

ファロー四徴症の遠隔成績：狭小肺動脈弁輪温存術式の有用性の検討

(平成 11 年 12 月 13 日受付)

(平成 12 年 4 月 24 日受理)

福岡市立こども病院・心臓血管外科，同循環器科*，九州大学医学部心臓外科**

塩川 祐一 角 秀秋 井本 浩 鐘ヶ江靖夫 深江 宏治
岩城 秀行 南 和 園田 拓道 牛ノ浜大也* 佐川 浩一*
總崎 直樹* 石川 司郎* 本田 恵* 安井 久嵩**

key words : ファロー四徴症，肺動脈弁温存術式，肺動脈弁逆流

要 旨

われわれは，肺動脈弁逆流がファロー四徴症の遠隔予後を規定する重要な因子と考え，1980年12月から今日まで肺動脈弁温存術式の適応を狭小弁輪例にまで拡大しファロー四徴症に対する根治手術を行ってきた。これらの症例のうち5年以上の追跡が可能であり，肺動脈弁閉鎖，複雑心奇形の合併例を除く158例を対象とし，根治術後遠隔期の問題点に検討を加えた。肺動脈弁を温存した113例を，肺動脈弁口面積インデックスが1.8未満であった狭小弁輪群36例と，1.8以上あった正常弁輪群77例の2群に分け，肺動脈弁非温存群(45例)と併せ計3群の間で比較検討を行った。平均追跡期間は11年であった。手術死亡，遠隔死亡とも1例であった。再手術あるいはカテーテルインターベンションはそれぞれ3例で，遺残VSD1例，右室流出路～肺動脈狭窄が5例であった。術後の右室圧，運動負荷試験，NYHA分類による生活レベルでは3群間に差を認めなかった。肺動脈弁非温存群で有意に心胸郭比が大きく，肺動脈弁逆流の程度が強い傾向を認め，他の2群に比し右室に対する容量負荷が強いことが示唆された。狭小肺動脈弁輪温存群における弁輪の発育は遠隔期においても問題が無かった。狭小肺動脈弁輪に対する弁温存術式は，遠隔期の肺動脈弁逆流による右室不全を防止しうる優れた術式であると考えられた。

はじめに

近年ファロー四徴症に対する外科治療の成績は極めて安定し，根治術後の主要な問題は術後早期の成績もさることながら，遠隔期にいかにも合併症を少なくし，高いQOLを保つかにあり，この目的のために様々な術式の工夫が行われてきた。当施設では，肺動脈弁機能を温存することが右室に対する容量負荷を軽減し，ファロー四徴症根治術後の様々な問題点に対し有利であると考え，狭小肺動脈弁輪に対しても可及的に弁温存術式を行ってきた¹⁾。今回本術式の有用性を検討するため，狭小肺動脈弁輪温存症例に焦点を絞りファロー四徴症根治術後の長期遠隔成績に検討を加えた。

対象と方法

1980年から1998年までに根治手術を行った肺動脈閉鎖，心内膜症欠損症を除くファロー四徴症は367例であった。今回の検討は，この内1980年から1992年までに根治手術を行い，5年以上の追跡が可能であった158例を対象とした。肺動脈弁温存術式選択の基準は，術中に測定した肺動脈弁口面積(PAVA)を体表面積で除したPAVAインデックスが $1.4\text{ cm}^2/\text{BSA}$ 以上とした。これに肺動脈弁の性状を加味し最終的に弁温存か否かを決定した。また肺動脈弁口面積インデックスが $1.8\text{ cm}^2/\text{BSA}$ 以上あれば，肺動脈弁の性状にかかわらず弁温存術式を選択した。肺動脈弁温存(NTA)群が113例，肺動脈非温存(TA)群が45例であった。TA群では一弁付パッチによる右室流出路拡大が30例，弁なしが15例であった。術前に心血管造影の側面像で測定したPAVAインデックスの全体の平均は

別刷請求先：(〒810-0063)福岡市中央区唐人町2-5
- 1

福岡市立こども病院 塩川 祐一

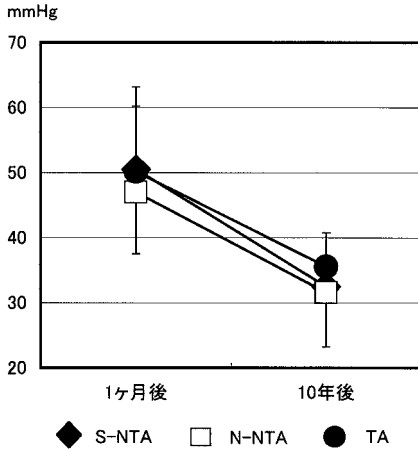


図1 術後右室圧の推移

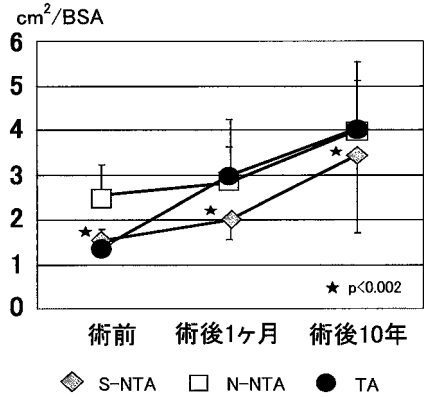


図2 肺動脈弁口面積インデックスの推移 ; p<0.002 S-NTA ; 狭小肺動脈弁輪温存群, N-NTA ; 正常肺動脈弁輪温存群, TA ; 肺動脈弁非温存群

表 肺動脈弁の形態

Group(N)	monocusp(%)	bicus(%)	tricus(%)
S-NAT(%)	0	2(75)	9(25)
N-NTA(77)	1(1)	5(66)	25(32)
TA(45)	3(7)	29(64)	13(29)
Total(158)	4(2.5)	10(6.7)	47(29.8)

1.92 ± 0.77 cm²/BSA (0.51 ~ 4.67 cm²/BSA) であり, NTA 群では平均 2.2 ± 0.8 cm²/BSA (1.1 ~ 4.7 cm²/BSA) で, TA 群では 1.3 ± 0.4 cm²/BSA (0.5 ~ 2.9 cm²/BSA) であった. さらに NTA 群を PAVA インデックスが 1.8 cm²/BSA 未満の狭小弁輪 (S-NTA) 群 (36 例) と 1.8 cm²/BSA 以上の正常弁輪群 (N-NTA) 群 (77 例) とに分けた. PAVA インデックスの平均は S-NTA 群 1.5 ± 0.2 cm²/BSA, N-NTA 群 2.5 ± 0.7 cm²/BSA であった.

手術時年齢は S-NTA 群で平均 2.7 ± 1.5 歳, N-NTA 群で 2.6 ± 1.5 歳, TA 群で 3.3 ± 2.2 歳であった. 比較した項目は手術時に観察した肺動脈弁の形態, PAVA インデックスの経時的変化, 術後右室圧の推移, 術後右室左室圧比, 術後中心静脈圧 (CVP), 肺動脈弁逆流 (PR) の程度 (ドップラー心エコーによる 0 ~ 4 の 5 段階評価), 三尖弁逆流 (TR) の程度 (PR と同じ), 胸部レントゲン上の心胸郭比 (CTR), エルゴメーターによる運動負荷時の最大酸素摂取量と最大心拍数, 術後の NYHA 区分などである.

追跡期間は 5 ~ 18 年, 平均 11 年であった.

統計学的解析は, 2 群間の比較には t 検定を用い, 3 群間の比較には分散分析で有意差の存在を確認の上多重比較検定を行った. p < 0.05 を有意差ありとした.

結果

既述の方針に従った結果, 肺動脈弁温存術式を行ったものが 113 例 (71.5%) で, 肺動脈弁非温存術式が 45 例 (28.3%) であった. 手術死亡は TA 群の 1 例のみで, 遠隔死亡はなかった. 肺動脈弁の形態は 107 例 (67.7%) が二尖弁, 4 例 (2.5%) が単尖弁であった (表). 右室圧の術後の推移は, 各群とも術後平均 1 カ月目に 50 mmHg 前後であったものが, 平均 10 年後にはおよそ 35 mmHg 前後に低下した (図 1) (p < 0.001). 術後の CVP は, 術後平均 1 カ月目と 3.5 年目のカテーテル検査において, NTA 群で平均 5.6 ± 2.8 mmHg から 2.9 ± 0.9 mmHg へ, TA 群でも 9 ± 4.5 mmHg から 6 ± 1.9 mmHg に低下していたが, 術後 3.5 年目における TA 群の CVP が NTA 群より高かった (p < 0.002).

PAVA インデックスの経時的変化を (図 2) に示すが, S-NTA 群においても肺動脈弁輪は良好な発育を示していた (p < 0.002).

術後平均 10 年後の PR は, S-NTA 群, N-NTA 群, TA 群において 2 度以上が, それぞれ 4 例 (12%), 11 例 (16%), 30 例 (70%) と TA 群で有意に (p < 0.0001) 高かった (図 3).

同時期の TR は, S-NTA 群, N-NTA 群, TA 群 2 度以上が, それぞれ 2 例 (5.7%), 4 例 (5.9%), 2 例 (5.0%)

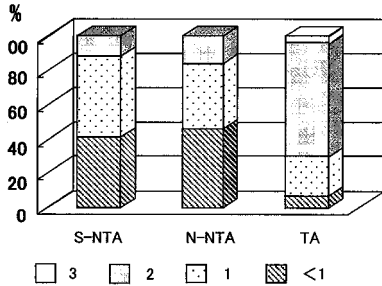


図3 術後遠隔期における肺動脈弁逆流の程度
S-NTA；狭小肺動脈弁輪温存群，N-NTA；正常肺動脈弁輪温存群，TA；肺動脈弁非温存群

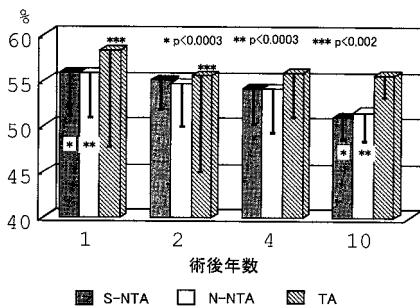


図4 術後心胸郭比の変化
S-NTA；狭小肺動脈弁輪温存群，N-NTA；正常肺動脈弁輪温存群，TA；肺動脈弁非温存群

%)と差がなかった。

胸部レントゲン写真におけるCTRは，TA群では術後1年目の平均58%から2年目の55%まで減少しているもの(p<0.002)，術後2年目からはほとんど変化せず術後10年目までやや大き目に経過している。一方S-NTA群とN-NTA群では術後1年目の平均55%から経年的に減少し，10年目には51%となった(それぞれp<0.0003)(図4)。

運動負荷試験では，最大酸素消費量，最大心拍数とも多くの症例でおおむね良好な結果であったが，TA群で最大酸素消費量が少なく最大心拍数が低い症例が目立った(図5)。

NYHA区分による術後生活レベルの評価では，2度の症例がS-NTA群4例(14%)，N-NTA群4例(7%)，TA群8例(21%)であり，他は1度と良好な結果であった。各群間で統計学的有意差を認めなかった。

術後合併症に対する再介入は，再手術が遺残VSDの閉鎖1例，右室流出路狭窄解除2例で，肺動脈狭窄に対するカテーテルインターベンションが3例であっ

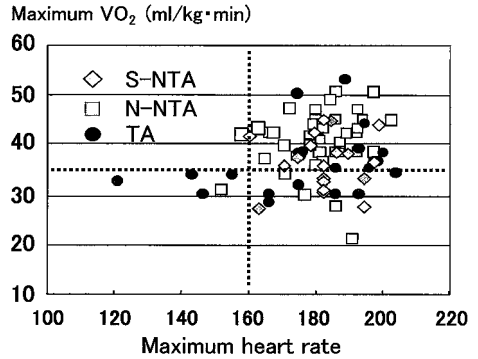


図5 エルゴメーターによる運動負荷試験に対する最大酸素摂取量と最大心拍数
S-NTA；狭小肺動脈弁輪温存群，N-NTA；正常肺動脈弁輪温存群，TA；肺動脈弁非温存群

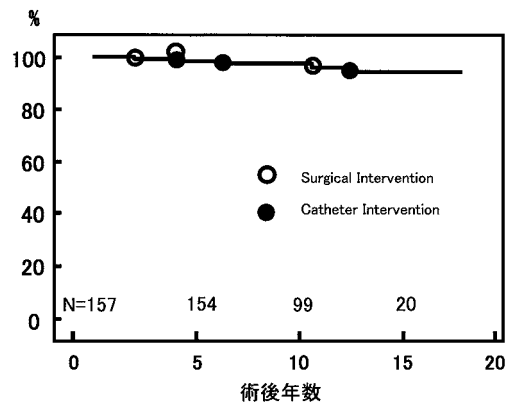


図6 ファロー四徴症根治術後累積再インターベンション回避率

た。カテーテルインターベンションを含む累積再インターベンション回避率は術後10年で97%，15年で94%であった(図6)。

考 察

ファロー四徴症根治術において，右室流出路狭窄あるいは肺動脈狭窄の残存は，術後急性期の成績を低下させ，遠隔期には右室肥大，右室壁の線維化，さらには三尖弁閉鎖不全をもたらすQOLの低下へとつながる。一方肺動脈弁機能を損なう肺動脈弁輪切開術は，肺動脈弁逆流による右室に対する慢性的な容量負荷をもたらす，これもQOLを低下させる重要な因子の一つとなる²⁾。ファロー四徴症根治術後遠隔期の肺動脈弁逆流に対し，肺動脈弁置換術を行ったという報告³⁾も見られる。われわれは肺動脈弁を温存することがファ

ロー四徴症術後遠隔期の QOL を規定する重要な因子であると考え、狭小肺動脈弁輪に対しても可及的に肺動脈弁温存術式を行ってきた。しかし適応を誤ると無視できない肺動脈狭窄を残すことになり、従来肺動脈弁温存か否かを決定するに際し様々な基準が報告されている^{4,5)}。われわれの採用した肺動脈弁口面積インデックスが $1.4 \text{ cm}^2/\text{BSA}$ 以上あれば弁を温存するという基準は、Kirklin ら⁵⁾のそれとほぼ一致している。今回の検討において、多くの症例で肺動脈弁が二尖弁であるにもかかわらず、狭小肺動脈弁温存群の術後遠隔期における右室圧、CVP、あるいは肺動脈狭窄の発生率は他の二群と比べ遜色のない結果であり、われわれの採用した基準の妥当性が確認された。また温存した狭小肺動脈弁輪が遠隔期にはたして成長するかどうかという危惧に関しても、追跡した範囲では問題がないことを確認した。

今回の検討で肺動脈弁非温存群において、肺動脈弁温存群に比し右室に対する容量負荷がより大きいことが示された。肺動脈弁逆流の程度の評価は難しいが、われわれのデータからこの容量負荷は主に肺動脈弁逆流に起因すると考えられ、肺動脈弁機能を温存することの重要性を裏付けるものである。肺動脈弁非温存例においても右室流出路に一弁付きのバッチを用いることにより、肺動脈弁逆流を長期間にわたって軽減することが可能であるとの報告もあるが⁶⁾、根治術時に用いた人工弁はやがて機能しなくなることは明白である⁷⁾。さらに、ファロー四徴症に対する根治術の多くが低年齢で行われることを勘案すると、それほど遠くない遠隔期に患児の成長に伴う人工弁サイズのミスマッチを生じることは避けられない。われわれは右室流出路に設けた人工弁の機能に過大な期待を寄せるべきではないと考える。

チアノーゼや高い右室圧の持続が遠隔予後に悪影響を及ぼす考えから、近年ファロー四徴症の根治術はますます低年齢化の傾向にある^{8,9)}。しかしながら根治術の低年齢下は、同時に肺動脈弁温存率の低下につながることも事実である⁸⁾⁻¹⁰⁾。体肺動脈短絡手術を行うことが肺動脈弁の発育を促す可能性も報告されており^{8,10)}、むやみに根治術時年齢を下げ、一次的根治術の方向に向かうのではなく、これらがもたらすデメリットを勘案することもファロー四徴症根治術後遠隔期のより高い QOL を得るためには必要であろう。Hennein⁹⁾らは 30 例の新生児ファロー四徴症に対し一次的根治術を行い、病院死亡はなかったが肺動脈分枝狭窄

5 例(17%)に対し再手術を行ったと報告しており、新生児期、乳児期早期の一次的根治術は適応を誤ると術後合併症を増加させる危険性をはらんでいる。現在われわれの施設では、重篤な症状を有するファロー四徴症に対しては、PA(中田)インデックスが 200 以上あれば乳児期早期であっても一次的根治術を躊躇しないが、200 未満であれば体肺動脈短絡手術を行う方針をとっている。

右室を切開しない経右房経肺動脈的ファロー四徴症の根治術も、術後の右室機能、不整脈の点でさらに良い成績をもたらす可能性が言われている¹¹⁾。最近本法を追試しその結果が良好であるとの報告が相次いでおり^{8,12,13)}、遠隔成績の改善が期待される術式であろう。

まとめ

ファロー四徴症根治術後の肺動脈弁逆流は右室の容量負荷を増大させ、遠隔期の右心不全につながる重要な問題と考えられる。今回の検討でわれわれが用いた狭小肺動脈弁輪例に対する肺動脈弁温存術式は、術後右室圧を増大させること無く肺動脈弁逆流による右室の容量負荷の増大を防止し、ファロー四徴症根治術後の遠隔成績の向上につながる優れた術式であると考えられた。

文 献

- 1) 安井久高：ファロー四徴症根治術における肺動脈温存と乳児期根治術の勧め 臨床胸部外科 1990；10：99-104
- 2) Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SF, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, Paul MH：Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1987；93：36-44
- 3) Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, Coles JG, Rebeika IM, Freedom RM：Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot Annals of Thoracic Surgery. 64 (2)：526-30, 1997
- 4) 内藤泰顕：Fallot 四徴症根治術。最新胸部外科手術。日本胸部外科学会卒後教育委員会編 東京 日本胸部外科学会 1993；66-71
- 5) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG：Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. Cardiac Surgery. 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1993；pp 861-1012
- 6) Kurosawa H, Morita K, Yamagishi M, Shimizu S, Becker AE, Anderson RH：Conotruncal repair

- for tetralogy of Fallot : Midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg 1998 ; 105 : 351 360
- 7) Gundry SR, Razzouk AJ, Boskind JF, Bansal R, Bailey LL : Fate of the pericardial monocusp pulmonary valve for right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1994 ; 107 : 908 913
- 8) 角 秀秋 : Fallot 四徴症 経右房経肺動脈到達法と乳児早期根治術 胸部外科における治療戦略の進歩 胸部外科における controversy 日本胸部外科卒後教育委員会 東京 日本胸部外科学会 1999, 74 89
- 9) Hennein HA, Mosca RS, Bove EL, et al : Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. J Thorac Cardiovasc Surg 1995 ; 109 : 332 342
- 10) Uva MS, Lacour-Gayet F, Komiya T, Serraf A, Bruiaux 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
- 11) Kawashima Y, Matsuda H, Hirose H, Nakano S, Shirakura R, Kobayashi J : Ninety consecutive corrective operations for tetralogy of Fallot with or without minimal right ventriculotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 1985 ; 90 : 856 863
- 12) Stellin G, Milanese O, Rubino M, Michielon G, Bianco R, Morelolo GS, Boneva R, Sorbarta C, Casarotto D : Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life : transatrial versus transventricular approach. Ann Thorac Surg 1995 ; 60 : S 588 591
- 13) Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RBB : Tetralogy of Fallot : Favorable outcome of non-neonatal transatrial, transpulmonary repair. Ann Thorac Surg 1992 ; 54 : 903 907

Long-term results of tetralogy of Fallot advantage of pulmonary valve preservation

Yuichi Shiokawa, Hideaki Kado, Yutaka Imoto, Yasuo Kanegae, Koji Fukae, Hideyuki Iwaki,
Kazu Minami, Takumi Sonoda, Taiya Ushinohama*, Kouichi Sagawa*,
Naoki Fusazaki*, Siro Ishikawa*, Sunao Honda*, Hisataka Yasui**
Department of Cardiovascular Surgery, Department of Cardiology*, Fukuoka Children's
Hospital and Medical Center, Department of Cardiac Surgery, Kyusyu University**

From December 1980 through December 1998, 367 patients underwent total correction for tetralogy of Fallot excluding association of pulmonary atresia or complex cardiac anomalies. There were one hospital death and one late death. Among the 367 patients 158 have been followed up for more than 5 years. Mean follow-up period was 11 years. Pulmonary valve was preserved in 72% of the 158 patients, thus 28% of the patients underwent transannular enlargement of the RV outflow tract. Preoperative pulmonary valve area index was less than $1.8 \text{ cm}^2/\text{BSA}$ in 36 cases (32%) whose pulmonary valve was preserved. Postoperative pulmonary regurgitation was greater in cases with transannular enlargement of the RV outflow tract. The preservation of the pulmonary valve provided reasonable growth of the pulmonary valve annulus, and no significant elevation of the RV pressure even in cases with pulmonary valve area index less than $1.8 \text{ cm}^2/\text{BSA}$. Pulmonary valve preservation can reduce the risk for the right ventricular dysfunction after repair of the tetralogy of Fallot with respect to the pulmonary regurgitation.