

フォロー四徴症術後遺残肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換術の予後

宗内 淳¹⁾, 金谷 能明¹⁾, 田ノ上禎久²⁾
 塩川 祐一²⁾, 山口賢一郎¹⁾, 池田 和幸¹⁾
 益田 宗孝³⁾, 大野 拓郎⁴⁾, 富永 隆治²⁾

九州大学病院小児科¹⁾, 心臓血管外科²⁾,
 横浜市立大学外科治療学³⁾, 九州厚生年金病院小児科⁴⁾

Key words:

tetralogy of Fallot, pulmonary valve regurgitation, pulmonary valve replacement, arrhythmia, long-term prognosis

Clinical Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in Patients Late after Repair of Tetralogy of Fallot

Jun Muneuchi,¹⁾ Yoshiaki Kanaya,¹⁾ Yoshihisa Tanoue,²⁾ Yuichi Shiokawa,²⁾ Ken-ichiro Yamaguchi,¹⁾ Kazuyuki Ikeda,¹⁾ Munetaka Masuda,³⁾ Takuro Ohno,⁴⁾ and Ryuji Tominaga²⁾

Departments of ¹⁾Pediatrics, ²⁾Cardiovascular Surgery, Graduate School of Medical Science, Kyushu University, Fukuoka
³⁾Department of Surgery, Yokohama City University School of Medicine, Yokohama and ⁴⁾Division of Pediatrics, Kyushu Koseinenkin Hospital, Fukuoka, Japan

Background: Fatal arrhythmia late after repair of tetralogy of Fallot (TOF) is related to right ventricular volume load caused by pulmonary valve regurgitation (PR). However, the timing and clinical outcomes of pulmonary valve replacement (PVR) have been unclear in these patients.

Objective: To evaluate the clinical outcomes of PVR in patients late after repair of TOF.

Patients and Methods: Since 2003, 13 patients have undergone PVR due to PR after the total repair of TOF. We evaluate clinical data obtained by chest X-ray, electrocardiogram, echocardiogram, and cardiac catheterization in these patients.

Results: Primary total repair of TOF and PVR with Carpentier-Edwards pericardial valve was performed at 4.9 ± 4.7 (1.0-18.3) years of age and 23.4 ± 11.5 (7.9-45.3) years of age, respectively. The interval between primary repair and PVR was 18.4 ± 9.3 (3.8-35.2) years. Follow-up duration was 6.4 ± 6.3 (1.8-25.3) years after PVR. There was no early or late death related to PVR, and structural failure of the bioprosthesis valve was not observed. There was a significant decrease in the cardiothoracic ratio and right ventricular end-diastolic volume index after PVR compared with those before PVR, but no significant change has been observed between just after PVR and late after PVR. Before PVR, ventricular tachyarrhythmia/ventricular premature contraction (VPC) were documented in 6 patients, atrial fibrillation (Af)/atrial flutter (AFL) in 2, and complete atrioventricular block in one. Although 6 patients underwent cryoablation during PVR, 2 patients had VPC and another 2 patients had Af in post-PVR. Another patient who had no arrhythmia before PVR developed AFL after PVR. Two patients needed pacemaker implantations including an implantable cardioverter defibrillator (ICD).

Conclusions: PVR effectively improves right ventricular load, but it could not completely inhibit ventricular arrhythmia. Atrial arrhythmia was a residue in the majority of patients who had right heart volume load associated with tricuspid regurgitation and residual left-to-right shunt before PVR. Electrophysiological mapping should be performed before and after PVR, and pacemaker implantation including ICD might be needed in such patients.

要 旨

背景：フォロー四徴症(TOF)術後遠隔期の突然死・不整脈発症要因に遺残肺動脈弁逆流(PR)による右室容量負荷がある。遠隔期PRに対する再手術例も増加してきたが、その至適時期や効果に関しては不明な点も多い。

目的：TOF術後遠隔期のPRに対する肺動脈弁置換術(PVR)の臨床効果について検討した。

対象と方法：2003年以降、当院でPVR(Carpentier-Edwards pericardial生体弁使用による)を施行した13例を対象とし、臨床症状と検査所見(胸部X線, 心電図, 心エコー図, 心臓カテーテル検査)を術前後および遠隔期で検討した。

平成20年5月15日受付

別刷請求先：〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1

平成20年10月30日受理

九州大学病院小児科 宗内 淳

結果：心内修復時年齢 $4.9 \pm 4.7(1.0 \sim 18.3)$ 歳，PVR時年齢 $23.4 \pm 11.5(7.9 \sim 45.3)$ 歳，心内修復時からPVRまでの期間 $18.4 \pm 9.3(3.8 \sim 35.2)$ 年，PVR後フォローアップ期間 $6.4 \pm 6.3(1.8 \sim 25.3)$ 年であった。周術期および遠隔期死亡はなく，置換肺動脈弁の狭窄・逆流はなかった。心胸郭比，右室拡張末期容量/体表面積はPVR後に有意な減少が認められたが，PVR直後から遠隔期では変化がなかった。PVR前に心室頻拍/心室性期外収縮(VPC)6例，心房細動(Af)/心房粗動(AFL)2例，完全房室ブロック1例を認めた。術中cryoablationを5例では右室流出路に，1例では右房狭部に施行したが，VPCが2例に，Afが2例に残存し，1例で新たにAFLを発症した。1例で植込み型ペースメーカー挿入が，他の1例で植込み型除細動器(ICD)の挿入が必要であった。

まとめ：TOF術後遺残PR患者におけるPVRは右室容量負荷軽減に効果があった。心室性不整脈は改善が認められる症例もあったが，三尖弁逆流(TR)等の残存した症例では心房性不整脈が残存した。術前後での電気生理学的評価を十分に行うとともにICDを含めた術後ペースメーカーの必要性を認識しておく必要がある。

はじめに

ファロー四徴症(tetralogy of Fallot: TOF)術後遠隔期において右室拡大を生じるような肺動脈弁逆流(pulmonary regurgitation: PR)は致死的不整脈の危険因子と考えられ，TOF術後の重症PR遺残患者に対し肺動脈弁置換術(pulmonary valve replacement: PVR)を含めた再手術が行われるようになってきた^{1, 2)}。TOF術後患者に対するPVRの5年生存率は92~94%，10年生存率は76~86%とされ，その臨床効果として心室頻拍発生率がPVR前後で22%から9%へ減少したと報告されている^{3, 4)}。しかしTOF術後PR遺残患者に対するPVR施行の至適時期に関してはまだ議論の余地があり，右室拡張が進行し右室機能不全に至る前にPVRを行ったほうがよいとの提唱もある⁵⁾。われわれの施設においても多くのTOF術後PR遺残患者が成人期を迎え，PVRを含めた再手術を必要とする症例数が増加しつつあるが，その手術時期や不整脈に対する治療方法などは手探りの状態で行ってきた。当施設におけるTOF術後PR遺残患者に対してPVRを行い，その中期遠隔期での治療成績と臨床効果，不整脈の抑止効果について後方視的に検討した。

対 象

2003年以降，当施設でPRを合併したTOF術後患者13例(男6例，女7例)に対してPVRを施行した。13例中9例は当施設で，4例は他院で，それぞれ心内修復術(いずれの症例もtransannular patch)を施行した。2例に先行してBlalock-Taussig短絡術を施行した。PVRの適応としては以下のとおりとした。心エコー検査で中等度以上のPR遺残，および胸部X線において心胸郭比(cardiothoracic ratio: CTR)が55%以上の心拡大がある症例のなかで，①不整脈合併例，②肺動脈弁狭窄[右室収縮期圧/左室収縮期圧比(right ventricular pressure/

left ventricular pressure: RVp/LVp) > 0.5]合併例，③有意な遺残短絡を認めた症例のいずれか3つをPVRの適応とした。PRの程度に関する評価はGoldbergらの報告に基づき心エコー検査のドプラ法で行い，PRの程度を軽症，中等症，重症に分類した⁶⁾。またここでの不整脈とは心房細動(atrial fibrillation: Af)，心房粗動(atrial flutter: AFL)，心室頻拍(ventricular tachycardia: VT)およびホルター心電図で総心拍数中10%以上の心房性期外収縮(atrial premature contraction: APC)または心室性期外収縮(ventricular premature contraction: VPC)，あるいは2連発以上のAPCまたはVPCとした。適応を満たした者のなかで本人または保護者の同意を得た症例にPVRを施行した。

PVRで使用した弁は全例ウシ心膜を用いた異種生体弁(Carpentier-Edwards pericardial人工弁: 初期の1例のみ Hancock II人工弁を使用)を使用して，弁輪サイズは体格に合わせて選択し，21mm 3例，23mm 7例，25mm 2例，27mm 1例であった。また13例中3例においては，術前に重度の三尖弁閉鎖不全を合併しており，三尖弁輪縫縮術を同時に施行した。PVR術前にVPC/VTを認めた症例では，PVR術中に右室流出路パッチの周辺および心室中隔に広くcryoablationを施行し，心房性不整脈を認めた症例では冠静脈洞から下大静脈および三尖弁から下大静脈にかけてcyoablationを施行した。

PVR術前，術後および術後遠隔期において臨床症状，胸部X線所見，心電図所見，心エコー検査所見に関して検討した。心電図所見はQRS幅(ms)について検討し，心電計による自動計測値を評価した。心エコー検査ではカラードプラおよびパルスドプラにより置換肺動脈弁逆流および狭窄病変の程度を評価した。肺動脈狭窄は肺動脈弁輪間での連続波ドプラによる推定圧較差が50mmHg以上の場合を有意な狭窄とし，逆流に関しては前述の場合と同様とした。また可能なかぎり心臓カテーテル検査および心血管造影検査を行い，右

室拡張末期容量/体表面積(right ventricular end-diastolic volume index : RVEDVI), RVp/LVpおよび右室拡張末期圧(right ventricular end-diastolic pressure : RVEDP)を検討した。RVEDVIは正面および側面の右室造影より解析ソフト(Heart II, カテックス, 東京)を用いて算出した。各因子に関しては平均値±標準偏差で表記し, PVR前後での各因子の変化に関して t 検定により検討した。

結 果

PVRを施行した13例の患者データをTable 1に示す。心内修復術施行年齢は 4.9 ± 4.7 (1.0~18.3)歳, PVR施行年齢は 23.4 ± 11.5 (7.9~45.3)歳であり, 心内修復後 18.4 ± 9.3 (3.8~35.2)年であった。PVR前の自覚症状は失神2例, 易疲労感2例, 繰り返す呼吸器感染症1例, チアノーゼ1例であり, その他は無症状であったが経過中に心拡大や不整脈の増悪を認めた。PR以外の遺残症としては, 有意な肺動脈狭窄(pulmonary stenosis : PS)合併(心エコーでの推定圧較差50mmHg以上)が6例(46%), 中等度以上の三尖弁逆流(tricuspid regurgitation : TR)が3例(23%), 心房中隔欠損(atrial septal defect : ASD)が2例(15%), 部分肺静脈還流異常(partial anomalous pulmonary venous connection : PAPVC)(右上肺静脈から上大静脈へ)が1例に認められた。

PVR後フォローアップ期間は 6.4 ± 6.3 (1.8~25.3)年であり, 13例中12例(92%)は当施設外来でフォローアップできた。PVR周術期およびフォローアップ期間における遠隔期の死亡例はなかった。またフォローアップ期間中, 置換した異種生体弁に関して有意な狭窄および逆流の発生は認めなかった。PVR前のNYHA心機能分類はI~II度9例, III~IV度3例であったがPVR後は全例I~II度となった。PVR前後および遠隔期での各因子の変化をTable 2に示す。胸部X線におけるCTRはPVR前後で $63 \pm 4\%$ から $59 \pm 4\%$ へ有意に改善した($p = 0.002$)。遠隔期ではCTR $56 \pm 5\%$ でありPVR術直後から有意な変化はなかった。PVR前の心電図QRS波形は13例中11例(85%)が完全右脚ブロック(complete right bundle branch block : CRBBB)であり, その11例はPVR後もCRBBBであった。QRS幅はPVR前, PVR直後およびPVR遠隔期でそれぞれ 152 ± 21 (107~187)ms, 157 ± 28 (113~188)ms, 153 ± 28 (106~180)msであり有意な変化はなかった。PVR術前後で7例に心臓カテーテル検査を施行した。RVEDVIはPVR前後で 258 ± 115 (118~457)ml/m²から 168 ± 50 (74~221)ml/m²と検討した症例では有意な改善がみられた($p = 0.04$)。RVp/LVpおよびRVEDPもPVR前後でそれ

ぞれ 0.51 ± 0.11 (0.21~0.67)から 0.34 ± 0.09 (0.22~0.59)($p = 0.006$), 8.8 ± 1.6 (6~10)mmHgから 5.2 ± 2.6 (3~10)mmHg($p = 0.003$)へ有意に低下した(Fig. 1)。

次に不整脈に関しての結果である。術前に不整脈合併を認めたのは7例であり, VT/VPC 6例, Af/AFL 2例, 完全房室ブロック(complete atrioventricular block : CAVB)1例であった(一部重複)。VT/VPCを認めた6例中2例に対しては術前CARTOシステムによる心内電位マッピングを施行した。VT/VPCを認めた6例において12誘導心電図では6例全例が右室流出路を起源とするものと推定された。PVR前にVT/VPCを合併していた6例中4例とVT/VPC合併のなかった最近の1例, 計5例において術中に右室流出路パッチ周辺にcryoablationを行った。VT/VPCを合併していたがcryoablationを行わなかった2例は2001年以前にPVRを行った症例であった。VT/VPCを合併した6例中4例はPVR後2~5年の経過でVPCは減少したものの2例ではVPCは残存した。VPCが残存した2例のうち術前にAFLも合併していた1例(症例13)においては, PVR前にCARTOシステムを用いた心内電位マッピングを行い冠静脈洞から下大静脈にかけてradiofrequency ablationを施行したもののPVR後にAfとなった。この症例ではPVR前に失神を伴うVTも合併していたため植込み型徐細動器(implantable cardioverter defibrillator : ICD)を導入した。また症例6は術前に不整脈を認めなかったもののPVR後にAFLを発症した。それら2例の右房電位マッピング(voltage mapping)を示す(Fig. 2)。心房切開線と三尖弁輪との間に興奮波前面が形成されることが確認された。現在, 症例6においてAFLは軽快したものの, APCが散発しており将来的にはAfへ移行するのではないかと懸念される。症例13もPVR前よりAfを発症しておりPVRと同時にペースメーカ植込みを施行した。また, TRあるいはASD, PAPVC等の右房容量負荷がある場合には, 4例中3例でPVR後も心房性不整脈を合併し, その不整脈は遺残病変の修復やアブレーションを用いて治療を行っても難治性であり, ペースメーカ必要例は2例だった。

考 察

当施設においてPR遺残TOF術後患者13例に対して, 心内修復から 18.4 ± 9.9 (3.8~35.2)年後にPVRを施行した。13例中12例においてPVR前後でCTRまたはRVEDVIの有意な減少が認められたが, 心室性不整脈6例中2例, 心房性不整脈2例中2例, 1例では新たに心房性不整脈を発症し, TR等の右房容量負荷の合併と有意に関連していた。

Table 1 Clinical data of 13 patients who underwent PVR due to PR after the total correction of TOF

Case	Sex	Age ICR (y)	Age PVR (y)	Follow-up post PVR (y)	Symptoms	Residual lesions	PR			Arrhythmia			ABL	PMI
							Pre PVR	Post PVR	Late PVR	Pre PVR	Post PVR	Late PVR		
1	M	4	8	4	None (CTR ↑)	PS	Severe	-	Mild	-	-	-	-	-
2	F	6	12	25	None (PS ↑)	PS	Mod	-	Mild	-	-	-	-	-
3	M	2	12	6	None (CTR ↑)	-	Severe	-	Mild	-	-	-	-	-
4	F	1	13	6	None (CTR ↑)	-	Severe	-	Mild	-	-	-	Cryo	-
5	F	2	14	2	None (VPC ↑)	PS, TR	Mod	Tr	Tr	VPC, CAVB	VPC, CAVB	VPC, CAVB	Cryo	+
6	M	2	21	3	None (CTR ↑)	PS, TR, PAPVC	Mod	Tr	Mild	-	SND, AFL	SND, APC	Cryo, RF	-
7	F	4	22	10	Fatigue	-	Severe	-	Mild	-	VPC	-	-	-
8	F	5	26	6	Prone to infection	PS	Severe	-	-	-	-	-	-	-
9	M	5	28	6	Syncope	ASD	Severe	-	Mild	-	VT	-	-	-
10	M	2	30	3	None (CTR ↑)	-	Mod	Tr	Mild	-	-	-	-	-
11	F	4	30	3	Fatigue	-	Severe	Mild	Mild	-	VPC	VPC	Cryo	-
12	F	18	41	3	Cyanosis	PS, ASD, TR	Severe	-	Mild	-	Af	Af	Cryo	-
13	M	10	45	2	Syncope	-	Severe	-	-	-	VT, AFL	SND, Af	RF, Cryo	+

TOF: tetralogy of Fallot, PVR: pulmonary valve replacement, ICR: intracardiac repair, PR: pulmonary regurgitation, ABL: ablation, PMI: pacemaker implantation, CTR: cardiothoracic ratio, PS: pulmonary stenosis, TR: tricuspid valve regurgitation, PAPVC: partial anomalous pulmonary venous connection, ASD: atrial septal defect, Mod: moderate, Tr: trivial, VT: ventricular tachycardia, VPC: ventricular premature contraction, CAVB: complete atrioventricular block, Af: atrial fibrillation, AFL: atrial flutter, SND: sinus node dysfunction, Cryo: cryoablation, RF: radiofrequency ablation

Table 2 CTR, QRS width, RVEDVI, RVp/LVp, and RVEDP before and after PVR in 13 patients

Case	CTR (%)			QRS width (ms)			RVEDVI (ml/m ²)		RVp/LVp		RVEDP (mmHg)	
	Pre PVR	Post PVR	Late PVR	Pre PVR	Post PVR	Late PVR	Pre PVR	Post PVR	Pre PVR	Post PVR	Pre PVR	Post PVR
1	60	57	59	187	188	180	457	158	0.64	0.49	9	8
2	65	64	65	165	164	164	-	-	-	-	-	-
3	65	57	55	158	177	140	244	182	0.67	0.49	9	6
4	57	61	60	144	160	160	118	74	0.59	0.26	6	3
5	62	57	53	167	181	146	240	140	0.36	-	10	-
6	62	57	50	157	162	160	247	221	0.45	0.33	10	4
7	62	57	55	160	138	158	-	-	-	-	-	-
8	66	57	57	129	113	117	-	-	0.53	0.59	10	5
9	69	67	52	160	154	-	-	-	-	-	-	-
10	55	54	53	159	167	168	150	187	0.51	0.27	9	3
11	60	57	52	107	102	106	217	-	0.21	0.22	6	3
12	71	63	67	161	147	164	350	214	0.41	0.42	10	10
13	63	56	56	150	168	164	-	-	-	-	-	-

CTR: cardiothoracic ratio, RVEDVI: right ventricular end-diastolic volume index, RVp: right ventricular pressure, LVp: left ventricular pressure, RVEDP: right ventricular end-diastolic pressure, PVR: pulmonary valve replacement

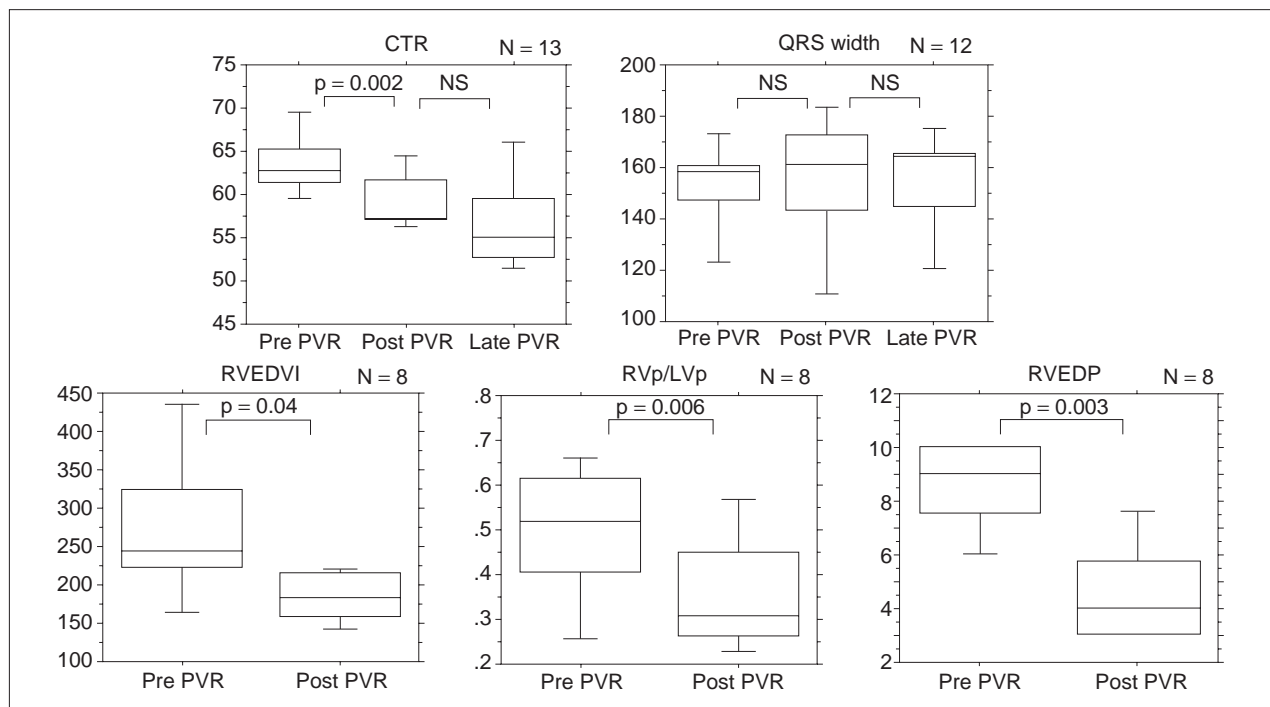


Fig. 1 Changes in CTR and QRS width are shown before PVR, just after PVR, and late after PVR. Changes in hemodynamics are shown before PVR and after PVR.

CTR: cardiothoracic ratio, RVEDVI: right ventricular end-diastolic volume index, RVp: right ventricular pressure, LVp: left ventricular pressure, RVEDP: right ventricular end-diastolic pressure, PVR: pulmonary valve replacement

今回の13例すべてに生体弁を用いた。Kawachiらは右心系における機械弁(St. Jude Medical人工弁)と生体弁との比較において心内膜炎や再手術の割合は有意差

がなかったものの、機械弁を使用した患者では血栓症など人工弁に関連したイベント発生率が有意に高かったと報告し、ワルファリンを使用する必要がない生体

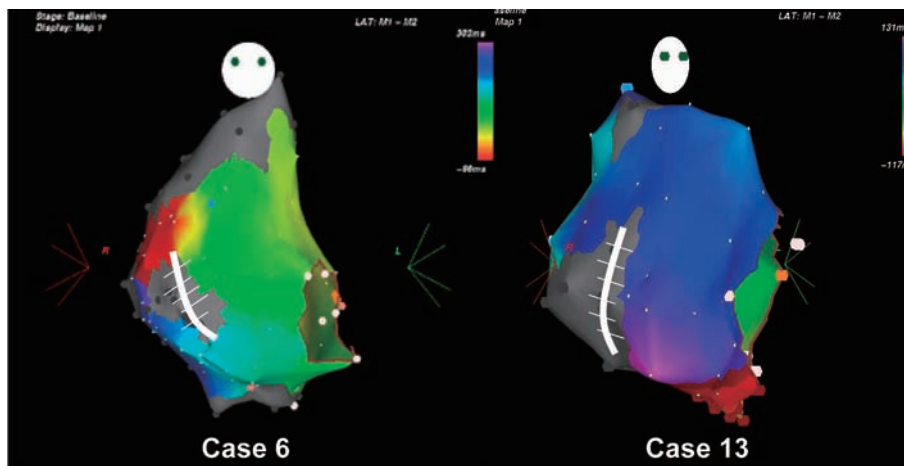


Fig. 2 Activation mappings of the right atrium in cases 6 and 13 show surgical incisions form central obstacles of atrial tachyarrhythmia.

弁のほうが有利であるとした⁷⁾。このことから当施設では右心系における弁置換術において、生体弁を第一選択としている。

有症状であった6例全例で症状は改善し、13例中12例においてCTRは減少し、カテーテルで評価し得た6例中5例(83%)でRVEDVIの減少が認められた。多くの報告から右室容量負荷による拡張が術後心室性不整脈発生に関連していると考えられており、PVRによる右室容量減少が致死的不整脈抑止につながると考えられている^{1, 3-5)}。TherrienらはTOF術後PR遺残患者25例に対して心内修復後 21.8 ± 8.2 年においてPVRを施行したところPVR前RVEDVI $\geq 170\text{ml/m}^2$ であった症例においてはPVR後のRVEDVIは減少しなかったと報告し、右室拡張が進行する前にPVRを行うことを提唱している⁵⁾。またTOF術後PR遺残患者において、術後に右室コンプライアンスや心拍数が経時的に低下してくるため、PRによる右室拡大は時間経過とともに進行することが知られている⁸⁻¹⁰⁾。右室容量負荷の遷延により、右室流出路切開やパッチ周辺における複雑なりエントリー回路が形成され心室性不整脈発症の要因となると考えられるため、より早期にPRに対する外科的治療介入が必要とする考え方もある^{11, 12)}。今回の検討では術前右室造影によりRVEDVIを評価し得た6例中4例(66%)でRVEDVI $\geq 170\text{ml/m}^2$ であったが、PVR後はその4例ともRVEDVI減少を認めた。このことから、必ずしも右室拡張が進行した症例では改善が見込めないというわけではないと考えられた。PVR前にVT/VPCを認めた6例中2例でPVR後にVPCが消失した。PVR後の右室容量と心電図再分極異常との関連を検討

したHooft van Huysduynenらの報告ではPVR後にRVEDVとspatial QRS-T axisが改善したことを報告しており、容量変化が電気生理学的変化も来すことを報告している。今回の検討では症例数が少なかったためにQRS幅の変化には有意差は認められなかった¹³⁾。

TOF術後患者において心臓突然死の危険因子として安静時心電図でのQRS幅180msec以上、運動負荷心電図でのT波変動(T wave alternance)、平均加算心電図において遅発電位陽性であること、プログラム刺激によりVTが誘発されることなどが考えられている^{1, 2, 14-19)}。今回の検討ではPVR術前のQRS幅180msec以上であった症例は13例中1例のみであった。またVPCを認めた4例においてPVR前にVT誘発を試みたが、いずれの症例もVTは誘発されなかった。このことは今回検討した症例はいずれも突然死の危険因子は低い症例であったと考えられる。

今回の検討では13例中3例においてTRあるいはASD、PAPVC等の右房容量負荷が残る症例では高率に心房性不整脈を合併した。TherrienらはTOF術後患者のPVR後に心室頻拍は有意に減少したが、心房細動・心房頻拍は減少しなかったと報告している⁵⁾。このことから心房性不整脈に関してはより計画的治療の必要が示唆される。TOF術後の心房細動・心房頻拍の頻度は3~7%と報告されており、必ずしも少ないことが知られている¹⁾。またLiらの報告によると、心房粗動・心房頻拍を合併した成人先天性心疾患患者100例(平均年齢35歳)においてそれまで施行された手術を検討したところ、Fontan術22%、TOFを含めた右室流出路再建20%、ASD閉鎖17%、Mustard術15%であ

り、84%では何らかの術後遺残病変(右心系弁逆流、静脈系閉塞、遺残短絡、肺高血圧症など)を認めたと報告している²⁰⁾。このため遺残病変のあるTOF術後患者は心房性不整脈も高頻度に発症する可能性があるとして示唆される。また三尖弁閉鎖不全合併との関連や、姑息術としてWaterston手術やPotts手術を施行した1985年以降の症例に多いとの報告もある^{1, 21, 22)}。今回検討した13例中3例において有意なTR遺残を認めたため、PVRと同時に三尖弁輪縫縮術を追加し、右心系容量負荷を効率的に軽減することができたとしても、心房性不整脈の抑制効果は低いと思われる。これまでの報告のようにPR遺残に加えTRが遺残した症例は心房性不整脈の高危険群であると改めて認識する必要がある。

先天性心疾患術後患者に合併する心房性不整脈のうち、AFLは心房切開線を中心とするマクロリエントリーがその病態と考えられている。今回の検討でもCARTOシステムによる心房内マッピングで心房切開線と三尖弁輪との間に興奮波前面が形成されることが確認された。動物実験モデルでは術中に心房切開線と三尖弁輪間にcryoablationでブロックラインを形成することにより、その後の心房頻拍が抑制できることが報告されているが²³⁾、*in vivo*での効果は証明されていない²⁴⁾。またLukacらは心房切開線に起因するAFL予防のためcryoablationを行う場合に、ブロックラインの形成が中途半端であった場合は術後に心房頻拍が誘発されたと報告し、術後も両方向性ブロックが形成されているか確認することを推奨している²⁵⁾。今回検討した12例中3例において冠静脈洞から下大静脈にかけて術前と術中にcryoablationを予防的に施行した。しかし2例(症例6, 13)において高度心房内ブロックによるAFL/SND(sinus node dysfunction)を合併し、術後ペースメーカー植込みの適応となった。そのため過度なブロックラインの形成も心房内ブロックを形成してしまうおそれがある。初回心内修復時の心房切開線とPVR時に新たに加えられた心房切開線により新たに複雑な心房内リエントリー回路を生じてしまう可能性もあるため、PVR前後でのCARTOシステムを用いた心房内マッピングを行い、より効果的なアブレーションを行うとともに術後も電気生理学的検査が必要であるのではないかと考えた。またペースメーカーの必要性も十分に認識しておく必要がある。症例6はPAPVC(右上肺静脈-上大静脈)の修復を同時に施行したため術後SNDを発症したとも考えられる。

GevaはTOF術後PR患者に対するPVR至適時期を以下のように提唱している²⁶⁾。中等症から重症PR(心臓MRIで逆流率 $\geq 25\%$)遺残する患者のうち、①RVEDVI

$\geq 160\text{ml/m}^2$ 、②右室収縮末期容量係数(right ventricular end-systolic volume index: RVESVI) $\geq 70\text{ml/m}^2$ 、③左室拡張末期容量係数(left ventricular end-diastolic volume index: LVEDVI) $\leq 65\text{ml/m}^2$ 、④右室駆出分画(right ventricular ejection fraction: RVEF) $\leq 45\%$ 、⑤右室流出路パッチによる瘤を形成、⑥運動耐用能低下、心不全症状の出現、薬物治療の必要性、失神やsustained VT等のうち、2つ以上満たす場合にはPVRを進めるべきであるとした。われわれはこれらに加えて、TRや遺残短絡を合併した症例は心房性不整脈抑制を目的として、より早期にPVRを加えた遺残病変の治療を行うことで遠隔期成績の改善が望めるのではないかと期待している。今回の検討症例のなかには心臓MRIによる右室容量を行った症例はなかったが、心エコー検査だけでなく心臓MRIや核医学的検査により正確な右室容量測定を行うことが重要であると考えられた。また容量負荷の評価だけでなく電気生理学的検査による不整脈基質を術前に十分に評価し、再手術のリスクとして心房性不整脈の発生について患者に対して説明しておく必要がある。

TOF術後遺残PR患者におけるPVRは右室容量負荷軽減に効果があり、自覚症状の改善もみられた。しかし、PVR後に血行動態改善がみられた場合でも、術後に心室性不整脈の残存だけでなく心房性不整脈も認められ、CARTOマッピングによる術前不整脈基質評価に基づく術中アブレーションを導入し、術後も電気生理学的検査を行うことが望ましいのではないかと考える。またペースメーカーを含めた管理を十分に認識する必要がある。

結 論

TOF術後中等症以上の肺動脈弁逆流遺残13症例に対してPVRを施行した。右室容量負荷は効果的に軽減することが可能であったが、不整脈の抑制効果は不十分であった。特にPVR前に右室容量負荷に伴う三尖弁閉鎖不全や遺残左右短絡を認めた症例においては心房性不整脈残存が多く認められた。PVR前後での詳細な電気生理学的を行うとともに、ICDを含めたペースメーカー挿入の必要性を十分に認識しておく必要がある。

謝辞 電気生理学的検査およびカテーテルアブレーションに関しては九州大病態修復内科・加治良一先生に多大なるご協力をいただきましたことを深謝いたします。

【参考文献】

1) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al: Risk factors for ar-

- rhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; **356**: 975–981
- 2) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al: Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; **92**: 231–237
 - 3) Therrien J, Siu SC, Harris L, et al: Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; **103**: 2489–2494
 - 4) Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, et al: Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **121**: 344–351
 - 5) Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al: Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 1670–1675
 - 6) Goldberg SJ, Allen HD: Quantitative assessment by Doppler echocardiography of pulmonary or aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1985; **56**: 131–135
 - 7) Kawachi Y, Masuda M, Tominaga R, et al: Comparative study between St. Jude Medical and bioprosthetic valves in the right side of the heart. *Jpn Circ J* 1991; **55**: 553–562
 - 8) Kuehne T, Saeed M, Reddy G, et al: Sequential magnetic resonance monitoring of pulmonary flow with endovascular stents placed across the pulmonary valve in growing Swine. *Circulation* 2001; **104**: 2363–2368
 - 9) Kuehne T, Saeed M, Gleason K, et al: Effects of pulmonary insufficiency on biventricular function in the developing heart of growing swine. *Circulation* 2003; **108**: 2007–2013
 - 10) Siwek LG, Applebaum RE, Jones M, et al: Acute control of pulmonary regurgitation with a balloon “valve”. An experimental investigation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; **90**: 404–409
 - 11) Zeppendorf K, Schalijs MJ, Bartelings MM, et al: Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007; **116**: 2241–2252
 - 12) Horton RP, Canby RC, Kessler DJ, et al: Ablation of ventricular tachycardia associated with tetralogy of Fallot: demonstration of bidirectional block. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; **8**: 432–435
 - 13) Hooft van Huysduynen B, Henkens IR, Swenne CA, et al: Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot improves the repolarization. *Int J Cardiol* 2008; **124**: 301–306
 - 14) Berul CI, Hill SL, Geggel RL, et al: Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1997; **8**: 1349–1356
 - 15) Helbing WA, Roest AA, Niezen RA, et al: ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Heart* 2002; **88**: 515–519
 - 16) Brili S, Aggeli C, Gatzoulis K, et al: Echocardiographic and signal averaged ECG indices associated with non-sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2001; **85**: 57–60
 - 17) Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN: Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997; **95**: 401–404
 - 18) Daliento L, Rizzoli G, Menti L, et al: Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart* 1999; **81**: 650–655
 - 19) Cheung MM, Weintraub RG, Cohen RJ, et al: T wave alternans threshold late after repair of tetralogy of Fallot. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; **13**: 657–661
 - 20) Li W, Somerville J: Atrial flutter in grown-up congenital heart (GUCH) patients. Clinical characteristics of affected population. *Int J Cardiol* 2000; **75**: 129–137
 - 21) Ross-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, et al: Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot: correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995; **91**: 2214–2219
 - 22) Till JA, Gatzoulis MA, Deanfield JE, et al: Evolution of QRS prolongation following repair of tetralogy of Fallot: implications for symptomatic arrhythmia and sudden death. *Circulation* 1995; **92** (Suppl): 1707
 - 23) Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuessler RB, et al: Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: a canine model. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **111**: 514–526
 - 24) Collins KK, Rhee EK, Delucca JM, et al: Modification to the Fontan procedure for the prophylaxis of intra-atrial reentrant tachycardia: short-term results of a prospective randomized blinded trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **127**: 721–729
 - 25) Lukac P, Hjortdal VE, Pedersen AK, et al: Prevention of atrial flutter with cryoablation may be proarrhythmogenic. *Ann Thorac Surg* 2007; **83**: 1717–1723
 - 26) Geva T: Implications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006: 11–22