

低形成右室を伴った純型肺動脈閉鎖症，狭窄症に対する

One and one half ventricle repair の 2 症例

(平成9年4月18日受付)

(平成9年9月8日受理)

松戸市立病院心臓血管外科，同 小児科*

坂本 貴彦 永瀬 裕三 松本 康俊* 原田 務*
坂井 美穂* 渡辺 寛 芝入 正雄 宇津見和郎
伊藤 勝彦 中野 秀幸 香西 襄

key words : 純型肺動脈閉鎖症(PPA)，純型肺動脈狭窄症(PPS)，低形成右室，One and one half ventricle repair

要 旨

純型肺動脈閉鎖症(PPA)，狭窄症(PPS)の外科治療において，われわれの施設では明らかな狭窄を伴った sinusoidal communication がなく右室構造が tripartite type であるのものに関しては biventricular repair を目指す方針である。しかし姑息手術後も右室容積が十分に増大しない症例に対しては biventricular repair はなかなか難しいのが現状である。今回われわれは右室拡張末期容積(RVEDV)が40%ofN 台の低形成右室を伴った PPA, PPS の 2 例を経験した。症例 1 : 3 歳女児。体重 11.9kg。診断は PPA で RVEDV : 41.9%ofN, RVEF : 26.0%, PA index : 283, Qp/Qs : 0.47, Rp : 2.3~5.4 単位，三尖弁輪径 : 9.0mm (31.6%ofN) であった。症例 2 : 2 歳男児。体重 7.8kg。診断は PPS で RVEDV : 41.0%ofN, RVEF : 64.0%, PA index : 170, Qp/Qs : 0.35, mPAP : 18/7 (12) mmHg, Rp : 2.1 単位，三尖弁輪径 : 11.4mm (45.4%ofN) であった。これら 2 症例に対して SVC 開放型 right unidirectional Glenn 吻合を併用した one and one half ventricle repair を施行した。術後経過は良好であったが，症例 2 では術後造影にて上下大静脈血の大部分が右室経由で左肺動脈へ流れており今後の右肺血流の変化に懸念が残った。以上，one and one half ventricle repair は低形成右室を伴った PPA, PPS に対して有効な術式であると考えられた。しかしその適応，術式等に関しては議論の多いところであり，遠隔成績を含め今後の検討課題であると考えられる。

はじめに

純型肺動脈閉鎖症(PPA)，狭窄症(PPS)はそのスペクトラムが幅広く，外科治療に関しても議論のあるところである。われわれの施設では明らかな狭窄を伴った sinusoidal communication がなく右室構造が tripartite type であるものに関しては biventricular repair を目指す方針であるが，そのなかでも右室容積が充分あるものに対しては新生児期一期的根治術を，

また充分でないものに対しては新生児期に右室流出路形成術と体肺動脈短絡術を施行し，右室容積の増大により二期手術を考慮している。しかし姑息手術後も右室容積が十分に増大しない症例に対しては biventricular repair はなかなか難しいのが現状である。今回われわれは右室拡張末期容積(RVEDV)が40%ofN 台の低形成右室を伴った PPA, PPS の 2 例に対して，Jonas らが呼称している one and one half ventricle repair¹⁾²⁾を施行し良好な結果を得たので文献的考察を加えて報告する。なお，RVEDV は Simposon 法により求め Nakazawa ら³⁾の正常期待値により % of nor-

別刷請求先 : (〒271) 千葉県松戸市上本郷4005

松戸市立病院心臓血管外科 坂本 貴彦

mal で表わした。三尖弁輪径 (TVD) は拡張期右室造影像にて計測し, % of normal は Rowlatt らの基準値に対する Bull ら⁴⁾の修正式から求めた。

症 例

症例 1 : 3 歳女児。体重 11.9kg。

診断 : 純型肺動脈閉鎖症 (PPA)。

現病歴 : 38w, 3,610g にて出生。生後 1 カ月で三尖弁閉鎖症 (TA (Ia)) の診断の下, right modified Blalock-Taussig shunt 手術 (RMBT) を施行。11 カ月時心臓カテーテル検査を施行し PPA と診断された。この時右室拡張末期容積 (RVEDV) : 15.6% of N, 右室駆出率 (RVEF) : 56.5%, PA index : 280, 肺体血流比 (Qp/Qs) : 1.0, 肺血管抵抗 (Rp) : 3.0~4.4 単位, 三尖弁輪径 : 7.0mm (30.6% of N) であった。1 歳 4 カ月時に右室流出路形成術 (RVOTR), PDA ligation を施行。3 歳時に心臓カテーテル検査を施行し, 今回根治術目的にて入院となった。

心臓カテーテル検査所見 : RVEDV : 41.9% of N, RVEF : 26.0%, PA index : 283, Qp/Qs : 0.47, Rp : 2.3~5.4 単位, 三尖弁輪径 : 9.0mm (31.6% of N) であった (表 1)。

症例 2 : 2 歳男児。体重 7.8kg。

診断 : 純型肺動脈狭窄症 (PPS)。

現病歴 : 38w, 2,534g にて出生。生後 1 カ月で心臓カテーテル検査にて RVEDV : 32.4% of N, RVEF : 41.3%, PA index : 174 の PPS と診断され, RVOTR を施行された。5 カ月時に心臓カテーテル検査を施行し, RVEDV : 46.3% of N, RVEF : 59.4%, PA index : 228, Qp/Qs : 0.43, mPAP : 18/10 (13) mmHg, Rp : 2.2 単位, 三尖弁輪径 : 10.7mm (50% of N) であった。2 歳時に再度心臓カテーテル検査を施行し, 今回根治術目的にて入院となった。

心臓カテーテル検査所見 : RVEDV : 41.0% of N, RVEF : 64.0%, PA index : 170, Qp/Qs : 0.35, mPAP : 18/7 (12) mmHg, Rp : 2.1 単位, 三尖弁輪径 : 11.4mm (45.4% of N) であった (表 1)。

手術所見 : 胸骨正中切開にて心臓に到達した。肺動脈周囲を中心に充分な剝離を行った後, 上行大動脈送血, 上下大静脈脱血にて体外循環を開始した。体外循環開始と同時に症例 1 では RMBT を結紮, 閉鎖した。まず心拍動下に右肺動脈を肺動脈分岐部付近で切離し近位端を閉鎖した。続いて遠位端を上大静脈 (SVC) の右側に端側吻合し, 上大静脈右心房間の交通を保ったままの形である SVC 開放型 right unidirectional

表 1 術前心臓カテーテル検査所見

Case 1	11mo	3y.o.
RVEDV (% of N)	15.0	41.9
RVEF (%)	56.5	26.0
LVEDV (% of N)	243.0	294.0
LVEF (%)	73.0	49.4
PA index	280	283
mPAP (mmHg)	—	35/11 (24)
PVWP (mmHg)	21	16-21
Rp (unit)	3.0-4.4	2.3-5.4
T annulus (mm)	7.0	9.0

Case 2	5mo	2y.o.
RVEDV (% of N)	46.3	41.0
RVEF (%)	59.4	64.0
LVEDV (% of N)	216.0	189.0
LVEF (%)	64.0	69.0
PA index	228	170
mPAP (mmHg)	18/10 (13)	18/7 (12)
Rp (unit)	2.2	2.1
T annulus (mm)	10.7	11.4

RVEDV : 右室拡張末期容積, RVEF : 右室駆出率, LVEDV : 左室拡張末期容積, LVEF : 左室駆出率, mPAP : 主肺動脈圧, PVWP : 肺静脈楔入圧, Rp : 肺血管抵抗, T annulus : 三尖弁輪径

Glenm anastomosis を施行した。吻合には #5-0 プロロン糸を用いた。続いて症例 2 では以前に施行した RVOTR の 1 弁付パッチの部位において肺動脈弁閉鎖不全が高度であったため, Tissue-guard による 1 弁付パッチを用いて再度 RVOTR を施行した。その後大動脈遮断下に右房を切開し心房中隔欠損孔を閉鎖した。症例 2 では PA index が 170 と狭小肺動脈であったため, adjustable ASD (ϕ 5mm) を作製した。体外循環からの離脱には問題なく, 症例 1 では CVP : 14 mmHg, 症例 2 では CVP : 13mmHg であった。体外循環時間は症例 1 : 86分, 症例 2 : 105分, 大動脈遮断時間は症例 1 : 54分, 症例 2 : 47分であった。また両症例とも無輸血体外循環にて手術を終了した。

術後心臓カテーテル検査所見 : 2 症例ともに術後 25 日目に施行した。症例 1 では上大静脈圧 : 13mmHg, 右房平均圧 : 12mmHg, 右室圧 : 38/EDP 11mmHg, 主肺動脈圧 : 27/8 (17) mmHg, 肺動脈楔入圧 : 3mmHg, 左室圧 : 96/EDP 11mmHg であった。また症例 2 では上大静脈圧 : 10mmHg, 右房平均圧 : 9mmHg, 右室圧 : 29/EDP 10mmHg, 左肺動脈圧 : 18/9 (14) mmHg, 左房圧 : 7mmHg であった (表 2)。心大血管

表2 術後心臓カテーテル検査所見

	Case 1		Case 2	
	Pressure	SatO2	Pressure	SatO2
SVC	(13)	67.0	(10)	63.1
RA	(12)		(9)	58.6
IVC	(12)	46.1	(10)	58.6
RV	38/EDP11	62.2	29/EDP10	57.1
mPA	27/8(17)	60.7	26/4(15)	55.4
rtPA	10/7(8)	65.0	17/10(11)	57.3
ltPA	22/8(15)	60.9	18/9(14)	59.0
LA	PCW(3)		(5)	95.9
LV	96/EDP11	96.0	73/EDP9	84.2
Ao	96/62(82)	92.2	68/45(55)	84.4

造影所見としては、2症例とも上大静脈血の一部と下大静脈血が右室経由で左肺動脈へ流れていた。特に症例2は右肺血流が少なく左右肺動脈血流に差が見られた(図1, 2)。

術後経過：2症例とも術当日に人工呼吸器から離脱し気管内チューブを抜去した。術後経過はともに順調で輸血、タンパク製剤ともに用いず無輸血開心術を達成した。

考 察

PPA, PPSは右室の発達程度によりその外科治療方針が大きく分かれる疾患である⁵⁾⁶⁾。新生児期に明らかなsinusoidal communicationがあるものに対しては単独の体肺動脈短絡術やあるいは三尖弁口閉鎖術などが施行されることが多い^{7)~9)}。一方、右室構造がtripartite typeであるものに対しては、特に右室容積がある

程度あるものに対してはbiventricular repairを目指す方針となる。実際には新生児期にBrock手術あるいは体外循環下右室流出路拡大術を施行し、右室容積の増大を期待し二期手術を考慮するのが一般的である。われわれの施設でも明らかなsinusoidal communicationがなく右室構造がtripartite typeである場合、右室容積が充分あるものに対しては新生児期一期的根治術を、また充分でないものに対しては体外循環下右室流出路拡大術を施行している。

その後は右室容積の成長が最も問題となるが、そのポイントの一つとして心房間交通の大きさが挙げられる。心房間交通すなわち心房中隔欠損孔(ASD)が大きすぎれば右房内への流入血は左房に左右シャントしてしまい、これにより右室への前負荷(preload)がからなくなり右室の成長が期待できなくなる。一方、ASDが小さすぎれば逆に左心系への負荷があまりからず、十分な心拍出量が維持できない。実際にはASDが小さい時にはballoon atrioseptostomy(BAS)が施行されるためASDが小さすぎるままということはないが、BASによりASDが拡大されすぎ右室が成長しないことは十分に考えられる。今回のわれわれの経験でも症例2はASDが大きすぎたためにRVEDVが41.0%ofNにとどまった可能性が大きい。そこで最近経験したPPAの体外循環下右室流出路拡大術症例2例では術前にあまり大きなBASの施行を控えたところ、6カ月の時点での心臓カテーテル検査ではRVEDVは55.2%ofN(術前値27.7%ofN)、123.8%ofN(術前値42.2%ofN)と成長していた。現

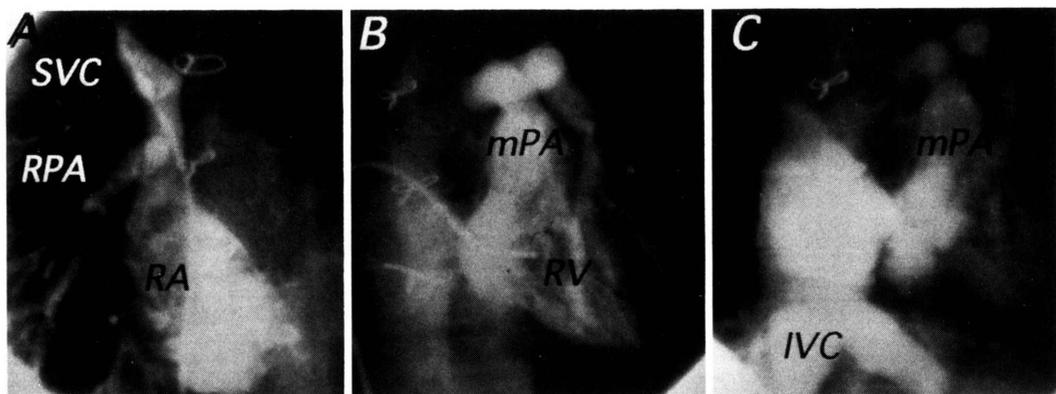


図1 術後血管造影(症例1)

(A) 上大静脈造影：上大静脈からの血流は一部が右肺動脈へ、一部が右房へと流れている。(B) 右室造影、(C) 下大静脈造影：ともに主肺動脈が造影される。

SVC：上大静脈、RPA：右肺動脈、RA：右房、RV：右室、mPA：主肺動脈、IVC：下大静脈

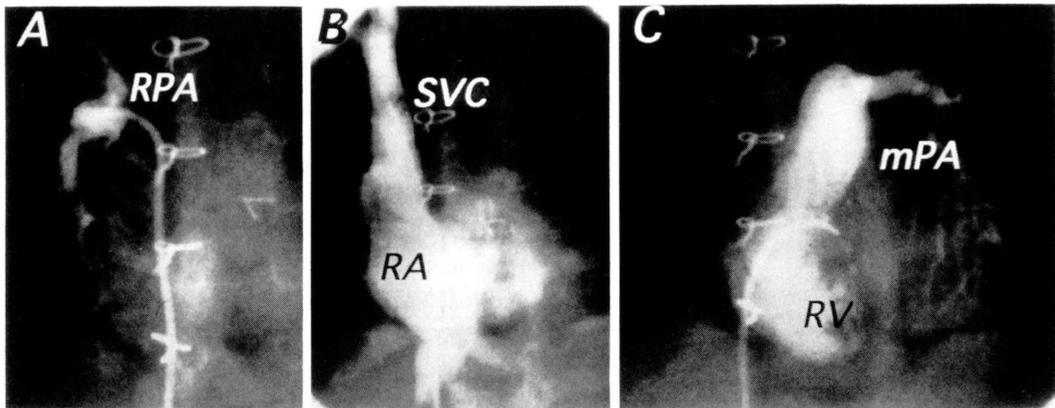


図2 術後血管造影(症例2)

(A) 右肺動脈造影, (B) 上大静脈造影, (C) 右室造影. 上下大静脈血の大部分が右室経由で左肺動脈へ流れており, 右肺血流は低下している.

RPA: 右肺動脈, SVC: 上大静脈, RA: 右房, RV: 右室, mPA: 主肺動脈

在1例は心内修復術(ASD closure+BT shunt closure+reRVOTR)待機中で, もう1例は右室のさらなる成長を期待して6カ月後再度心臓カテーテル検査施行の予定である. またBASによりASDが大きくなりすぎた場合には手術時にある程度の大きさでまでASDを縮める必要があるのかもしれない. そしてそのまま右室が大きく成長し70%ofN程度以上になれば, ASDとBT shuntを閉鎖することによりbiventricular repairを完成させることが可能となる. また症例2はBT shuntを併用施行しなかったが, われわれの経験した他の症例から考えれば, 肺動脈と右室の成長を期待するためには適度な大きさのASDとともにBT shuntの併用は有効な手段と考えられる. 症例2はBT shuntがなく動脈管の自然閉鎖により肺動脈への血流は右室経由のみとなり, かつASDが大きかったために右室が十分に育たずにPA indexも170にとどまってしまった可能性が考えられる. このようにPPA, PPSに対する新生児期体外循環下右室流出路拡大術においてはBT shuntの併用が有効であり, われわれは今後もこのような症例に対してはBT shunt併用の方針である. また症例1は最初TA(Ia)と診断され, そのため新生児期にRVOTRを施行せずRMBTのみで終わってしまったために, 右室の発育が制限された可能性がある. この点から初回手術としては新生児期におこなう体外循環下右室流出路拡大術はPPA, PPSの治療戦略としては有用である.

次に, One and one half ventricle repairを施行す

る際にどのような形にするかが問題となる. つまりGlenn吻合においてSVC開放型unidirectional Glenn, SVC閉鎖型unidirectional Glenn, bidirectional Glennの3通りの手術の選択ができるということである. このための条件としては, ①右室の大きさの程度, ②左右肺動脈の発達の程度が重要である. 高らはRVEDV:20%ofN以下はFontan型手術の適応であると述べている¹⁰⁾. 右室が大きく肺動脈の発達が充分で左右差がない場合にはbidirectional Glennが有利であろうが, 肺動脈の発達に左右差がある場合にはunidirectional Glennが考慮されなければならない. 今回は2症例ともSVC開放型unidirectional Glennを選択したが, 症例1では肺動脈の発達に大きな左右差がないため, 拍動流を得るという点ではbidirectional Glennを施行したほうが良かったのかもしれない. しかし金澤らが指摘しているようにbidirectional GlennではSVCのhypertensionに注意する必要がある¹¹⁾. 実際に症例1の術後の上大静脈圧は13mmHgであることから, bidirectional Glennを施行すればさらに上大静脈圧が上昇した可能性がある. しかしbidirectional Glennの形にすることによりSVCのhypertensionをきたすような症例は, 肺血管抵抗が極端に高くない限り, 右室からのoutputが充分にあるためにそうなるのであってbiventricular repairが可能であることを示唆しているとも言える. 一方, 症例2では左肺動脈径5.6mm, 右肺動脈径7.4mmと肺動脈の発達に左右差があるため, SVC開放型

unidirectional Glenn を選択した。術式をいろいろと検討したが、手術中体外循環離脱後、上大静脈を遮断したところ上大静脈圧は30mmHg まで上昇したため SVC 閉鎖型 unidirectional Glenn に変更しなかった。しかし術後造影では右肺動脈への血流が非常に少なく術前評価と異なり右肺動脈の血管床が少ないことが示唆された。retrospective に見て ASD を partial closure するだけでも良かったのではないかと考えている。患児は現在非常に元気で adjustable ASD ($\phi 5$ mm)¹²⁾が残っているとはいえ PaO₂も70mmHg 前後である。しかし今後ますます肺血流の左右差が生じることが予想される。術後造影では右室は下大静脈からの血流のみならず上大静脈からの血流の一部をも引き込んでいるため、現在右室容積は小さいがさらに大きく成長し biventricular repair にも耐えうるまでに成長する可能性がある。今後の一方針としては体肺動脈短絡により右肺動脈を發育させ肺血管床の左右差をなくし、右室の成長とともに biventricular repair への conversion を考慮した方が良いのかもしれない。

PPA, PPS の definitive repair の術式選択は難しい問題である。RVEDV が40% of N 以上あれば biventricular repair が可能という報告も多くあるが、高らが指摘しているように RVEDV, 三尖弁輪径などを基にした総合的評価をおこなうことが重要であると考えられる¹⁰⁾。また Yamaguchi¹³⁾、大橋ら¹⁴⁾が提唱している RV・TV index も有用な指標のひとつと言える。今回の2症例においては、RV・TV index は症例1: 0.13 (RVEDV: 41.9, TVD: 31.6)、症例2: 0.19 (RVEDV: 41.0, TVD: 45.4) であった。この点からは one and one half ventricle repair は妥当な選択であったかもしれないが、しかし retrospective に見て症例1は biventricular repair、症例2は右室流出路形成+ASD 部分閉鎖の可能性が示唆された。われわれは今回の2症例に関しては RVEDV, 三尖弁輪径、肺動脈の発達程度などを基に総合的に判断し one and one half ventricle repair を選択した。最初に右室流出路形成+ASD 部分閉鎖を試み、無理ならば one and one half ventricle repair とする方針も考えられるが、先述した総合的評価から本術式を選択した。またその適応、術式等に関しては議論の多いところであるが、遠隔成績を含め今後の検討課題であると考えられる。

結 語

1. 低形成右室 (RVEDV: 40% of N 台) を伴った純

型肺動脈閉鎖症 (PPA)、狭窄症 (PPS) の2症例に対して one and one half ventricle repair を施行し良好な結果を得た。

2. PPA, PPS の治療戦略に関しては RVEDV, 三尖弁輪径などを基にした総合的評価をおこなうことが重要であり、one and one half ventricle repair の適応、術式等に関しては遠隔成績を含め今後の検討課題であると考えられる。

なお本論文の要旨は、第100回日本胸部外科学会関東甲信越地方会 (1996年12月、東京) にて発表した。

文 献

- 1) Muster AJ, Zales VR, Ilbawi MN, Backer CL, Duffy CE, Mavroudis C: Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 112—119
- 2) Jonas RA: Letters to the editor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 173—174
- 3) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, Jarmakani JM: Right ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976; 53: 884—890
- 4) Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. A revised classification. *Circulation* 1982; 66: 266—272
- 5) Mainwaring RD, Lamberti JJ: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Surgical approach based on ventricular size and coronary anatomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 733—738
- 6) 北野 満, 横田通夫, 曲 人伸, 水原寿夫, 坂本喜三郎, 島田一郎: 純型肺動脈閉塞に対する体外循環下右室流出路拡大術—新生児2例の治療経験—。日胸外会誌 1990; 38: 1209—1213
- 7) Squitieri C, Carlo D, Giannico S, Marino B, Giamberti A, Marcelletti C: Tricuspid valve avulsion or excision for right ventricular decompression in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 779—784
- 8) Waldman JD, Karp RB, Lamberti JJ, Sand ME, Ruschhaupt DG, Agarwala B: Tricuspid Valve Closure in Pulmonary Atresia and Important RV-to-Coronary Artery Connection. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 933—941
- 9) 脇 研自, 小西央郎, 馬渡英夫, 馬場 清, 田中陸男, 神崎義雄: 高度右室低形成・右室冠動脈交通を

- 伴う純型肺動脈閉鎖症に対する三尖弁閉鎖術の意義. 日小循誌 1995; 11: 526—535
- 10) 高 英成, 今井康晴, 藤原 直, 澤渡和男, 松尾浩三, 河田政明, 山岸正明, 長津正芳, 小出昌秋, 中沢 誠: 低形成右室に対する Glenn 手術を併用した biventricular repair の検討. 日胸外会誌 1993; 41: 193—198
- 11) 金澤俊行, 黒澤博身, 橋本和弘, 山岸正明, 小柳勝司, 長堀隆一: 純型肺動脈閉鎖症に対する one and one half ventricle repair の 1 治験例. 日胸外会誌 1995; 43: 82—86
- 12) Billinsley AM, Laks H, Boyce SW, George B, Santulli T, Williams RG: Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 746—754
- 13) Yamaguchi M, Ohashi H, Imai M, et al: Surgical treatment of infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum (PA: IVS). World congress of pediatric cardiology and cardiac surgery Paris, 1993, (口述発表)
- 14) 大橋秀隆, 山口真弘, 今井雅尚, 大嶋義博, 熊本隆之, 杉本 庸: 純型肺動脈閉鎖症の追加手術と二期手術. 臨床胸部外科 1994; 14: 202—206

One and One Half Ventricle Repair for Pure Pulmonary Atresia and
Pure Pulmonary Stenosis —Experience of Two Cases—

Takahiko Sakamoto, Yuzo Nagase, Yasutoshi Matsumoto*, Tsutomu Harada*,
Miho Sakai*, Hiroshi Watanabe, Masao Shibairi, Kazuo Utsumi,
Katsuhiko Ito, Hideyuki Nakano and Noburu Kosai
Division of Cardiovascular Surgery and Pediatrics*, Matsudo Municipal Hospital

We experienced two surgical cases of one and one half ventricle repair which consists of the unidirectional Glenn anastomosis and right ventricular outflow reconstruction. The diagnoses of the patients were pure pulmonary atresia (PPA) and pure pulmonary stenosis (PPS) whose RVEDVs were 40% of normal level. The clinical course was good, but in the postoperative angiography of PPS case, the disproportion of pulmonary blood flow was recognized (right < left).

We think that one and one half ventricle repair is effective for PPA and PPS which has a small sized right ventricle, and the choice of surgical technique is important in the case with distortion of the pulmonary artery.
