

ファロー四徴症根治術長期予後の規定因子の検討

(平成11年11月5日受付)

(平成12年3月6日受理)

東京都立清瀬小児病院心臓血管外科, 同循環器科*

鈴木 孝明 福田 豊紀 伊藤 努 佐藤 正昭*
村井 孝安* 高橋 悦郎* 土橋 隆俊*

key words : ファロー四徴症, 長期遠隔期予後, 肺高血圧, 術後右室左室収縮期圧比

要 旨

ファロー四徴症に対する根治手術後の長期予後を規定する因子を検討した。1972年から25年間の手術生存例である73例を対象とした。追跡期間は平均9.5年であった。生存率は5年95.3%, 10年91.1%, 15年87.8%, 20年81.5%であった。遠隔期生存率に対する有意な危険因子は先行する姑息手術の有無($p=0.0162$), 手術時年齢($p=0.0092$), 1年後右室左室収縮期圧比(RVP/LVP)($p=0.0256$), 1年後RVEDP($p=0.0037$)で, 多変量解析では1年後RVP/LVP($p=0.0416$)と1年後RVEDP($p=0.0037$)のみが有意な危険因子となった。再手術回避率は5年83.4%, 10年77.3%, 15年73.9%, 20年73.9%であった。再手術回避率に対する有意な危険因子は術後末梢肺動脈狭窄の合併($p=0.0032$), 1年後RVP/LVP($p=0.0001$), 1年後主肺動脈収縮期圧(PAP)($p<0.0001$)で, 多変量解析では1年後RVP/LVP($p=0.0003$)のみが有意な危険因子となった。不整脈非発生率は5年91.6%, 10年89.2%, 15年73.0%, 20年65.7%であった。不整脈非発生率に対する有意な危険因子は手術時年齢($p=0.0263$)のみであった。ファロー四徴症の遠隔期生存率は1970年代早期の症例も含めて概ね良好であった。手術時年齢, 先行姑息手術の有無, 術後末梢性肺動脈狭窄の合併, 術後高肺動脈圧, 特に術後高右室左室収縮期比圧が長期予後の規定因子として考えられた。

はじめに

ファロー四徴症に対する根治手術が開始されて以来45年が経過したが¹⁾, 周術期管理と補助手段の進歩, 手術術式の改良によりその手術成績はめざましく向上した。したがって術後遠隔期の患者が増加している現在, 遠隔期における問題点を調べ, 長期予後を規定する因子を検討し, 今後のファロー四徴症に対する治療戦略を見直すことは重要である。今回われわれは長期遠隔期における生存率, 再手術, 不整脈の発生を中心に検討を加えた。

対象および方法

1972年から1997年までの25年間に当院で行われ

別刷請求先:(〒204 8567)東京都清瀬市梅園1 3 1

東京都立清瀬小児病院心臓血管外科

鈴木 孝明

たファロー四徴症根治手術101例中, 病院死亡の28例を除く手術生存例, 73例(72%)を対象とした。肺動脈閉鎖, 両大血管右室起始, 心内膜床欠損, その他の複雑心奇形を合併した症例は除外した。患者の現況については73例全例追跡可能であった。男38例, 女35例で手術時年齢は0.7歳から16歳, 平均 3.4 ± 2.2 歳であった。先行姑息手術は33例(45%)に38回行われ, Blalock-Taussig shuntが最も多く27回であった。その他はCentral shunt 5例, 姑息的右室流出路再建3例, Waterston shunt 2例, 直視下肺動脈弁切開1例であった。根治手術は全例中等度低体温体外循環下に行われ, 1975年6月以後の症例ではCardioplegia使用による心停止下に, それ以前の症例では間歇的大動脈遮断下に心内修復が行われた。手術方法は全例で右室切開を行い, 右室より心室中隔欠損をパッチ閉鎖

した。右室流出路再建は漏斗部筋切除と肺動脈弁切開を行い、右室切開部をパッチ拡大する術式を基本とした。肺動脈弁輪径の大きさが不十分と判断された場合は、弁輪を越えたパッチ拡大(Transannular patch)を行った。Transannular patchは32例(44%)に行われた。また極小肺動脈弁輪に対し弁付き導管を使用した症例が1例あった。

遠隔期生存率、再手術回避率、不整脈回避率の各々について危険因子を検討した。検討した危険因子は先行する姑息手術の有無、術後末梢肺動脈狭窄の合併、Transannular patchの使用の有無、術後三尖弁閉鎖不全の有無、手術時年齢、1年後右室左室収縮期圧比(RVP/LVP)、1年後主肺動脈収縮期圧(PAP)、1年後

右室拡張末期圧(RVEDP)の8因子である。

追跡調査は1998年6月から12月にかけて行った。累積生存率、各イベント回避率の算出と生存率、イベント回避率曲線の作成はKaplan-Meier法を用いて行った。2群間の比較検定はLogrank testを用いて行った。生存率、各イベント回避率に影響をおよぼす因子の解析はCox's proportional hazard regression法を用い、多因子に対する多変量の解析はStepwise variable regression法を用いて行った。p<0.05を統計学的有意とした。

結 果

1. 生存率

追跡期間は平均9.5年、最長21.9年であった。生存率は5年95.3%、10年91.1%、15年87.8%、20年81.5%であった(Fig. 1)。遠隔期に死亡したのは7例であり、肺炎で死亡した1例を除き6例は心臓死であった。2例は不整脈によると考えられる突然死であった。4例が再手術の経過中に死亡したが、うち3例は術後の病院死亡、1例は術後遠隔期に不整脈が原因で死亡した。死亡例の詳細をTable 1に示した。再手術後死亡した4例はいずれも再手術前の肺動脈収縮期圧が50 mmHg以上の肺高血圧症を合併した症例で、2例は片側肺動脈欠損の症例、1例は先行姑息手術として姑息的右室流出路再建を行った症例、1例は剖検で原因不明の閉塞性肺血管病変の合併が明らかにされた症例であった。生存率に対する危険因子の検討を行ったところ先行する姑息手術の有無(p=0.0162)、手術時年齢(p=0.0092)、1年後RVP/LVP(p=0.0256)、1年後

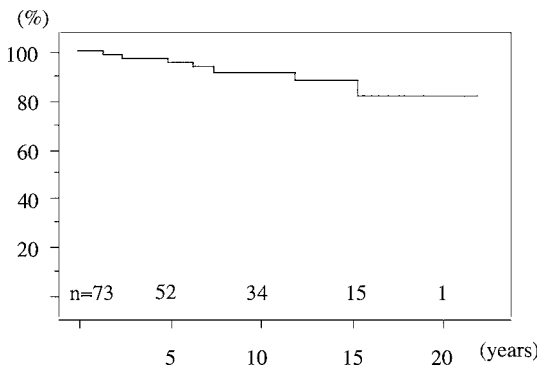


Fig. 1 Kaplan-Meier actuarial survival analysis for patients after operation. N represents the number of patients entering each time interval.

Table 1 Causes of Death during Long-Term Follow-up

	Age at repair (years)	Repair until death (years)	RVP/LVP (postop)	Palliation	Cause of death
Cardiac 6 (85.7%)					
1.	16.0	4.8	0.75	BT	Sudden death(Arrhythmia)
2.	2.0	15.4	0.51	none	Sudden death(Arrhythmia)
3.	3.4	7.5	0.66	BT, RVOTR	Arrhythmia after reop for PSR and residual shunt
4.	5.5	6.3	0.65	Waterston	LOS after reop for conduit replacement
5.	2.3	11.9	1.08	BT	LOS after reop for PR and TI
6.	3.7	2.3	0.72	Central	Bronchial haemorrhage after reop for PR and TI
Noncardiac 1 (14.3%)					
1.	3.8	1.4	0.82	BT	Pneumonia

BT, Blalock-Taussig shunt ; RVOTR, right ventricular outflow tract reconstruction ; PSR, pulmonary stenosis and regurgitation ; PR, pulmonary regurgitation ; TI, tricuspid insufficiency ; RVP/LVP, ratio of right-to-left ventricular peak pressure ; LOS, low cardiac output syndrome ; reop, reoperation.

Table 2 Risk factors for Long-Term Survival

Variable	Favorable factor	Univariate p value	Multivariate p value
Previous palliation	No	0.0162	
Peripheral PS	No	0.8459	
Transannular patch	No	0.7288	
TI	No	0.0877	
Age at operation	Younger	0.0092	
postop RVP/LVP	Lower ratio	0.0256	0.0416
postop PAP	Lower pressure	0.1197	
postop RVEDP	Lower pressure	0.0037	0.0257

PS, pulmonary stenosis ; TI, tricuspid insufficiency ; RVP/LVP, ratio of right-to-left ventricular peak pressure ; PAP, peak pressure of main pulmonary artery ; RVEDP, right ventricular end diastolic pressure.

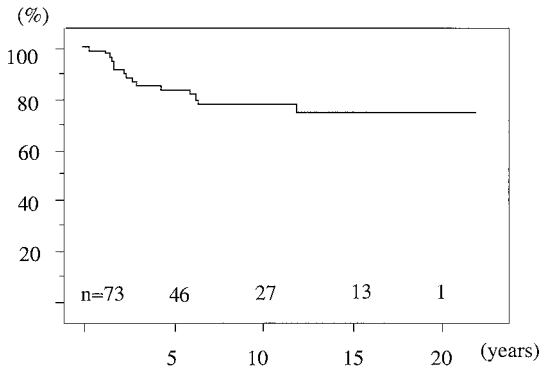


Fig. 2 Kaplan-Meier actuarial reoperation free analysis for patients after operation. N represents the number of patients entering each time interval.

RVEDP (p=0.0037) が有意な危険因子となったが、多変量解析では 1 年後 RVP/LVP (p=0.0416) と 1 年後 RVEDP (p=0.0037) のみが有意な危険因子となった (Table 2)。

2. 再手術

再手術症例は 15 例であった。再手術回避率は 5 年 83.4% , 10 年 77.3% , 15 年 73.9% , 20 年 73.9% で、根治術後 5 年以内に再手術が多い傾向が見られた (Fig. 2)。根治術後再手術までの期間は平均 3.8 年 (0.4 ~ 11.9 年) であった。再手術の内訳は末梢肺動脈狭窄の解除 4 例、再発肺動脈弁狭窄の解除 2 例、遺残短絡の閉鎖 3 例、三尖弁閉鎖不全に対する弁輪縫縮 1 例、肺動脈弁閉鎖不全に対する Transannular patch の交換と三尖弁閉鎖不全に対する弁輪縫縮 1 例であった。再手術 15 例中 4 例が再手術後に死亡したが、その内訳は左肺動

脈欠損合併例で導管閉塞に対する弁付き導管交換を施行後に LOS で死亡した 1 例、肺動脈弁閉鎖不全に対する人工弁置換と三尖弁輪縫縮後 LOS で死亡し剖検にて原因不明の閉塞性肺血管病変の合併が明らかとなった 1 例、先行手術として姑息的右室流出路再建を行った症例で肺動脈弁閉鎖不全に対する Transannular patch の交換と遺残短絡の閉鎖を行い再手術後 1 年で心室性不整脈により死亡した 1 例、右肺動脈欠損合併例で肺動脈弁閉鎖不全に対する Transannular patch の交換と三尖弁閉鎖不全に対する弁輪縫縮施行後に気道出血により死亡した 1 例であった (Table 3)。再手術症例のうち肺高血圧合併例は死亡した 4 例と、先行手術として姑息的右室流出路再建を行った症例で肺動脈弁閉鎖不全に対する Transannular patch の交換と三尖弁輪縫縮を行った 1 例の計 5 例であった。再手術回避率に対する危険因子の検討を行ったところ、術後末梢肺動脈狭窄の合併 (p=0.0032) , 1 年後 RVP/LVP (p=0.0001) , 1 年後 PAP (p<0.0001) が有意な危険因子となったが、多変量解析では 1 年後 RVP/LVP (p=0.0003) のみが有意な危険因子となった (Table 4)。

3. 不整脈

術後に治療を必要とした不整脈を合併した症例は 12 例で、2 例を除き心室性不整脈を示した。不整脈非発生率は 5 年 91.6% , 10 年 89.2% , 15 年 73.0% , 20 年 65.7% で、術後経過が長くなるほど発生率が上昇する傾向が見られた (Fig. 3)。根治術後不整脈発生までの期間は平均 6.1 年 (2.0 ~ 13.2 年) であった。不整脈を合併した症例のうち死亡例は 3 例で、2 例は突然死、他の 1 例は肺高血圧を合併し再手術 1 年後に心室性不整脈が原因で死亡した。また最近の 15 年間に根治術を施行

Table 3 Reoperation during Long-Term Follow-up

	Age at repair (years)	Repair until reop(years)	RVP/LVP (postop)	PAP (postop) (mmHg)	Cause of reoperation
1.	5.5	3.0	0.95	92	peripheral PS
2.	2.9	1.7	0.86	68	peripheral PS
3.	3.0	5.2	0.81	83	peripheral PS
4.	1.1	2.3	0.80	65	peripheral PS
5.	2.6	1.6	0.85	45	restenosis of PV annulus
6.	3.2	5.9	0.79	27	restenosis of PV annulus
7.	3.6	1.7	0.60	55	residual shunt
8.	2.9	2.8	0.56	42	residual shunt
9.	3.8	0.4	0.82	40	residual shunt
10.	2.3	11.9	1.08	90	PR, TI, PH(HPVD)
11.	3.7	2.3	0.72	39	PR, TI, PH(Absent rt. PA)
12.	5.5	6.3	0.65	70	conduit obstruction, PH(Absent lt. PA)
13.	3.4	6.4	0.66	20	PSR, Residual shunt, PH(Palliative RVOTR)
14.	2.2	4.4	0.53	56	PR, TI, PH(Palliative RVOTR)
15.	3.6	1.2	0.38	40	TI

PS, pulmonary stenosis ; PV, pulmonary valve ; PR, pulmonary regurgitation ; TI, tricuspid insufficiency ; PH, pulmonary hypertension ; HPVD, hypertensive pulmonary vascular disease ; PSR, pulmonary stenosis and regurgitation ; RVOTR, right ventricular outflow tract reconstruction ; PSR, pulmonary stenosis and regurgitation ; RVP/LVP, ratio of right-to-left ventricular peak pressure ; PAP, peak pressure of main pulmonary artery ; reop, reoperation.

Table 4 Risk factors for Reoperation

Variable	Favorable factor	Univariate p value	Multivariate p value
Previous palliation	No	0.2522	
Peripheral PS	No	0.0032	
Transannular patch	No	0.3793	
TI	No	0.0601	
Age at operation	Younger	0.6315	
postop RVP/LVP	Lower ratio	0.0001	0.0003
postop PAP	Lower pressure	< 0.0001	
postop RVEDP	Lower pressure	0.1478	

PS, pulmonary stenosis ; TI, tricuspid insufficiency ; RVP/LVP, ratio of right-to-left ventricular peak pressure ; PAP, peak pressure of main pulmonary artery ; RVEDP, right ventricular end diastolic pressure.

した症例の不整脈発生は2例のみであった。不整脈非発生率に対する危険因子の検討を行ったところ手術時年齢 ($p=0.0263$) のみが有意な危険因子となった (Table 5)。

考 察

ファロー四徴症に対する根治手術が開始されて以来45年が経過したが¹⁾、周術期管理と補助手段の進歩、手術術式の改良によりその手術成績はめざましく向上

した。しかしファロー四徴症の根治術後における多くの問題点が指摘されており、これらが遠隔期予後に影響を与えている。どのような因子が遺残病変、続発病変と関わって遠隔期予後を規定しているのか、生存率、再手術、不整脈の発生をイベントとして、以下に検討した。

1. 遠隔期生存率

これまでの報告ではファロー四徴症の遠隔期生存率

は概ね良好であり, 10年生存率 92~97%¹⁾⁻³⁾, 20年生存率 80~94%¹⁾⁻⁴⁾である. 今回の検討でも同様の結果となったが生存率は術後 25年を過ぎてから低下するとの長期観察の報告もあり³⁾, 今後の推移に注意が必要である. 今回の検討で遠隔期生存率に対する危険因子として手術時年齢, 先行姑息手術, 1年後 RVP/LVP, 1年後 RVEDP が明かとなった. Katz⁵⁾, Kirklin⁶⁾らの報告でも手術時高年齢は危険因子とされている. また Murphy ら²⁾は 12歳以上の高年齢で遠隔期生存率が低いことを示し, Jonsson ら⁴⁾は 3~5歳での手術症例で遠隔期死亡率が低いと報告している. 近年フォロー四徴症に対する根治手術の手術時年齢は低下しており, 乳児期早期手術の良好な成績を示す報告もあり⁷⁾, これらの症例の遠隔期予後が改善することが期待される. 先行姑息手術については Pott's anastomosis

と姑息的右室流出路再建が遠隔期生存率に対する危険因子として報告されているが⁵⁾⁸⁾, Blalock-Taussig shunt は危険因子となっていない. Pott's anastomosis や Waterston shunt は過大な肺血流量による肺血管病変と左室の容量負荷が危険因子となる理由と考えられているが⁵⁾, 現在ではほとんど行われていない姑息手術であり, 今後は危険因子とはならないと思われる.

術後の高 RVP/LVP は多くの報告で遠隔期生存率に対する危険因子とされているが²⁾⁵⁾⁸⁾, Jonsson ら⁴⁾は早期死亡の危険因子であると報告しており, Nollert ら³⁾は遠隔期生存率に対する危険因子とならないとしている. 今回のわれわれの検討では遠隔期死亡例は全例 RVP/LVP が 0.5 以上で 1.0 を越えた症例もあり, 多変量解析でも危険因子であることが示された. RVP/LVP が高値となる要因としては右室流出路あるいは肺動脈での狭窄の残存, 遺残短絡, 肺高血圧が考えられ, このような遺残病変や肺高血圧の発生を防ぐことが重要であると思われる.

Transannular patch の使用が遠隔期死亡の危険因子であるとする Nollert³⁾, Jonsson⁴⁾らと危険因子とはならないとする Murphy²⁾, Katz⁵⁾, Kirklin⁶⁾らの報告があり, 意見が分かれるが, われわれの検討では危険因子とはならなかった. Transannular patch の使用後は肺動脈弁閉鎖不全は必発であるものの肺動脈弁逆流による容量負荷に右室は通常順応できると考えられている. しかし Kirklin ら⁶⁾が述べているように Patch よりも遠位側での遺残狭窄や肺高血圧が合併した場合には逆流による容量負荷が増大し, これらが右室機能を障害して遠隔期予後を悪化させると考えらる. 今回の検討で 1年後 RVEDP は危険因子であり, RVEDP

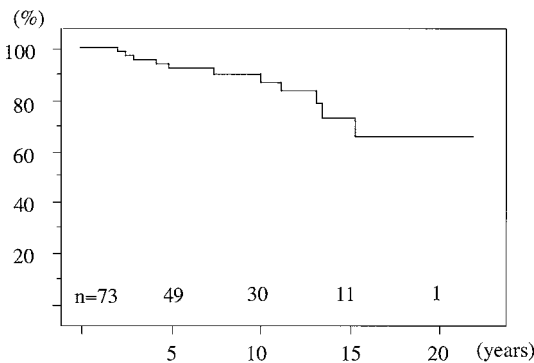


Fig. 3 Kaplan-Meier actuarial arrhythmia free analysis for patients after operation. N represents the number of patients entering each time interval.

Table 5 Risk factors for Arrhythmia

Variable	Favorable	Univariate p value	Multivariate p value
Previous palliation	No	0.3035	
Peripheral PS	No	0.4826	
Transannular patch	No	0.5603	
TI	No	0.8675	
Age at operation	Younger	0.0039	0.0263
postop RVP/LVP	Lower ratio	0.5396	
postop PAP	Lower pressure	0.6669	
postop RVEDP	Lower pressure	0.4603	

PS, pulmonary stenosis ; TI, tricuspid insufficiency ; RVP/LVP, ratio of right-to-left ventricular peak pressure ; PAP, peak pressure of main pulmonary artery ; RVEDP, right ventricular end diastolic pressure.

が高値である症例では右室の予備能が低く機能障害を起しやすいため、特に注意深い観察が必要であると考えられる。

また今回のわれわれの報告での遠隔期死亡例の特徴は、突然死は7例中2例のみであり、突然死が死因の半数以上を占める他の報告¹²⁾とは異なる結果であった。4例が次に述べる再手術後に死亡していることから再手術の必要性の有無は遠隔期予後に関わる重要な要因と考えられた。

2. 再手術

フォロー四徴症術後の再手術の原因としては肺動脈遺残狭窄、遺残短絡、肺動脈弁閉鎖不全があげられる。今回の検討で再手術回避率に対する危険因子として術後末梢肺動脈狭窄の合併、術後高PAP、術後高RVP/LVPが明かとなった。術後RVP/LVPはKatz⁵⁾、Kirklin⁶⁾らも再手術の危険因子として報告しており、われわれの検討でも多変量解析で危険因子となった。Murphy²⁾が報告しているように一般に遺残短絡が再手術の原因として最も多いとされているが、われわれの検討では危険因子の一つとなった肺動脈遺残狭窄が最多であった。最近では積極的に末梢肺動脈の狭窄解除を行っているが、パッチでの狭窄解除にはどのような種類の素材を使用しても遠隔期に再狭窄を来す可能性が残されており、可能であれば狭窄部切除、端々吻合が最適と考えている。またパッチの拡張により左肺動脈に屈曲が生ずるとの報告もあり³⁾、流出路パッチの大きさや乱流を防ぐようなデザインに留意することも重要であると思われる。

再手術の危険因子として先行姑息手術、姑息的右室流出路再建が報告されている⁵⁾が今回の検討では危険因子とはなっていない。しかし、姑息的右室流出路再建を施行した3例中2例が根治術後に肺高血圧を併発し、肺動脈弁逆流の進行による心不全に対し再手術を必要としており、うち1例は再手術後に死亡した。低形成肺動脈に対する姑息的右室流出路再建の有用性は認められているが、肺血流量の調節が難しく、肺高血圧の原因となりやすいことも明らかである⁹⁾¹⁰⁾。フォロー四徴症の肺動脈は構造的に過剰血流に順応しにくく¹¹⁾、特に姑息的右室流出路再建施行例で中膜の肥厚と内膜病変が著しく、高度の閉塞性血管病変に進行しやすいとの報告もある¹²⁾。再手術後に死亡した他の3例も肺高血圧を合併しており、うち2例は片側肺動脈欠損の症例であった。小林ら¹³⁾が報告しているように片側肺動脈欠損合併例の術後には高頻度で肺高血圧を

合併する。根治術は乗り切れるが予後は不良である。このように低形成肺動脈と片側肺動脈欠損の症例では治療戦略に更なる工夫が必要と思われた。

Transannular patchの使用は再手術の危険因子とはならなかった。肺動脈弁閉鎖不全のみが再手術の適応となることはきわめて少なく、肺高血圧症例や遺残狭窄症例で肺動脈弁逆流が進行し、右室機能の低下を引き起こし再手術となると考えられる。Yamagishi¹⁴⁾が報告しているPTFE弁のように長期に可動性が保たれる弁であれば、Transannular patchに弁を付けることは右室機能の低下を防ぐ意味で有効な手段と考えられる。

再手術の適応基準は、遺残短絡については肺体血流量比が1.5以上を適応としている。肺動脈遺残狭窄については40~60 mmHg以上の圧較差あるいは右心不全症状のある場合としている。肺動脈弁閉鎖不全については前述したように右心不全症状の出現が適応となる。三尖弁閉鎖不全についても同様である。しかしこれらの遺残あるいは続発病変は複合病変であることが多く、各々が基準以下でも再手術を考慮する症例もあると考えられる。

3. 不整脈

心室性不整脈は手術時年齢が高年齢であるほど発生率が高く手術時年齢は危険因子であるという報告が多く¹⁵⁾¹⁶⁾、われわれの結果も同様であった。また術後の観察期間が長くなるほど発生頻度が上昇することも同様の結果であった。最近のフォロー四徴症に対する根治手術の手術年齢は低下しており、遠隔期の不整脈発生率の低下が期待される。術後高RVP/LVPを危険因子とする報告もあるが¹⁵⁾今回の検討では危険因子ではなかった。大きな右室切開が不整脈の発生源になっているとの報告もあり¹⁷⁾、今回の検討でも右室切開を最小限にするようにした最近の15年間の症例では不整脈の発生が減少しているが、正確な評価のためにはさらに長い経過観察が必要であろう。また観察期間が長くなるほど発生頻度が上昇することから、長期にわたる遺残病変、続発病変による右室負荷が不整脈の原因となっていることも考えられ、右室機能を低下させない治療努力が必要であると思われる。

突然死の原因として心室性不整脈は主要な因子と言われており¹⁸⁾、心室性不整脈に対する積極的な薬物治療が突然死の予防に有効であるとの報告もあるが議論の多いところである¹⁵⁾。今回は突然死についての検討を行っていないが、心室性不整脈が発生した症例の中

にはハイリスク群が含まれている可能性があり、積極的な不整脈の検索と治療対策の確立が必要と思われる。

結 語

1. ファロー四徴症の遠隔期生存率は1970年代早期の症例も含めて概ね良好であった。

2. 手術時年齢, 先行姑息手術の有無, 末梢肺動脈狭窄の合併, 術後高肺動脈圧, 術後高右室拡張末期圧, 特に術後高右室左室収縮期比圧が長期予後の規定因子として考えられた。

本論文の要旨は第35回日本小児循環器学会総会にて発表した。

文 献

- 1) Lillehei CW, Warden HE, DeWall RA, Varco RL, Gott VL, Patton C, Cohen M, Moller JH : The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients. *Ann Surg* 1986 ; 204 : 490-502
- 2) Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, McGoon DC, Kirklin JW, Danielson GK : Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 593-599
- 3) Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B : Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot : 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997 ; 30 : 1374-1383
- 4) Jonsson H, Ivert T : Survival and clinical results up to 26 years after repair of tetralogy of Fallot. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1995 ; 29 : 43-51
- 5) Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM : Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1982 ; 65 : 403-410
- 6) Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pacifico AD : Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989 ; 48 : 783-791
- 7) Uva MS, Lacour-Gayet F, Komiya T, Serraf A, Bruniaux J, Touchot A, Roux D, Petit J, Planche C : Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 1291-1300
- 8) McElhinney DB, Parry AJ, Reddy VM, Hanley FL, Stanger P : Left pulmonary artery kinking caused by outflow tract dilatation after transannular patch repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 65 : 1120-1126
- 9) Okita Y, Miki S, Kusuhashi K, Ueda Y, Tahata T, Yamanaka K, Tamura T : Palliative reconstruction of right ventricular outflow tract in tetralogy with hypoplastic pulmonary arteries. *Ann Thorac Surg* 1990 ; 49 : 775-779
- 10) 赤坂忠義, 伊藤健二, 大山恭矩, 高山鉄郎, 長田信洋 : ファロー四徴症における姑息的右室流出路拡大術の外科的検討. *日胸外会誌* 1985 ; 33 : 50-57
- 11) Johnson RJ, Haworth SG : Pulmonary vascular and alveolar development in tetralogy of Fallot : a recommendation for early correction. *Thorax* 1982 ; 37 : 893-901
- 12) 八巻重雄, 中山信吾, 羽根田 潔, 伊藤 孝, 柳沼 巖弥, 貞弘光章, 秋野能久, 鈴木康之, 石沢栄次, 毛利 平 : ファロー四徴症短絡手術例と非手術例の肺血管病変. *日胸外会誌* 1989 ; 37 : 62-67
- 13) 小林順二郎, 広瀬 一, 松田 暉, 中埜 肅, 井原勝彦, 川島康生 : 先天性肺動脈欠損を伴うファロー四徴症に対する外科治療の成績と問題点. *日胸外会誌* 1985 ; 33 : 1101-1106
- 14) Yamagishi M, Kurosawa H : Outflow reconstruction of tetralogy of Fallot using Gore-Tex valve. *Ann Thorac Surg* 1993 ; 56 : 1414-1416
- 15) Garson A, Randall DC, Gillette PC, Smith RT, Moak JP, McVey P, McNamara DG : Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot : Treatment of ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985 ; 6 : 221-227
- 16) Deanfield JE : Late ventricular arrhythmia occurring after repair of tetralogy of Fallot : do they matter? *Int J Cardiol* 1991 ; 30 : 143-150
- 17) 川島康生, 小林順二郎, 松田 暉 : ファロー四徴症根治手術の長期遠隔期成績. *胸部外科* 1990 ; 43 : 660-665
- 18) Jonsson H, Ivert T, Brodin L, Jonasson R : Late sudden deaths after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic findings associated with survival. *Scand J Thor Cardiovasc Surg* 1995 ; 29 : 131-139

Long-Term Outcome of Patients Undergoing Surgical Repair of Tetralogy of Fallot :
Analysis of Risk Factors for Long-term Outcome

Takaaki Suzuki, Toyoki Fukuda, Tsutomu Ito, Masaaki Sato*, Takayasu Murai*,
Etsuro Takahashi*, Takatoshi Tsutsihashi*
Division of Cardiovascular Surgery, Division of Cardiology*,
Tokyo Metropolitan Children's Hospital, Tokyo, Japan

We analyzed risk factors for long-term survival, reoperation, and arrhythmia after surgical repair of tetralogy of Fallot (TOF) From 1972 to 1997, 73 hospital survivors who underwent definitive repair of TOF at our institution were analyzed. Actuarial 5, 10, 15, and 20 year survival rates were 95.3%, 91.1%, 87.8%, and 81.5%, respectively. Older age at repair, previous history of palliative operation, higher postoperative right ventricular end diastolic pressure (RVEDP), and higher postoperative ratio of right to left ventricular peak pressure (RVP/LVP) correlated with risk of the long-term survival. Multivariate correlates of impaired long-term survival were the higher postoperative RVP/LVP ($p=0.0416$) and the higher postoperative RVEDP ($p=0.0257$) Actuarial 5, 10, 15, and 20 year reoperation free rates were 83.4%, 77.3%, 73.9%, and 73.9%, respectively. Residual stenosis of the peripheral pulmonary artery, higher postoperative RVP/LVP, and higher postoperative peak pressure of the pulmonary arterial trunk (PAP) correlated with risk of reoperation. Multivariate correlates of reoperation was the higher postoperative RVP/LVP ($p=0.0003$) Actuarial 5, 10, 15, and 20 year arrhythmia free rates were 91.6%, 89.2%, 73.0%, and 65.7%, respectively. Older age at repair alone correlated with risk of arrhythmia ($p=0.0263$) We concluded that older age at repair, previous history of palliative operation, residual stenosis of the peripheral pulmonary artery, higher postoperative PAP, and higher postoperative RVEDP correlated with risk of long-term outcome and that higher postoperative RVP/LVP was the most powerful predictor of morbidity and mortality in the long-term outcome.
