

<原 著>

## 純型肺動脈弁閉鎖症の治療方針

(平成13年2月28日受付)

(平成13年8月22日受理)

東京女子医科大学循環器小児科<sup>1)</sup>, 循環器小児外科<sup>2)</sup>  
門間 和夫<sup>1)</sup> 中西 敏雄<sup>1)</sup> 今井 康晴<sup>2)</sup>

**key words** : 純型肺動脈弁閉鎖症, 右室低形成, 右室冠状動脈交通, 心内修復手術, フォンタン手術

### 要 旨

純型肺動脈弁閉鎖症の治療方針は右室低形成の程度と冠状動脈奇形の有無により, 2心室修復, 1.5心室修復(グレン手術+2心室), 1心室修復(フォンタン手術)に分かれる。女子医大心研で1975年から99年に経験した本症107例の心臓カテーテル造影検査と治療の成績からこれら3治療の適応を検討した。右室低形成が無い,あるいは低形成が軽度で右室容積が正常の60%以上あり,右室冠状動脈交通の無い場合は適当な年齢での2心室修復の適応であった。右室低形成が高度の場合は常に冠状動脈奇形を合併し,1心室修復の適応であった。右室低形成が中程度で多少の冠状動脈奇形を合併する例について検討すると,右室容積が正常の45~55%,が2室修復の限界であった。冠状動脈の奇形の診断には右室造影と大動脈からの冠状動脈の造影により,冠状動脈と右室との交通,それぞれの冠状動脈の狭窄と離断を診断することが重要であった。冠状動脈の奇形の診断を十分にを行い,右室減圧で冠状動脈の血流減少が予測されれば1心室修復を選択すべきである。

### 緒 言

純型肺動脈弁閉鎖症<sup>1,2)</sup>の治療方針は,右室低形成の程度<sup>3,4)</sup>と冠状動脈奇形(右室冠状動脈交通<sup>5,6)</sup>)の有無により,2心室修復<sup>2,3)</sup>,1.5心室修復(グレン手術+2心室<sup>3)</sup>,1心室修復(フォンタン手術<sup>3)</sup>)に分かれる。右室低形成が無い,あるいは低形成が軽度で右室容積が正常の60%以上ある場合,乳児期初期に三尖弁が9mm以上,右室漏斗部径が4mm以上ある場合は通常冠状動脈の奇形は合併せず<sup>4)</sup>,適当な年齢での2心室修復の適応である。逆に右室低形成が高度で漏斗部が無いが,3mm以下,三尖弁輪が7mm以下の場合はほぼ常に冠状動脈奇形を合併し<sup>4)</sup>,1心室修復の適応である。残された問題はその中間の場合,右室低形成が中程度で多少の冠状動脈奇形を合併する例の治療方針である。ここではこの問題を解決すべく,本症例の心臓カテーテル検査と造影所見,手術結果,遠隔期成績を検討した。

### 対象と方法

東京女子医科大学心研に1975年乃至1999年の25年間に入院した純型肺動脈弁閉鎖症107例を対象とした。右室低形成を合併する純型肺動脈弁狭窄症が別に10例あったがこの研究には含めなかった。入院病歴,心臓カテーテル検査結果,選択的造影写真(主にシネアンジオ),断層心エコー図,手術記録,外来病歴をしらべ,右室と左室の機能(拡張末期容積の対正常値%,駆出率),冠状動脈の形態と血行と右室依存性,手術後遠隔期成績から,治療方針の適否を検討した。右室,左室の容積は心臓カテーテル検査で心室造影を行い,心室の肉柱の外側をトレースし,Simpson法により計算した。右室冠状動脈交通は左室より高い右室圧の場合に十分に濃い右室造影で冠状動脈が収縮期に濃く造影される場合(図1)を著明な交通あり,薄く造影される場合(図2)を少しあり,全く造影されない場合を無しとした。必要に応じて大動脈または選択的冠状動脈の造影を行い,冠状動脈全体の形態(狭窄,離断)と右室との交通をしらべた。大動脈基部の造影,選択的冠状動脈の造影で,冠状動脈から右室が濃く造影され

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

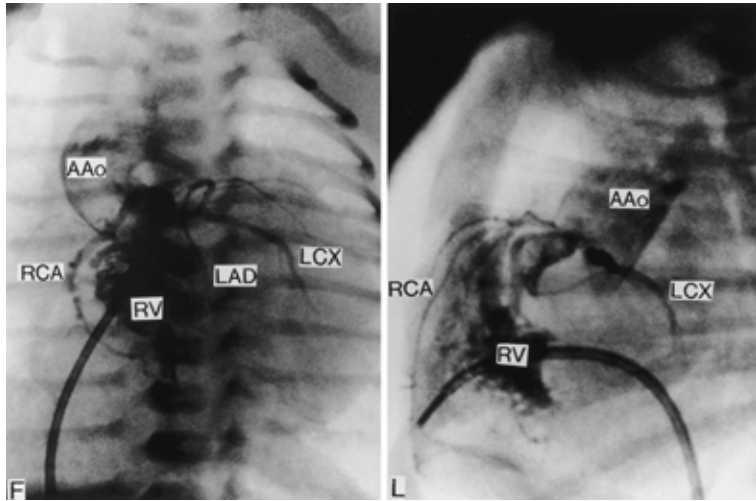


図1 生後11日の女児・生下時体重2.3Kg・収縮期右室造影正面図(F)と側面図(L)．右室は高度に低形成で、右室と左右冠状動脈に高度の交通があり、造影剤は大動脈まで逆流した．短絡手術後5日で死亡した．図1-6の略語．AAo：上行大動脈，F：正面像，L：側面像，LAD：左前下行枝，LCA：左冠状動脈，LCX：左回旋枝，RCA：右冠状動脈，RV：右室．RVOTR：右室流出路再建術．

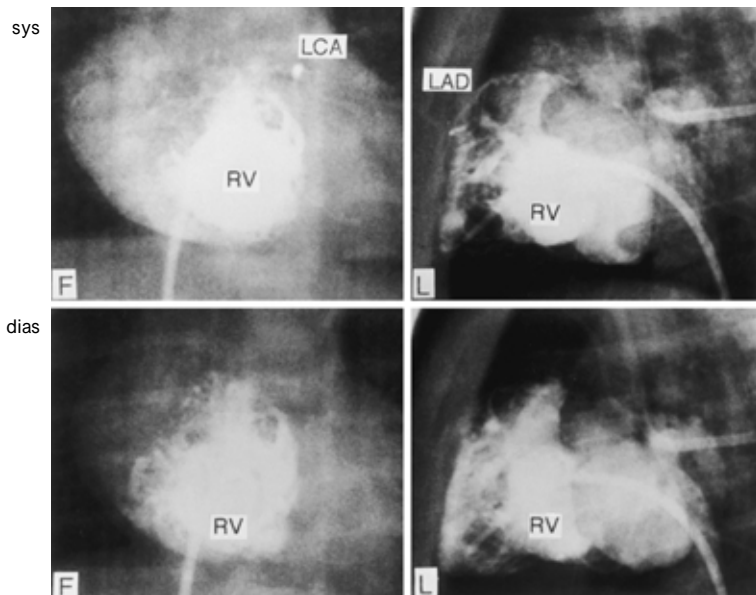


図2 生後17日の女児・右室造影収縮期に左冠状動脈の前下行枝が薄くうつり、右室冠状動脈交通はわずかである．右室低形成は中程度で右室漏斗部径は肺動脈弁下で4mmであった．

る場合(図3)を交通が著明、薄く造影される場合(図4)を交通少しあり、全く造影されない場合を交通無し

とした．心内修復手術は3通りあり、右室流出路再建と心房中隔欠損閉鎖が2心室修復、Glenn手術を併用

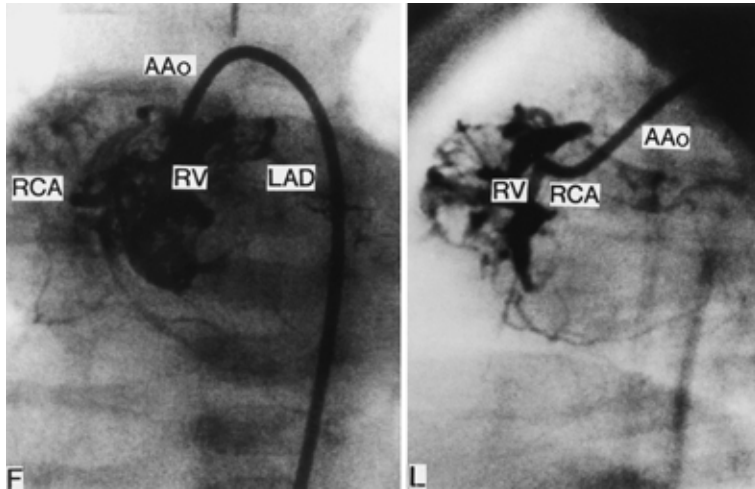


図3 生後1カ月の男児．右冠状動脈造影の正面像と側面像．右冠状動脈は低形成の右室に交通し，右室から右冠状動脈末梢枝と前下行枝が造影され，冠循環は高度に右室依存性である．現在短絡手術後で将来フォンタン手術の予定である．

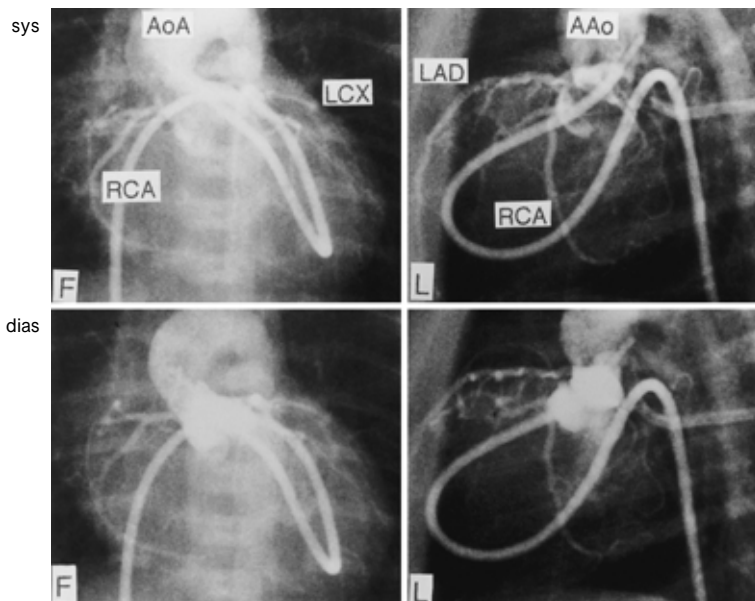


図4 図2と同じ例．大動脈造影の正面像と側面像の収縮期 sys と拡張期 dias．収縮期，拡張期とも左右冠状動脈が全長にわたり正常に造影されたので，冠状動脈から右室が少し写るが，冠状動脈は右室依存性でない．1歳6カ月で2心室手術に成功した．

した右室流出路再建と心房中隔欠損閉鎖が1.5心室修復，Fontan手術が1心室修復である．

既に第1報<sup>4)</sup>に於いて，本症の乳児期初期の右室形

態，右室低形成の程度と冠状動脈奇形の合併の相関について報告したので，ここでは主に心内修復手術を行った60例に於ける右室低形成の程度，冠状動脈奇形

表 1 PPA : 107 症例の治療方針と手術数と死亡数( 1975 - 1999 ).

修復方針は乳児期から同じ例と途中で変更された例があり、後者では最終手術時の方針を記した。死亡数は手術直後と遠隔期( 最長手術後 9 年 )を含む。姑息手術での肺動脈弁切開術の術式は様々であるが、全て Brock と記載した。shunt の方式は大部分 Blalock-Taussig shunt( original or modified )である。

修復方針	姑息手術( 死亡数 )	心内修復手術( 死亡数 )
2 心室( biventricular R ) ( 右室流出路再建 )	Brock + Shunt	30( 6 )
	PTA( Balloon )	6( 1 )
	Brock	4
	Shunt ± ASD 拡大	7( 3 )
	無し	1( 1 )
total	47( 10 )	33( 6 )
1 1/2 心室 ( グレン + 右室流出路再建 )	Glenn ± shunt	7
	Brock + shunt	2
1 心室( フォンタン手術 )	shunt	45( 10 )
	Brock	2
手術なし		4( 2 )
計 107( 28 )	103( 20 )	60( 6 ) 4( 2 )

表 2 心内修復手術の年齢と術後経過年数

手術法	手術時年齢	術後経過年数
2 心室法( 33 症例 ) ( 心房中隔欠損閉鎖 , 右室流出路再建 )	平均 4.8 ± 4.7( 標準偏差 )	平均 9 年
	範囲 0.3 - 8 歳	範囲 1 - 19 年
1.5 心室法( 9 症例 ) ( Glenn + 右室流出路再建 + 心房中隔欠損閉鎖 )	平均 6.5 ± 4.1( 標準偏差 )	平均 15 年
	範囲 0.8 - 14 歳	範囲 11 - 18 年
1 心室法( 18 症例 ) ( フォンタン手術 )	平均 4.8 ± 4.7( 標準偏差 )	平均 6 年
	範囲 1.8 - 16 歳	範囲 1 - 12 年

と手術成績の相関を報告する。

**結 果**

( 右室冠状動脈交通 )

107 例中 45 例に右室冠状動脈交通があり、その中の 30 例で交通が著明で、冠循環が右室に依存性であった。

既に前論文で報告<sup>4)</sup>したが、右室冠状動脈交通の有無と右室低形成は強く関連した。図 1, 3 に示す如く、右室低形成の高度の全ての例に著明な右室冠状動脈交通があった。図 1 は新生児例で右室造影で左右冠状動脈が写り、大動脈まで造影剤が逆流している。図 2, 4 は右室冠状動脈交通が少しある例で、右室の低形成は中程度であり、大動脈造影で左右冠状動脈が未梢まで造影された例である。この 2 例は後に 2 心室修復に成功した。

冠状動脈の狭窄例、途絶例は全て右室冠状動脈交通

が著明であった。右室冠状動脈交通が著明な例の右室容積は通常 40% N 以下であり、例外なく 55% N 以下であった。

右室冠状動脈交通が僅かにある例の右室容積は通常 50% N 以下であった。

右室冠状動脈交通が無い例の右室容積は通常 50% N 以上であったが、28 例中 6 例( 21% )が 20 ~ 50% N であった。

( 全手術成績 )

対象とした 107 例の内訳は表 1 2 に示す。最近 10 年間の心内修復手術 53 例中の 26 例の右室冠状動脈交通例について最近佐藤が報告した<sup>7)</sup>。

姑息手術は新生児期に主として Brock 手術 + 短絡手術、又は短絡手術のみが行われ、103 例中 20 例の死亡で死亡率 19% であった。

心内修復手術 60 例中 54 例は長期生存例で生存率

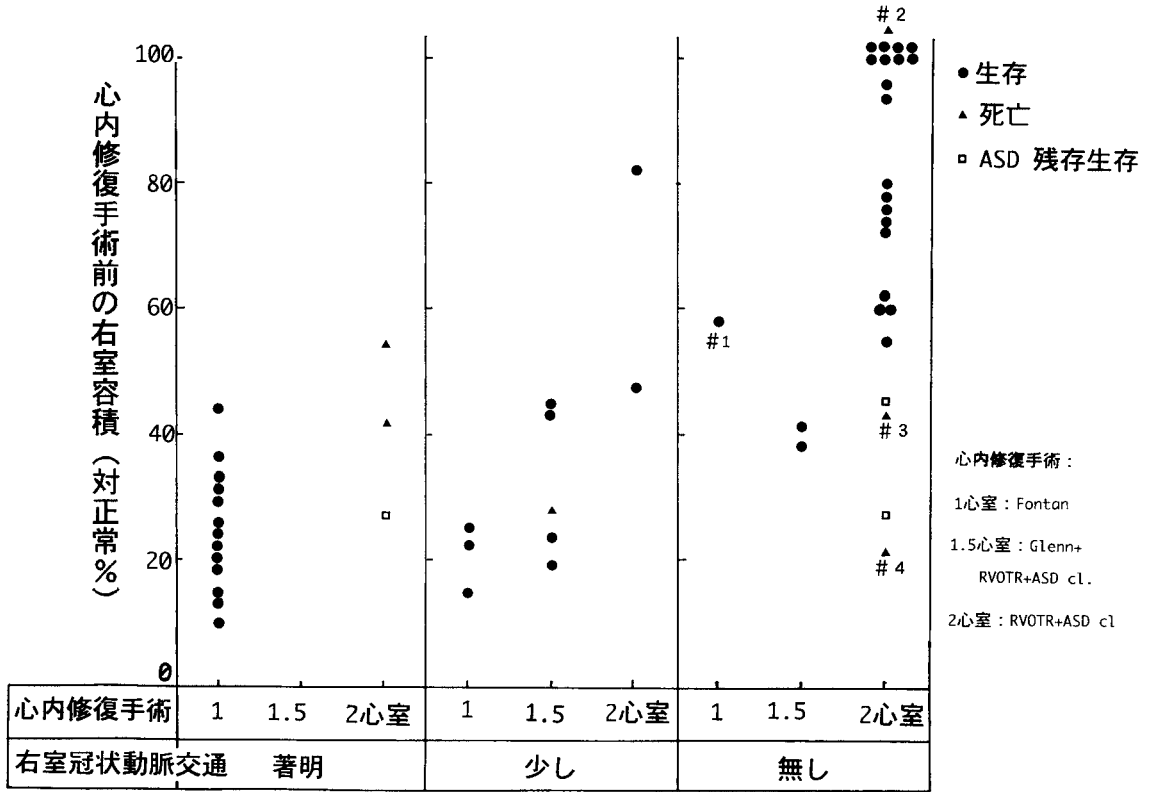


図5 心内修復手術法，右室冠状動脈交通の多い，少ない，無し別(横軸)，心内修復手術前の右室容積(縦軸)，と手術成績．#1: 重複三尖弁口のためフォンタン手術を行った．#2: 右室収縮不全のため遠隔死．#3: 大動脈弁狭窄を合併し2カ月で心内修復手術．#4: 右室収縮不全で手術後遠隔死．

90%である．表1, 2, 図5, 6に見る如く，フォンタン手術18例は全例100%に長期生存が得られている．これに対して1.5心室修復では89%，2心室修復では78%の長期生存率であった．

(2心室手術成績)

以下図5に1980年以後のシネ造影による右室容積測定53例について心内修復手術の成績を示す．縦軸に心内修復手術前(1カ月乃至6カ月前)の心臓カテーテル検査時の右室造影(シネ)による拡張末期容積(対正常値%)横軸下段に右室造影による右室冠状動脈交通の有無，上段に心内修復手術の術式を示した．

右室容積が60%以上の場合は通常右室と冠状動脈の交通が無く，2心室性の心内修復手術が可能であった．右室と冠状動脈の交通が無いが右室容積が50%以下の4例では，2例が心房中隔欠損を残して生存し，2例は死亡した．僅かな右室冠状動脈交通があり右室容

積が48%であった1例も手術に成功した．右室の大きさは正常であるが収縮力低下の著しい1例を手術後1年で失った(#2)．

2心室手術を行った右室容積が50%以下の場合には冠状動脈が正常でも2例が死亡し，2例が心房中隔欠損を残して生存中であった．右室冠状動脈交通が少しあり，右室容積が48%の例は生存した．右室冠状動脈交通が著明な3例では2例が死亡し，1例が心房中隔欠損と右左短絡を残して生存した．

(1.5心室手術成績)

1.5心室手術は右室容積が20%乃至45%で，右室冠状動脈の交通が無いか少しの場合に行われ，1例を失ったが，その他の8例はNYHA1度で生存した．

(1心室手術成績)

フォンタン手術は冠状動脈交通は無いが重複三尖弁口の合併例(図5, #1)と冠状動脈交通があり，右室の

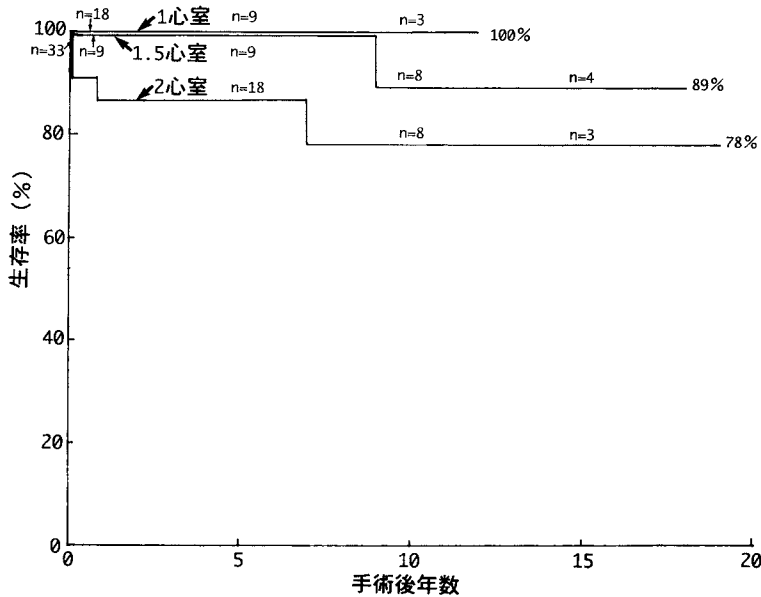


図6 心内修復手術後生存率 (Kaplan-Meier 曲線). 5年, 10年, 15年の生存人数 n をグラフ上に示した.

小さい18例に行われ, 18例全例がNYHA 1度で生存した.

(心内修復手術死亡例のまとめ)

心内修復手術後の死亡6例中手術後1カ月以内が4例, 遠隔期死亡が2例であった. 1カ月以内の死亡4例は全て右室が中程度に低形成で, 拡張末期容積が正常の41%乃至54%であった. またこの中の3例に冠状動脈の奇形があり, 右室と冠状動脈の交通があった.

考 察

(右室の大きさ)

この研究から, 純型肺動脈弁閉鎖症の2心室手術の適応は, 右室低形成が軽く右室の容積が正常の55%以上あり, 右室と冠状動脈の著しい交通が無い場合である. 右室低形成の程度に関しては右室容積が正常の50%以下では2心室手術後の心房中隔欠損閉鎖が困難になり, 心房中隔欠損での右左短絡が残る. 右室容積が20%乃至45%の9例で1.5心室手術が行われ, 8例が生存しているので, この程度の右室低形成が有り, 右室冠状動脈交通が少ないか無い例では1.5心室手術の適応となる.

右室の容積の造影による計測は不正確になりやすいので, 三尖弁の大きさを右室の大きさの指標に用いることもある<sup>4) 11) 12)</sup>.

(右室冠状動脈交通)

右室冠状動脈交通が著明で右室容積が53% 42%の2例が, 2心室手術後1日以内に死亡した. 恐らく右室減圧が心筋虚血と心筋梗塞を生じて死亡したと推定される. このような右室冠状動脈交通の著しい例は, ある程度の大きさの右室があってもむしろフォンタン手術の適応である<sup>1) 10)</sup>.

心内修復手術後の死亡6例の推定死亡原因は右室減圧後の心筋虚血3例, 右室収縮不全2例, 若年齢(大動脈弁狭窄合併, 2カ月)である. これら6例中の5例はフォンタン手術で救命出来たと推定される.

(フォンタン手術の適応)

純型肺動脈弁閉鎖症のフォンタン手術の適応は次のようになる.

1. 右室冠状動脈交通が明らかで, 右室減圧が冠状動脈の血行を障害する場合.
  2. 右室低形成が著明で右室容積が正常の50%以下の場合(右室冠状動脈交通が著明でない場合は1.5心室手術の適応もある).
  3. 重複三尖弁口など三尖弁疾患の合併により右室を肺循環に使えない場合.
  4. 右室の線維化などで右室収縮不全が高度の場合.
- 1の条件は重要なので, 手術前の心臓カテーテル造

影検査で最も厳密に検討すべきである。2方向の右室造影で左又は右の冠状動脈が収縮期に濃く造影され、大動脈基部まで造影剤が逆流すれば、冠状動脈血流の右室依存性は明らかである。冠状動脈内に狭窄、途絶が存在すれば冠状動脈血流の右室依存性は明らかである。冠状動脈内の狭窄、途絶は冠状動脈と右室との交通部に生じやすいが、交通部から離れた大動脈起始部にも生じる<sup>57)</sup>。冠状動脈の拡張と壁の凹凸が目立つ例もある。6カ月乃至1歳以上であれば、大動脈弁上にカテーテルを進めて大動脈造影、或いは選択的冠状動脈造影を行う。右室冠状動脈交通の例で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のが通例である。

#### (右室依存性冠状動脈の診断基準)

右室依存性冠状動脈の診断基準はまず、濃い右室造影で冠状動脈が濃く造影される場合である。冠状動脈内に狭窄や途絶があれば、右室依存性は一層明らかである。右室造影で直接造影される冠状動脈は右冠状動脈、または左冠状動脈前下行枝であり、左冠状動脈前下行枝から回旋枝が造影されることもある。

右室造影で冠状動脈が造影され、狭窄や途絶が明らかでない場合には、大動脈からの冠状動脈造影が必要になる。新生児では大動脈造影は技術的にやや困難であるが、必要に応じて行うべきである。佐藤が報告<sup>7)</sup>したごとく、冠状動脈入口部狭窄を見落とさないことが必要である。右室造影で冠状動脈が造影され、大動脈からは冠状動脈が全長にわたり正常に造影される例では、右室依存性の判断が困難になる。この場合は術前の冠状動脈造影で右室減圧後の右室への“steal”<sup>10)</sup>の程度を推定し、その程度の大小で右室依存性を判定する。従って右室冠状動脈交通があるが、冠状動脈血流は右室に依存していないと診断する基準は、

1. 濃い右室造影で、冠状動脈が薄く写る、

2. 大動脈造影、または選択的冠状動脈造影で左右冠状動脈が末梢まで正常の走行で写り、同時に右室が薄く写る、

の所見であろう。

右室低形成と著明な右室冠状動脈交通があればフォンタン手術の適応である。新生児においても心エコー図により右室低形成は診断でき、右室造影で右室冠状動脈交通は診断できる。

この研究では新生児期の姑息手術の成績が不満足であった。最近も英国から本症の1年生存率が50%と報告された<sup>14)</sup>。Brock手術と短絡手術、或いは短絡手術

単独でも死亡率が20%を越えた。その理由の第一は右室冠状動脈交通の合併例で、短絡手術による大動脈拡張期圧低下が心臓筋肉の虚血を生じるためと推定される。その理由の第二はフォンタン手術導入以前に右室依存性の冠状動脈例に右室減圧を行った例であり、今後ははじめからフォンタン手術の方針で手術すべきである。

#### 文 献

- 1) Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, Benson LN : Congenital Heart Disease. Textbook of Angiocardiography. New York, Futura. 1997. pp 617 662
- 2) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG : Cardiac Surgery, Second Ed. Churchill Livingstone, New York, 1993, pp 1035 1054
- 3) 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
- 4) 門間和夫, 仁木敬夫 : 純型肺動脈弁閉鎖症 : 右室低形成, 冠状動脈奇形, 手術方法 . 日小循誌 2000 ; 16 : 891 898
- 5) 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
- 6) Freedom RM, Nykanen DG : Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ : Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Sixth Ed., 2001, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 845 863
- 7) 佐藤一樹 : 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 . 日小循誌 2000 ; 16 : 913 922
- 8) Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL : Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Saunders, Philadelphia, 1994, pp 235 248
- 9) 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
- 10) Mair DD, Jusland PR, Puga FJ, Danielson GK : The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum : Operative and late results. J Am Coll Cardiol 1997 ; 29 : 1354 64
- 11) 山口真弘, 芳村直樹 : 右室冠状動脈交通を合併した純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略 . 日小循誌 2000 ; 16 : 899 900

- 12 ) 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
- 13 ) Rudolph AM : Congenital Diseases of the Heart. Clinical-Physiological Considerations. Second Ed. Futura, New York. 2001, pp 551 616
- 14 ) Leonard H, Derrick G, OSullivan J, Wren V : Natural and unnatural history of pulmonary atresia. Heart 2000 ; 84 : 499 503

### Therapeutic Strategies of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Kazuo Momma, Toshio Nakanishi and Yasuharu Imai  
Tokyo Women 's Medical University

Therapeutic strategies are divided into two-ventricular repair, one-and-a half ventricular repair and one-ventricular repair mainly due to the degree of right ventricular hypoplasia and right ventricular-dependent coronary circulation. In this study we reviewed 107 patients with this complex who were admitted to our hospital from 1975 to 1999. Two-ventricular repair was possible in patients with mild right ventricular hypoplasia and with a right ventricular end-diastolic volume over 60% of normal. Patients with severely hypoplastic right ventricle always had associated right ventricular-dependent coronary circulation, and were repaired with Fontan procedure ( one-ventricular repair ). Between these two extremes, were patients with moderately hypoplastic right ventricle and with more or less right ventricular-dependent coronary circulation. The size of the right ventricle was a limiting factor of two-ventricular repair and the lower limit was 45 to 55% of normal for two-ventricular repair. Associated right ventricular-dependent coronary circulation was another limiting factor for two-ventricular repair. Aortography and selective coronary angiography were necessary to demonstrate coronary artery anomalies.

---