

危険因子を有する機能的単心室疾患に対する 段階的 Fontan 型手術 両方向性 Glenn 手術の効果

(平成 12 年 10 月 11 日受付)

(平成 13 年 8 月 22 日受理)

手稲溪仁会病院小児循環器科¹⁾, 琉球大学小児科²⁾, 福岡市立こども病院循環器科³⁾, 同 心臓血管外科⁴⁾

武田宏一郎¹⁾ 伊波 徹²⁾ 石川 司朗³⁾ 中村 常之³⁾

総崎 直樹³⁾ 角 秀秋⁴⁾ 本田 恵³⁾

key words : 機能的単心室, 両方向性 Glenn 手術, Fontan 型手術

要 旨

Fontan 型手術のハイリスク症例に対し, 前段階手術として施行した両方向性 Glenn 手術 (Bidirectional Glenn Procedure; BDG) の効果を検討した。

1992 年から 1994 年の間に, 生後 2 カ月から 17 歳 9 カ月 (中央値 3 歳 3 カ月) の 52 例に BDG を施行した。主病型は, 共通房室弁をもつ右室性単心室 20 例, 2 つの房室弁をもつ右室性単心室 6 例, 左室性単心室 1 例, 三尖弁閉鎖 5 例, 僧帽弁閉鎖 6 例, 完全型心内膜床欠損 9 例 (heterotaxy に伴うもの 8 例), 純型肺動脈閉鎖 2 例, 左心低形成症候群 2 例, criss-cross heart 1 例であった。全症例中, 無脾症候群が 22 例, 多脾症候群が 2 例で, heterotaxy が 46% を占めた。

Fontan 型手術の危険因子は, ①手術時年齢 < 2 歳が 20 例, ②肺血管抵抗 $R_p > 3 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ が 10 例, ③平均肺動脈圧 mean PAP > 20 mmHg が 5 例, ④PA index < 200 mm^2/m^2 が 8 例, ⑤non-confluent PA が 3 例, ⑥心室駆出率 EF < 40% が 5 例, ⑦房室弁逆流 3/4 度が 9 例, ⑧総肺静脈還流異常合併が 7 例などであった。上大静脈肺動脈吻合に加えて, 房室弁形成 14 例, 肺動脈形成 16 例, 総肺静脈還流異常修復 7 例を同時に施行した。

BDG 前後の血行動態指標 (平均値) の変化は, ①動脈血酸素飽和度 SaO_2 は 79.9% より 84.0% へ上昇 ($p = 0.0001$), ②肺体血流量比 Q_p/Q_s は 1.19 より 0.69 へ減少 ($p < 0.0001$), ③PA index は 296 mm^2/m^2 より 229 mm^2/m^2 へ低下 ($p < 0.0001$), ④心室拡張末期容積 EDV は 306% of normal より 248% of normal へ減少 ($p < 0.0001$), ⑤肺血管抵抗 R_p ($2.3 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ - $2.5 \text{ U} \cdot \text{m}^2$) と心室駆出率 EF (49.4% - 47.2%) は有意の変化を認めなかった。また, ⑥房室弁逆流は, 弁形成を施行しなかった 38 例で有意な変化を認めず, 弁形成を施行した 14 例中 11 例で改善を認めた ($p = 0.0024$)。

BDG の病院死亡は 1 例, Fontan 型手術前の遠隔死亡は 5 例。その後, 1999 年までに 44 例が Fontan 型手術 (全例 Total Cavopulmonary Connection; TCPC) に至り, 病院死亡 1 例, 遠隔死亡 4 例であった。その他, 生存する 2 例中 1 例が TCPC 待機中である。すなわち, 危険因子を有する機能的単心室疾患 52

例中, 85% が Fontan 型手術に到達し 75% が生存している。

BDG は, 種々の危険因子を減らすことにより, 一次的 Fontan 型手術が困難な症例を Fontan 型手術へ導く有効な姑息術と考えられる。

はじめに

Fontan 型手術は, 1968 年に Fontan 等が三尖弁閉鎖に初めて臨床応用して以来, 心移植を除く最終治療手段として, 機能的単心室疾患への適応拡大が図られてきた。近年, 手術適応上従来の基準を逸脱するか, あるいは境界領域の症例に対し, BDG または Hemi-Fontan 手術を先行させ様々な危険因子を減らした後, 段階的に Fontan 型手術を完成させる治療戦略が報告されている¹⁾⁻⁸⁾。今回, 段階的 Fontan 型手術における BDG の効果を検討した。

対象及び方法

対象は, 1992 年から 1994 年までに福岡市立こども病院において一次的 Fontan 型手術が困難と判定され, BDG を施行した男性 30 例, 女性 22 例, 計 52 例である (表 1)。

手術時年齢は, 2 カ月から 17 歳 9 カ月 (中央値 3 歳 3 カ月) で, 1 歳未満が 6 例, 1 歳以上 3 歳未満が 19 例, 3 歳以上 10 歳未満が 20 例, 10 歳以上が 7 例であった。

主病型は, 共通房室弁をもつ右室性単心室が最も多く 20 例, 2 つの房室弁をもつ右室性単心室 6 例, 左室性単心室 1 例, 三尖弁閉鎖 5 例, 僧帽弁閉鎖 6 例, 完全型心内膜床欠損 9 例 (heterotaxy に伴うもの 8 例), 純型肺動脈閉鎖 2 例, 左心低形成症候群 2 例, criss-cross heart 1 例であった。全症例中, 無脾症候群が 22 例, 多脾症候群が 2 例で, heterotaxy が 46% を占めた。

主な先行手術は, 体肺動脈短絡術 29 例 (1 回 23 例, 2 回 6 例), 肺動脈絞扼術 8 例, 房室弁形成 5 例, 房室弁置換 1 例, 心房中隔欠損形成 4 例, BAS 3 例, 総肺静脈還流異常修復 2 例, Norwood 手術 2 例, subclavian flap 1 例などであった。また, 先行手術なしは 11 例であった。

Fontan 型手術の危険因子 (福岡市立こども病院の基準, 表 1 の で示す因子) は, ①手術時年齢 < 2 歳が 20 例, ②肺血管抵抗 $R_p > 3 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ が 10 例, ③平均肺動脈圧 mean PAP > 20 mmHg が 5 例, ④PA index⁹⁾ < 200 mm^2/m^2 が 8 例, ⑤non-confluent PA が 3 例, ⑥心室駆出率 EF < 40% が 5 例, ⑦房室弁逆流 3/4 度が 9 例, ⑧総肺静脈還流異常合併が 7 例などであった。こ

れらの危険因子のうち, 1 因子を有するものが 22 例, 複数の因子を有するものが 18 例 (2 因子 11 例, 3 因子 5 例, 4 因子 2 例) で, 残る 12 例は, ボーダーラインの因子 (表 1 の で示す因子), その他の危険因子 (体肺動脈側副血行の発達, 上室性頻拍の既往) をもつことより BDG の適応とした。

術式は, 上大静脈肺動脈吻合 (両側上大静脈 23 例) に加えて, 房室弁形成 14 例, 肺動脈形成 16 例, 総肺静脈還流異常修復 7 例を同時に施行した。また, 心室肺動脈順行性血流または体肺動脈短絡血流などの additional flow を残したものは 18 例であった (半) 奇静脈は結紮を原則とした (多脾症候群の (半) 奇静脈接続 2 例を除く)。全例正中切開で体外循環下に施行し, 心内修復時には大動脈遮断を加えた。

以上の症例を対象に, BDG の治療成績及び各種血行動態指標の変化を検討した。肺血流量の算出には Fick 法を用いたが, 特に BDG 後の症例に対しては, 体肺動脈側副血行や additional flow を考慮して, 肺動脈血の採取は左右肺動脈の末梢側で注意深く行った。また, 体血流量の算出において, BDG 後の混合静脈血は (3 × 上大静脈酸素飽和度 + 下大静脈酸素飽和度) / 4 で近似した。なお, 酸素消費量は Lafarge & Meittinen の推測値に従った。心室拡張末期容積は, 心室造影より左室性単心室には area-length 法, 右室性単心室には Simpson 法を用いて求め, 正常予測値に対する百分率で表現した¹⁰⁾。房室弁逆流は, 心エコー及び心室造影所見より重症度を 4 段階で評価した。

各データは平均値 ± 標準偏差で示した。対応のある 2 群の比較には Paired t-test と Wilcoxon signed rank test (房室弁逆流の比較のみ), 対応のない 2 群の比較には Unpaired t-test (等分散とみなせない場合は Welch 法), 危険因子の有無と予後の検討には Fisher の直接確率法を用い, 危険率 5% 以下を有意差ありとした。

結 果

1) BDG 前後の変化

術前平均 7 カ月と術後平均 1 カ月の血行動態指標の変化を以下に示す。

①動脈血酸素飽和度 SaO_2 は上昇し (図 1, $79.9 \pm 5.7\%$ vs $84.0 \pm 3.6\%$, $p = 0.0001$), 肺体血流量比 Q_p/Q_s

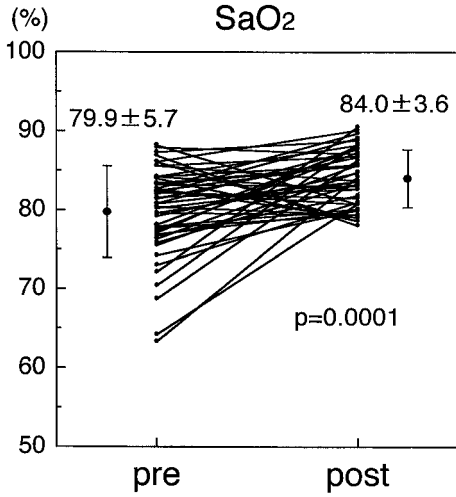


図1 BDG 前後の SaO₂ の変化

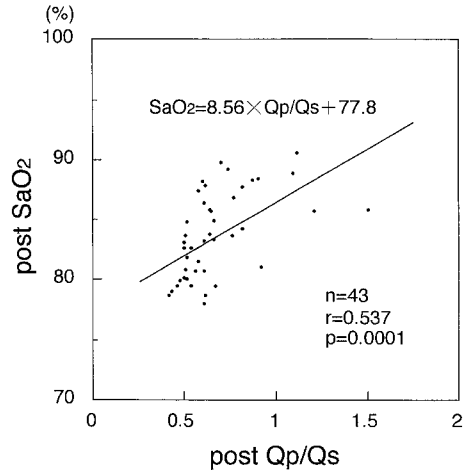


図3 BDG 後 SaO₂ と Qp/Qs の関係

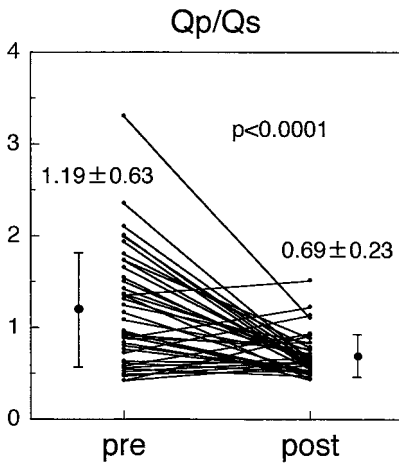


図2 BDG 前後の Qp/Qs の変化

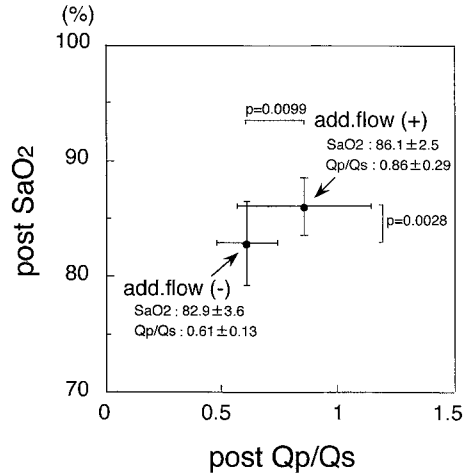


図4 additional flow の有無と BDG 後 SaO₂, Qp/Qs

は減少した(図2, 1.19 ± 0.63 vs 0.69 ± 0.23 , $p < 0.0001$).しかし、術前肺血流量の多い場合では逆に SaO₂ の低下する症例がみられ、術前肺血流量の少ない場合では逆に Qp/Qs の増加する症例がみられた。

術後 SaO₂ と術後 Qp/Qs の間には正の相関を認めた(図3 $SaO_2 = 8.56 \times Qp/Qs + 77.8$, $n = 43$, $r = 0.537$, $p = 0.0001$)。

additional flow を残した症例は、残さなかった症例に比べ術後 SaO₂, Qp/Qs は有意に高値を示した(図4, SaO₂; $86.1 \pm 2.5\%$ vs $82.9 \pm 3.6\%$, $p = 0.0028$, Qp/Qs; 0.86 ± 0.29 vs 0.61 ± 0.13 , $p = 0.0099$)。

③PA index は低下した(図5, 296 ± 131 mm²/m² vs 229 ± 73 mm²/m², $p < 0.0001$)。しかし、術前肺血流量の少ない場合や additional flow を残した場合では、逆に PA index の増加する症例がみられた。

④肺血管抵抗 Rp は、全症例を対象にした場合、有意な変化を認めなかった(図6, 2.3 ± 1.2 U · m² vs 2.5 ± 1.0 U · m², $p = 0.3698$)。しかし、詳細を検討すると、術後に Rp が上昇した症例は19例、低下した症例は14例観察され、前者の19例は後者の14例に比べ、術前 Qp/Q は高値(1.52 ± 0.70 vs 0.89 ± 0.39 , $p = 0.0032$)を、術前 Rp は低値(1.6 ± 0.7 vs 3.3 ± 1.1 , $p < 0.0001$)を、

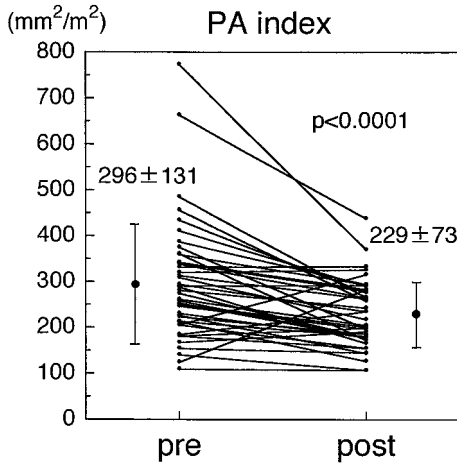


図5 BDG 前後の PA index の変化

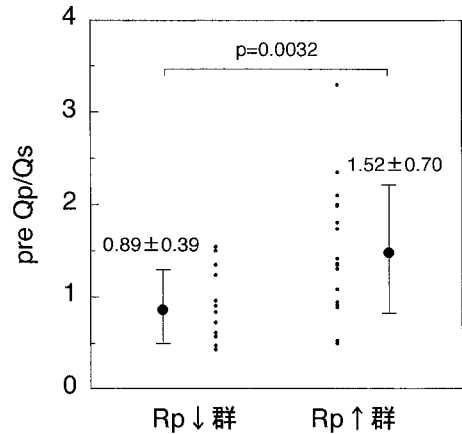


図7 Rp 上昇群と Rp 下降群の BDG 前 Qp/Qs

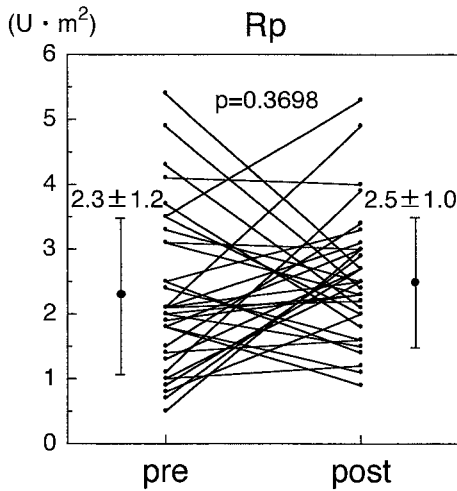


図6 BDG 前後の Rp の変化

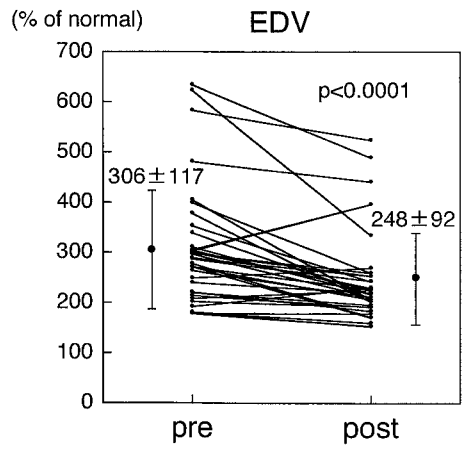


図8 BDG 前後の EDV の変化

そして術後 Rp は高値 (2.9 ± 1.0 vs 2.1 ± 0.8 , $p = 0.0221$) を示した (図7)。

⑤心室拡張末期容積 EDV は減少した (図8, $306 \pm 117\%$ of normal vs $248 \pm 92\%$ of normal, $p < 0.0001$)。しかし、術後房室弁逆流が進行し心機能低下をきたした場合には、逆に EDV の増加する症例がみられた。

⑥心室駆出率 EF は、有意な変化を認めなかった (図9, $49.4 \pm 6.6\%$ vs $47.2 \pm 7.2\%$, $p = 0.1192$)。

⑦房室弁逆流の変化 (図10) ~ 弁形成を施行しなかった 38 例では逆流の有意な変化を認めなかった。放置した 2/4 度の 7 例中 3 例で逆流が軽減したが、残る

4 例で改善はなく、1/4 度の 15 例中 2 例に 2/4 度への増悪が認められた。

2/4 度以上の房室弁逆流を有する 14 例 (4/4 度 2 例, 3/4 度 7 例, 2/4 度 5 例) に房室弁形成を施行し、11 例で逆流の改善を認め ($p = 0.0024$)、増悪例はなかった。

2) BDG 後の治療経過 (図11)

BDG の病院死亡は 1 例、BDG 後 TCPC 前の遠隔死亡は 5 例であった。

BDG 後平均 1 カ月と平均 9 カ月の血行動態指標には有意な変化を認めなかった。①SaO₂ : $83.7 \pm 3.6\%$ vs $84.8 \pm 4.0\%$, ②Qp/Qs : 0.65 ± 0.20 vs 0.69 ± 0.17 , ③PA index : 219 ± 60 mm²/m² vs 233 ± 71 mm²/m², ④Rp :

2.6 ± 1.0 U · m² vs 2.7 ± 1.1 U · m², ⑤EDV : 249 ± 96 % of normal vs 267 ± 109% of normal, ⑥EF : 46.5 ± 7.0 % vs 47.1 ± 8.6%(数値が前述のBDG後, 後述のTCPC前と異なっているのは 対応する症例数の差による.)

1999年までにTCPCに至った例は44例(85%)である. BDG後9カ月から5年8カ月(平均1年10カ月)で施行され, 術式は, extracardiac conduit 26例, lateral tunnel 17例, atrial roll 1例 で, fenestrationはlateral tunnelの1例のみであった. 18例に房室弁形成, 1例に房室弁置換を同時に施行した. また, 1

例でBDG後TCPC前に房室弁置換を施行した. TCPCの病院死亡は1例, 遠隔死亡は4例であった.

その他, 生存している2例中1例はTCPC待機中であり, トランスアミナーゼ高値の慢性C型肝炎の1例は, TCPC後の肝機能悪化が予想されるため現在適応からはずしている.

TCPC後平均1カ月の血行動態指標は, ①CVP = 13.1 ± 2.1 mmHg, ②mean PAP = 11.2 ± 2.0 mmHg, ③CI (Fick) = 2.8 ± 0.5 l/min/m², ④Rp = 1.9 ± 0.7 U · m², ⑤EDV = 171 ± 46% of normal, ⑥EF = 48.3 ± 7.8 %, ⑦房室弁逆流は2/4度の2例を除きすべて1/4度以下であった.

TCPC前後 (BDG後平均9カ月とTCPC後平均1カ月)の血行動態指標の変化は, CIは有意に低下(図12, 3.8 ± 0.9 l/min/m² vs 2.8 ± 0.5 l/min/m², p < 0.0001), Rpは有意に低下(図13, 2.6 ± 1.0 U · m² vs 1.9 ± 0.7 U · m², p = 0.0005), EDVは有意に減少(図14, 239 ± 50% of normal vs 171 ± 46% of normal, p < 0.0001, additional flowのない症例でも同様)し, mean PAP(11.2 ± 2.5 mmHg vs 11.2 ± 2.0 mmHg)とEF(48.8 ± 8.8% vs 48.3 ± 7.8%)には有意な変化を認めなかった.

3) 死亡例の概要 (表2)

今回対象となった52例中死亡したのは11例である. 主な死亡原因は, 高い肺血管抵抗, 房室弁逆流の進行, 心機能の低下, 体肺動脈側副血行の発達などであった. その他, 非心原死が1例(急性胃腸炎に伴う

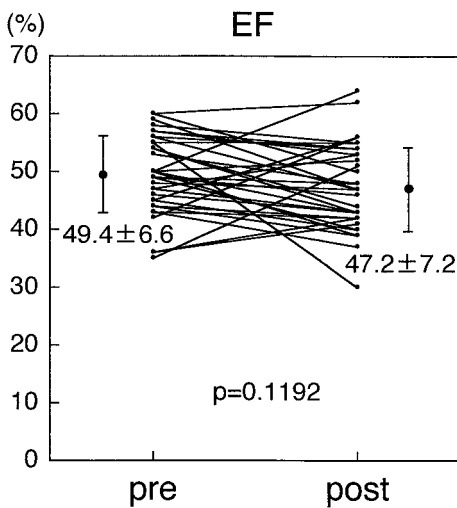


図9 BDG前後のEFの変化

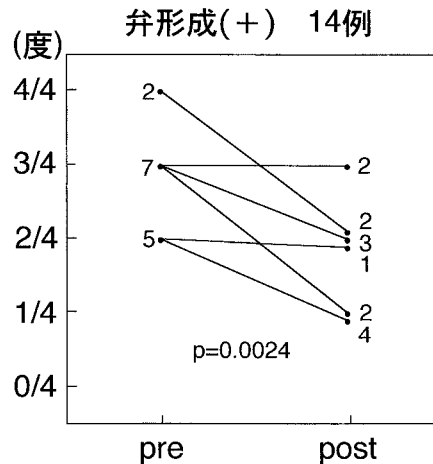
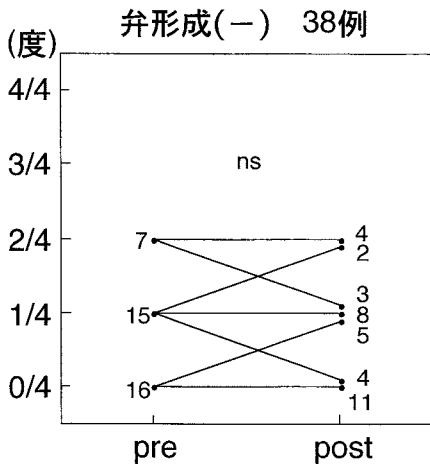


図10 BDG前後の房室弁逆流の変化

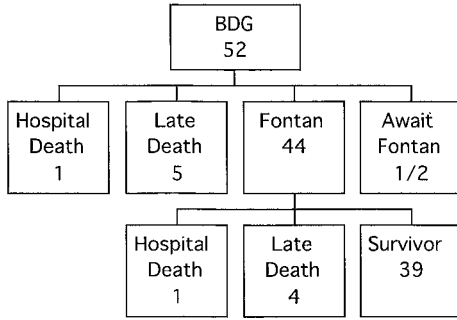


図 11 BDG 後の治療経過

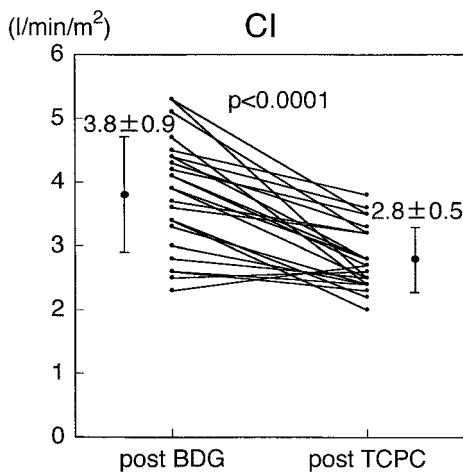


図 12 TCPC 前後の CI の変化

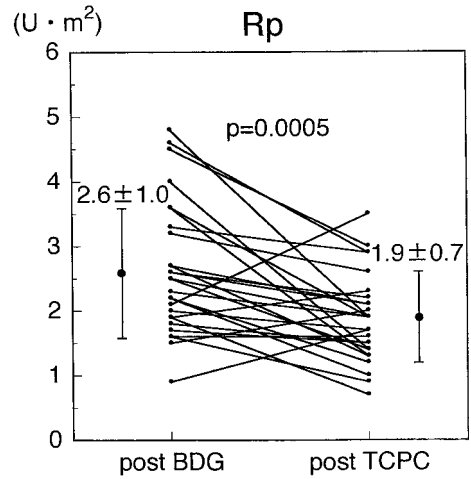


図 13 TCPC 前後の Rp の変化

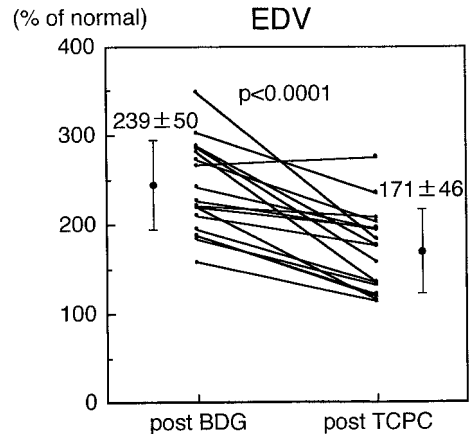


図 14 TCPC 前後の EDV の変化

脱水で突然死)認められた。

BDG 前の危険因子と死亡例数は、①手術時年齢 < 2 歳 ~ 20 例 中 5 例、②Rp > 3 U · m² ~ 10 例 中 3 例、③ mean PAP > 20 mmHg ~ 5 例 中 2 例、④PA index < 200 mm²/m² ~ 8 例 中 死亡例なし、⑤non-confluent PA ~ 3 例 中 1 例、⑥EF < 40% ~ 5 例 中 2 例、⑦房室弁逆流 3/4 度 ~ 9 例 中 2 例、⑧総肺静脈還流異常合併 ~ 7 例 中 3 例であったが、統計学的に有意差を認めた因子はなかった。

考 案

一期的 Fontan 型手術が困難な症例に対する BDG の意義として、心臓への還流血量を減少させること(心室容量負荷軽減)、Fontan 型手術前に種々の合併心奇形に対する修復ができること、動脈血酸素飽和度を改善できることなどが考えられる。以下に BDG の効

果・適応・施行時期等について考察する。

1) 心室容量負荷の軽減

心室容量負荷軽減の第一の効果として、心室機能の改善が上げられる。機能的単心室疾患では、持続する心室容量負荷と加齢に伴い、心室収縮機能の低下がみられることが報告されている。Glenn 手術または Fontan 型手術後には、心室容積と壁応力の減少に伴って、経時的に心室収縮機能の改善が認められるが、術前の心室容量負荷が強い例や手術年齢の高い例では改善効果が低いとされている¹¹⁾。

また、術直後急激に前負荷の減少する一期的 Fontan 型手術において、心室内腔に対する相対的な壁厚の増

表2 Profile of death cases

	症例 #	診断	危険因子数	BDG 年齢	TCPC 年齢	死亡年齢	主な死亡原因
BDG 病院死亡	1	SRV, CAVV, PS, TAPVC1(PVS)(A)	4	2m		2m	high Rp
BDG 遠隔死亡	7	SRV, CAVV, PA, PDA, TAPVC(PVS)	6	1y10m		2y2m	high Rp
	12	AVSD, DORV, PS, TAPVC2(A)	3	1y1m		1y10m	dehydration
	21	SRV, CAVV, PA, PDA, TAPVC1(A)	7	2y5m		3y1m	AVVR
	28	SRV, CAVV, PS, PDA(A)	1	4y1m		5y4m	right PVS
	50	SRV, CAVV, PS, TAPVC1(A)	3	13y8m		14y6m	AVVR
TCPC 病院死亡	9	AVSD, DORV, PS, PDA	4	1y1m	2y11m	3y0m	low EF
TCPC 遠隔死亡	8	HLHS	3	1y1m	2y10m	3y3m	collateral
	24	SRV, CAVV, PA, PDA, bil. SVC	2	2y8m	3y7m	3y9m	collateral
	48	DIRV, PA, PDA, bil. SVC(A)	4	11y4m	12y7m	15y1m	low EF
	52	SRV, CAVV, PS, bil. SVC(A)	3	17y9m	17y9m	18y3m	low EF

危険因子数は表1の危険因子, , その他を合計したもの

PVS: pulmonary venous stenosis, AVVR: atrioventricular valve regurgitation

collateral: systemic-to-pulmonary collateral vessels

大(心筋重量/心室容積比の増大)が心室拡張機能の低下として働き,危険因子となる可能性が指摘されている^{12)~14)}. BDG後も同じ機序が働くが,下半身の血流が肺循環と関係なく直接心内へ還流する分だけ心拍出量は安定し,Fontan型手術後ほどに心室容積は減少しないので,手術のリスクは少ない. BDG後,心室容量負荷軽減による経時的な心筋肥大の改善が心室拡張機能の改善につながれば,Fontan型手術時の危険因子を減らすことができる. Norwoodは,Fontan型手術を施行した381症例(HLHS~206例)のシリーズの中で, Hemi-Fontan手術の導入により手術死亡が16%から7%へ低下したと述べており,その根拠として心室拡張機能に着目している³⁾. 我々も,純型肺動脈閉鎖(右室低形成)に大動脈弁狭窄を合併した症例で, BDG・BTシャント結紮(大動脈弁交連切開せず)により,大動脈弁での圧較差が22 mmHgから10 mmHgへ低下するとともに,半年の経過で明らかに左室壁肥厚が改善するのを経験し,心室容量負荷軽減が心筋に及ぼす影響の重要性を認識した. このように,前段階手術としてBDGを施行することで,Fontan型手術に有利な心室機能を獲得できる可能性がある.

心室容量負荷軽減の第二の効果として,房室弁機能の温存が上げられる. 理論的に心室容量負荷軽減は,心室容積を減少し房室弁輪拡大を予防することで,房室弁機能の温存につながると期待される. しかし,術直後に急速な房室弁輪縮小は望めず,弁逆流の改善は期待できない. したがって弁形成の追加が必要となる.

今回の検討では,2/4度以上の症例は弁形成の適応と考えられた.

2) 各種修復術の追加

前述したようにBDGは,Fontan型手術と比べ下半身の血流が肺循環と関係なく直接心内へ還流する分,動脈血酸素飽和度は低い心拍出量は安定し,手術のリスクは少ない. したがって,BDGと同時に時間を要する各種修復術(房室弁形成,肺動脈形成,総肺静脈還流異常修復⁵⁾,大動脈弁下狭窄解除¹⁶⁾など)を加えることが可能で,Fontan型手術時の危険因子を大きく減少させることができる.

3) 動脈血酸素飽和度の安定

BDGは,肺血流減少型の症例では有効に動脈血酸素飽和度を改善し,肺血流増加型の症例では肺循環の圧・容量負荷を軽減した上で動脈血酸素飽和度を維持できる. 今回の検討で,BDGによりSaO₂は平均79.9%より84.0%へ上昇し,その後の9カ月間では有意の変化を認めなかった. なお我々は,肺血管抵抗高値などによりBDG後のSaO₂が低い症例には,多血症の進行や体肺動脈側副血行発達の予防効果も期待して,Fontan型手術までの期間,在宅酸素療法を行っている.

4) 肺血管抵抗について

肺血管抵抗の算定には種々の問題がある¹⁷⁾¹⁸⁾. すなわち,カテーテルが狭窄肺動脈弁や体肺動脈短絡路を通過することによる物理的な影響,心室肺動脈順行性血流と体肺動脈短絡血流を共存する例や体肺動脈側副血行を有する例では,肺動脈血酸素飽和度が不均一.

不明確となる場合があり、Fick法に限界があること、左右肺動脈圧・血流の不均一な例が多いこと、酸素消費量に推測値を用いていること、検査時の麻酔深度・呼吸状態で容易に変化する事などである。

今回の検討では、全症例を対象にした場合、RpはBDG前後で有意な変化を認めなかった。しかし、個々の症例では、BDG前後でRpの大きく変化した例が観察された。術前Qpが多くRpが低く評価された症例で術後Rpは上昇し、逆に術前Qpが少なくRpが高く評価された症例で術後Rpが低下する傾向がみられた。この機序として、肺血管抵抗が静的（線形）抵抗ではなく、肺血流量と血流パターンに依存して変動する動的抵抗であることが考えられる¹⁹⁾。すなわち、予備能力のある肺循環システムでは、肺血流量の増加に伴って、distension作用とrecruitment作用によって肺血管床が増加するため、結果として肺血管抵抗は低下する。また、生理学的に拍動流は、定常流よりも同じ肺血管床に多くの流量を灌流できることが知られている²⁰⁾。術前Qpが多い症例では、BDG後Qpが減少し低拍動流となることでRpが上昇するものと思われる。さらに動脈血酸素飽和度、ヘマトクリット値の変化もRp変化の要因と考えられる。術前Qpが少なくチアノーゼと多血症の強い症例では、BDG後動脈血酸素飽和度の上昇とヘマトクリット値の低下に伴って、Rpが下降する機序が考えられる。TCPC後のRpがBDG後より低下するのも、同様の機序（肺血流量の増加、動脈血酸素飽和度の上昇、ヘマトクリット値の低下）によるものと考えられる。

肺血管抵抗は右心バイパス手術の適応決定に重要な因子ではあるが、その結果の解釈は慎重でなければならず、過小評価・過大評価に充分注意を払う必要がある。

5) PA index について

肺動脈径とFontan型手術の成績については未だ議論の多いところであり^{21)~23)}、BDGによる肺動脈径の縮小がFontan型手術時の危険因子になるかどうかが問題となる²⁴⁾。

今回の検討では、BDG前後でQp/Qsが減少するのに伴いPA indexも低下した。しかし、BDG後のPA indexが $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 未満の21例中19例にTCPCが施行され、16例は生存している（生存例中4例はPA index $< 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 、最小はHLHSの $107 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ）。我々は、BDGからFontan型手術までの期間が比較的短期間であれば、肺動脈の拡張性は保たれており、

BDGによるPA indexの低下は、Fontan型手術時のさらなる危険因子にはならないと考えている。ただし、Fontan型手術までの期間が長期に及ぶと、肺血流の減少が器質的な肺動脈の成長障害につながる可能性があると思われ²⁵⁾、注意が必要である。

6) Additional flow について

BDG時に心室肺動脈順行性血流や体肺動脈短絡血流などのadditional flowを残すかどうかについても議論の多いところである。additional flowの利点には、①PA indexの低下を防ぐ、②動脈血酸素飽和度を高く保つ、③肺動静脈瘻の発生を防ぐ可能性がある、などが上げられている²⁶⁾。しかし、BDG単独よりも心室容量負荷が多くなることに充分留意する必要がある。また上大静脈圧上昇により胸水貯留の頻度が増える可能性も指摘されている²⁷⁾²⁸⁾。

我々は、心室容量負荷の軽減をBDGの本来の目的と考えているため、原則的にはadditional flowを残さない方針としており、additional flowの適応を、①人工心肺の影響などで肺血管抵抗が上昇し、BDG単独で動脈血酸素飽和度の上昇が悪い症例、②肺血管床のさらなる発育を期待する症例（生後低肺血流が持続し、一度も肺血流の増加したことの無い症例など）、③上半身の血流が相対的に少なく動脈血酸素飽和度の上昇が不十分な年長児症例、など一部の症例に限定している。今回の検討では、additional flowを残した18例中、適応①が2例、②が4例、③が6例、初期の症例で現時点では残存させる意義に乏しいと判断されるものが6例であった。

7) 体肺動脈側副血行について

発達した体肺動脈側副血行は、有効なFontan循環が成立する肺血管床を減少させ、また心室容量負荷を増大させるため、Fontan型手術の危険因子となる。術後の中心静脈圧上昇、胸水貯留、さらに手術死亡につながることもあり、その対処が問題となる²⁹⁾。

今回の検討でも、側副血行の発達が死亡原因の一つと考えられる症例を認めた。コイル塞栓術をBDG前に1例、BDG後に4例、TCPC後に8例施行したが、TCPC後胸水貯留が長引いた症例に対する塞栓術に即効性は期待できず、TCPC完成前の処理が大切である³⁰⁾。なお手術による側副血行の処理（いわゆるpeel & wrap）の施行例はなかった。

8) 手術時期について

Hanley等は、乳児期早期（1カ月から4カ月）の9症例にBDGを初回手術として施行し、手術死亡なく

遠隔死亡2例との成績を報告した⁶⁾。早期より心室容量負荷を減らし、体肺動脈短絡術や肺動脈絞扼術による肺動脈の変形を防ぐ意味でも理論的な方法と考えられるが、生理的に肺血管抵抗が安定しない乳児期早期の手術リスクは高いと思われる。今回の対象では、初回手術がBDGであった11例中、1歳未満は3例(2カ月, 7カ月, 9カ月)で、2カ月の1例が死亡し、残る2例はTCPC完成に至った。現在我々は、BDGの手術時期を概ね6カ月以降としているが、房室弁逆流の進行する症例では弁形成を加えた乳児期早期の施行も必要と考えている。

BDG後TCPCまでの期間については、肺動脈の成長障害、体肺動脈側副血行の発達、肺動静脈瘻の発生³¹⁾³²⁾を防ぐ意味では可及的早期が良いと考えられるが、BDG後の心室収縮・拡張機能の改善には時間を要し、TCPC時の心外導管のサイズ選択の問題もあり、症例ごとの時期設定が必要と思われる。我々は、概ねBDG後1~2年以内のTCPC完成を心がけている。

結 語

種々の危険因子を有し、一期的Fontan型手術の適応外と判定された52例に前段階手術としてBDGを施行した。44例がFontan型手術に到達し39例が生存、1例がFontan型手術待機中という結果であった。BDGは、機能的単心室疾患をFontan型手術に到達させる有効な姑息術であると考えられる。ハイリスク症例をFontan型手術に到達させ良好な成績を得るには、体肺動脈短絡術・肺動脈絞扼術・BDG・カテーテル治療などの前段階処置をいかに計画的かつ確実に施行できるかにかかっている。今後も、Fontan型手術への総合的な治療戦略の中でBDGの果たす意義・適応を、長期予後を見据えた上でさらに明確にしてゆく努力が重要である。

文 献

- 1) Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR : Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates : Early results. *Circulation* 1990 ; 82[suppl IV] : IV-170 IV-176
- 2) Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Rosenfeld HM, Wessel DL, Jonas RA, Mayer JE, Lock JE, Castaneda AR : Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants : Postoperative course and early results. *Circulation* 1993 ; 88[part 2] : 149 158
- 3) Norwood WI, Jacobs ML : Fontan 's procedure in two stages. *Am J Surg* 1993 ; 166 : 548 551

- 4) Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, Beekman RH, Dick M, Serwer G, Bove EL : Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol* 1993 ; 71 : 959 962
- 5) Hawkins JA, Shaddy RE, Day RW, Sturtevant JE, Orsmond GS, McGough EC : Mid-term results after bidirectional cavopulmonary shunts. *Ann Thorac Surg* 1993 ; 56 : 833 837
- 6) Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley F : Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 1120 1126
- 7) Masuda M, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Suzuki M, Murakami E, Yasui H : Clinical results of the staged Fontan procedure in high-risk patients. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 65 : 1721 1725
- 8) Douville EC, Sade RM, Fyfe DA : Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 51 : 893 900
- 9) 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
- 10) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, Jarmakani JM : Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976 ; 53 : 884 890
- 11) Sluysmans T, Sanders SP, Velde M, Matitieu A, Parness IA, Spevak PJ, Mayer JE, Colan SD : Natural history and patterns of recovery of contractile function in single left ventricle after Fontan operation. *Circulation* 1992 ; 86 : 1753 1761
- 12) Selim M, Muster AJ, Paul MH, Benson DW : Relation between preoperative left ventricular muscle mass and outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia. *J Am Coll Cardiol* 1989 ; 14 : 750 755
- 13) Gewillig MH, Lundstrom UR, Deanfield JE, Bull C, Franklin RC, Graham TP, Wyse RK : Impact of Fontan operation on left ventricular size and contractility in tricuspid atresia. *Circulation* 1990 ; 81 : 118 127
- 14) Gewillig M, Daenen W, Aubert A, Hauwaert L : Abolishment of chronic volume overload : Implications for diastolic function of the systemic ventricle immediately after Fontan repair. *Circulation* 1992 ; 86[suppl II] : II-93 II-99

- 15) McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL : Bidirectional cavopulmonary shunt in patients with anomalies of systemic and pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 1997 ; 63 : 1676 1684
- 16) Donato RM, Amodeo A, di Carlo DD, Galletti L, Rinelli G, Pasquini L, Marcelletti C : Staged Fontan operation for complex cardiac anomalies with subaortic obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 105 : 398 405
- 17) 朴 仁三, 水上愛弓, 富松宏文, 近藤千里, 中西敏雄, 中澤 誠, 門間和夫 : 左右肺動脈圧が異なる Fontan 手術適応例の肺血管抵抗測定の試み . *日小循環誌* 1998 ; 14 : 8 13
- 18) 青墳裕之 : フォンタン型手術候補患者の術前評価をめぐって . *日小循環誌* 2000 ; 16 : 158 160
- 19) 澤渡和男, 今井康晴, 黒沢博身, 福地晋治, 河田政明, 松尾浩三, 青木 満, 山岸正明, 太田 淳, 中沢 誠 : Fontan 手術の新しい手術適応評価法 肺動脈遮断試験による肺血流負荷時の肺血管抵抗 . *日胸外会誌* 1989 ; 37 : 208 217
- 20) Johnson EH, Bennett SH, Goetzman BW : The influence of pulsatile perfusion on the vascular properties of the newborn lamb lung. *Pediatric Res* 1992 ; 31 : 349 353
- 21) Fontan F, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH, Kirklin JW : The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989 ; 98 : 711 724
- 22) Girod DA, Rice MJ, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK : Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing the Fontan operation. *Circulation* 1985 ; 72[Suppl II] : II-93 II-96
- 23) Bridges ND, Farrell PE, Pigott JD, Norwood WI, Chin AJ : Pulmonary artery index : A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. *Circulation* 1989 ; 80 [suppl I] : I-216 I-221
- 24) Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Petrossian E, Hanley FL : Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt : Is there a cause for concern? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996 ; 112 : 1180 1192
- 25) Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Beekman RH : Central pulmonary artery growth patterns after the bidirectional Glenn procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 1284 1290
- 26) Kobayashi J, Matsuda H, Nakano S, Shimazaki Y, Ikawa S, Mitsuno M, Takahashi Y, Kawashima Y, Arisawa J, Matsushita T : Hemodynamic effects of bidirectional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow. *Circulation* 1991 ; [suppl III] : III-219 III-225
- 27) Mainwaring RD, Lamberti JJ, Uzark K, Spicer RL : Bidirectional Glenn : Is accessory pulmonary blood flow good or bad? *Circulation* 1995 ; [suppl II] : II-294 II-297
- 28) McElhinney DB, Marianeschi SM, Reddy VM : Additional pulmonary blood flow with the bidirectional Glenn anastomosis : Does it make a difference? *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 668 672
- 29) Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Fujita T : Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 433 437
- 30) 上野倫彦, 石川司朗, 金丸 浩, 牛ノ濱大也, 池口弘一, 佐川浩一, 総崎直樹, 角 秀秋, 砂川博史, 本田 恵 : Fontan 型手術直後の入院期間延長の原因となる体肺側副血行と, それに対するコイル塞栓術 . *日児誌* 2000 ; 104 : 563 571
- 31) Marianeschi SM, McElhinney DB, Reddy VM : Pulmonary arteriovenous malformations in and out of the setting of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 688 691
- 32) Knight WB, Mee RBB : A cure for pulmonary arteriovenous fistulas? *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 999 1001

Bidirectional Glenn Procedure as Staged Reconstruction for the Functional Single Ventricle

Kouchirou Takeda¹⁾, Toru Iha²⁾, Shirou Ishikawa³⁾, Tsuneyuki Nakamura³⁾,
Naoki Fusazaki³⁾, Hideaki Kado⁴⁾ and Sunao Honda³⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Teine Keijinkai Hospital

²⁾Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Ryukyu University

³⁾Department of Cardiology, Fukuoka Children's Hospital

⁴⁾Department of Cardiovascular Surgery, Fukuoka Children's Hospital

The bidirectional Glenn procedure (BDG) has received increased attention recently as a useful intermediate step, often combined with additional procedures, in high risk patients before the Fontan operation. Between 1992 and 1994, 52 patients aged 2 months to 17 years (median 3.3 years) underwent BDG. Primary diagnoses were single right ventricle with common atrioventricular valve (n=20), double inlet right ventricle (n=6), tricuspid atresia (n=5), mitral atresia (n=6), atrioventricular septal defects (n=9), pulmonary atresia with intact ventricular septum (n=2), hypoplastic left heart syndrome (n=2), double inlet left ventricle (n=1), and criss-cross heart (n=1). Of all patients, 22 had asplenia syndrome and 2 had polysplenia syndrome. Fontan risk factors included age < 2 years (n=20), pulmonary vascular resistance > 3 U · m² (n=10), mean pulmonary artery pressure > 20 mmHg (n=5), PA index < 200 (n=8), non-confluent pulmonary artery (n=3), ventricular ejection fraction < 40% (n=5), atrioventricular valve regurgitation 3/4 (n=9), and total anomalous pulmonary venous connection (n=7). Additional procedures included valvuloplasty of the atrioventricular valve (n=14), pulmonary artery reconstruction (n=16), repair of total anomalous pulmonary venous connection (n=7). Hemodynamic parameters changed after BDG as follows: 1) Arterial oxygen saturation increased from 79.9% to 84.0% (p=0.0001). 2) Pulmonary to systemic flow ratio decreased from 1.19 to 0.69 (p<0.0001). 3) PA index decreased from 296 mm²/m² to 229 mm²/m² (p<0.0001). 4) Ventricular end-diastolic volume decreased from 306% of normal to 248% of normal (p<0.0001). 5) There was no significant change in pulmonary vascular resistance (from 2.3 U · m² to 2.5 U · m²). 6) There was no significant change in ventricular ejection fraction (from 49.4% to 47.2%). 7) Fourteen patients with atrioventricular valve regurgitation underwent valvuloplasty, and regurgitation was improved in 11 patients. There was one hospital death, and there were 5 late deaths. To date, of the 46 survivors, 44 have undergone the Fontan operation (total cavo pulmonary connection) at a mean of 22 months after BDG, with one hospital death and 4 late deaths. Furthermore one patient will undergo the Fontan operation. In conclusion BDG provides good palliation in high risk patients and it appears to be useful as staged reconstruction before the Fontan operation.
