

## II. 臨床

## 両大血管右室起始に対する外科治療 榊原記念病院の経験

高橋 幸宏

榊原記念病院外科

Key words :  
double-outlet right ventricle, low  
invasive, fast track

## Surgery for Double-outlet Right Ventricle: The Sakakibara Experience

Yukihiro Takahashi

Department of Pediatric Cardiac Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan

Double-outlet right ventricle (DORV) is a spectrum of diseases that is notoriously difficult to classify and has a large variety of surgical options. From January 2004 to June 2007, 1707 congenital heart surgeries were performed at Sakakibara Heart Institute, and 132 cases (7.7%) were identified as having a diagnosis of DORV. In consideration of DORV as a variant of ventriculo-arterial connections, we retrospectively reviewed our surgical results.

## 要 旨

両大血管右室起始 (double-outlet right ventricle : DORV) は分類や術式の選択など比較的理解しにくい疾患群である。2004年1月から2007年6月において、榊原記念病院の先天性心疾患手術は1,707例であり、このなかでDORVの診断名を有する症例の手術は132例(7.7%)であった。本稿では、DORVを心室と大血管の連結様式の一つとしてとらえ、当院のDORVに対する手術経験を報告する。

## はじめに

両大血管右室起始 (double-outlet right ventricle : DORV) の定義として、大動脈弁と肺動脈弁おのおのの弁輪の50%以上が右室に連結しているものとするのが一般的である。DORVにはさまざまな分類があり、現在でも nomenclature databaseでの分類が進められている。ただ、DORVには疾患の1単位として分類する考えがある一方、DORVを心室と大血管の連結様式の一つとしてとらえる考え方もあり、後者でのDORVは疾患名ではなくなり、心室大血管関係の一表現型として他の疾患群もDORVの診断名を有することになる<sup>1)</sup>。

本稿では、DORVを心室と大血管の連結様式の一つとしてとらえ、榊原記念病院でのDORVに対する手術経験を報告する。

## 対 象

2004年1月から2007年6月において、榊原記念病院の先天性心疾患手術は1,707例であり、このなかでDORVの診断名を有する症例の手術は132例(7.7%)であった。このうち、biventricular repairもしくはこれを目指す手術 (Biventricular群) が43回、Fontan型手術もしくはこれを目指す手術 (Fontan群) が89回(いずれも続発症などに対する手術を含む)であった。Fig. 1 にBiventricular群とFontan群の手術時年齢と術式を示す。

## 各群の特徴

## 1. Biventricular群

DORVに限らないが、Rastelli手術後の導管交換術やtransannular patchを用いた心内修復後の肺動脈弁閉鎖不全もしくは狭窄に対する右室流出路再建術(肺動脈弁置換術)の増加を認めている。これらではePTFE sheetで作成した3弁を装填したHemashield人工血管を用いている (Fig. 2)。1997年より130例以上に使用したが、弁機能は良好で、warfarin potassiumは不要、弁劣化による再手術は皆無である。現在では、新生児期の総動脈幹症(人工血管径12~14mm)から、成人期Fallot四徴症心内修復術(22~28mm)にまで適応を拡大している<sup>2)</sup>。

小児では再手術防止の観点から右心系の人工弁挿入を回避する傾向が強いが、遺残肺動脈弁閉鎖不全に伴う不整脈や心拡大から比較的強い運動制限を行う症例がある (Fig. 3)。右室機能低下の進行や学校生活を考慮すると、無症状でも弁挿入を考えるべき症例は多い。ePTFE sheet 3弁は、運動を含めた術後の総合的quality of life (QOL) という意味で、特に小児での右室流出路再建には有用である。

## 2. Fontan群

この群もDORVに限らないが、Norwood手術や総肺静脈還流異常症を合併した新生児手術、また、姑息手術

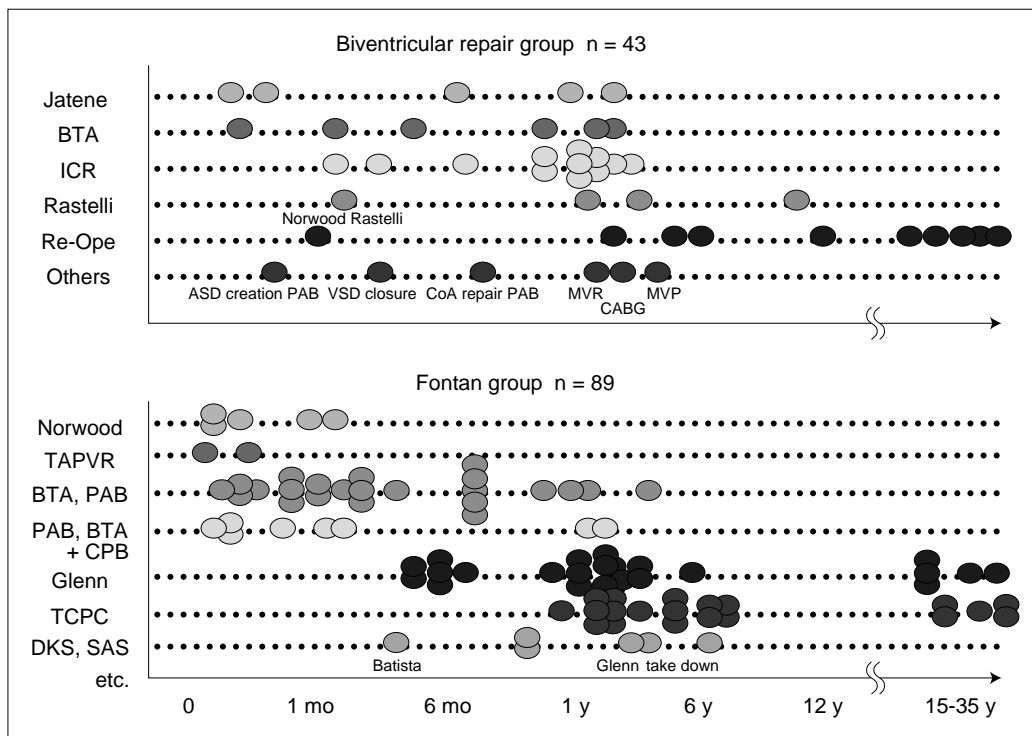


Fig. 1 Age and procedure in each group.  
 BTA: Blalock-Taussig anastomosis, ICR: intracardiac repair, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, PAB: pulmonary artery banding, CPB: cardiopulmonary bypass, TCPC: total cavopulmonary connection, DKS: Damus-Kaye-Stansel, SAS: subaortic stenosis, ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, CoA: coarctation of aorta, MVR: mitral valve replacement, MVP: mitral valve prolapse, CABG: coronary artery bypass grafting

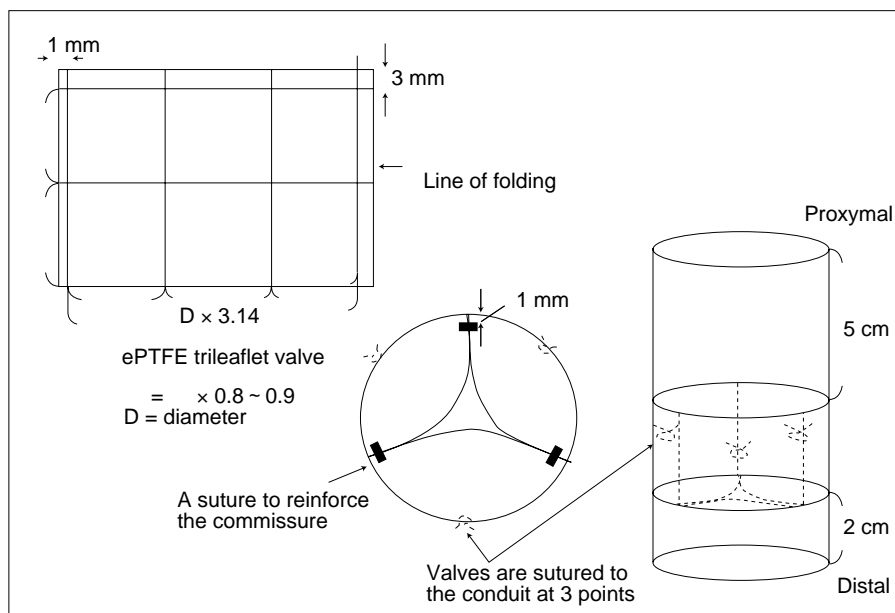


Fig. 2 Manual for construction ePTFE trileaflet conduit.

のみで経過観察された年長児から成人期のGlenn手術とFontan手術の増加を認める。Glenn手術，Fontan手術で

は，共通房室弁の二弁化手術や三尖弁のedge-to-edge repairなどの弁形成術の進歩 (Fig. 4)，また，形成不能

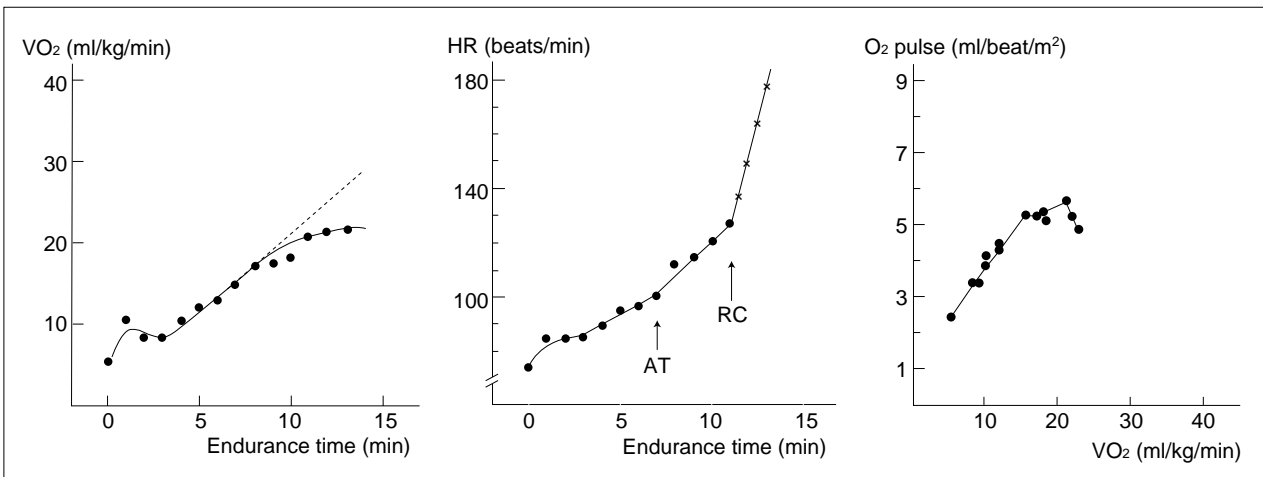


Fig. 3 Exercise capacity of a patient following Rastelli procedure. The patient underwent Rastelli procedure at the age of 11. From the point of anaerobic threshold (AT) and respiratory compensation (RC), the heart rate (HR) showed rapid increase (bursting), and oxygen consumption ( $VO_2$ ) and oxygen pulse ( $O_2$  pulse) plateau. This suggested deterioration of hemodynamics beyond the point of AT, and hence strict exercise restriction was required in this patient.<sup>12)</sup>

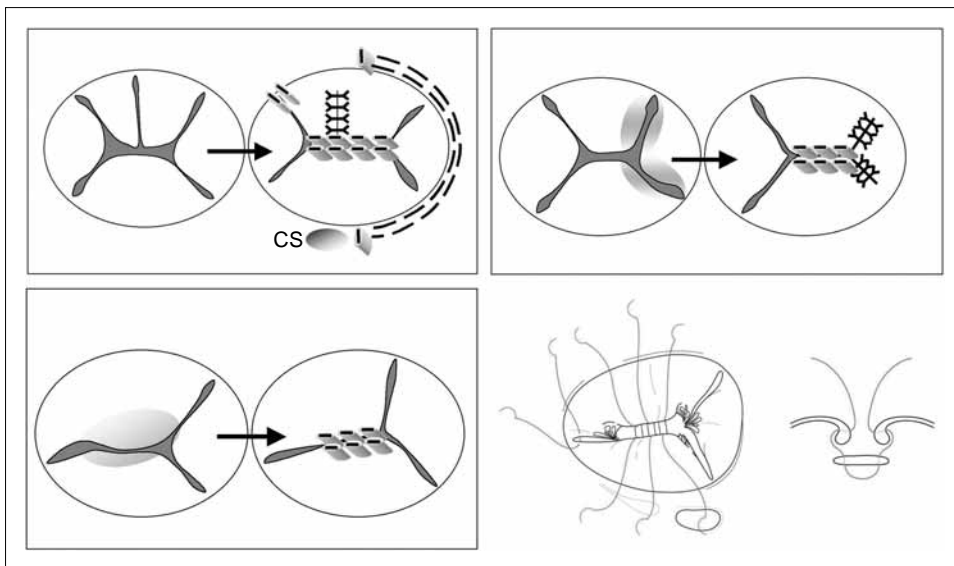


Fig. 4 Scheme of atrioventricular valve plasty. CS: coronary sinus

例に対する人工弁置換術の早期適応により、手術自体の成績や達成率だけでなく、学校生活や運動機能などの術後QOLの向上を認めている。

手術死亡とDORV

Fig. 5 に2005年と2006年の当院のAristotle scoreを示す。DORVには2例の死亡があった。

症例1：房室中隔欠損症，DORV，大動脈弁下狭窄症，大動脈縮窄症，ダウン症候群，Damus-Kaye-Stansel吻合を用いたNorwood様手術およびGlenn手術後。

2歳時にtotal cavo-pulmonary connection(TCPC)を施行した。第16病日にPH crisis(肺高血圧発作)を発症，蘇生

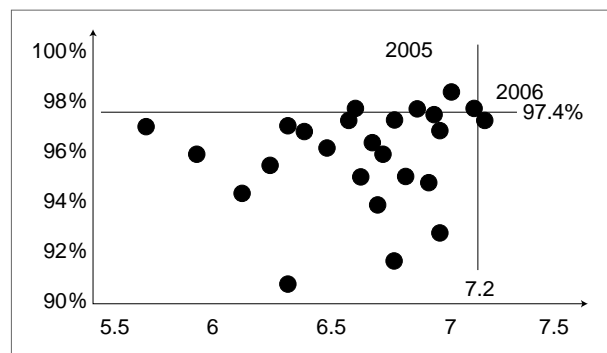


Fig. 5 Aristotle score and hospital mortality rate for Sakakibara Heart Institute. : Indicates results for centers registered in the European Association for Cardio-Thoracic Surgery.<sup>14)</sup>

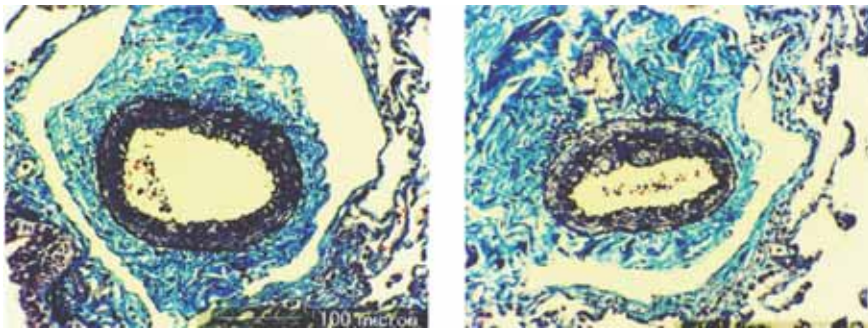


Fig. 6 Extremely thickened media of the preacinar small pulmonary artery. Medial thickening of the preacinar small pulmonary artery was still seen. Fibrous thickening of the intima also was noted. (Investigated by Shigeo Yamaki, M.D., Japanese Research Institution of Pulmonary Vasculature)

Table 1 Avoidance rate of homologous blood by diseases and procedures

July 1994 ~ December 2006					
Acyanosis	1878/1946	97%	Cyanosis	668/732	91%
ASD	541/542	99%	TOF	262/273	96%
VSD	939/954	98%	Rastelli proc.	63/74	85%
Incomplete AVSD	72/72	100%	Fontan proc.	137/160	86%
Complete AVSD	61/64	95%	Open palliation	182/200	91%
Valve, re-do etc.	260/308	84%	Arterial switch ( BW > 4kg )	8/8	100%
CoA complex	5/6	83%	AVSD with TOF	16/17	94%

できなかった。肺病理所見では肺小動脈中膜の肥厚残存からFontan手術不適応と診断された(Fig. 6)。十分なFontan適応と判断されても注意が必要である。肺病理所見からGlenn手術, Fontan手術の適応を決定する方法はすでに確立されており<sup>3,4)</sup>, 適応限界症例では肺生検の施行, また, 術中は開窓術を積極的に考慮することも必要と考える。

症例2: original Taussig-Bing anomaly, 大動脈縮窄症, 多発奇形。

生後9日目に一期的arterial switch手術を施行した。閉胸中に右心系の拡張と血圧の低下を認め, extracorporeal membrane oxygenation( ECMO )装着とした。肺出血を併発, ECMOを離脱できなかった。ECMO操作中も原因が特定できなかったが, 解剖にて, outlet septumに6mm大の遺残ventricular septal defect( VSD )を認めた。

最近の死亡例は, 症例1のように手術不適応と判断される場合や術前状態が極めて不良な場合であり, 手術自体もしくはその侵襲が死亡原因となることはほとんどない。しかし, なかには症例2のように, 多発VSDの術中診断ができなかった症例も含まれる。Table 1には無輸血開心術の成績を示すが, arterial switchのなかの肺動脈絞扼術後DORV 4例では, 麻酔医の肺加圧によるVSDリーク試験にてすべてに筋性VSDが判明, 閉鎖した。DORVでは多発VSDの有無を十分に確認すべきである。

## Biventricular repairについて

### 1. 分類と術式

DORVは分類や術式の選択など比較的理解しにくい疾患群である。従来, DORVはVSDの位置で分類されていた<sup>5)</sup>。しかし, この分類はVSDと大血管の位置関係のみを考慮しており, 術式を選択するうえであまり参考にはならない。黒澤ら<sup>6)</sup>は, Van Mierop<sup>7-9)</sup>のmalseptation説をもとに, 大血管関係を正常大血管群( normal of the great arteries : NGA )と大血管転位群( transposition of the great arteries : TGA )に分け, conotruncal criss cross理論から, 心房心室と大血管の関係およびVSDと大血管の関係を組み合わせ, 術式選択に有用な分類を作成した。NGA群では, DORV {S.D.N}から, original Taussig-Bing anomaly, posterior TGAが一連のスペクトラムにあり, また, TGA群では, 大血管転位症から始まる, false Taussig-Bing anomaly, DORV {S.D.L}, 解剖学的修正大血管転換症( anatomically corrected malposition of the great arteries : ACMGA )がスペクトラム上の疾患である。

心内の修復, 特にVSD閉鎖には, infundibular septum ( IF )の方向とつながりが重要となる。NGA群では, DORV {S.D.N}はIF左後縁がtrabecular septomarginalis ( TSM )前縁, original Taussig-Bing anomalyはIF左後縁がVSDを超えてleft ventricular infundibular fold( VIF ), posterior TGAはIF後縁がright VIFにつながる。一方, TGA

Table 2 Classification and procedures for double-outlet right ventricle

NGA group	Infundibular septum	Repair
DORV {S.D.N}	TSM ant.	intraventricular rerouting
original Taussig-Bing	left VIF	Kawashima
posterior TGA	right VIF	arterial switch
TGA group	Infundibular septum	Repair
false Taussig-Bing	TSM ant. right VIF	arterial switch
DORV {S.D.L}	left VIF	intraventricular rerouting
ACMGA		patch closure

DORV: double-outlet right ventricle, NGA: normal of the great arteries, TGA: transposition of the great arteries, TSM: trabecular septomarginalis, VIF: ventricular infundibular fold, ACMGA: anatomically corrected malposition of the great arteries

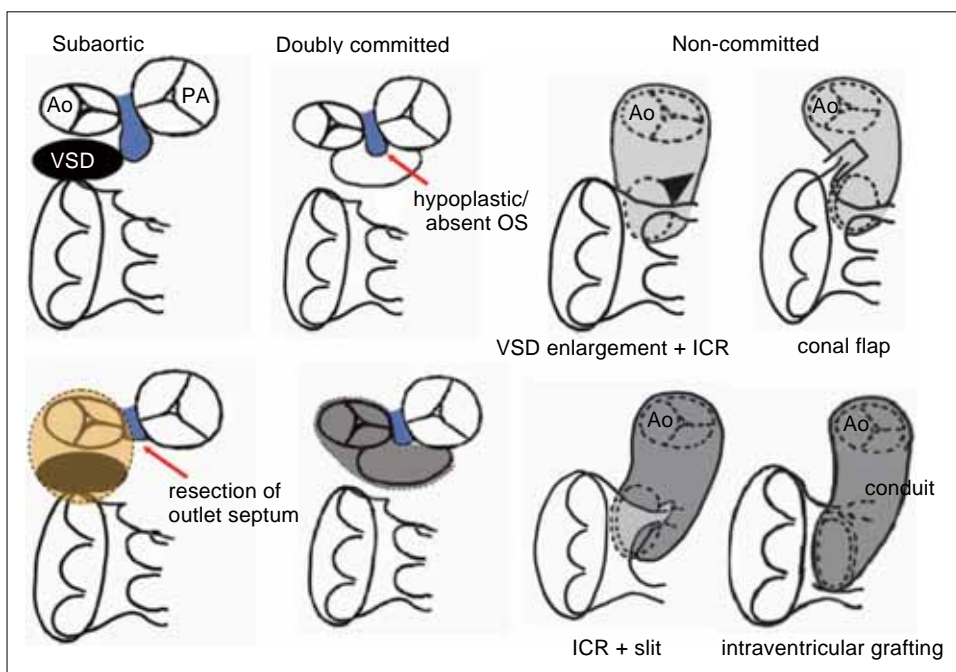


Fig. 7 Intraventricular rerouting. Ao: aorta, PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, ICR: intracardiac repair, OS: outlet septum

群ではfalse Taussig-Bing anomalyはIF左縁がTSM前脚，IF右縁はright VIF，DORV {S.D.L}はIF左後縁がVSDを超えてleft VIFとなっている<sup>10)</sup>。これにより，血行動態的には，DORV {S.D.N}とoriginal Taussig-Bing anomalyの一部，DORV {S.D.L}とACMGAでは，VSDから大動脈への心室内血流転換術 (intraventricular rerouting: パッチ閉鎖)が可能であり，一方，posterior TGAとfalse Taussig-Bing anomalyではVSDから肺動脈への血流路を作成し，arterial switchを行うことになる (Table 2)。ただし，NGA群には移行型が多く，posterior TGAに近いoriginal Taussig-Bing anomalyでの心室内血流転換術 (Kawashima

手術)は禁忌である。術前の心エコーや造影検査により，IFの方向やつながり，肺動脈の騎乗程度などから，術式の選択は可能である。

## 2. 各術式のポイントと注意点

### 1) 心室内血流転換術

心内トンネル作成時には左室流出路狭窄に注意する。subaortic VSDでもVSD狭小の場合は前方に拡大し，IFや左側VIFの切除も考慮する。また，遠位型VSDではVSDと大動脈弁の距離が長くなるのでパッチは十分な大きさとする (Fig. 7)。特に，Kawashima手術では，第一に三

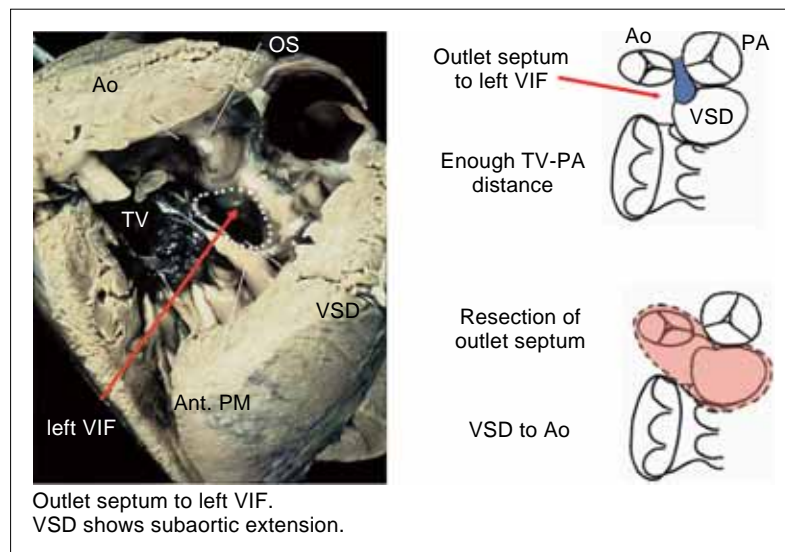


Fig. 8 Kawashima operation.  
VIF: ventricular infundibular fold, VSD: ventricular septal defect, Ao: aorta, PA: pulmonary artery, TV: tricuspid valve, OS: outlet septum, PM: papillary muscle

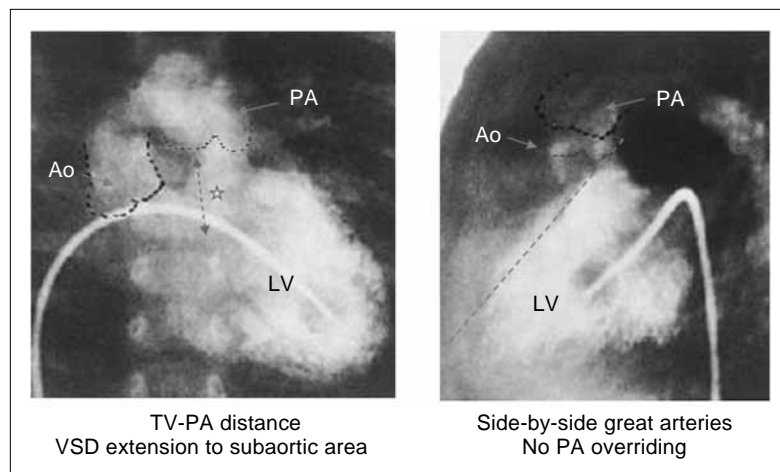


Fig. 9 A case suitable for Kawashima operation.  
TV: tricuspid valve, PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, Ao: aorta, LV: left ventricular

尖弁と肺動脈弁間の距離が大動脈弁輪径以上であることが必要である。IFを上縁とする二次室間孔(secondary interventricular foramen)は心内トンネルから大動脈への出口であり、左室流出路狭窄予防のため、IFの切除や必要であれば右側VIFの切除も行う。また、左側VIFを上縁とする一次室間孔(primary interventricular foramen)が狭小であれば、左側VIFも切除する(Fig. 8)。original Taussig-Bing anomalyでも肺動脈弁がさまざまな程度に左室に騎乗することがあり(Fig. 9, 10)、この場合でのKawashima手術は左室と右室流出路の狭窄を同時に作る可能性がある(Fig. 11)<sup>1)</sup>。posterior TGAへの移行型も同様であり、これらではarterial switchを選択する。

心内トンネル作成後には特に三尖弁の形態と閉鎖不全の有無に注意し、必要であれば形成を行う。

## 2) arterial switch手術(Fig. 12)

大血管転位症に対するarterial switchとは異なり、冠動脈の走行パターンが多彩であることや、大血管位置関係の多様性、IFなどの弁下狭窄となり得る心内構造物の存在、大動脈が狭小で術後肺動脈狭窄となりやすい、大動脈弓部狭窄の合併が多い、などの問題点を有する。特に冠動脈の移植とその屈曲および圧迫には最大の注意が必要である<sup>11)</sup>。Fig. 13にTaussig-Bing anomaly、大動脈縮窄症に対する一期的arterial switchの術後造影を示す。大動脈基部の拡大や新大動脈弁閉鎖不全、肺動脈狭窄を認



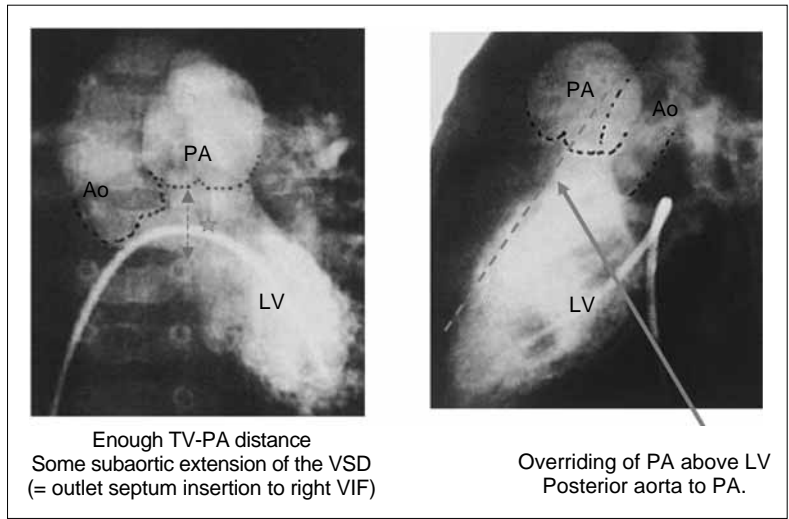


Fig. 10 A case not suited for Kawashima procedure.  
TV: tricuspid valve, PA: pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect, VIF: ventricular infundibular fold, Ao: aorta, LV: left ventricular

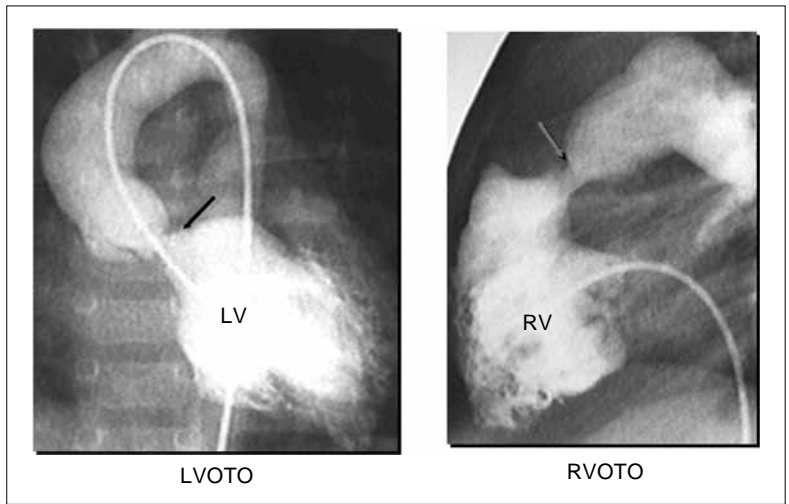


Fig. 11 Ventriculograms after Kawashima procedure.  
LVOTO: left ventricular outflow tract obstruction, RVOTO: right ventricular outflow tract obstruction, LV: left ventricular, RV: right ventricular

めており，厳密な観察が必要である．

Fontan型手術について

三尖弁や僧帽弁のstraddling，房室弁および左右心室の低形成，心内トンネル作成不能な遠位型VSD，閉鎖不能な多発性VSDではFontan手術の適応となる．

Fontan手術には心機能低下や房室弁閉鎖不全の増強，不整脈，運動機能の低下など，術後QOLを低下させる多くの問題点が指摘されてきた．したがって，DORVにおいてもbiventricular repairを目指すことがQOL向上のための原則と考える．

Table 3にはFontan手術後の運動機能 1985年時のデー

タを，Fig. 14にはその経年変化を示す<sup>12)</sup>．酸素消費量は明らかに低下し，同一疾患でもかなりの個人差を認める．遺残病変や心機能の悪化がない限り個々の値を維持するように経過するが，遠隔期での改善は認めない．運動時心肺予備力はあたかも手術時に決定され，良好な適応下の手術が遠隔期運動機能の向上に重要であることを示唆するデータであった．それでは，現在のFontan手術はどうであろうか？ 前述した房室弁形成術の進歩，TCPCの普及や早期Fontan手術の介入，また，ACE inhibitorやβ-blockerなどの内科的治療の進歩により，術後の総合的QOLは大きく変化していると考えられる．今後は，その再評価が必要である．そして，

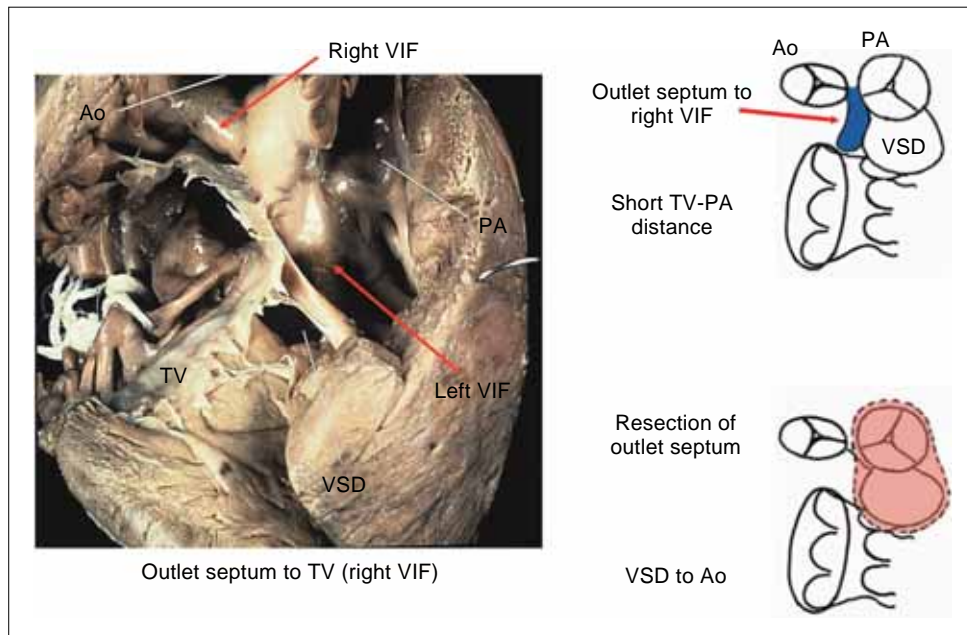


Fig. 12 Arterial switch operation.  
 VIF: ventricular infundibular fold, TV: tricuspid valve, VSD: ventricular septal defect, PA: pulmonary artery, Ao: aorta

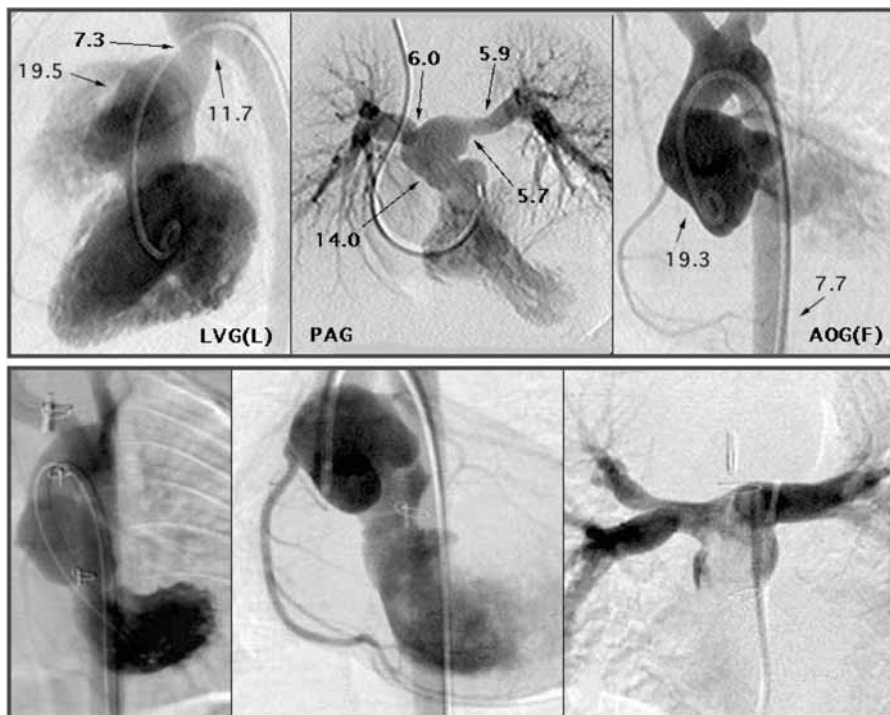


Fig. 13 Angiograms after primary arterial switch operation.

Biventricular repair群での肺動脈弁閉鎖不全に伴う右心機能低下や不整脈，再手術，遠隔期QOLなどの反省を加味して，各疾患ごとのFontan手術の適応，特に適応拡大について検討する必要がある．

おわりに

先天性心疾患に対する外科治療は飛躍的に進歩した．ここには，術式の確立だけでなく，各疾患の特徴



Table 3 Exercise capacity after Fontan operation and repair of TOF

	Fontan	TOF	Control
Max. VO <sub>2</sub> (ml/kg/min)	32 ± 6	< 41 ± 6	< 48 ± 9
Max. HR (beats/min)	168 ± 12	166 ± 15	< 187 ± 10
Max. O <sub>2</sub> pulse (ml/beat · BSA)	5.9 ± 0.7	< 7.2 ± 0.9	7.4 ± 1.1

Fontan: n = 10, TOF: n = 64, Control: n = 77

According to Fick's principle, VO<sub>2</sub> was calculated as heart rate (HR) × O<sub>2</sub> pulse (stroke volume × arteriovenous oxygen difference). Considering this formula, low HR was the major contributor to the low VO<sub>2</sub> in TOF patients. Likewise, low O<sub>2</sub> pulse was the major contributor to low VO<sub>2</sub> in TOF patients. Likewise, low O<sub>2</sub> pulse was the major contributor to low VO<sub>2</sub> in Fontan patients.<sup>12)</sup>  
TOF: tetralogy of Fallot, BSA: body surface area

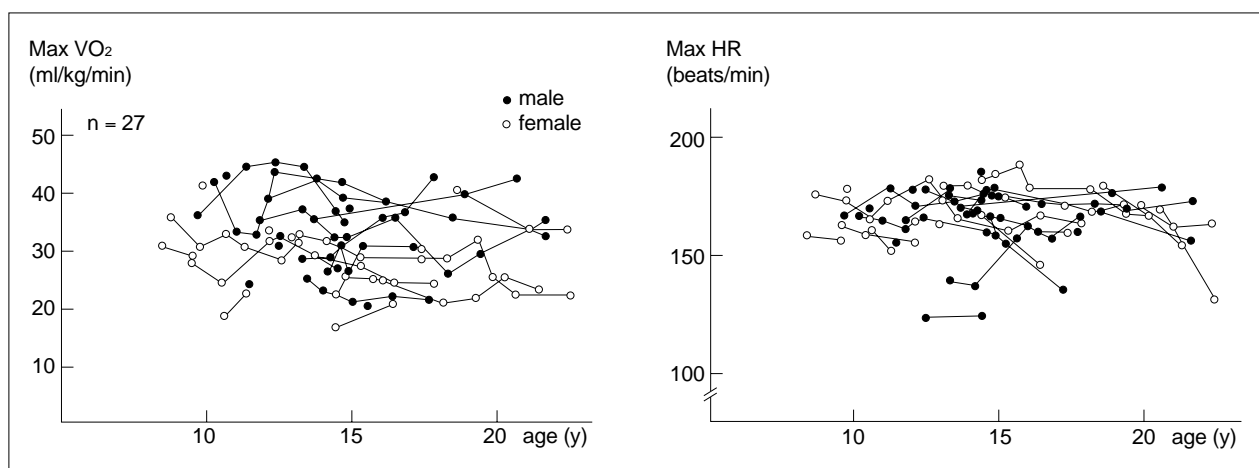


Fig. 14 Chronological change of exercise capacity after Fontan operation.

There was a wide inter-personal difference in VO<sub>2</sub>, ranging from 18 to 44 ml/kg/min. Unless there was a complication, patients with a low VO<sub>2</sub>, ranging from 18 to 44 ml/kg/min. Unless there was a complication, patients with a low VO<sub>2</sub> may maintain their exercise capacity. Heart rate (HR) ranged from 160 to 170 bpm, and there was an increase in the number of patients having chronotropic incompetence (CI) and arrhythmia (paroxysmal atrial contraction, paroxysmal supraventricular tachycardia). One patient who had a diagnosis of DORV and showed CI died suddenly owing to atrial fibrillation.<sup>12)</sup>

を踏まえた術前後管理や体外循環法などの周術期管理の進歩によるところが大きい。しかしながら、現在でも1~2%の死亡例が存在する。そのほとんどは手術不応と判断される、もしくは極めて術前状態が悪い症例であるが、特に新生児や低体重児では、体外循環や術後管理の良否、手術施行のタイミングなどのわずかな侵襲が状態の悪化につながり、外科医として反省すべき症例がいまだにあることも事実である。

Fig. 15に1962年に臨床応用された人工心肺装置を示す。生体に対する侵襲は極めて多大なものであったと考えられ、当時において、手術時間短縮が手術成績向上のための最重要因子であったのではないかと推測す

る。安全かつ低侵襲の手術ができる現在においても、長時間の体外循環、手術および麻酔は心肺機能や脳神経系の障害の一因となることは間違いない。最も重要なことは総合的なfast track、特に手術時間の短縮を計り、最高のタイミングで何時でも手術ができる体制を作ることである。

Fig. 16には疾患および手術別の平均麻酔時間を示す<sup>13)</sup>。若い外科医は、心房中隔欠損(atrial septal defect: ASD)やVSDなどの軽症例において、麻酔時間120分以内を目標にしていきたい。このことが、一日縦並びの手術を経験するきっかけとなり、ファロー四徴症やRastelli手術、arterial switchでの時間短縮、ひいては低



Fig. 15 Horizontal rotated disk-type oxygenator.

This heart-lung machine has actually been used since 1962. It was a large-sized cardiopulmonary bypass having a horizontally rotating disk-type oxygenator with a built-in cooling reservoir. It had four roller pumps for arterial, venous, suction, and venting tubes. The priming volume was more than 3000 ml.

侵襲化につながる。また、言うまでもなく、短時間かつ多くの手術は、外科医のみならず、看護師や人工心肺技師が濃厚に研修かつ勉強でき、結果として私生活を含めて余裕のある環境を提供することになる。

本稿作成に写真および図を提供していただいた九州大学心臓血管外科の塩川祐一先生と静岡県立こども病院心臓血管外科の坂本喜三郎先生に深謝いたします。

#### 【参考文献】

- 1) 塩川祐一：[12]両大血管右室起始 1. 外科解剖と手術適応，手術成績と遠隔成績．角 秀秋(編)：小児心臓外科の要点と盲点．東京，文光堂，2006，pp237-241
- 2) 高橋幸宏：右室-肺動脈再建におけるGore-Tex 3 弁付き人工導管．胸部外科 2007；60：212
- 3) Maeda K, Yamaki S, Kado H, et al: Reevaluation of histomorphometric analysis of lung tissue in decision making for better patient selection for Fontan-type operation. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1371-1381
- 4) Yamaki S, Abe A, Endo M, et al: Surgical indication for congenital heart diseases with extremely thickened media of small pulmonary arteries. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1560-1564
- 5) Lev M, Bharati S, Meng CC, et al: A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 271-281
- 6) 黒澤博身，今井康晴，高梨吉則，ほか：両大血管右室起始症の再考察 - Transpositionの発生とconotruncal criss-crossの概念を中心として - . 胸部外科 1985；38：774-784
- 7) Van Mierop LH, Alley RD, Kausel HW, et al: Pathogenesis of

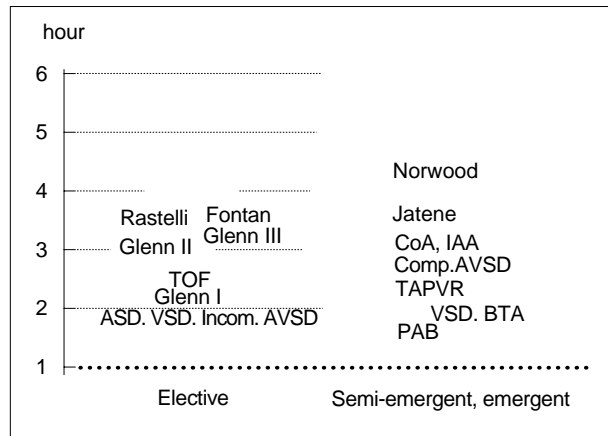


Fig. 16 Anesthetic time by disease and procedure.

Mean anesthetic time for each disease and procedure. Results are further subdivided by elective, semi-emergency, and emergency operations.<sup>13)</sup> Glenn I: Glenn procedure was performed without closing the banded pulmonary artery. Systemic-to-pulmonary arterial shunt was closed whenever appropriate. Glenn II: Atrioventricular valve plasty and other major procedures performed simultaneously with Glenn procedure. Glenn III: Glenn procedure through a re-do median sternotomy.<sup>14)</sup> TOF: tetralogy of Fallot, ASD: atrial septal defect, VSD: ventricular septal defect, AVSD: atrioventricular septal defect, CoA: coarctation of aorta, IAA: interruption of the aortic arch, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, BTA: Blalock-Taussig anastomosis, PAB: pulmonary artery banding

transposition complexes. Embryology for the ventricles and great arteries. *Am J Cardiol* 1963; 12: 216-225

- 8) Van Mierop LH, Wiglesworth FW: Pathogenesis of transposition complexes. Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery. *Am J Cardiol* 1963; 12: 226-232
- 9) Van Mierop LH, Wiglesworth FW: Pathogenesis of transposition complexes. True transposition of the great vessels. *Am J Cardiol* 1963; 12: 233-239
- 10) 新岡俊治：両大血管右室起始．龍野勝彦，重松 宏，幕内 晴朗，ほか(編)：心臓血管外科テキスト．東京，中外医学社，2007，pp169-173
- 11) 塩川祐一：[12]両大血管右室起始 4. 両大血管右室起始：肺動脈弁下型(Taussig-Bing 奇形)の手術．角 秀秋(編)：小児心臓外科の要点と盲点．東京，文光堂，2006，pp246-249
- 12) 高橋幸宏：運動負荷検査．高尾篤良，門間和夫，中澤 誠，ほか(編)：臨床発達心臓病学．東京，中外医学社，2001，pp233-243
- 13) 高橋幸宏：無輸血開心術の現況とその得失．*小児外科* 2006；38：215-218
- 14) Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, et al: The Aristotle score: A complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 911-924