

先天性大動脈弁上部狭窄症 4例に対する Doty 手術の中期遠隔治療成績

(平成 13 年 2 月 23 日受付)

(平成 13 年 4 月 25 日受理)

岡山大学医学部心臓血管外科

増田 善逸 河田 政明 新井 禎彦 石野 幸三 佐野 俊二

key words : 大動脈弁上部狭窄症, 大動脈拡大形成術, Doty 手術, 先天性心疾患

要 旨

先天性大動脈弁上部狭窄症 (supravalvular aortic stenosis : SVAS) は比較的稀な心疾患である。手術は, Doty らの大動脈拡大形成術が一般的である。今回, 当科で施行した 4 例の Doty 手術の術式と中期遠隔成績について報告する。術前狭窄部圧較差はカテーテル検査にて 34～114 mmHg であった。また, 狭窄部形状は全例 hourglass 型であった。術式は, Doty らの方法に従い無冠尖, 右冠尖に至る逆 Y 字型の大動脈切開後, 16, 18 そして 20 mm 径人工血管から作製した逆 Y 字型 (パンタロン型) パッチにて大動脈基部を拡大形成した。病院・遠隔期死亡はなく, 7 カ月～6 年 2 カ月の経過観察中, 心エコー検査による術後の圧較差は 0～29 mmHg であった。病変部の形状に合わせ, 逆 Y 字型パッチをトリミングすることで, 圧較差解除と左室壁肥厚の退縮が得られ, Doty 手術の中期遠隔期までの成績は良好であった。

緒 言

先天性大動脈弁上部狭窄症 (supravalvular aortic stenosis : SVAS) は左室流出路狭窄を呈する心疾患群の中で比較的稀である。手術術式には幾つかの方法が試みられてきたが, 現在 Doty らの大動脈拡大形成術が一般的である。当院で施行した 4 例の術式と中期遠隔期成績を文献的考察を加えて報告する。

症 例

1993 年以降 4 例を経験した。男児 : 女児 = 3 : 1, 年齢は 5～16 歳 (平均 9 歳), 手術時体重は 14～58 kg (平均 30.2 kg) であった。Williams 症候群の合併は 1 例のみであったが, 末梢性肺動脈狭窄を 2 例に認めた (表 1)。術前心臓カテーテル検査による狭窄部圧較差は 34～114 mmHg (平均 62 mmHg) であった。大動脈造影による狭窄部形状は全例 hourglass 型で, 最狭窄部径は 6.3～13.0 mm (平均 8.9 mm) であった。上行大動脈径は 11.1～26.0 mm (平均 16.7 mm) であり最狭窄部径 / 上行大動脈径比は 50.0～56.8% (平均 54.2%) であった。大動脈弁逆流は 3 例に認めた。冠動脈造影にて両側入口部の拡大を 2 症例に認めたが, 狭窄性病変は認

めなかった (表 2)。

なお, 症例 1 は 6 歳時に他院にて先天性大動脈弁・大動脈弁上部狭窄症と診断され大動脈弁交連切開術のみ施行され, 術直後より左室 上行大動脈間の圧較差を 60 mmHg 認められるも経過観察されていた (表 1)。

手術は全例, 上行大動脈送血, 上下大静脈脱血にて人工心肺確立後に心停止とし, 最狭窄部の遠位側より無冠尖に向けて斜切開をおき, またこの切開の途中から右冠尖に向けて切開を追加し逆 Y 字切開とした。症例 1 は, 手術既往があり, 術中所見にて大動脈弁各交連は癒合しており, 4 度の逆流を認めたことより, 大動脈弁人工弁置換術と図 1 の如く 20 mm 径 Golaski 人工血管にて大動脈拡大形成術を施行した。症例 2, 3, 4 は, 16 もしくは 18 mm 径 Hemashield 人工血管から作製したパンタロン型パッチにて大動脈基部の逆 Y 字型切開部を拡大形成した。症例 1 を除き大動脈遮断時間は 38～75 分 (平均 54 分), 人工心肺時間は 59～115 分 (平均 84 分) であった (表 3)。尚, 肺動脈狭窄病変を認めた症例 2 と 3 は, 術中所見よりヘガール計測器による拡張術のみ施行している。

病院死亡, 遠隔死亡はなく, 経過観察は 7 カ月～6 年 2 カ月 (平均 2 年 2 カ月) であった。術後カテーテル検査を施行したのは, 症例 3 と 4 であるが, 大動脈

表1 症例のプロフィール

| | 年齢 (年) | 性別 | 体重 (kg) | 他の心内奇形 | Williams 症候群 | 末梢肺動脈狭窄 (mmHg) | 先行手術 |
|------|-----------|----|------------|--------------|--|-------------------|-----------|
| 症例 1 | 16 | 男 | 58 | 大動脈弁狭窄・閉鎖不全症 | (-) | (-) | 大動脈弁交連切開術 |
| 症例 2 | 6 | 男 | 21 | (-) | (-) | 左: 45, 右: 23 | (-) |
| 症例 3 | 5 | 女 | 14 | (-) | 有 | 左: 20 | (-) |
| 症例 4 | 9 | 男 | 28 | (-) | (-) </td <td>(-)</td> <td>(-)</td> | (-) | (-) |

表2 術前カテーテル検査所見

| | 圧較差 (mmHg) | 最狭窄部 / 上行大動脈径 (mm) | 割合 (%) | 大動脈弁逆流 | 冠動脈病変 |
|------|------------|--------------------|--------|--------|----------------------|
| 症例 1 | 114 | 13/26 | 50 | 4 度 | (-) |
| 症例 2 | 55 | 7.5/13.7 | 54.7 | 1 度 | 拡張 右 4.7mm, 左 5.0mm) |
| 症例 3 | 46 | 6.3/11.1 | 56.8 | (-) | (-) |
| 症例 4 | 34 | 8.8/15.9 | 55.3 | 2 度 | 拡張 右 3.8mm, 左 3.1mm) |

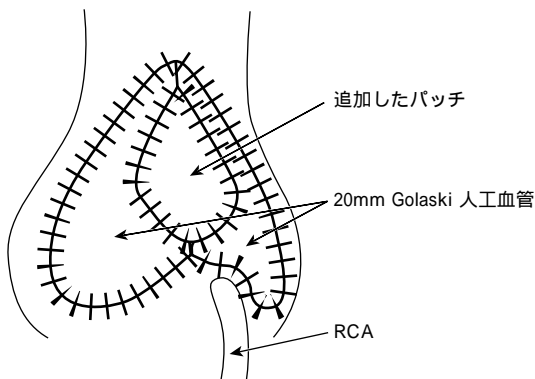


図1 症例1の術中シェーマ

弁上部の圧較差は症例3で4 mmHg, 症例4で6 mmHgに解除された。大動脈弁逆流は症例3で認めず, 症例4では1度に軽快した(図2)。また, 症例3で認めた肺動脈狭窄は5 mmHg以下に改善していた。その他の症例を含めて心エコー検査による評価では, 大動脈弁上部圧較差は6~23 mmHg(平均15 mmHg)で, 術前値と比べ43~93 mmHg(平均76 mmHg)の圧較差の軽減が得られた(図3)。大動脈弁逆流の増悪を認めた症例は認めなかった。また, 拡張期心室中隔壁厚と同左室後壁厚の和は1.4~18.0 mm(平均8.0 mm)減少していた(図4)。

考 察

先天性大動脈弁上部狭窄症は左室流出路狭窄を呈する先天性心疾患の内, 比較的稀なものである。本症には妖精様顔貌といわれる特有な顔貌と知能低下を合併することがあり, 大動脈弁上部狭窄症候群あるいはWilliams症候群などと呼ばれている。他の心血管病変を合併することがあり, 特に末梢性肺動脈狭窄の頻度が多く, 4症例中2例に認めた。2例ともヘガール計測器による拡張術にて十分な解除ができた。また, 二次的变化として冠動脈狭窄病変を伴うこともあるが, 今回の対象群では認めなかった。

大動脈弁上部狭窄に対する手術治療の最初の報告例は1956年にMcGoonら¹⁾によって施行された11歳の男児である。本術式は, 切開線が無冠尖のバルサルバ洞に置きダイヤモンド型のパッチにて拡大するものである。しかし, バルサルバ洞の1/3の拡大では十分な狭窄解除ができず, また過剰な拡大では大動脈弁やバルサルバ洞の変形を来し大動脈弁閉鎖不全の発生が危惧される。

これに対して1977年にDotyら²⁾の報告したextended aortoplastyは無冠尖と右冠尖の2つのバルサルバ洞に切開線を延長し, 逆Y字型のパッチにより拡大するため, 十分な狭窄解除とバルサルバ洞や大動脈弁の変形防止に有効である。さらにバルサルバ洞の全てを拡大する術式が, 1993年にBromら³⁾やMyers

表3 術中・術後データ

| | 人工心肺時間(分) | 大動脈遮断時間(分) | 人工血管(mm) | 大動脈弁逆流 | 併用手術 |
|-----|-----------|------------|----------|--------|------|
| 症例1 | 362 | 226 | 20 | (-) | AVR |
| 症例2 | 78 | 50 | 18 | 1度 | (-) |
| 症例3 | 59 | 38 | 16 | 0 | (-) |
| 症例4 | 115 | 75 | 18 | 1度 | (-) |

AVR：大動脈弁人工弁置換術

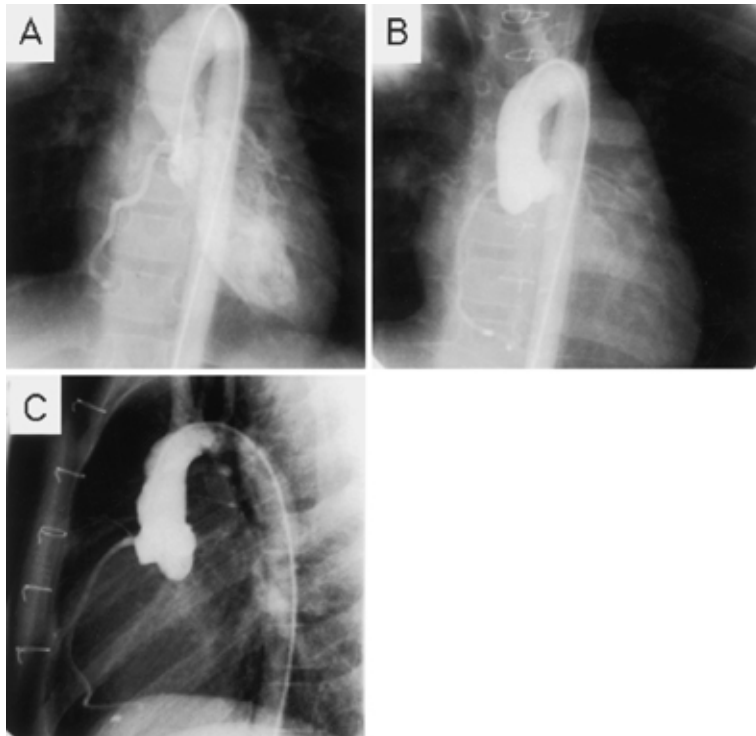


図2 症例4の大動脈造影

- A：術前大動脈造影（正面像）Sellers 2度の逆流を認める．
- B：術後6カ月大動脈造影（正面像）
- C：術後6カ月大動脈造影（側面像）Sellers 1度の逆流を認める．

ら⁴⁾、1998年にSteinbergら⁵⁾によって報告された。しかし、縫合箇所が多くなり手術術式が煩雑となる。さらに大動脈後壁再建部からの出血が起きた場合は、止血に難渋する。

症例1は、まずトリミングした人工血管を長軸に切り、それぞれを縫合するも縫い代の不足から、夫々のパッチのみでは十分な拡大形成が困難と判断し、両パッチ間にさらに図1のごとくパッチを追加した。こ

の経験より症例2以降は、上行大動脈の形状にあったサイズの人工血管を選択し縫い代分を考慮した大きさにパッチをトリミングしている。表2のように最狭窄部径の切開上縁部大動脈径に対する割合は平均54.2%であり、最狭窄部の径をrとすれば、双方の円周の差は $2 \times \pi \times 100 / 54.2 r - 2 \times \pi \times r = 2 \times 0.845 \pi r$ となる。よって、最狭窄部直径の0.845π 2.65倍の幅のパッチが必要である。これは一見大きすぎる印象を持つが一つの

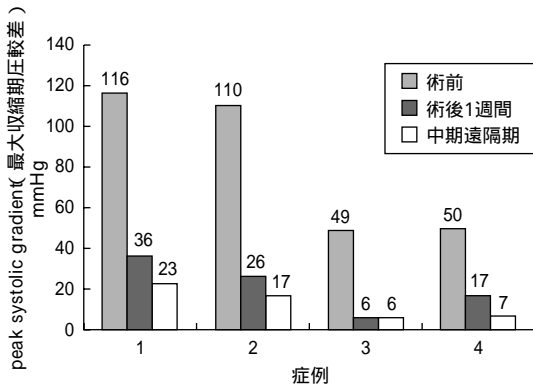


図3 心エコー検査による圧較差の推移

中期遠隔期(症例1:3年3カ月後, 症例2:2年6カ月後, 症例3:1カ月後, 症例4:6カ月後)

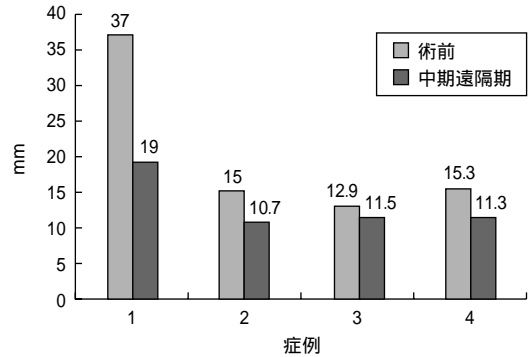


図4 心エコー検査による拡張期心室中隔壁厚+同左室後壁厚の推移

中期遠隔期(症例1:3年3カ月後, 症例2:2年6カ月後, 症例3:1カ月後, 症例4:6カ月後)

目安になると思われる。

ここ数年, van Son⁶⁾, Delius⁷⁾, McElhinney⁸⁾によってSVASに対するextended aortoplastyを中心とした手術例の遠隔期成績が報告されている。その成績は満足のものであるが, 大動脈弁二尖弁などの大動脈弁病変は, 再手術の危険因子であり術中の検索とともに, そのような症例では大動脈弁形成術もしくはRoss手術の検討が必要であることを指摘している。当院での経験は4例のみであり, 症例1は大動脈弁交連切開術を既に他院にて施行されていたが, 経過中, 圧較差の残存とSellers分類4度の大動脈弁逆流のため人工弁置換術となった。その他の症例は, 術前・術中所見にて大動脈二尖弁は認めず, 大動脈弁病変が軽度と判断されたため形成術などは施行していない。平均経過観察期間は未だ2年2カ月余りであるが, 心エコー検査による経過観察では, 4例いずれも圧較差解除, 弁逆流の程度そして左室壁肥厚の軽減について, 経時的に改善がみられ良好な経過といえる。

まとめ

SVAS 4例に対しDoty手術を行った。病変部の形状に合わせたパンタロン型パッチのトリミングが重要で, 大動脈弁機能の障害はなく, 圧較差解除, 左室壁肥厚の軽減から見た中期遠隔期成績は良好であった。注: 本論文の要旨は, 第36回小児循環器学会総会(2000年7月, 鹿児島)において発表した。

文 献

1) McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW :

The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1961 ; 41 : 125 133

2) Doty DB, Polansky DB, Jenson CB : Supravalvular aortic stenosis : Repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 1977 ; 74 : 362 371

3) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery, 2nd ed. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 1228 1231

4) Myers JL, Waldhausen JA, Cryan SE, Gleason MM, Weber HS, Baylen BG : Results of surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1993 ; 105 : 281 288

5) Steinberg JB, Delius RE, Behrendt DM : Supravalvular aortic stenosis : A modification of extended aortoplasty. Ann Thorac Surg 1998 ; 65 : 277 279

6) van Son JAM, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Rastogi A, Edwards WD, Feldt RH : Supravalvular aortic stenosis : Long-term results of surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1994 ; 107 : 103 115

7) Delius RE, Steinberg JB, L 'Ecuyer T, Doty DB, Behrendt DM : Long-term follow-up of extended aortoplasty for supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1995 ; 109 : 155 163

8) McElhinney DB, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL : Issues and outcomes in the management of supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg 2000 ; 69 : 562 567

Midterm follow-up after Doty 's extended aortoplasty for supra- valvular aortic stenosis

Zen-ichi Masuda, Masaaki Kawada, Sadahiko Arai, Kozo Ishino, Shunji Sano
Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Medical School

Supra-
valvular aortic stenosis(SVAS)is relatively rare congenital heart disease. Of the many ap-
proaches described, extended aortoplasty reported by Doty and associates is the most popular proce-
dure. Herein we report 4 patients regarding the surgical technique and the results of the midterm
follow-up. Preoperative catheterization showed 34 to 114 mmHg gradients across the hourglass
shaped lesion. Doty 's extended aortoplasty was employed using the patches made from the pros-
thetic grafts with diameter of 16, 18 and 20 mm. There was neither hospital nor late mortality with
follow-up period of 7 to 74 months. Postoperative echocardiogram showed the residual gradients of 0
to 29 mmHg. Release of pressure gradients with the regression of the left ventricular hypertrophy
was achieved and the result of the midterm follow-up was satisfactory.
