

純型肺動脈閉鎖症に対する右室流出路拡大手術後の右室成長について 三尖弁輪径と右室拡張末期容積の推移

(平成 12 年 1 月 11 日受付)

(平成 12 年 4 月 24 日受理)

静岡県立こども病院循環器科, 同心臓血管外科*

黒崎 健一 天野 実華 満下 紀恵 福岡 哲哉 田中 靖彦
斎藤 彰博 上原 京勲* 太田 教隆* 藤本 欣史* 西岡 雅彦*
長門 久雄* 角 三和子* 猪飼 秋夫* 坂本喜三郎* 横田 通夫*

key words: 純型肺動脈閉鎖, 右室流出路拡大, 三尖弁輪径, 右室容積, 動脈管

要 旨

当院では類洞交通がなく右室が3成分を有している純型肺動脈閉鎖症に対し右室流出路拡大術を行い、術後も肺血流が動脈管依存である場合に Blalock-Taussig shunt (BTS) を追加してきた。その後の右室成長を、三尖弁輪径と右室拡張末期容積の体表面積別正常値比(%TVD, %EDV)を用いて検討した。対象は1987~97年に右室流出路拡大術を施行した13例。右室流出路拡大術前の%TVDは $61.9 \pm 15.6\%$, %EDVは $61.6 \pm 18.8\%$ であった。右室流出路拡大術で1例が死亡し、BTSの併用や追加が必要であった6例中2例がBTS後早期に死亡した。生存した10例では%TVD, %EDVともに有意に増加した{ $65.9 \pm 12.7\%$ から $80.8 \pm 25.0\%$ ($p < 0.05$), $66.6 \pm 14.3\%$ から $104.6 \pm 29.9\%$ ($p < 0.01$)}。これら10例の内、右室成長を得た8例は2心室治療の適応となり、他の2例はグレン手術追加予定となった。

はじめに

従来、右室流出路が存在する純型肺動脈閉鎖症に対しては、冠動脈異常の一部の症例を除いて、新生児期に肺動脈弁部の外科的開放術が施行されてきた。その目的は右室の発育を促し、冠動脈異常と三尖弁逆流を増悪させる高右室圧を解除し、2心室治療を目指すことであった。術式としては肺動脈弁切開法と右室流出路パッチ拡大法に大別することができる。

当院では最近まで、類洞交通がなく右室が3成分を有している純型肺動脈閉鎖症に対しては積極的に右室流出路拡大手術を行い、術後も肺血流が動脈管依存である場合に Blalock-Taussig shunt (BTS) を追加することを基本方針としてきた。その後の右室発育について、心臓超音波検査で非侵襲的に測定できる三尖弁輪径と、従来より示標の基準とされてきた心臓カテー

ル造影による右室拡張末期容積から検討を行ったので報告する。

対象と方法

1987年~1997年間に当院にて純型肺動脈閉鎖症と診断し手術した新生児は19例であった。このうち右室が3成分を有さず類洞交通が確認された5例と、右室は3成分あるも非常に小さく類洞交通が確認された1例は、将来的にも2心室治療は不可能と判断して初回手術をBTSのみとした。これら6例を除いた13例を対象とした(表)。初回手術時の日齢は 19.5 ± 19.6 (平均±標準偏差)、体重は 2.8 ± 0.6 kgであった。

初回手術は11例に右室流出路パッチ拡大手術を施行し、1例を失った。流出路が十分に大きいと判断した1例とValsalva洞動脈瘤を合併した1例は肺動脈弁切除のみを施行した。これら13例の内2例は術前の右室容積がかなり小さかったことから、右室よりの順行性血流のみで十分な肺血流を得ることは困難であると判断し、初回手術時にBTSを追加した。手術死亡を除い

別刷請求先: (〒565 8565) 吹田市藤白台5丁目7-1
国立循環器病センター小児科

黒崎 健一

表 対象 13 例のプロフィール

症例	手術時日齢	手術時体重	類洞交通	初回手術	BTS 追加	転帰	経過観察期間
1	8 日	4.5kg	(-)	RVOTR	(+)	生存	12 年
2	18 日	3.2kg	(-)	RVOTR	(-)	生存	12 年
3	14 日	2.9kg	(-)	RVOTR	(-)	生存	10 年
4	14 日	3.0kg	(-)	RVOTR	(-)	生存	10 年
5	15 日	2.6kg	(+)	RVOTR		RVOTR 時死亡	
6	18 日	2.3kg	(-)	肺動脈弁切除	(-)	生存	7 年
7	84 日	3.2kg	(-)	RVOTR	(+)	生存	6 年
8	16 日	2.5kg	(+)	RVOTR + sinusoid ligation	(+)	BTS 後死亡	
9	14 日	2.1kg	(-)	RVOTR	(+)	BTS 後死亡	
10	17 日	2.6kg	(-)	RVOTR	(-)	生存	4 年
11	14 日	2.5kg	(-)	RVOTR	(-)	生存	3 年
12	10 日	2.5kg	(-)	肺動脈弁切除 + BTS	(+)*	生存	3 年
13	11 日	3.0kg	(-)	RVOTR + BTS	(+)*	生存	2 年

RVOTR: 右室流出路パッチ拡大手術, BTS: ブロック-トローシッヒ短絡手術, *: 初回手術時に BTS 併用

た他の 10 例では右室 compliance の改善を待ち, 術後 1~2 週間は動脈管を温存してプロスタグランジン E1 製剤を使用した. 以後も肺血流が動脈管依存でプロスタグランジン E1 が中止できなかった 4 例に BTS を追加した. なお当院における右室流出路パッチ拡大術の方法は横田が詳細に記述¹⁾している.

三尖弁輪径 (TVD) は心臓超音波断層検査で計測した. 胸骨左縁 4 腔断面にて三尖弁が最大となるように描出し, 三尖弁開放時の弁輪径を計測した. 超音波診断装置はヒューレットパッカー社製 Sonos, Sonos 1000, Sonos2500 を用いた. 体表面積 (BSA) から当院で用いている三尖弁輪径正常値 (nTVD) を, $nTVD = 24.55(BSA)^{0.38}$ で計算し, $\%TVD = 100(TVD/nTVD)$ を求めて検討に用いた.

右室拡張末期容積 (EDV) は心臓カテーテル検査時に施行した右心室造影から biplane cineangiogram の正面像と側面像を用いて, trabeculae の最外縁をトレースしてシンプソン法を用いて計測した. 心臓カテーテル検査造影装置は東芝社製を用いた. 当院で用いている右室拡張末期容積正常値 (nEDV) を, $nEDV = 67.3(BSA)^{0.38}$ で計算し, $\%EDV = 100(EDV/nEDV)$ を求めて検討に用いた.

初回手術前後の三尖弁輪と右室拡張末期容積の推移を $\%TVD$, $\%EDV$ を用いて比較検討した. また対象を BTS の有無で 2 群に分け, BTS を必要としなかった 6

例を BT (-) 群, BTS の併用や追加が必要であった 6 例を BT (+) 群とし, 術前術後の $\%TVD$ と $\%EDV$ の変化をそれぞれ比較検討した. 2 群間で初回手術時日齢, 体重に有意差はなく, 初回手術死亡例は両群に入れていない.

統計学的処理は Abacus Concept 社製 Stat View 4.5 を用いて, Wilcoxon signed rank test, Mann-Whitney U test を有意水準 5% で施行した.

結 果

1) 手術成績

対象 13 例において, 1 例を初回右室流出路拡大手術で, 2 例を BTS 術後早期に失い, 現在 6.9 ± 3.9 (2~12) 年の術後経過観察で 10 例 (77%) が生存している. 生存例の内 8 例が 2 心室治療可能と判断され, 3 例に残存心房間短絡閉鎖術を施行し, 他の 5 例は同手術待機中である.

BTS 追加の有無で比較すると, BT (-) 群 6 例は全例が生存している. 術後 3~12 年の経過観察では, valsalva 洞動脈瘤のため初回手術を肺動脈弁切除のみとした 1 例と他の 1 例にそれぞれ初回手術後 5 年, 6 カ月で肺動脈狭窄解除手術を施行した. その他は順調に経過し, 少量の心房間右左短絡は残存するがチアノーゼは軽度で, 術後心臓カテーテル検査時の動脈血酸素飽和度は $89 \pm 3\%$ であった. 全例とも残存心房間短絡閉鎖術可能と判断され, 内 3 例に同手術を施行した.

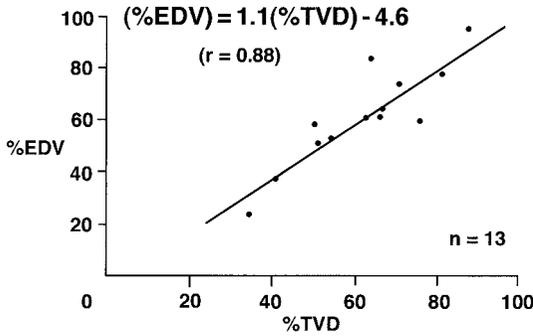


図1 右室流出路拡大手術前の%TVDと%EDVとの関連
%TVDと%EDVは $r=0.88$ と良い一次相関が得られた。

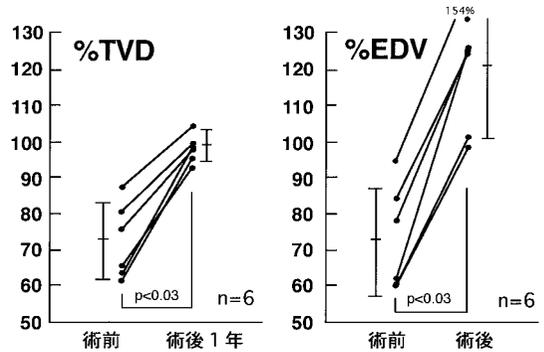


図3 BT(-)群における%TVD, %EDVの変化
%TVD, %EDVともに術前に比して術後は有意な増大を認めた。

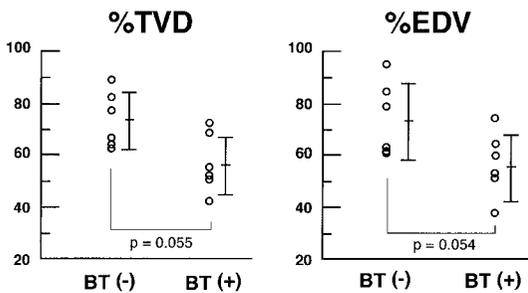


図2 右室流出路拡大手術前の%TVD, %EDVにおける2群間比較
%TVD, %EDVともにBT(-)群に比してBT(+)群の方が小さい傾向が認められた。

BT(+)群6例では2例をBTS術後早期に失った。生存4例の術後2~12年の経過観察中に追加手術はなかった。2例は右室成長が良好で2心室治療可能となり心房間交通閉鎖予定であるが、他の2例では右室成長が得られず Glenn手術を予定している。

2) 初回手術前の%TVDと%EDVについて

対象13例における初回手術前の%TVDは $61.9 \pm 15.6\%$, %EDVは $61.6 \pm 18.8\%$ であった。%TVDと%EDVとは、 $\%EDV = 1.1(\%TVD) - 4.6$, $r = 0.88$ と良好な一次相関を示した(図1)。右室流出路拡大手術死亡例は術前%TVD=34%, %EDV=24%でいずれも対象13例中最小値であった。

2群間で比較すると、BT(-)群6例では%TVD= $72.8 \pm 10.5\%$, %EDV= $73.2 \pm 14.8\%$ で、%TVD, %EDVともに全例が60%以上であった。BT(+)群6例では

%TVD= $55.7 \pm 11.3\%$, %EDV= $56.3 \pm 12.6\%$ で、どちらともBT(-)群より小さい傾向が認められた($p = 0.055$, $p = 0.054$)(図2)。

3) 初回手術後の%TVDと%EDVの変化

生存10例において、%TVDは術前 $65.9 \pm 12.7\%$ から術後1年の $80.8 \pm 25.0\%$ へと有意に増大した($p < 0.05$)。また%EDVも術前 $66.6 \pm 14.3\%$ から術後1~3年に施行された心臓カテーテル検査時の $104.6 \pm 29.9\%$ と有意に増大が認められた($p < 0.01$)。

これらの生存10例を群別にみると、BT(-)群6例では%TVDは術後1年で $98.5 \pm 4.0\%$ と術前に比して有意に増大し($p < 0.03$)、全例が90%以上に成長した。%EDVは術後1~3年で $120.8 \pm 19.4\%$ とこれも術前に比して有意に増大し($p < 0.03$)、98%が最小値で他の5例は100%以上となった(図3)。

BT(+)群での生存4例では、%TVDは術前 $55.5 \pm 7.8\%$ から術後1年で $54.3 \pm 16.9\%$ と増大傾向は認められなかった。また%EDVも術前 $56.8 \pm 5.9\%$ から術後1~3年で $80.3 \pm 27.1\%$ と成長は認められなかった(図4)。

考 案

1986年にFokerらが純型肺動脈閉鎖症に対する新生児期右室流出路パッチ拡大手術を発表²⁾して以来、他の施設からも初回手術としての右室流出路拡大手術で良好な成績が得られたとの報告³⁾⁻⁵⁾が続いた。当院でも1987年より約10年間、右室流出路パッチ拡大法を施行してきた。適応としては類洞交通がなく右室が3成分を有していることであったが、冠動脈についてはinterruptionがなく fistulaが minorなもの(右室造影

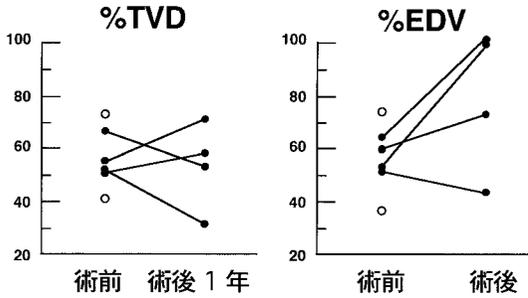


図4 BT (+) 群における%TVD, %EDV の変化
白丸はBTS 術後早期死亡例を, 黒丸は生存例を示す.
%TVD, %EDV とともに術前術後に有意差は認められ
なかった.

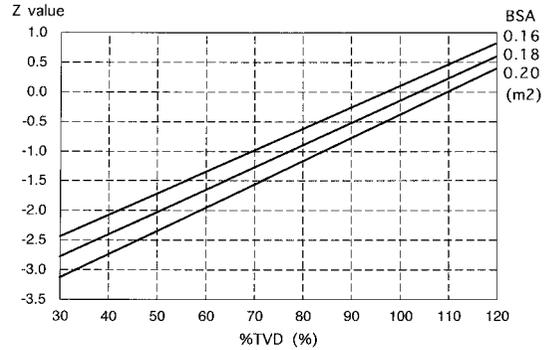


図5 新生児期の%TVD と Z value の関連
体表面積 0.18 m² の%TVD=60% は Z = -1.7, %TVD
=50% は Z = -2.0 に相当する.

で冠動脈は造影されるが上行大動脈は造影されないもの)については積極的に右室流出路パッチ拡大手術を施行した.最終的に13例中10例(77%)が生存し,生存者中8例(80%)が2心室治療可能となった.これは前述のFokerらの成績²⁾とほぼ同一であり,比較的満足のゆくものであると判断している.

今回の対象症例のなかで2例に類洞交通が認められ,それぞれ初回右室流出路拡大手術時と追加BTS術後早期に死亡したが,術前%TVD, %EDVともに50%未満であった.一方他の11例に類洞交通は認められず,術前%TVD, %EDVともに50%以上であった.また初回手術をBTSのみとしたため対象から除外した6例はいずれも類洞交通が存在し,右室は痕跡的に小さかった.術前新生児期の%TVD, %EDVが50%未満の症例は類洞交通が存在する可能性が高く,初回手術としての右室流出路拡大手術の適応は慎重に判断する必要があると思われた.

初回手術後にBTS追加の必要がなく,右室からの順行性血流で必要な肺血流を維持できたBT(-)群では,術前の%TVDおよび%EDVは6例すべてが60%以上であった.初回手術後には全例で%TVDおよび%EDVが成長し,すべての症例が生存し2心室治療可能となった.術前の%TVD, %EDVが60%以上で右室流出路拡大手術後にBTS追加の必要がなかった症例は2心室治療に到達できると判断してよいと思われた.

右室からの順行性血流のみでは必要な肺血流を維持できないと判断しBTSを併用,追加したBT(+)群では6例中2例をBTS後に失った.BTS後の高肺血流による心不全が大きく関与したと判断している.生

存4例では,2例が右室成長を得て2心室治療可能となり,他の2例は右室成長を得られずグレン手術追加方針となった.右室成長を得た2例中1例は術前の%TVD, %EDVがともに60%以上であり,もう1例はともに50%台であった.右室成長が得られなかった2例では術前の%TVD, %EDVともに50%台であった.術前の%TVD, %EDVが50%以上60%未満の症例ではBTS追加が必要になるが,BTS後も右室の成長が得られ2心室治療に到達できる可能性があると思われた.

またBTS追加後に死亡した症例9を除くと,術前の%TVD, %EDVが60%以上の症例はすべて2心室治療可能となっている.術前の%TVD, %EDVが60%以上の症例は右室流出路拡大手術及び必要な場合は追加BTSで生存すれば2心室治療に到達できると判断してよいと思われた.

対象13例において新生児期術前の%TVDと%EDVの間に有意な一次相関が得られたのは予測外であった.将来的に2心室治療の適応となるかどうかについて,初回手術前の%EDV 60%を診断基準とすると,感度は88%(7/8症例),特異度は80%(4/5症例)となり,有用な診断基準であると思われた.%TVD 60%を診断基準としても感度,特異度ともに全く同一の結果となることは注目に値する.非侵襲的な心臓超音波検査のみで治療方針が決定できる可能性があるからである.今後も症例を重ねて検討することが必要と思われた.

従来より当施設においては,心室容積,弁輪径,血管径の示標に体表面積別正常値比(% of normal)を用

いて、先天性心疾患の診断、治療方針の決定を行ってきた。今回の報告でも三尖弁輪径の示標を%TVDとしたが、近年の報告で用いられることが多いZ-value⁶⁾⁻⁸⁾に換算すると、初回手術前(平均体重2.8kg, 平均体表面積0.18m²)の%TVD=60%はおおよそZ=-1.7に、%TVD=50%はおおよそZ=-2.0に相当する(図5)。同じ%TVD値であっても体表面積が増すほどZ-valueは小さくなることに注意が必要と思われた。右室拡張末期容積の示標も同様の理由から%EDVを用いたが、従来より施設間での右室容積測定方法の違いが指摘⁶⁾されており、現状では他施設との比較が困難である。測定方法と正常値の基準を全国レベルで設定する事が必要であると思われた。

1991年より純型肺動脈閉鎖症に対する新生児期カテーテルインターベンションの報告⁹⁾⁻¹⁴⁾が相次いでいる。これらは外科的肺動脈弁切開法に変わるものであると考えられるが、その適応とその後の経過についてはまだ明かではない部分も多い¹⁵⁾。また新生児期の一次的最終修復手術を積極的に施行している施設もあり、純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略は大きく変わりつつある。当院でも1997年よりカテーテルインターベンションや一次的外科的修復手術を取り入れているが、今回の結果と比較対照して純型肺動脈閉鎖症の治療方針を確立してゆくことが今後の課題であると思われた。

まとめ

型肺動脈閉鎖症に対する右室流出路拡大手術を三尖弁輪径と右室拡張末期容積から検討した。術前の%TVD, %EDVが60%以上の症例は、術後に右室成長が得られ2心室治療に到達できると判断された。50%台の症例はBTS追加が必要であるが、2心室治療に到達できる可能性があると思われた。50%未満の症例は類洞交通が存在する可能性が高く、その適応に注意が必要である。

文 献

- 1) 横田通夫：純型肺動脈閉鎖症の手術 右室流出路パッチ拡大術（新生児期一期手術）。日本胸部外科学会卒後教育セミナー・テキスト，東京，日本胸部外科学会，1993，pp 1-18
- 2) Foker JE, Braunlin EA, St Cyr JA, Hunter D, Molina JE, Moller JH, Ring WS：Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1986；92：706-715
- 3) 北野 満，横田通夫，曲 人伸，水原寿夫，坂本喜三郎，島田一郎：純型肺動脈閉鎖に対する体外循

- 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
- 4) McCaffrey FM, Leatherbury L, Moore HV：Pulmonary atresia and intact ventricular septum. Definitive repair in neonatal period. J Thorac Cardiovasc Surg 1991；102：617-623
 - 5) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG：Cardiac surgery, 2nd ed, New York, Churchill Livingstone, 1993, pp 1035-1054
 - 6) Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC：Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993；105：406-427
 - 7) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG：Cardiac surgery, 2nd ed, New York, Churchill Livingstone, 1993, pp 3-60
 - 8) King DH, Smith EO, Huhta JC, Gutgesell HP：Mitral and tricuspid valve annular diameter in normal children determined by two dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1985；55：787-789
 - 9) Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL：Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. Br Heart J 1991；66：36-38
 - 10) Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anios R, Baker EJ：Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilatation in pulmonary valve atresia. Am J Cardiol 1991；61：428-431
 - 11) Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, Martin RP, Skehan DJ, Jordan SC, Tynan M：Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. Br Heart J 1993；69：347-351
 - 12) Fedderly RT, Lloyd TR, Mendelsohn AM, Beekman RH：Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol 1995；25：460-465
 - 13) 橋野かの子，赤木禎治，石井正浩，前野泰樹，河野輝宏，杉村 徹，井上 治，加藤裕久：純型肺動脈閉鎖症に対するRadiofrequency併用によるBalloon弁拡大術。日小循誌 1995；11：186-190
 - 14) Akagi T, Hashino K, Maeno Y, Ishii M, Sugimura T, Kawano T, Kato H：Balloon dilatation of the pulmonary valve in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum using a commercially available radiofrequency catheter. Pediatr Cardiol 1997；18：61-63
 - 15) Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M：Growth of the right ventricle after suc-

successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and

intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1998 ; 115 : 1055 1062

Right ventricular growth in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum
after reconstruction of right ventricle outflow tract
Assessment using tricuspid valve diameter and right ventricular volume

Kenichi Kurosaki, Mika Amano, Norie Mitsushita, Testsuya Fukuoka, Yasuhiko Tanaka,
Akihiro Saito, Kyokun Uehara, Takanori Ohta, Atsushi Fujimoto, Masahiko Nishioka,
Hisao Nagato, Miwako Kado, Akio Ikai, Kisaburo Sakamoto and Michio Yokota
Department of Pediatric Cardiology and Pediatric Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital

Between 1987 and 1997, 13 neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum were performed reconstruction of right ventricle outflow tract as their initial procedure. Right ventricular outflow tract patch was placed in 11 patients and pulmonary valvectomy was performed in other 2 patients. One patient died at the reconstruction of right ventricle outflow tract. Prostaglandin E1 infusion postoperatively eliminated the need for systemic-pulmonary artery shunt in 6 (50%) of 12 patients.

The diameter of their tricuspid valve was $61.9 \pm 15.6\%$ of normal size and their right ventricular volume was $61.6 \pm 18.8\%$ of normal size. In the six patients with systemic-pulmonary artery shunt, 2 patients died on the early post operative days. Ultimately 10 (77%) of 13 patients are alive. The diameter of the tricuspid valve and the right ventricular volume significantly increased { 65.9 ± 12.7 to $80.8 \pm 25.0\%$ ($p < 0.05$) 66.6 ± 14.3 to $104.6 \pm 29.9\%$ ($p < 0.01$) }. Definitive two ventricular repair was indicated for the 8 patients (80%) of the survivor.

In all 6 patients without the need for subsequent shunt, preoperative tricuspid valve diameter and right ventricular volume were more than 60% of normal size. There were significant growth of the tricuspid valve diameter and the right ventricular volume { 72.8 ± 10.5 to $98.5 \pm 4.0\%$ ($p < 0.03$), 73.2 ± 4.8 to $120.8 \pm 19.4\%$ ($p < 0.03$) }. All of them are waiting for two ventricular repair. In the 4 survivor of the 6 patients with shunt, the tricuspid valve diameter and the right ventricular volume didn't show significant growth { 55.5 ± 7.8 to $54.3 \pm 16.9\%$ (n. s.) 56.8 ± 5.9 to 80.3 ± 27.1 (n. s.) }. Two of them got the right ventricular growth and are waiting for two ventricular repair. But the other two patients didn't get the growth, and one and a half ventricular repair was indicated for these.
