

< Editorial Comment >

A-Pwindow に合併した COA, IAA 新生児, 乳児期例の治療方針

関西医科大学胸部心臓血管外科教授 今村 洋二

この論文には1, A-P window を合併した COA, IAA の大動脈弓部再建方法と2, A-P window 自体の手術方法の2つの重要な問題点があるように思われます。以下, この2点について考えてみたいと思います。

1. COA, IAA の治療方針

本論文の severe COA は, その形態から A 型 IAA に準じた形態と判断されます。そこで, ここでは A-P window に合併した COA のみでなく IAA も含めた治療方針について考えたいと思います。

いまから10数年前, DiGeorge 症候群に合併した A-Pwindow+B 型 IAA の新生児症例を経験したことがあります<sup>1)</sup>。当時は COA, IAA 症例のすべてを(早期)二期根治の方針としていた事もあり, 左開胸による distal arch の再建術のみを行いました。重症呼吸不全にて失いました。それ以来, 私は, A-Pwindow を含め, 複雑心疾患合併の新生児 COA, IAA はすべて PGE<sub>1</sub> を投与し, 全身状態の改善をはかった後, 全例早期の一期根治術を行う方針としてきました。しかし, Quaegebeur ら<sup>2)</sup>の多施設集計の報告では, 新生児 COA 322 例の術後2年目の生存率は84%であり, 複雑心疾患合併例に死亡例が多いものの, VSD 合併例のみをみると, 一期手術の成績(死亡率22%)より二期手術の成績(死亡率9%)の方が良好であったとしています。また Merrill ら<sup>3)</sup>は1ヵ月未満 COA 手術139 症例の手術の risk factor と長期成績を検討しております。彼等は COA 解除にあたり subclavian flap 法を92 症例に行っており, その再狭窄発生率の低さとともに二期手術の有効性を強調し, 新生児期の COA repair の成績は合併奇形の複雑性が最も関与すると述べています。しかし extended end-to-end anastomosis の導入による大動脈弓再建法の有効性が報告され, また体外循環, 心筋保護法, 麻酔を含めた術中術後管理などの進歩により, 新生児期開心術の成績向上がみられるとともに, COA, IAA 合併の複雑心疾患にたいして, 一期手術が行なわれるようになりました。Brouwer ら<sup>4)</sup>は, 症例に応じた治療戦略が良いとしながらも, 新生児一期根治術を, また, Seirafi ら<sup>5)</sup>も複雑心疾患合併例ではむしろ一期根治術の成績の方が良好であったと報告しています。複雑心疾患合併の新生児例には, 今後も積極的に一期根治術がすすめられると言って良いでありましょう。

さて, 本論文のテーマであります A-Pwindow 合併の COA, IAA の最近の報告は著者らが引用している Matsuki ら<sup>1)</sup>が報告した1992 年以降, 疾患が稀なこともあり, 残念ながら数件の症例報告を散見するのみであります。しかも1ヵ月未満の新生児期症例が大部分であり, いずれも正中より A-Pwindow の閉鎖とともに, 動脈管組織の切除, 大動脈弓の再建を行っています。大動脈弓再建の補助手段としては, 超低体温循環停止法が主流であります<sup>6)</sup>。循環停止法には限界があり, 著者のごとく, 超低体温法に脳分離体外循環を併用することは, 成人期の弓部大動脈瘤手術時の脳保護と同様, 有効な手段と思われる。また, 超低体温循環停止法の合併症を考慮し Hata ら<sup>10)</sup>は直腸温を26℃に維持し循環停止を行わずに一期根治術を行ない得た症例を報告しています。しかし, 手術中の視野, 縫合の確実性, 大動脈再建の時間を考慮すると, 私は超低体温循環停止法が最も単純明解で確実な補助手段と考えています。

2. A-Pwindow の手術方法について

Gross<sup>1)</sup>の結紮術による閉鎖術成功例の報告以来, 人工心肺使用の有無, 経大動脈か経肺動脈かの approach の差, そして交通孔閉鎖にパッチを使用するか否かにより異なった種々の術式が報告されてきました。本論文が採用している pulmonary flap repair は Matsuki ら<sup>6)</sup>の最初の報告の後, Messmer ら<sup>12)</sup>の報告があります。この手術法の特徴は A-Pwindow の閉鎖に異物を用いず, 患児の肺動脈前壁を flap として用いるもので, flap の発育が充分期待でき, 新生児期症例にも有用であるとしています。しかし, 同時に肺動脈前壁の再建に自己心膜を用いているため, 著者も述べているとおり, 遠隔期には, 大動脈の成長とともに, 肺動脈再建部の変化も確認することが大切であります<sup>6)2)</sup>。Matsuki らの最近の報告<sup>13)</sup>によりますと, 1992 年に報告した症例の7年後の状態は, 大動脈の発育は良好なるも, 肺動脈に30 mmHg の圧差を認めたとしています。Di Bella ら<sup>9)</sup>は, 術式をさらに改良し, pulmonary flap

を A-Pwindow 閉鎖に用いた後、残存肺動脈端を直接 flap に縫着し、肺動脈再建に心膜を用いない術式を報告しています。さて、これらの手術法において、患児の成長を考慮した手術法を採用することも大切ですが、修復にあたり、大動脈弁、左冠動脈孔、さらには左右肺動脈分岐部狭窄をおこさないように注意した手術方法の採用がより重要と私は考えています。この点に注意さえすれば、経大動脈的にパッチ閉鎖を行なっても成長は充分期待でき、なんら遜色ない手術結果が得られると思われます。ただし、異物を用いることによる、血栓などの問題があることは考慮すべきことかもしれません。

いずれにせよ、ボストン子供病院で経験された 1973 年より 1988 年の 16,429 症例中 A-Pwindow はわずか 15 例 ( 0.09% ) ときわめて稀な疾患であることは明白であります<sup>7)</sup>。循環器小児科医も外科医も、なかなか経験しにくい疾患であり、これから、もし経験するようなことがあれば、患児の解剖学的、生理学的状態を充分把握し、患児の発育を考慮した最適な治療、術式の選択にあたりたいものであります。

#### 文 献

- 1) 今村洋二, 竹内成之, 熊丸裕也, 三角隆彦, 蜂谷 貴, 志水秀之, 井上 正: 大動脈離断に対する大動脈再建術式の検討。日本心臓血管外科学会雑誌 1998; 18: 55 57.
- 2) Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, BlackstoneEG, KirklinJW, theCongenital Heart Surgeons Society: Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 841 854
- 3) Merril WH, Hoff SJ, Stewart JR, Elkins CC, Graham TP, Bender HW: Operative risk factors and durability of repair of coarctation of the aorta in the neonate. Ann Thorac Surg 1994; 58: 399 403
- 4) BrouwerRMHJ, CrommeDijkhuisAH, ErasmusME, ConstantC, BorgersAJJ, Elzenga NJ, Ebels T, Eijgelaar A: Decision making for the surgical management of aortic corctation associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 168 175
- 5) SeirafiPA, WarnerKG, GeggelRL, PayneDD, ClevelandR J: Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of latehypertention. AnnThoracSurg 1998; 66: 1378 1382
- 6) Matsuki O, Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, Uemura H, Kawashima Y: New surgical technique for total-defect aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1992; 54: 991 992
- 7) Burke RP, Rosenfeld HM: Primary repair of aortopulmonary septal defect. interrupted aortic arch, and anomalous origin of the right pulmonary artery. Ann ThoracSurg 1994; 58: 543 545
- 8) Chiu IS, Wang JK, Wang MJ, WangCC: One-stage repair of aortopulmonary septal defect and interrupted aortic arch. Ann Thorac Surg 1994; 58: 1529 1532
- 9) Di Bella I, Gladstone DJ: Surgical management of aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1998; 65: 768 770
- 10) Hata H, Shiono M, Sezai Y, Sumitomo N, Otsuka M, Harada K: One-stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1998; 65: 829 831
- 11) Gross RE: Surgical closure of an aortic septal defect. Circulation 1952; 5: 858 861
- 12) Messmer BJ: Pulmonary artery flap for closure of aortopulmonary window. Ann Thorac Surg 1994; 57: 498 501.
- 13) Matsuki O, Yagihara T. As originally published in 1992: new surgical technique for total-defect aortopulmonary window. Updated in 1999. Ann Thorac Surg 1999; 67: 891.