

冠動脈類洞交通を合併した純型肺動脈閉鎖症の外科治療

(平成12年10月2日受付)

(平成12年11月10日受理)

東京女子医科大学付属日本心臓研究所循環器小児外科学

佐藤 一樹

key words: 純型肺動脈閉鎖症, 類洞交通, 右室依存性冠循環, Oblique partition 法, 小児冠動脈バイパス術

要 旨

1990年1月から2000年8月までにカテーテルインターベンションおよび外科手術治療を施行した純型肺動脈閉鎖症53例のうち冠動脈類洞交通を合併した26症例(49%)の外科治療成績と問題点を検討した。右室依存性冠循環が7例, 右室依存性冠循環を否定できない症例が2例あり, 純型肺動脈閉鎖症における発生頻度は13%であったが, 後者2例を右室依存性冠循環と仮定すると17%であった。姑息術の手術死亡は2例であった。遠隔期死亡4例のうち3例が突然死で, 3例とも右室依存性冠循環例であった。根治術に到達した13症例のうち12例がFontan型手術で死亡例はない。Fontan型手術後右室依存性冠循環の1例に虚血所見を認めた。右室依存性冠循環合併群と右室依存性冠循環非合併群との間には累積生存率に有意差があり($p=0.048$), 3年生存率は右室依存性冠循環合併群が57%, 右室依存性冠循環非合併群が89%で, 右室依存性冠循環合併群が不良であった。新生児乳児例における右室依存性冠循環合併例で心筋虚血を回避する方法は今のところないが, 本症の治療成績を向上させるには, 選択的冠動脈造影を含めた正確な冠循環の診断と, 今後の虚血回避手段の開発が不可欠と考えられる。

はじめに

純型肺動脈閉鎖症(PPA)の手術成績は最近の報告でも不良で^{1,2)}, 冠動脈類洞交通(sinusoidal communication; SC)を合併した症例, 中でも右室依存性冠循環(right-ventricle dependent coronary circulation; RVDCC)である症例の手術成績は悪い³⁾。SCを踏まえた術式の選択と適応は, 姑息手術, 根治手術とも未だに議論の余地を残しているが, 当科では近年姑息術としては体肺短絡手術または適応があればカテーテルによる右室減圧術を施行し, 根治術としてbiventricular repair またはFontan型手術(Fontan)を機能的根治術としている。本研究ではSCをRVDCC合併群とRVDCCを非合併群に分類し, それぞれの手術成績と遠隔成績を検討して問題点を考察した。

対象および方法

1990年1月から2000年8月までに東京女子医科大

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外科

佐藤 一樹

学付属日本心臓血管研究所でカテーテルインターベンションおよび外科手術治療を施行した症例で, SCを合併した26例を対象した。当院での初回手術年齢は, 16日から3カ月目(平均35.4日, 中央値27日), 当院受診時より初回手術までの期間は, 0日から28日目(平均11.2日, 中央値12日)であった。

SCの診断には, Berman側孔カテーテルにて, 体重当たり約1 ml/kgの造影剤を3 ml/秒の割合で使用した右心室造影(RVG)を施行して冠動脈との交通を確認した。RVDCCの定義は, 選択的冠動脈造影または冠動脈入口部造影を施行した症例で, 右心室と冠動脈との間に交通があり, 右冠動脈(RCA)と左冠動脈の一つ以上に離断もしくは75%以上の狭窄が存在することとした。

三尖弁輪径(TVD)の測定は二次元経胸壁心臓超音波検査による結果をZ-value⁴⁾で評価した。拡張終末期右心室容量(RVEDV)はSimpson法により拡張終末期左心室容積(LVEDV)はArea-length法を使用し, Nakazawaの式⁵⁾による正常期待値で除した% of nor-

mal で評価した。肺動脈の発育程度は PA index⁶⁾を用いた。

電極カテーテルによる肺動脈弁穿孔 (radiofrequency pulmonary valvotomy; RPV) およびバルーンカテーテルによる肺動脈弁拡大術 (catheter balloon valvuloplasty; CBV)⁷⁾は、2 F 電極カテーテル (Arrow, Philadelphia, PA) を使用し、高周波通電 (Central Kohgyo, Chiba, Japan) により、1~5 W のエネルギーを 5 秒間通電することにより閉鎖肺動脈弁を穿孔させ、さらに 3 mm, 5 mm, 6 mm のバルーンカテーテル (Tyshak, Numed, Ontario, Canada) を使用して開大させた。

体肺短絡手術は、左または右の側開胸による、鎖骨下動脈を同側の肺動脈に直接端側吻合する original Blalock-Taussig shunt (OBTS) または、4 mm または 5 mm の polytetrafluoroethylene tube graft (PTFE tube graft) を中枢側は鎖骨下動脈起始部に、遠位側は同側の肺動脈に吻合する modified Blalock-Taussig shunt (MBTS) を施行した。右室流出路形成術 (right ventricular out flow reconstruction; RVOTR) と体肺短絡の同時手術は、右室流出部漏斗部狭窄を自己心膜による一弁付きパッチでパッチ拡大したのち、4.5 mm の PTFE tube graft を中枢側は上行大動脈に、遠位側は肺動脈に吻合する central shunt (CS) を行った。biventricular repair は、全ての心内および心外の短絡を閉鎖し、残存する右室流出路狭窄を自己心膜による一弁付きパッチにより解除した。Fontan は、当科の標準術式である右房の Oblique partition 法 (Oblique partition⁹⁾) または、5 mm の fenestration を作った lateral tunnel による total cavopulmonary connection (TCPC¹⁰⁾) を施行した。Oblique partition は、右心耳を 7 の字型に切開し、続いて冠状静脈洞を cut back し、Dacron velour とウマ心膜による二重パッチを使用して心房中隔を作製する。この際、冠状静脈洞および三尖弁よりの血液は左心房に還流され、対象症例の右心室は酸素化された肺静脈血が流入する。最後に肺動脈と右心房切開口は可及的に大きく直接吻合する。

統計学的解析は、RVEDV と TVD の比較を、新生児期または乳児期早期におけるそれぞれの % of normal と Z-value の 2-sample Student t-test で行った。生存分析は 95% の信頼水準で Kaplan-Meier 法にて行った。研究対象症例を SC 群、同時期に当院で外科治療を施行された PPA 全症例のうち SC を合併していない症例を no-SC 群とし、また RVDCC 合併例を RVDCC

群、RVDCC 非合併例を no-RVDCC 群、SC 群のなかで RVDCC を合併していない症例を no-RVDCC SC 群として行った生存率の比較は、Wilcoxon 検定を使用した。RVEDV と TVD の相関は単回帰式を求めた。統計ソフトは Stat View 5.0 (SAS Institute Inc. CA.) を使用した。

結 果

同時期に当院にて外科治療を施行された全 PPA 症例 53 例のうち SC 合併例は 26 例で、49% にあたり、RVDCC は 7 例であった。右心室造影だけで、RVDCC を否定できない症例が 2 例あった。これを除いた SC 合併例 24 例の 29%、PPA 51 症例の 13% に RVDCC が存在したことになる (表 1)。RVDCC を認めない症例は、右心室との交通冠動脈が 1 枝の症例が 7 例、左前下行枝 (LAD) と RCA の両方の症例が 10 例、3 枝の症例が 2 例であった。RVDCC 症例は、1 枝の閉塞、離断を認める症例が 3 例、左右冠動脈に閉塞、離断を認めるもの 3 例、左冠動脈主幹部 (LMT) に狭窄を認める症例が 1 例であった。

SC 群 26 例と no-SC 群 27 例の RVEDV の % of normal は、SC 群; 37 ± 5 no-SC 群; 74 ± 5 $p = 0.01$ で統計学的有意差を認め、TVD の Z-value は SC 群; -4.4 ± 0.9 no-SC 群; -1.6 ± 1.1 $p = 0.08$ で統計学的有意差はみとめなかった。RVEDV と Z-value の間には、 $Z\text{-value} = -6.6 + 0.62 \text{ RVEDV}$; $R^2 = 0.60$ 、回帰式が成り立ち、回帰分析は $p < 0.001$ で回帰式の適応度は有意であった。

初回手術は他院で施行された手術を含めると、体肺短絡手術が 21 例、Brock 手術が 2 例、RPV および CBV が 2 例、また Brock 手術と体肺短絡手術の同時手術が 1 例に施行された (表 2)。初回手術前に 4 例がバルーン心房中隔裂開術 (BAS) を施行された。当院での手術は、OBTS または MBTS (BTS) を 17 例に 21 回、RPV と CBV を 2 例、また二度目の CBV を 2 例に、左肺動脈の狭窄に対する CBV を 3 例に 4 回、RVOTR と CS を 1 例に、Fontan を 12 例 (Oblique partition 11 例、TCPC 1 例)、biventricular repair を 1 例、BTS の結紮と左肺動脈形成術と心房中隔半閉鎖術を 1 例に施行した。

手術死亡は 2 例。症例 15 は、生後 3 カ月目に他院より紹介されその 2 日後に OBTS を施行。生後 6 カ月目にこの OBTS を結紮し、RVOTR と 4.5 mm の CS を施行したが、肺血流増加が著明となったためさらに CS を結紮して、OBTS を再開通させたが、代謝性アシドー

表 1 患者背景

類洞交通を合併した純型肺動脈閉鎖症患者 26 例の冠動脈						
症例	分類	左前下行枝	回旋枝	右冠動脈	側副血行	右室依存性冠循環
類洞交通を冠動脈 1 枝に認める						
1	C1	dC	nl	nl	LAD-RCA	
2	C1	pC	nl	nl		
3	C1	pC	nl	nl		
4	C1	nl	nl	mC		
5	C1	nl	nl	pCmC		
6	C1	nl	nl	pC		
7	C1	nl	nl	dC		
類洞交通を左前下行枝と右冠動脈に認める						
8	C2	pCdC	nl	pCdC		
9	C2	pC	nl	dCpC		
10	C2	pC	nl	mC		
11	C2	dC	nl	mC		
12	C2	mC	nl	mC		
13	C2	dC	nl	mC		
14	C2	dC	nl	pC		
15	C2	dC	nl	dC		
16	C2	dC	nl	mC		評価不能
17	C2	mC	nl	pC		評価不能
類洞交通を冠動脈 3 枝に認める						
18	C3	pC	dC	pC		
19	C3	pC	pC	mC		評価不能
類洞交通を認め冠動脈 1 枝が閉塞している						
20	O1C2	nl	pC	pCpC/mO	RCA-LAD	+
21	O1C2	dC/dO	nl	pCdC	単冠動脈口(LAD-RCA)	+
22	O1C3	dC/lmt stenosis 50%	pC/lmt stenosis 50%	pCdC/dO	RCA-LAD, RCA-Cx	+
類洞交通を認め左右冠動脈 2 枝が閉塞している						
23	O2C2	pC/dO	nl	mC/dO		+
24	O2C2	pC/pO	nl	pC/dO		+
25	O2S1C3	mC/dO	pC/dO	dC/pS		+
類洞交通を認め左冠動脈主幹部に狭窄がある						
26	S2C3	pC/lmt stenosis 90%	pC/lmt stenosis 90%	dC		+

C1; 類洞交通 1 枝, C2; 類洞交通 2 枝, C3; 類洞交通 3 枝, O1; 閉塞 1 枝, O2; 閉塞 2 枝, S1; 狭窄 1 枝, S2; 狭窄 2 枝, d; 遠位部, C; 類洞交通, p; 中枢部, nl; 正常, m, 中間部, O; 閉塞, lmt; 左冠動脈主幹部, S; 狭窄, RCA; 右冠動脈, LAD; 左前下行枝, Cx; 回旋枝

シスを合併し,術後 2 日目に死亡した。症例 19 は 3 枝に SC を認める RVDCC を否定できなかった症例で, BTS 後順調に気管チューブを抜管したが,術後 4 日目に口腔内吸引中に突然心呼吸停止し,心肺蘇生施行するも死亡した。

遠隔死亡は 4 例。症例 16 は生後 1 カ月目に OBTS 施行, 6 カ月目より気管支炎で 6 回の入退院を繰り返し, 肥大型心筋症を合併して 2 年 5 カ月目に心不全で死亡した。症例 25 は 3 枝に SC を認め, LAD と回旋枝 (Cx) の閉塞を合併した左右冠動脈 RVDCC 症例で BTS 施行後退院し,術後 1 カ月目に突然死した。症例

26 は 3 枝に SC を認め, LMT に 90% の狭窄を合併した RVDCC 症例で BTS 施行後退院し,術後 2 カ月目に突然死した(図 1)。症例 21 は BTS 施行後退院し,術後 25 カ月目に, Fontan 予定で入院した当日に病棟で突然死した。

姑息手術後で根治手術適応外の症例は 3 例。症例 7 は, 他院で姑息手術後 9 年目に当院紹介され, その時点で左右肺動脈断面積比が 19.8 と片側肺動脈の高度低形成であった症例。症例 10 は他院で姑息手術後 7 年経過してから当院紹介され, その時点での PA index が 124 と両側肺動脈の低形成の症例で, 両者に BTS

表2 手術とフォローアップ

類洞交通を合併した純型肺動脈閉鎖症患者 26 例				
症例	姑息手術とカテーテル治療法	根治術	生死	F/U(月)
類洞交通を冠動脈 1 枝に認める				
1	(S)	Fontan(Oblique partition)	生存	55
2	S	Fontan(TCPC)	生存	100
3	RPV + CBV, CBV	Biventricular repair	生存	10
4	(BR + S, R, CBV, LPAP + ASD-HC, S-C)	Waiting(Biventricular repair)	生存	78
5	(BAS) S	Fontan(Oblique partition)	生存	54
6	RPV + CBV, CBV	Waiting(Biventricular repair)	生存	55
7	(BR) S, S, CBV		生存	74
類洞交通を左前下行枝と右冠動脈に認める				
8	(BR, S, PAB)	Fontan(Oblique partition)	生存	42
9	S, S	Fontan(Oblique partition)	生存	18
10	(S, S) S		生存	55
11	S	Fontan(Oblique partition)	生存	106
12	(BAS, S, S, S, BDG)	Fontan(Oblique partition)	生存	35
13	(S)	Fontan(Oblique partition)	生存	81
14	S, S, CBV, CBV		生存	77
15	S, R + S		病院死亡	0
16	S		遠隔死亡	29
17	S	Waiting(Fomntan)	生存	5
類洞交通を冠動脈 3 枝に認める				
18	S	Fontan(Oblique partition)	生存	27
19	S		病院死亡	0
類洞交通を認め冠動脈 1 枝が閉塞している				
20	(BAS, S)	Fontan(Oblique partition)	生存	96
21	S		遠隔死亡	25
22	(BAS) S, S	Fontan(Oblique partition)	生存	45
類洞交通を認め左右冠動脈 2 枝が閉塞している				
23	(S)	Fontan(Oblique partition)	生存	6
24	S, S	Waiting(Fomntan)	生存	10
25	S		遠隔死亡	1
類洞交通を認め左冠動脈主幹部に狭窄がある				
26	S		遠隔死亡	2

S; 体肺短絡手術, RPV; 電極カテーテルによる肺動脈穿孔, CBV; バルーンカテーテルによる肺動脈拡大術, BR; ブロック手術, R; 右室流出路形成術, LPAP; 左肺動脈形成術, ASD-HC; 心房中隔半閉鎖術, S-C; 体肺短絡閉鎖, BAS; バルーン心房中隔裂開術, PAB; 肺動脈絞扼術, BDG; 両方向性グレン手術, TCPC; total cavopulmonary connection, F/U; 経過観察期間.

()は他施設での手術を表す, 姑息術が複数回の場合は S,S 等と記載, 同時に異なる姑息術を施行した場合は BR + S 等と記載.

を施行し, 前者には CBV を追加したが, 両者共に根治手術適応外であった. 症例 14 は新生児期の左右肺動脈が 2 mm で両側の BTS と CBV を施行したが, 3 回のカテーテル造影検査での PA index は 76, 49, 75 と高度肺動脈低形成で機能的根治術は適応外とされた.

Biventricular repair および Fontan に到達した 13 症例に死亡例はなかった. Biventricular repair 待機症例 2 例(症例 4, 6), Fontan 待機症例は 2 例(症例 17, 24)である. Fontan 全 12 症例の術後カテーテル検査に

おける心係数は 2.8 ± 0.1 ($2.0 \sim 4.0$) L/m², LVEDV は 129 ± 12 ($70 \sim 213$) % of normal, 左室駆出率(LVEF) は 50 ± 3 ($24 \sim 61$) % でおおむね良好であったが, 1 例に術後虚血所見を認めた. 症例 22 は RCA の離断と LMT に 50% の狭窄を認めた RVDC 症例で, 術後 42 日目に全身チアノーゼが出現した時の心電図上, II, III, aVf, V5, V6 の各誘導に ST 低下を認め, タリウム心筋シンチグラムを施行したところ左心室後下壁心尖部に欠損を認めた. 術後 57 日目のカテーテル検査で

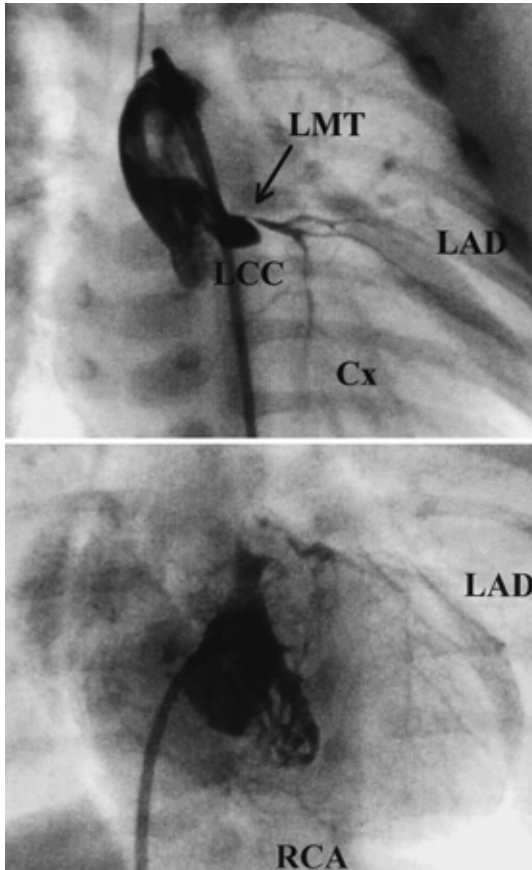


図1 症例26の左冠動脈主幹部の狭窄の所見。上図にて左冠動脈入口部の造影により左冠動脈主幹部の90%狭窄を認める。LCC; left coronary cusp, LMT; left main trunk, LAD; left descending coronary artery, Cx; circumflex。下図にて右心室造影により左前下行枝の中樞側と回旋枝の中樞側と右冠動脈の遠位側の類洞交通が造影される。RCA; right coronary artery

は、左心室造影で segment 3, 4 と心尖部の壁運動の高度低下を認め、LVEDV は 167% of normal, LVEF は 25%, 心係数 2.0 L/m², RCA 造影では SC が残存し、AHA 分類の segment 3 以下の遠位側は造影されなかった(図2)。

全症例追跡可能で、平均追跡期間は、 3.6 ± 0.6 (0~8.9)年であった。Kaplan-Meier 法で SC 群の3年生存率は77%であった。累積生存率は SC 群と no-SC 群との間には有意差はなく($p=0.18$), SC 群内で、RVDCC 群と no-RVDCC SC 群との有意差もなかった($p=0.17$)。しかしながら、RVDCC 群と no-RVDCC 群との

間には有意差があり($p=0.048$), 3年生存率は RVDCC 群が 57%, no-RVDCC 群が 89% で、RVDCC 群は no-RVDCC 群よりも累積生存率が不良であった(図3)。

考 察

当科では、今井ら¹¹⁾の報告した 1976 年 5 月に本邦初の PPA に対する 2 期的根治術施行以来、高ら¹²⁾の報告にあるように RVEDV 50% of normal 以上の症例には biventricular repair を施行し、中江ら¹³⁾、福地ら¹⁴⁾、高ら¹⁵⁾の報告した biventricular repair や Fontan 適応外の症例には RVOTR と Glenn の同時手術による機能的根治手術いわゆる one and one-half repair を施行して良好な成績を得た。しかしながら、近年の大血管転位症をはじめとする新生児複雑心奇形の治療成績の向上に比べ、新生児期からの PPA に対する治療成績は未だに不良で¹⁶⁾¹⁷⁾、Hanley¹⁾らがおこなった、多数施設 145 例の集計による手術死亡では no-SC 群が 30%, SC 群が 39%, RVDCC 合併群が 67% と報告されている。SC は右心室の高度低形成例に合併が多く、冠動脈異常の発生が右室容積と相関するとされているが¹⁸⁾、今回の結果でも RVEDV は SC 合併群は有意に低値を示した。しかしながら、BTS 後に突然死した症例 22, 25, 26 の RVEDV はそれぞれ 52, 55, 60% of normal と SC 群の平均以上の値であり、臨床的な重症度は、RVEDV の値よりも冠動脈異常の因子が強く関与すると思われる。RVEDV の臨床的意義について、中江ら¹⁹⁾は、肺動脈裂開術後の RVG における RVEDV と TVD の発育度は一致しないことを報告をしたが、現在ではより正確とされる経胸壁心臓超音波検査と RVG との TVD の測定差を考慮しなくてはならない。また RVEDV は、使用カテーテルの種類、カテーテルの位置、造影剤の使用量と速度、三尖弁逆流の程度、カテーテルによる三尖弁逆流、右室形態と容量、SC の程度等の多数の因子に影響されるため、条件により値の変動がみられる。右室容量と機能や形態の厳密な評価と把握が、biventricular repair の適応に明確で新たな基準を与えうるならば、magnetic resonance imaging (MRI)²⁰⁾や 3 次元心臓超音波²¹⁾が、造影検査により優位性を示す可能性がある。

RVDCC の定義は、Boston のグループ²⁾が提唱する「右心室と冠動脈との間に交通がある上に右冠動脈と左冠動脈の一つ以上に離断もしくは狭窄が存在する。」では狭窄の程度が不明確である。虚血性心疾患の有意狭窄は 75% であるため、これを採用して評価した。また、他施設の報告では、剖検¹⁸⁾、RVG のみ¹⁶⁾、選

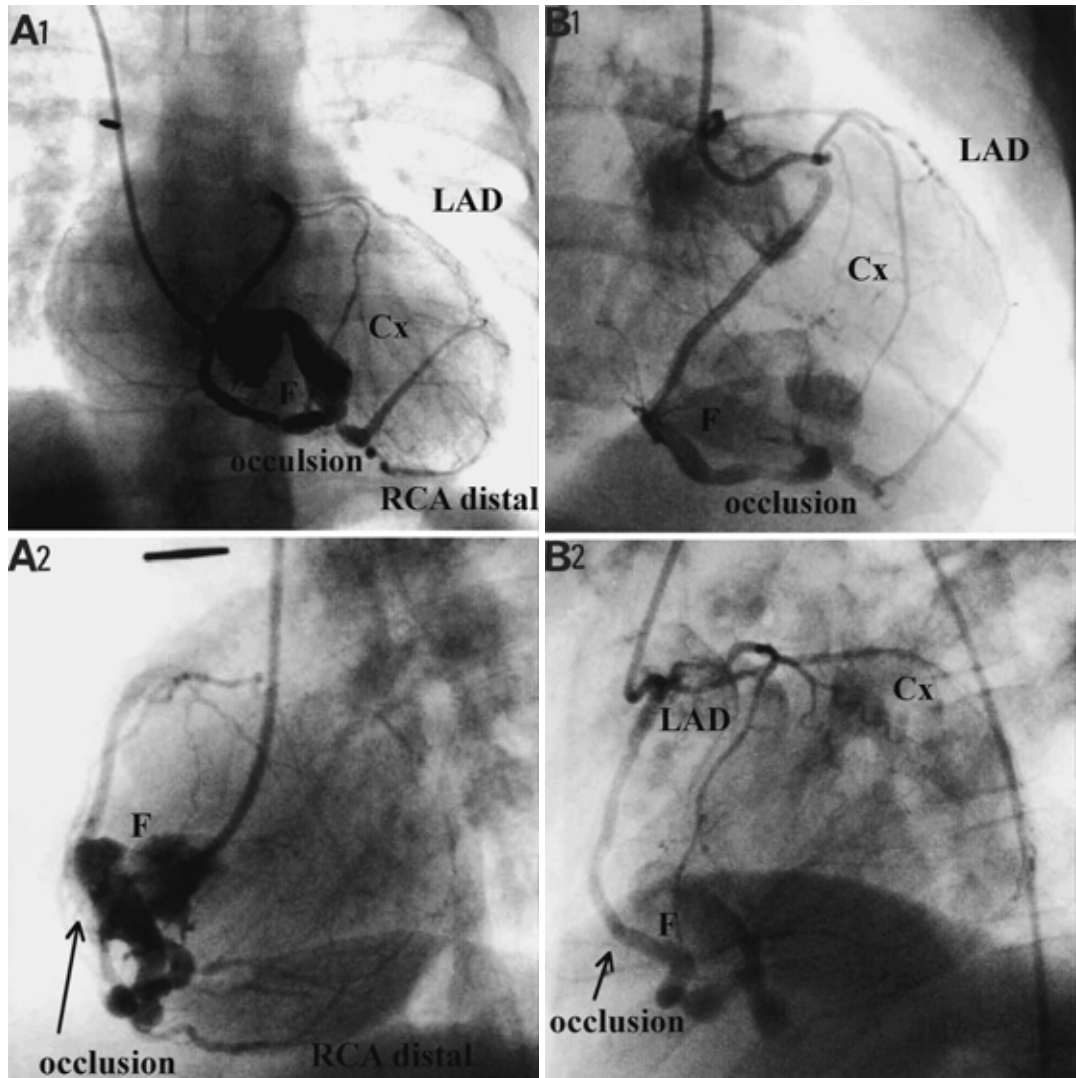


図2 A-1.2 症例 22 の Fontan 術前造影により右冠動脈の閉塞を認める。選択的右冠動脈造影により右冠動脈遠位部から右室への大きな類洞交通が造影され、これより遠位側の右冠動脈、左前下行枝、回旋枝は別の類洞交通から造影される。RCA; right coronary artery, LAD; left descending coronary; Cx; circumflex。B-1.2 Fontan 術後の選択的右冠動脈造影では術前にみられた右冠動脈遠位側の閉塞部のより遠位側の右冠動脈が造影されない。

択的冠動脈造影^{2,3)}の異なった手段の所見から RVDCC を診断しているため、RVDCC の発生頻度は、PPA 症例の 9%²⁾, 22%¹⁶⁾, 28%¹⁸⁾, 32%²⁾, 34%³⁾と差が大きい。今回の発生頻度は 13% であったが、RVDCC を否定できない 2 症例を RVDCC と仮定すると 17% になった。危険因子を推定する上からは、PPA 症例においては RVDCC の正確な診断が不可欠である。当院

では 4 F 冠動脈造影用カテーテルで新生児期でも選択的冠動脈造影か冠動脈入口部造影を全例施行する方針としている。今回の RVDCC 症例では BTS 後の突然死や Fontan 後の心筋虚血例があった。この疾患群の治療成績及び quality of life (QOL) の向上には、その冠血行動態の把握とそれに適応した治療がなされることが望ましい。しかし、新生児や乳幼児で RVDCC

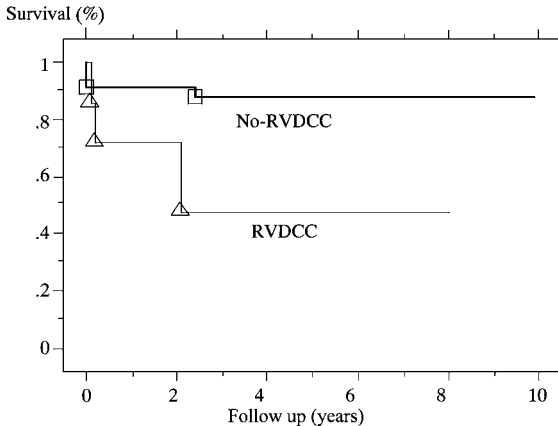


図3 純型肺動脈閉鎖症に対する外科手術後のKaplan-Meier法による生存曲線.右室依存型冠循環の有無を比較した. RVDCC;右室依存性冠循環を合併した純型肺動脈閉鎖症群, No RVDCC;右室依存性冠循環を合併しない純型肺動脈閉鎖症群

の症例における心筋虚血に対する対処は、現時点の治療技術では困難な点が多い。まず考えられる治療法としては冠動脈バイパス術(CABG)を併用することである。乳児に対する冠動脈口狭窄、閉鎖に対する内胸動脈(LITA)を用いたCABGの報告では良好な成績が報告され^{22,23)}、また生後10日目に大血管転位症に対する動脈スイッチ手術を施行した後、虚血により体外循環離脱困難になった症例のITAをLADに吻合した新生児CABGも報告されている²⁴⁾。Mavroudisら²²⁾は、9例の新生児の冠動脈と左内胸動脈(LITA)の径を測定したところ、LAD 1.21 ± 0.29 mm, LITA 1.18 ± 0.26 mm であり、8-0 monofilament polypropyleneの連続縫合が可能で、吻合時に肺動脈幹を切断すれば視野が展開され中枢への吻合が可能となると報告している。PPAでは、低酸素血症のために側副血行が発達し、ITAが太く発達していることが多く、ITAを用いたCABGも不可能ではないと考えられる。しかし、RVDCCを合併したPPA症例のCABGは報告がなく、体血圧を凌駕する右心室からの逆行性の冠動脈血流とグラフトからの血流が競合したり、一方への血管へstealが発生する可能性もあり、長期開存が期待できるか不明である。また冠動脈閉塞、離断より遠位側の冠動脈は、右室からの交通により血流を供給されている場合でも細いことがあり、その場合にはCABGは手技的に困難と思われる。新生児乳児期のCABGは以上述べた理由で困難であるが、幼児期まで生存で

きた症例で、Fontan手術適応例においては、Fontan施行時のCABG同時施行で術後虚血を免れ得る可能性があると考えられる。今後RVDCC症例への積極的な冠動脈外科手術施行による成績向上の可能性がある。

根治手術はRVEDV 82% of normalの症例で、biventricular repairが施行され、症例4が、biventricular repairのため心房中隔(ASD)閉鎖術待機中、症例6もRVEDV 66% of normalでbiventricular repair待機中である。PPAに対するFontan手術の報告では、Jahangiriら³⁾は平均2年6カ月の経過観察で17例中死亡なし、Najmら²⁵⁾は中央値で9.1年の経過で早期死亡3例(14%)遠隔死亡1例、Mairら²⁶⁾は中央値6年の経過観察で40例中早期死亡3例(7.5%)遠隔死亡3例、Rychikら²⁷⁾は中央値で2年で22例中早期死亡1例(4.5%)、遠隔期心臓移植施行1例であった。当院におけるno-SC群のPPA症例にはFontan後の症例が5例あり、今回の12例との計17例では、 4.7 ± 7.6 年の経過観察で死亡例はない。Najmら²⁵⁾は、3例の手術死亡症例は全てASDを直接閉鎖した心耳肺動脈吻合によるFontanであったと報告し、lateral tunnel法に右室の血栓化を施行しているが、この右室血栓化は12例中5例の手術死亡が報告されており問題がある。Oblique partitionでは、パッチにより右心室は左房側になるため、三尖弁閉鎖不全が無い症例で術後残存するSCからの逆行性冠血流は動脈血となり、有利である。

生後早期に、救命のために右室減圧術や肺短絡手術を施行し、長期放置後に当院に紹介された症例が2例あったが、成績とQOLの向上のためには、根治術に達するアルゴリズムが確立されつつあるこの疾患群に対する認識が不可欠である。

結 語

1. 1990年1月から2000年8月までに経験したPPA 53例にSC合併症例は26例(49%)、RVDCC合併例は7例で発生頻度は13%であったが、右室依存性冠循環を否定できない2症例を右室依存性冠循環と仮定すると17%であった。

2. SC群において、RVEDVは有意に低値であり、TVDのZ-valueに有意差はなかった。TVDのZ-scoreとRVEDVは相関関係にあった。

3. 姑息術の手術死亡2例、遠隔死亡4例、biventricular repair施行例1例、Fontan施行例12例、それぞれの待機例は2例と2例、根治術後の死亡例は無い。

Oblique partition は動脈血が右室に流入し, SC 残存時にも有用である.

4. Fontan 術後に虚血所見がみられた 1 症例と BT-S 後遠隔期に突然死した 3 症例は, RVDCC 例であり, RVDCC 例は RVDCC を合併しない PPA 症例に比べて有意に生存予後が不良であった.

5. 今後の成績向上のためには, 虚血合併症を回避することが最重要因子であると考えられる.

本稿を終えるにあたりご指導とご校閲を賜りました東京女子医科大学付属日本心臓血圧研究所所長今井康晴循環器小児外科主任教授, また直接ご指導いただいた新潟俊治講師をはじめ教室諸先生, 貴重な資料をお示し下さった遠藤真弘循環器外科教授, 解剖診断学と内科治療についてご指導いただいた中西敏雄循環器小児科助教授に深く感謝の意を表します.

文 献

- 1) Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC : Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 105 : 406 427
- 2) Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE : Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992 ; 86 : 1516 1528
- 3) 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 1055
- 4) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York : Churchill Livingstone 1992, pp 1035 1054
- 5) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jenes J, Jarmakani JM : Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976 ; 53 : 884 890
- 6) Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, Ando M, Takao A : A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 88 : 610 619
- 7) 中西敏雄, 朴 仁三, 辻 徹, 門間和夫 : 純型肺動脈閉鎖, 狭窄症に対するカテーテル治療の工夫. *日小循誌* 1996 ; 12 : 513 521
- 8) Park I, Nakanishi T, Nakazawa M, Takanashi Y, Imai Y, Momma K : Radiofrequency pulmonary valvotomy using a new 2-french catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1988 ; 45 : 37 42
- 9) 今井康晴, 黒澤博身, 福地晋治, 石原和明, 澤渡和男, 河田政明, 松尾浩三, 瀬尾和宏, 寺田正次, 竹内敬昌, 中沢 誠, 門間和夫, 高尾篤良 : Fontan 型手術の適応と手術成績 106 例の経験からの検討. *臨床胸部外* 1989 ; 9 : 133 137
- 10) deLeval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C : Total cavopulmonary connection : A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 96 : 682 695
- 11) 今井康晴, 本田正知, 森川哲夫, 龍野勝彦, 今野草二, 三森重和, 高尾篤良 : 純型肺動脈閉鎖症の外科治療 2 期的根治成功例とその問題点. *日胸外会誌* 1976 ; 24 : 831 832
- 12) 高 英成, 今井康晴, 黒澤博身, 福地晋治, 藤原直, 河田政明, 松尾浩三, 瀬尾和宏, 中沢 誠, 高尾篤良 : 純型肺動脈閉鎖症の根治術の手術成績及び遠隔成績の検討. *日小循誌* 1989 ; 5 : 50
- 13) 中江世明, 今井康晴, 高梨吉則, 黒澤博身, 福地晋治, 澤渡和男 : 右室流出路形成と Glenn 手術の組み合わせによる低形成右室を伴う純型肺動脈閉鎖症の心内修復術. *日胸外会誌* 1985 ; 33 : 2226 2234
- 14) 福地晋治, 今井康晴, 黒澤博身, 中江世明, 澤渡和男, 河田政明, 新潟俊治, 久保英三 : Fontan 手術解除 4 年後に機能的根治手術を完成しえた純型肺動脈閉鎖症の 1 例. *胸部外科* 1987 ; 40 : 797 802
- 15) 高 英成, 今井康晴, 藤原 直, 澤渡和男, 松尾浩三, 河田政明, 山岸正明, 長津正芳, 小出昌秋, 中沢 誠 : 低形成右室に対する Glenn 手術を併用した biventricular repair の検討. *日胸外会誌* 1993 ; 41 : 193 198
- 16) Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmahapatra HK, Williams WG, Trusler GA, Burrows PE : Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989 ; 47 : 213 217
- 17) Bull C, Kostelka M, Sorensen K, de Leval M : Outcome measures for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 359 366
- 18) Calder AL, Co EE, Sage MD : Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987 ; 59 : 436 442
- 19) 中江世明, 今井康晴, 中沢 誠, 東館雅文, 河田政明, 高梨吉則, 高尾篤良 : 純型肺動脈閉鎖症におけ

- る肺動脈裂開術の右室容積発育に及ぼす影響 . 日胸外会誌 1985 ; 33 : 427 432
- 20) Denslow S, Wiles, McKellar LF, Wright NA, Gillette PC : Right ventricular volume estimation using an ellipsoidal shell model single-plane magnetic resonance imaging. Invest Radiol 1996 ; 31 : 17 25
- 21) Heusch A, Rubo J, Krobmann ON, Bourgeois M : Volumetric analysis of the right ventricle in children with congenital heart defect : comparison of biplane angiography and transthoracic 3-dimensional echocardiography. Cardiol Young 1999 ; 9 : 577 584
- 22) Mavroudis C, Becker CL, Muster AJ : Expanding indications for pediatric coronary artery bypass. J Thorac Surg 1996 ; 111 : 181 189
- 23) Bonnet D, Bonhoeffer P, Sidi D : Surgical angioplasty of the main coronary arteries in children. J Thorac Surg 1999 ; 117 : 352 357
- 24) Ebels T, Meuzelaar K, Gallandat-Huet RC : Neonatal arterial switch operation complicated by intramural left coronary artery and treated by internal mammary artery bypass graft. J Thorac Surg 1989 ; 97 : 473 475
- 25) Najm HK, Williams WG, Coles JG, Robeyka IM, Freedom RM : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : Results of the Fontan procedure. Ann Thorac Surg 1997 ; 63 : 669 675
- 26) Mair DD, Julsrud PR, Puga FF, Danielson GK : The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum : operative and late results. J Am Coll Cardiol 1997 ; 29 : 1359 1364
- 27) Rychik J, Levy H, Gaynor JW, DeCampi WM, Spray TL : Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1988 ; 116 : 924 931

Surgical Management for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum Associated with Sinusoidal Communications

Kazuki Sato

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery,
The Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University, School of Medicine

Objective : Late outcome after surgical treatment for pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications with or without right ventricle-dependent coronary circulation (RVDCC) remains poor in most reported series. The aim of this study was to evaluate surgical outcome of this entity. Methods : A retrospective charts of 26 patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications between January 1990 and August 2000 were reviewed. Results : Of 53 patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum 26 patients had sinusoidal communications and 7 patients had a RVDCC. A systemic-pulmonary artery shunt was performed in 17 patients, with 1 hospital death and 3 late death. A right ventricle outflow tract reconstruction and central shunt was performed in 1 patient. Modified Fontan operation was performed in 12 patients and biventricular repair was performed in 1 patient without any mortality. Although results of the definitive operation for the treatment of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications were satisfactory, the actual survival rate at 3 years was significantly lower in the patients with RVDCC (54%) than in the patients without RVDCC (89%)
