA	Death (1 day)
2	40	F	2,400	Tachypnea	None	Death (4 months)
3	14	M	2,810	Cyanosis, Tachypnea	None	72 months
4	35	F	3,201	Tachypnea	None	70 months
5	57	F	4,000	Tachypnea	None	13 months

SCA: single coronary artery

Table 2 Preoperative data from cardiac catheterization

Case	Qp/Qs	RVP (mmHg)	PAP (mmHg)	PAI (mm ² /m ²)	RVP/LVP
1	0.94	60	22	1,652	1.0
2	3.4	66	39	3,179	1.0
3	1.09	66	41	2,295	1.0
4	2.3	68	18	1,955	1.0
5	2.4	63	33	1,857	0.8

Qp/Qs: pulmonary-to-systemic flow ratio, RVP: right ventricular systolic pressure, PAP: pulmonary arterial systolic pressure, PAI: pulmonary artery index, LVP: left ventricular systolic pressure

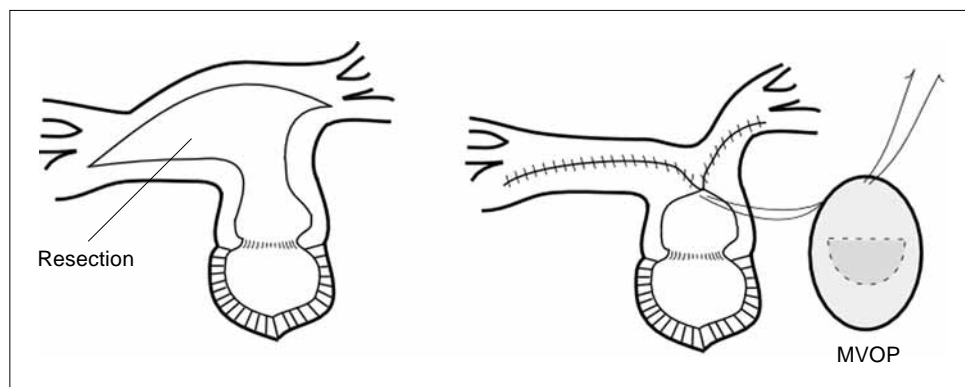


Fig. 1 Operative schema. The anterior walls of the right and left pulmonary arteries were partially resected, and plication was performed. The monocusp-valved outflow patch (MVOP) was sutured in the right ventricular outflow tract and the pulmonary trunk.

療症例 5 例について早期および中期遠隔期成績を検討した。

対象と方法

対象は1993～2004年に当院にて新生児・乳児期に手術を行った肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症 5 例である (Table 1)。手術時日齢は、18～57生日 (32.8 ± 17.4 日；平均 \pm 標準偏差，以下同様)，体重は、2,400～4,000g ($3,162 \pm 605$ g)であった。合併奇形として単冠動脈 1 例を認めた。術前人工呼吸管理症例はなかったが全例に呼吸障害を認め、うち 4 例で腹臥位による管理

を要した。術前心臓カテーテル検査所見ではTable 2 に示すごとく多くの症例で肺体血流比が1.0を超えており、肺動脈係数は極めて高値であった。

手術は全例に一次的心内修復術を施行した。胸骨正中切開にて中等度低体温体外循環，心停止下に心室中隔欠損パッチ閉鎖，肺動脈形成と 1 弁付きtransannular patchを用いた右室流出路再建を行った (自己心膜パッチ 2 例，プタ心膜パッチ 3 例)。肺動脈形成は，肺動脈係数300程度を目標に著明に拡大した左右肺動脈の前壁を長軸方向に大きく切除し連続縫合にて縫縮した (Fig. 1)。右室切開は，可及的最小限にとどめた。体外循環

Table 3 Postoperative data from cardiac catheterization

Case		CVP (mmHg)	RVP (mmHg)	RVEDVI (ml/m ²)	RVEF (%)	PAP (mmHg)	PAI (mm ² /m ²)	RVP/LVP
3	Early	4	34	70	46	31	353	0.36
	Late	4	35	97	58	24	687	0.32
4	Early	2	36	65	39	33	328	0.34
	Late	1	50	131	64	33	1,041	0.40
5	Early	4	50	51	65	36	370	0.60

CVP: central venous pressure, RVP: right ventricular systolic pressure, RVEDVI: right ventricular end diastolic volume index, RVEF: right ventricular ejection fraction, PAP: pulmonary arterial systolic pressure, PAI: pulmonary artery index, LVP: left ventricular systolic pressure

時間は193～340分(237.4 ± 58.7分), 大動脈遮断時間は101～162分(124.4 ± 24.0分)であった。

症例1は, 単冠動脈で前下行枝と回旋枝が右室流出路を横切って走行していたため, 右室切開部分を走行する冠動脈を右室心筋組織より遊離したうえで肺動脈弁輪および右室切開と右室流出路再建を行った。また, 症例1には肺動脈吊り上げ術(右肺動脈分岐部結合組織を胸骨に固定)も行った。

結 果

1. 早期成績

症例1は, 術直後にST上昇を認め心室細動を生じた。再開胸後いったん回復したが低心拍出症候群のため術後1日目に失った。また症例2は術後も長期にわたり人工呼吸管理が必要で術後4カ月時に呼吸不全のため失った。死後に行った気管支造影では左主気管支に加えそれより末梢側にもびまん性の気管支狭窄を認めた。症例5は手術当日に接合部異所性頻拍症によるショックに陥り開胸心マッサージを要したものの, この症例を含めた長期生存の3例では術前に認められた呼吸不全症状の改善を認め, 術後人工呼吸期間は3～5日であった。

術後早期の心臓カテーテル検査では中心静脈圧3.3 ± 0.7mmHg, 右室圧40 ± 7mmHg, 肺動脈収縮期圧33 ± 2mmHg, 肺動脈係数350 ± 17mm²/m²であった(Table 3)。また, 心臓超音波検査上, 肺動脈弁逆流(0～4度)は, 症例5で3度, 他の症例で2度認めた。三尖弁逆流は全例1度以下であった。

2. 遠隔期成績

長期生存3例での術後追跡期間は, 13～72カ月(51.6 ± 34.4カ月)であった。再手術を必要とした症例はなかったが, 症例4で左肺動脈分岐部狭窄を認めた。肺動脈縫縮断端部分の狭窄で肺血流シンチにて右:左 = 9:1

前後と左肺の血流低下を認め, 術後3カ月, 22カ月, 66カ月時にカテーテルによるバルーン拡大術を必要とした。遠隔期に不整脈を認めた症例はなかった。症例3, 4に対して遠隔期心臓カテーテル検査をそれぞれ術後54カ月, 66カ月時に施行した。中心静脈圧, 肺動脈圧とも術後早期の検査所見とほぼ変わらなかったが, 症例4において右室拡張末期容積の増加を認めた。肺動脈係数はそれぞれ353から687mm²/m²へ(Fig. 2), また328から1,041mm²/m²へと肺動脈の再拡張を認めた。遠隔期心臓超音波検査にて, 三尖弁逆流は症例3, 4とも術後早期と変化はなかったが, 肺動脈弁逆流は症例4にて3度へ増加していた。

考 察

肺動脈弁欠損症では, 拡大した肺動脈による気道圧迫により呼吸困難を生じると考えられており⁴⁾, その程度は, ほとんど無症状のものから人工呼吸を要する重篤なものまでさまざまである。新生児・乳児期に呼吸障害を発症するものでは特に予後不良で, 手術死亡率も17～33%と報告されている³⁾。

新生児期発症の重症例に対する手術方針としては, 一次的根治術^{3, 5-7)}のほか, 肺動脈弁逆流を完全に消失させるための主肺動脈結紮とBlalock-Taussigシャント術の併用などの姑息術を行う二次的手術⁸⁾も報告されている。しかし, 後者の場合は姑息術後も肺動脈は拡大したままであり閉塞性換気障害の改善が不十分であると考えられ⁸⁾, 当院では心内修復術と肺動脈形成術を行う一次的根治術を選択している。

術後1日目に失った症例1では前下行枝と回旋枝を心筋より遊離して右室切開を行ったが, このことが心筋虚血の原因になったと考えられ, 重要冠動脈の存在のために十分な右室流出路確保が困難な際にはラステリ型手術を選択すべきであると思われる。

長期人工呼吸管理を要した症例2では, 術後も胸部

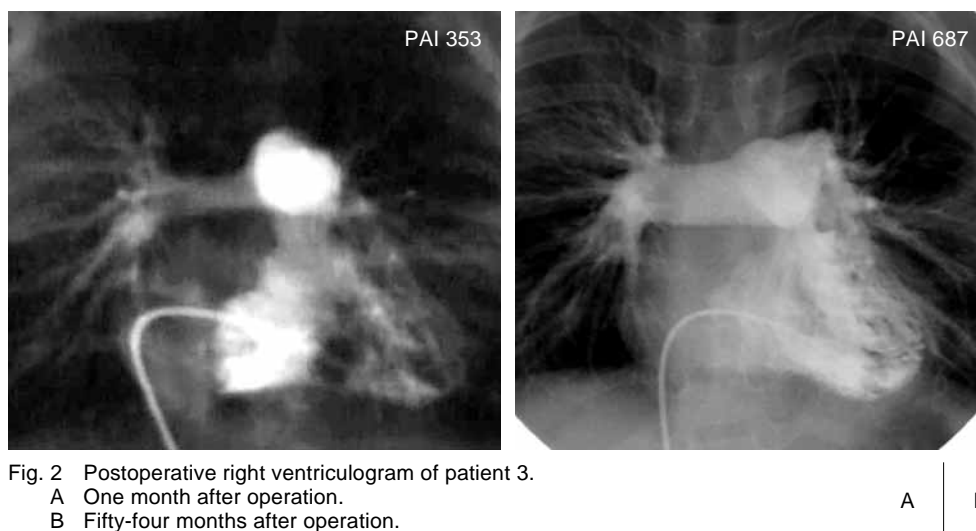


Fig. 2 Postoperative right ventriculogram of patient 3.
A One month after operation.
B Fifty-four months after operation.

X線写真上、肺野は気腫状であり気管支造影では左主気管支に加え末梢側の気管支にもびまん性狭窄が認められたことから、手術にて肺動脈による圧迫を十分に解除できていなかった可能性がある。当院では肺動脈形成として前壁切除、縫縮を施行し場合により肺動脈吊り上げを追加している。これらに加えて主および左右肺動脈後壁の縫縮が肺動脈径の減少と気管支圧迫軽減により効果的であるとの報告があり^{6,9)}、今後検討すべき術式であると思われる。また手術時すでに気管支末梢性病変が存在した可能性も高い。呼吸障害が高度の症例では生理的肺血管抵抗低下前の可及的早期の手術介入が必要であるが、生下時より存在する気管支末梢レベルの閉塞性病変を改善するのは容易ではないと考えられた。

症例3~5は、術後早期より呼吸不全症状の改善が認められ術後3~5日で人工呼吸より離脱し、その後も呼吸不全症状の悪化は認められなかった。心臓カテーテル検査では、術前肺動脈係数 $1,857 \sim 2,295 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ から $328 \sim 370 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ へ低下しており、肺動脈縫縮による気管支圧迫の軽減効果が呼吸不全改善要因の一つであると考えられる。

肺動脈弁逆流が肺動脈壁への張力を増加させる要因、すなわち閉塞性病変の要因の一つである⁴⁾と考えられていることより、肺血管抵抗の高い新生児、早期乳児期では特に、右室流出路再建方法の選択が重要である。

右室流出路再建としては、何らかの弁機能を持たせた術式（ホモグラフト、人工弁付き導管⁵⁾、1弁付きパッチ^{3,6)}）と弁なしパッチによる方法⁷⁾が報告されているが、文献的には呼吸障害が高度の重症例に対しては前

者の方法が一般的である。肺動脈弁逆流防止目的に当院では1弁付きパッチを用いているが、術後の超音波検査では肺動脈弁逆流は2~3度であり決して満足のものではなかった。呼吸障害高度の症例ではこれらの弁逆流を少しでも減少させることが成績向上につながると考えられ、より優れた右室流出路再建術法への改良が必要であろう。再手術が必要となるが、術後早期の弁逆流軽減目的でホモグラフト等の入手も検討すべきと考えられた。最近では組織工学により自己内皮細胞を播種した弁の臨床報告もあり¹⁰⁾、今後の発展と普及が期待される。

中期遠隔期到達例は2例である。これらの心臓カテーテル検査では中心静脈圧、肺動脈圧とも術直後とほぼ変わらないものの、症例4で右室拡張末期容積の増加を認め、2例とも肺動脈の再拡張を認めた。文献によると術後遠隔期の肺動脈拡張による呼吸障害再発に対して再手術率約15%(5~10年)と報告されている^{3,6)}。当院において1弁付きパッチを用いて右室流出路を再建されたファロー四徴症術後に肺動脈弁逆流の存在する患者が遠隔期に肺動脈弁欠損症同様の進行性の肺動脈拡張を示しているわけではないことから、肺動脈弁逆流に依存して肺動脈拡張が生じるとは考えにくい。しかしながら、今回の2症例の場合でも肺動脈弁逆流が進行している症例4で右室拡張末期容積および肺動脈係数が症例3に比べ増加しており肺動脈弁逆流による右室拡張末期容積、1回拍出量の増加は肺動脈再拡張の要因の一つになり得ると考えられる。この疾患では組織学的に肺動脈の内膜、中膜に変性を認めたとの報告¹¹⁾もあり複数の因子により肺動脈再拡張が生じると考えられ、今後の検討すべき問題である。

 結 語

新生児・乳児期に呼吸障害を発症した肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の外科治療症例 5 例について、早期および中期遠隔期成績を検討した。呼吸不全に対し心内修復術とともに肺動脈の縫縮術が有効であったが、呼吸器症状の改善が得られず術後早期に失った症例も 1 例あった。中期遠隔期に到達した 2 例では縫縮した肺動脈に再拡張を認めており、注意深い経過観察が必要である。

 【参考文献】

- 1 Elliott MJ: Absent pulmonary valve syndrome, in Stark J, De Leval M (eds): *Surgery for Congenital Heart Defects* (2nd edition). Philadelphia, W. B. Saunders, 1994, pp429–435
- 2 相羽 純：肺動脈欠損，高尾篤良，門間和夫，中澤誠，ほか(編)：臨床発達心臓病学(第3版)。東京，中外医学社，2001，pp542–544
- 3 McDonnell BE, Raff GW, Gaynor JW, et al: Outcome after repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1391–1396
- 4 Rabinovitch M, Grady S, David I, et al: Compression of intra-pulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; 50: 804–813
- 5 Snir E, de Leval MR, Elliott MJ, et al: Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 979–982
- 6 Watterson KG, Malm TK, Karl TR, et al: Absent pulmonary valve syndrome: Operation in infants with airway obstruction. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1116–1119
- 7 Godart F, Houyel L, Lacour-Gayet F, et al: Absent pulmonary valve syndrome: Surgical treatment and considerations. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 136–142
- 8 Ilbawi MN, Fedorchik J, Muster AJ, et al: Surgical approach to severely symptomatic newborn infants with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 584–589
- 9 Conte S, Serraf A, Godart F, et al: Technique to repair tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1489–1491
- 10 Dohmen PM, Lembcke A, Hotz H, et al: Ross operation with a tissue-engineered heart valve. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1438–1442
- 11 Macartney FJ, Miller GAH: Congenital absence of the pulmonary valve. *Br Heart J* 1970; 32: 483–490