

純型肺動脈弁閉鎖症：右室低形成，冠状動脈奇形，手術方法

(平成12年4月18日受付)

(平成12年10月11日受理)

東京女子医科大学循環器小児科

門間 和夫 中西 敏雄 朴 仁三 仁木 敬夫

key words：純型肺動脈弁閉鎖，右室低形成，冠状動脈奇形，右室冠状動脈類洞交通

要 旨

純型肺動脈弁閉鎖症の治療方針を決めるには，右心室低形成と冠状動脈奇形の診断が重要である．手術前の本症26例と右心室低形成を合併する重症肺動脈弁狭窄4例の計30症例の心臓血管造影像からこの2因子を検討した．対象の年齢は新生児22例，1カ月乃至4カ月8例である．Bull(1982)の分類では，右室拡大型1例，右室3部位のある軽度低形成型11例，右室肉柱部欠如の中度低形成型7例，右室肉柱部と漏斗部を欠如する高度低形成型11例であった．右室に血流依存性の冠状動脈奇形が18例に合併した．右室拡大型は高度の三尖弁閉鎖不全を合併しフォンタン手術適応と思われた．右室軽度低形成型はカテーテル治療と右室流出路形成手術の適応であった．右室中度低形成型は7例全てに冠状動脈奇形を合併した．その2例は1枝のみ右室依存性で冠状動脈に狭窄，閉塞はなく，右室減圧が可能かどうか不確実で，末梢漏斗部径は4mmあった．4例は冠状動脈に狭窄と閉塞があり，右室依存性が高く，右室減圧は危険と判断された．この右室依存性の高い4例では右室依存性の低い2例より右室低形成が高度で末梢漏斗部径は2～3mmであった．右室高度低形成型は全て冠状動脈奇形を合併し，短絡手術とフォンタン手術の適応であった．冠状動脈奇形合併例は，右室計測上三尖弁径が8mm以下，漏斗部径が4.5mm以下で，非合併例とくらべて小さかった．

緒 言

純型肺動脈弁閉鎖症¹⁾は出生2万人に1人の割合³⁾で生じ，適切な治療無しには新生児期に死亡する予後不良の疾患である⁴⁾．主な治療法はプロスタグランジンE₁による動脈管拡張，カテーテル法⁵⁾を含む右室流出路形成手術^{1) 2) 6)}，短絡手術と後のフォンタン手術⁶⁾である．本症に合併する冠状動脈奇形^{7) 8)}は右室流出路形成手術による右室減圧後に致死的な心筋虚血を生じることがあるので⁹⁾，手術前に右室減圧の危険度を判定する必要がある¹⁰⁾．そこで右室減圧の危険度の判定基準作成を目的として，本症の心臓血管造影像を検討した．

対象と方法

対象は1980年より1999年に入院し心臓カテーテル

検査を行った手術前の純型肺動脈弁閉鎖症26例と右心室低形成を合併する重症肺動脈弁狭窄4例の計30症例である．検査時年齢は1カ月以内が22例，1カ月乃至4カ月が8例である．右室低形成の診断にはBull(1982)¹⁾の右室3部分の有無による分類を用いた．心臓カテーテル検査では全例でシネで右室造影が行われた．左室造影は15例，大動脈弁上造影は8例，選択的冠状動脈造影は7例で行われた．右室の計測は拡張末期に行った．

右室造影で右室の拡張例は1例のみであった(図1)．心尖部の肉柱部を正面像で収縮期と拡張期に観察し，収縮期には大部分が肉柱で占められても，拡張期には大部分(面積で80%程度)が造影剤で染まる場合を肉柱部あり，右室低形成軽度とした(図2)．心尖部の肉柱部に収縮期，拡張期ともに造影剤がほとんど入らず，造影剤に染まる面積が20%以下の場合には肉柱部無し，右室低形成中度(図3)乃至高度(図4)と判定

別刷請求先：(〒162 8666) 東京都新宿区河田町8 1

東京女子医科大学循環器小児科

門間 和夫

表1 純型肺動脈弁閉鎖症の病型と症例数

病型	肺動脈弁	右室流入部	右室漏斗部	右室肉柱部	症例数
右室拡大型	閉鎖	拡大	拡大	拡大	1
軽度右室低形成型	閉鎖, 狭窄	縮小	縮小	厚い肉柱	11
中度右室低形成型	閉鎖	縮小	縮小	肉柱で閉鎖	7
高度右室低形成型	閉鎖	縮小	閉鎖	閉鎖	11

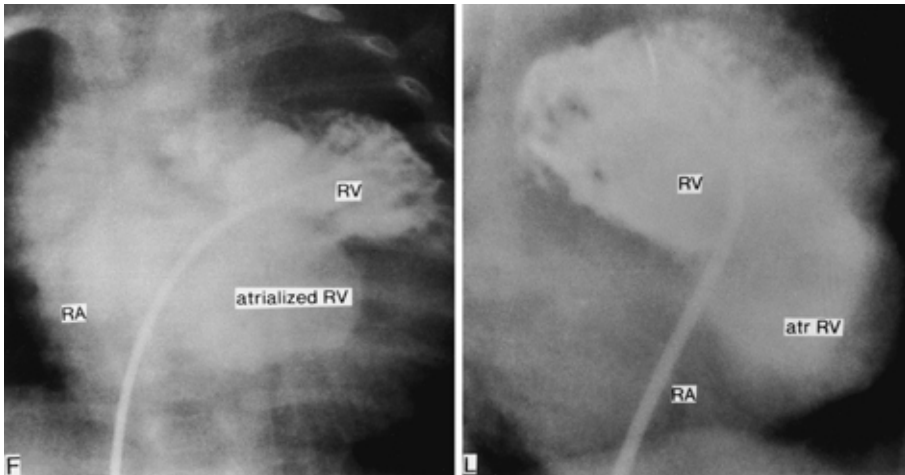


図1 純型肺動脈弁閉鎖, 拡張した右室, Ebstein 奇形の4カ月の女子の右室造影像.
 図1~4の略語. AAo: 上行大動脈, atr RV: 右房化右室, dias: 拡張期, F: 正面,
 L: 側面, LAD: 左前下降枝, LCX: 左回旋枝, PV: 肺静脈, RCA: 右冠状動脈,
 RV: 右室, sys: 収縮期, Trab: 肉柱部, TV: 三尖弁

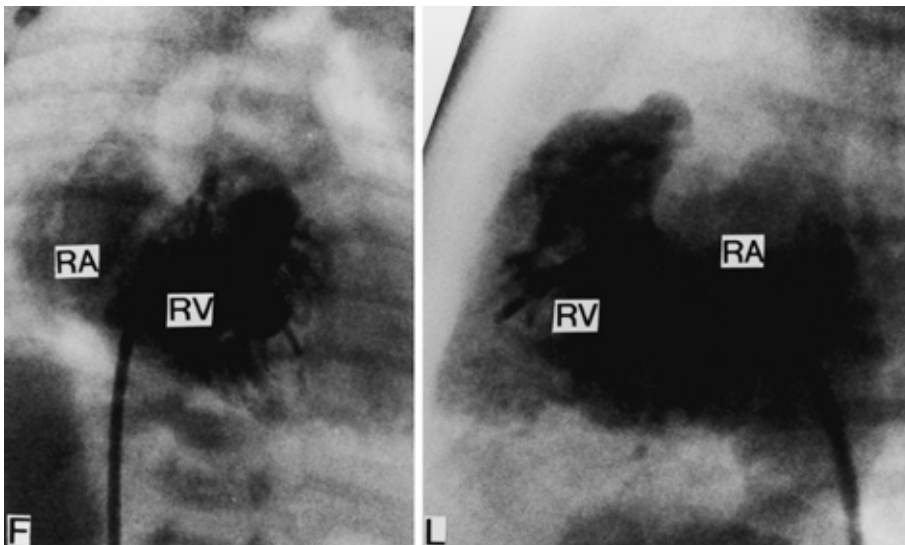


図2 純型肺動脈弁閉鎖, 軽度の右室低形成の17日児の右室造影像(拡張期).

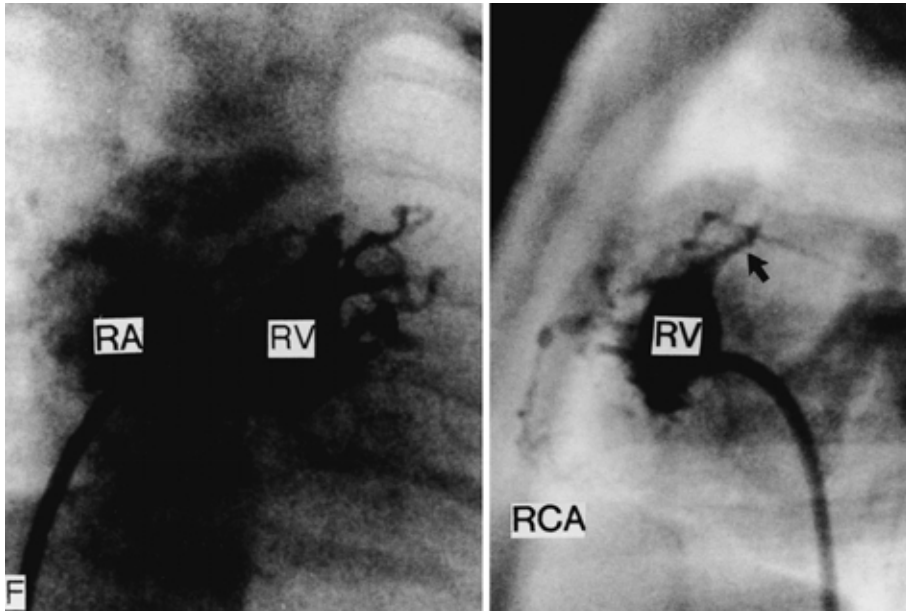


図3 純型肺動脈弁閉鎖，高度に近い中度の右室低形成の115日女児の右室像（拡張期）．1 mmの漏斗部（矢印）があり，類洞交通より右冠状動脈が造影される．

した．

拡張期右室容積は心尖部の肉柱部まで含めて計算したが，右室低形成中度の場合は拡張期にも肉柱部に僅かに造影剤が入るのみで，この計算法は誤差が大きく，最大2倍程度の過大評価になると推定された．

右室造影で漏斗部を正面像と側面像で観察した．漏斗部が肺動脈弁まで拡張期に開存している場合は末梢部で拡張期内径を測定した．漏斗部が拡張期にも先細りで，肺動脈弁まで達しない場合と，全く無い場合は，肉柱部もなく，高度の右室低形成とした（図4）．

右室造影側面像で三尖弁の拡張期径を測定した．

右室造影で冠状動脈の写る例を右室 冠状動脈の sinusoidal communication ありとした（図3,4）．更に大動脈造影と選択的冠状動脈造影から，右冠状動脈の近位側と遠位側，左冠状動脈前下降枝の近位側と遠位側，左冠状動脈回旋枝について，右室依存性を検討した¹⁰⁾．冠状動脈内の管状狭窄を狭窄，正常冠状動脈の走行が途絶している場合を閉鎖とした¹⁰⁾．

右室減圧後の心筋虚血の程度を推定して，手術方針を考察した．

結 果

30症例の病型別の数を表1に示す．

右室拡大型は1例で，高度の三尖弁閉鎖不全を合併

するエプシュタイン奇形^{12,13)}であった（図1）．右室 冠状動脈交通は無いが，右室圧は低く，右室機能は高度に低下し，乳児期の手術適応は無いと思われた．

右室低形成が軽度の型は11例であった．漏斗部の低形成も軽度で，肺動脈弁近くの漏斗部径は4-6 mmあり（図2），カテーテル又は手術による右室流出路再建術が可能であった．肉柱部は収縮期には肥大した肉柱のために造影剤で染まる部分が10~20%程度であり，拡張期には50~90%（多くは70~80%）が造影剤で染まった．右室容積は正常の40%乃至90%であった．右室の正面像で三尖弁から心尖部までをはかると，比較的大きく，12~27 mmあり，三尖弁弁径も比較的大きく，8~15 mmあった．右室 冠状動脈交通を持つ症例は1例のみで，11例では無かった．

右室 冠状動脈交通の1例は2カ月の女子で，右室低形成を合併した肺動脈狭窄であり，漏斗部径は4.5 mmで，針穴程度の肺動脈弁孔を有した．右室心尖部で狭窄の無い右冠状動脈と右室類洞（sinusoid）と太い交通があり，バルーンカテーテルで弁拡大を行ったが，心筋虚血と心不全を生じて1年後に死亡した．

この型は漏斗部が開いており，90%以上で右室依存性の冠状動脈が無いので，カテーテル，あるいは手術による右室流出路再建術の適応である．

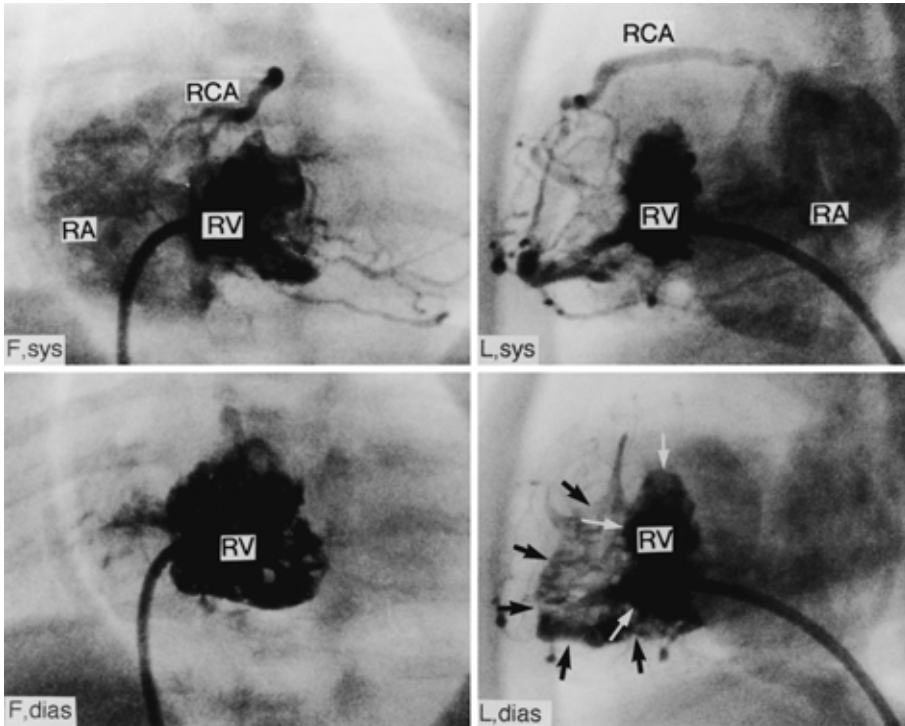


図4 純型肺動脈弁閉鎖，高度の右室低形成の15日児の右室造影像．収縮期には類洞交通より右冠状動脈が写るが拡張期には大動脈からの血流で右冠状動脈の造影剤はwash-outされる．右冠状動脈は途中からほそい枝に分かれている．拡張期のみ側面像で肉柱部に網目状に造影剤が入る（黒矢印と白矢印の間）．

右室低形成が中程度の型は7例であり，心尖部の肉柱部は収縮期，拡張期ともに造影剤がわずかに入る（造影剤で染まる面積は20%程度）だけで，肥厚した肉柱ではほぼ完全に閉塞していた（図3）．右室容積は心尖部の肉柱部を含めると正常の50~90%であり，含めないと20~40%であった．

漏斗部は開いているが細く，2~4mmであった．7例全てに右室依存性の冠状動脈が造影された（図3）．6例が前下降枝，3例が右冠状動脈，1例は左冠状動脈起始部狭窄のため右室前下降枝左回旋枝の血流を生じていた．漏斗部が4mmある2症例では，右室と交通する右冠状動脈，左前下降枝に狭窄，閉塞なく，右室の減圧は冠状動脈右室瘻を生じるが，左室機能低下は軽度であろうと推定された．

残る5例は漏斗部径が2~3mmで細く，3例で冠状動脈の閉塞，1例で狭窄が認められた．残る1例は冠状動脈の造影が薄く，判定出来なかった．これらの冠状動脈に狭窄乃至閉塞の合併する症例では右室の減圧は

心筋虚血を生じるので，右室減圧はせず，短絡手術を先ず行い，後にフォンタン手術を行うのが安全と思われた．

漏斗部が閉鎖している11症例は全て右室-冠状動脈交通を有した（図4）．右室の容積は小さく正常の10~20%であり，肉柱部は収縮期，拡張期ともに造影されなかった．全例に右室-冠状動脈の交通が存在した．右室の高度低形成，漏斗部閉鎖，右室冠状動脈交通の組み合わせは早期の短絡手術，後のフォンタン手術の適応と思われた．

冠状動脈奇形の無い例とある例の右室拡張末期正面像の計測値を図5に示す．図中の模式図に示す右室横径（A），三尖弁心尖部径（B）は冠状動脈奇形の無い群が有る群より大きいが，かなり重複する．

冠状動脈奇形の無い例とある例の右室拡張末期側面像の計測値を図6に示す．図中の模式図に示す三尖弁径は冠状動脈奇形の無い例では8mm又は8mm以上であり，冠状動脈奇形のある例では8mmまたは8

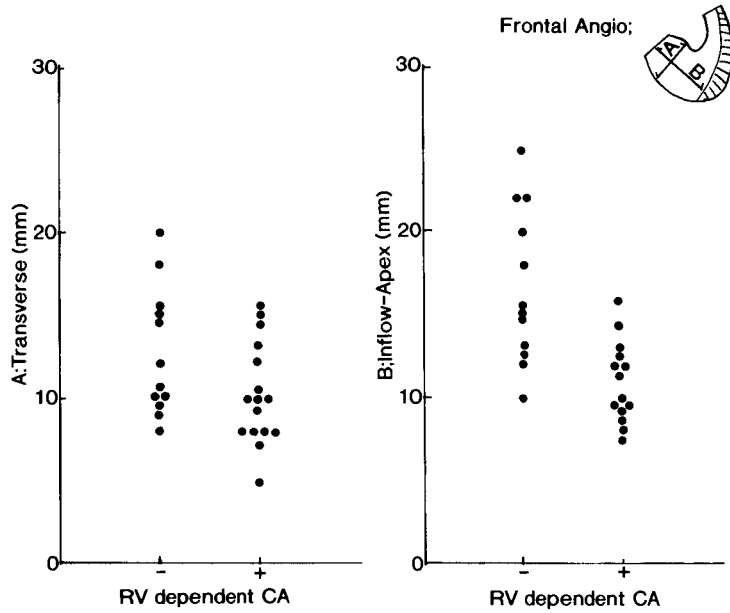


図5 冠状動脈奇形の無い例と有る例の右室拡張末期正面像の計測値 .

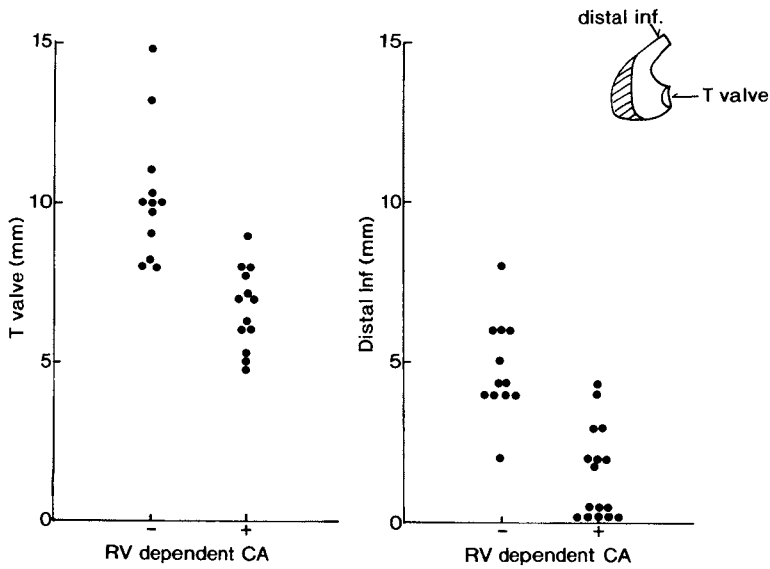


図6 冠状動脈奇形の無い例と有る例の右室拡張末期側面像の計測値 .

mm 以下であった . 漏斗部径は冠状動脈奇形の無い群で 2 mm の 1 例を除けば 4 mm 又は 4 mm 以上であり , 冠状動脈奇形のある群では 4.5 mm 或いは 4 mm 以下であった .

考 察

純型肺動脈弁閉鎖症の最終手術は右室の大きさと冠状動脈奇形の有無に応じて , 右室低形成が軽く , 冠状動脈奇形が無い場合の右室流出路再建術 , 右室低形成が高度で冠状動脈奇形がある場合のフォンタン手術に

大別される¹⁾⁵⁾。その中間の場合にグレン手術と右室流出路再建術の組み合わせもある⁶⁾。従来冠状動脈の奇形の診断が不十分で手術方針を誤る例があり、手術後遠隔期の心機能低下例と死亡例が少なからず存在した¹⁴⁾¹⁵⁾。最近の Boston 小児病院の5年生存率98%の驚異的に良い手術成績¹⁰⁾は、冠状動脈奇形の造影診断を丁寧に行って手術方針を決めた成果と報告されている。

本症に合併する冠状動脈奇形では右室から類洞 (sinusoid) を通じて右冠状動脈、又は左冠状動脈前下降枝に交通枝が存在し、これらの冠状動脈への血流は収縮期に右室から、拡張期に大動脈から流れる(図4)。右室から類洞を通じて冠状動脈への交通は通常太いので、手術、或いはカテーテル治療による右室減圧後には、冠状動脈-右室瘻を生じて、心筋虚血を生じる。さらに本症の冠状動脈には右室と交通のある冠状動脈に限局性の狭窄と閉鎖を生じる¹⁰⁾。この狭窄と閉鎖は壁の肥厚により生じ、組織学的には主に内膜の線維と細胞の増殖による⁷⁾⁸⁾。この狭窄が生後に閉鎖まで進行する例が報告されている¹⁰⁾。これら冠状動脈の狭窄と閉鎖が合併すると、右室の減圧により高度の心筋虚血を生じるので、手術は右室減圧を避け、初めに短絡手術、後にフォンタン手術を行う方針となる。

この研究で冠状動脈奇形の合併は右室低形成の程度とよく相関することが再確認された。即ち右室低形成が軽度で右室3部分が存在し、漏斗部の径が5mm以上、三尖弁径が8mm以上ある場合には、冠状動脈奇形は通常合併しない。従ってこのような所見が心臓カテーテル法或いは心エコー図で認められる例は、右室減圧、2心室治療の方針となる。逆に右室低形成が中度で漏斗部がある例でも、漏斗部が4mmで小さく、三尖弁が8mm以下で小さい例は通常冠状動脈の奇形を合併するので、右室減圧、2心室治療は出来ず、初めに短絡手術、後にフォンタン手術を行う方針となる。右室低形成が高度で漏斗部が無い例は短絡手術、後にフォンタン手術を行う。

右室低形成が中程度で、冠状動脈右室交通があるが、冠状動脈に狭窄、閉鎖が無い例は2心室治療、或いは1.5心室治療が可能かどうか、判断が容易でない。この研究ではこの場合に右室減圧に伴う心筋虚血がどこまで許容できるか明らかでないので、手術例の遠隔期成績まで研究して、更に検討する必要がある。

本症のシネアンジオによる右室容積の測定は右室低形成の中度の場合に心尖部の肉柱部の含め方の差で約

2倍の誤差を生じる。この右室低形成の中度の場合に右室減圧治療が可能かどうかの判断が重要なので、右室低形成の中度の場合に右室容積測定値を根拠に治療方針をきめるのは困難である。

本症は胎生期に肺動脈弁狭窄から閉鎖へ進行することが胎児エコーで観察されている¹⁶⁾。また肺動脈弁閉鎖では胎生期に右室の成長が止まる¹⁷⁾。英国では胎児診断された例の多くが中絶されたと報告されている¹⁷⁾。胎児診断された本症に対する胎児治療の試みは未だ計画段階であるが、Guy's Hospital では経腹壁性に穿刺とバルーンカテーテルによる治療を計画した例があり、胎児の姿勢が不利で実行しなかったと記載されている¹⁸⁾。UCSF の Hanley は数年来胎児心臓手術の動物実験を行って来たが、本症の胎児手術の可能性を記載している²⁾。我が国でもこの方面の研究が進んでいる¹⁹⁾。

結 語

純型肺動脈弁閉鎖症に合併する右室冠状動脈吻合は右室低形成の程度と強く相関し、中乃至高度の右室低形成に合併していた。右室計測値では三尖弁径8mm以下、漏斗部径4.5mm以下の場合に合併していた。

文 献

- 1) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery, Second Ed. Churchill Livingstone, New York, 1993; pp. 1035-1054
- 2) Reddy VM, Ungerleider RM, Hanley FL: Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. in Garson A, Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Second Ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998; pp. 1563-1577
- 3) Daubeney PEF, Sharland GK, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH, Webber SA: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. Circulation 1998; 98: 562-566
- 4) van Praagh R, Ando M, van Praagh S, Senno A, Hougou TJ, Novak G, Hastreiter AR: Pulmonary atresia: Anatomic consideration. In Kidd BSL, Rowe RD (eds.): The Child with Congenital Heart Disease after Surgery. Futura, New York, 1976; pp. 103-134
- 5) 中西敏雄: 肺動脈弁閉鎖症のカテーテル治療. Annual Review 循環器 2000. 中外医学社, 東京, 2000; pp. 206-211

- 6) Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA : Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 118 : 1046 55
- 7) Freedom RM : Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP : *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Fifth Ed.*, 1995, Williams & Wilkins, Baltimore, pp 962 982
- 8) Calder AL, Co EE, Sage MD : Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987 ; 59 : 436 442
- 9) Kasznica J, Ursell PC, Blanc WA, Gersony WM : Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987 ; 114 : 1415 1420
- 10) Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock LE : Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992 ; 86 : 1516 1528
- 11) Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : A revised classification. *Circulation* 1982 ; 66 : 266 272
- 12) Zuberbuhler JR, Anderson RH : Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J* 1979 ; 41 : 281 288
- 13) Bharati S, McAllister HA, Chemmongkoltip P, Lev M : Congenital pulmonary atresia with tricuspid insufficiency : Morphologic study. *Am J Cardiol* 1977 ; 40 : 70 75 [21 case, Ebstein]
- 14) O'Connor WN, Stahr BJ, Cottrill CM, Todd EP, Noonan JA : Ventriculocoronary connections in hypoplastic right heart syndrome : Autopsy serial section study of six cases. *J Am Coll Cardiol* 1988 ; 11 : 1061 72
- 15) Akagi T, Benson LN, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM : Ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum, and its influences on ventricular performance and clinical course. *Am J Cardiol* 1993 ; 72 : 586 590
- 16) Allan LD, Crawford DC, Tynan MJ : Pulmonary atresia in prenatal life. *J Am Coll Cardiol* 1986 ; 8 : 1131 6
- 17) Allan LD, Sharland GK, Milburn A, Lockhart SM, Groves AMM, Anderson RH, Cook AC, Fagg NLK : Prospective diagnosis of 1006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994 ; 23 : 1452 8
- 18) Allan LD, Cook A : Pulmonary atresia with intact ventricular septum in the fetus. *Cardiol Young* 1992 ; 2 : 367 376
- 19) Sakata M, Hisano K, Okada M, Yasuhuku M : A new artificial placenta with a centrifugal pump : Long term total extrauterine support of goat fetuses. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998 ; 115 : 1023 31

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum : Hypoplastic Right Ventricle,
Coronary Arterial Anomaly and Surgical Methods

Kazuo Momma, Toshio Nakanishi, In-Sam Park and Takao Niki

The Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

Surgical indication of pulmonary atresia with intact ventricular septum depends on the degree of right ventricular hypoplasia and coronary arterial anomaly. We reviewed the angiocardiograms of 26 patients with pulmonary atresia and 4 patients with critical pulmonary stenosis. The ages were within 1 month in 22 patients, and 1 month to 4 months in 8 patients. According to Bull's classification of the hypoplastic right ventricle, large right ventricle was found in 1, mildly hypoplastic tripartite type in 11, moderately hypoplastic bipartite type in 7, and severely hypoplastic unipartite type in 11 patients. Right ventricular dependent coronary arteries were associated in 18 patients. Coronary arterial anomalies were usually associated with moderate to severe hypoplasia of the right ventricle which has only inflow part or inflow part and small infundibulum, and were associated with small tricuspid valve (less than 8 mm in diameter) and absent or small infundibulum (less than 4 mm in diameter) These patients should be treated with an initial shunt operation followed by Fontan operation. Pulmonary atresia with tripartite right ventricle was found without any coronary anomaly and can be operated or treated with catheter intervention for two-ventricular repair.
