

## 肺動脈閉鎖，総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群に対する 心室肺動脈間 conduit の応用

(平成12年11月7日受付)

(平成13年8月22日受理)

静岡県立こども病院心臓血管外科

藤本 欣史 坂本喜三郎 角 三和子 長門 久雄 西岡 雅彦  
太田 教隆 上原 京勲 塚下 将樹 横田 通夫

**key words** : 無脾症候群, 肺動脈閉鎖, 総肺静脈還流異常, Ventricle-Pulmonary artery conduit, CoPA

### 要 旨

肺動脈閉鎖 (PA), 総肺静脈還流異常 (TAPVR) を合併した無脾症候群連続3例に対する初回姑息手術時の肺血流路作成法として人工血管を用いた心室肺動脈間 conduit (Ventricle-Pulmonary artery conduit; VPC) を行ったので, その結果について報告する. 肺動脈形態は2例で coarctation of pulmonary artery (CoPA) を呈し, 1例は両側動脈管を有し, nonconfluent pulmonary artery の症例で, TAPVR は2例で IIb, 1例で Ib+III の形態をとり, IIb の1例と Ib+III の2例で術前肺静脈狭窄 (PVO) を認めた. 全例人工心肺下に自己組織のみでの肺動脈形成を行うと同時に VPC を作成. 1例で 5 mm, 残る2例は 6 mm の人工血管を使用. 術直後の血行動態は安定しており, 全例初回手術を耐術した. VPC は拡張期血圧を高く維持でき, また, 体肺動脈短絡群より肺血流調節の安全域が広く, PVO を合併する症例でも周術期肺血流調節が容易であった.

### はじめに

単心室系の複雑心奇形に対する初回姑息手術の成績は近年著しく改善してきており, 手術手技や周術期管理の改善が新生児期, 乳児期早期の初回姑息手術後の死亡率を著明に減少させることに大きく寄与したと思われる<sup>1)~3)</sup>. しかし, 肺動脈閉鎖 (PA), 総肺静脈還流異常 (TAPVR) を合併した無脾症候群に対しての外科治療の成績は未だ不良で, 初回手術を耐術することすらままならない状況である<sup>4)</sup>. 共通房室弁逆流や難治性不整脈による心機能低下, CoPA による左右肺血流不均衡, 肺静脈狭窄・閉塞 (PVO) や肺血管病変の存在など本疾患群の抱える様々な合併症が Fontan 手術に向けた段階的手術の障害となる. 我々の施設でも, 本群に対して modified Blalock-Taussig shunt (MBTS) による肺血流路作成を行ってきたが, PVO 合併例を筆頭に術後管理は難渋を極めた<sup>5)</sup>. その後, 人工心肺使用

下での central shunt (CS) による肺血流路作成法を採用し, 徐々に耐術症例を得たが, Fontan に到達できる症例は多くはなかった. 1998 年以降, 左心低形成症候群 (HLHS) に対する Norwood 手術時の肺血流路作成法として expanded polytetrafluoroethylene (EPTFE) graft を用いた右室肺動脈間 conduit を採用してきたが, 肺血流調節の安全域が広く, 周術期の血行動態管理がより安定したため, 今回 PA, TAPVR を合併した無脾症候群連続3例において, EPTFE graft を用いた心室肺動脈間 conduit (Ventricle-Pulmonary artery conduit; VPC) を乳児期早期の初回姑息手術時の肺血流路作成法として応用したので報告する.

### 症 例

1999 年1月以降の PA, TAPVR を合併した無脾症候群連続3例を対象とした. 表1に症例の一覧を, また, 表2に3症例の初回姑息手術の年齢, 体重, 人工心肺時間を含めた詳細を示す. 尚, 3症例とも上行大動脈送血, 右房1本脱血にて心拍動下に動脈管組織の切除ならびに肺動脈形成を行い, 同部に conduit を吻合

表1 Patient profile

	症例1	症例2	症例3
Diagnosis	Asp. SA SRV CAVC TGA PA BLPDA NCPA TAPVR Ib AMB ACJ = L	Asp. SA SRV CAVC TGA PA PDA RAA TAPVR Ib + III BLSVC AMB ACJ = R	Asp. SA SLV CAVC TGA PA PDA RAA TAPVR Ib BLSVC AMB ACJ = R
Heart position	Dextrocardia	Mesocardia	Dextrocardia
CAVVR	( - )	trivial	( - )
PVO	( - )	( + )	( + )

CAVVR ; common atrioventricular valve regurgitation, PVO ; pulmonary vein obstruction, Asp. ; asplenia syndrome, SA ; single atrium, SRV ; single right ventricle, SLV ; single left ventricle, CAVC ; common atrioventricular canal, TGA ; transposition of great arteries, PA ; pulmonary atresia, PDA ; patent ductus arteriosus, BLPDA ; bilateral PDA, NCPA ; nonconfluent pulmonary artery, RAA ; right aortic arch, TAPVR ; total anomalous pulmonary venous return, BLSVC ; bilateral superior vena cava, AMB ; abnormal muscle bundle, ACJ ; aorto-caval juxtaposition

表2 Patient characteristics( 初回手術手術時 )

	症例1	症例2	症例3
在胎週数( w )	38	38	38
出生体重( kg )	2.38	2.83	2.76
性別	male	male	male
入院時日齢( d )	7	8	44
手術時日齢( d )	44	31	64
手術時体重( kg )	3.5	3.3	4.3
ECC time( min. )	232	180	178
AC time( min. )	32	38	67
CA time( min. )	0	0	32
手術時間( min. )	412	348	395
送血温( )	28	30	18
conduit size( mm )	5	5	6
心室側吻合部位	rudimentary chamber	main chamber	rudimentary chamber

ECC time ; 総体外循環時間, AC time ; 大動脈遮断時間, CA time ; 循環遮断時間

した( 図1 ). その後, 空気塞栓防止のため, 心停止下で流出路よりの心室に 10 mm 程の切開を加え, 心内膜側の心筋を十分に切除し, conduit を吻合した.

症例1 日齢7に搬送. 日齢27に心カテ施行( 図2 a 上, 下 ). 日齢43に肺動脈形成ならびにVPC施行. 本症例は第1例目の症例で, 肺血流量過多を懸念して唯一5mmの人工血管を使用した症例である. また, 術後の心機能を考慮し, rudimentary chamber ( RC ) に心室切開を加えた症例で, 小さなRC内の筋肉を十分に切除できなかったこともあって, 低酸素血症を呈し, 人工心臓からの離脱が不可能で, 上行大動脈から conduit へ3mmのEPTFE graft を用いた central shunt

を追加した. 術後状態は安定していたが, RCからの5mmのVPCと3mmのshuntによる肺血流では不十分で, 術後10日目頃より低酸素血症を呈し, 12日目に心カテ施行, 心室側吻合部狭窄, 右肺動脈狭窄を認めた. 5カ月時の再心カテで, 吻合部狭窄の進行を確認( 図3 ), 6カ月時に3.5mm EPTFE graft を用いた右MBTSを作成した. 経皮的酸素飽和度( SpO<sub>2</sub> )は80%前後で経過観察中.

症例2 日齢8入院, 日齢29心カテ施行( 図2 b 上, 下 ). 日齢31に肺動脈形成ならびにVPC施行. 6mm人工血管を用い, 心室切開は症例1の経験を踏まえ, 右室に加えた. TAPVRは最終的にはIb+IIIと診

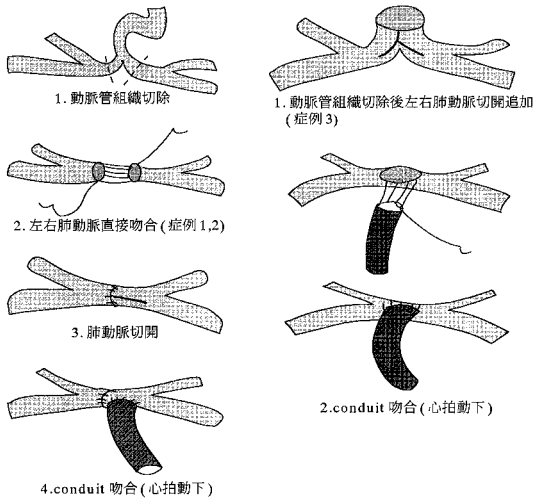


図 1 手術 schema

断されたが、当初 TAPVR III の診断がついておらず、TAPVC Ib で PVO なしの診断のもと放置された。術後血行動態は安定し、SpO<sub>2</sub> = 70% 台で推移。しかし、4 カ月時より 60% 台に低下し、6 カ月時の心カテ時には conduit 両端の吻合部狭窄とともに、右肺に痕跡的な肺静脈を認めた。さらには著明な共通房室弁逆流 (CAVVR) を認め、9 カ月時に TAPVR Ib の解除と弁形成ならびに 0.4 mm EPTFE パッチを用いた心房内 septation による完全右心バイパスを行った。しかし静脈圧 22 mmHg と高く、かつ高度の低酸素血症を呈し、両方向性 Glenn 手術への修正を余儀なくされた。2 カ月後の心カテで、右肺動脈は著明に狭小化し、順行性血流を認めず、側副血路から逆行性に右 Glenn が造影された (図 4)。この時点で初めて TAPVR III が確認され、PVO の合併も判明した。準緊急的に TAPVR III の解除、再弁形成を行うと同時に、右 Glenn 吻合部の右側で肺動脈内隔壁を作成し、PVO を呈した右肺動脈へ 3.5 mm の EPTFE graft を用いた右 MBTS を作成した。しかし、術前からの右肺 PVO が影響してか、低酸素血症により人工心肺離脱不能で補助循環を要した。術後 5 日目には離脱したものの、7 日目に感染、低酸素血症で失った。剖検で右肺静脈は低形成で、かつ TAPVR Ib と TAPVR III との間に communicating vein が存在する肺内肺静脈形態異常が判明した。

症例 3 日齢 43 に受診、同日心カテ施行し、CoPA、右上葉の肺静脈閉塞を含む右肺 PVO を認めた (図 2

c 上, 下)。日齢 64 に肺動脈形成、VPC ならびに PVO 解除を行った。本症例では肺動脈径が前 2 例よりも太かったため、動脈管切断端から左右肺動脈へ切開を追加し、そこに conduit を吻合した (図 1)。また、右肺静脈は 3 本が独立して開口し、各々 1~2 mm の直径で、個々の枝に手術操作を加えるのは極めて難しいと判断し、32 分間の循環停止を併用して左右肺静脈間に存在した隆起部内膜を切除することで PVO 解除を行った。経過順調で、術後 20 日で退院 (SpO<sub>2</sub> = 70% 台)。6 カ月頃から SpO<sub>2</sub> が 60% 台後半に低下しはじめたため、術後 9 カ月に心カテ施行したが、conduit 両側の吻合部狭窄を認め、右肺の PVO も残存していた。本症例は二期手術待機中である。

### 考 察

肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群は依然救命率が悪く<sup>6,7)</sup>、Fontan 手術に至るまでの外科的治療戦略ならびに術後管理において様々な問題点を抱えている。中でも、著明な肺動脈低形成と肺静脈の形態異常の存在は手術そのものを難しくさせるだけでなく、術後に低酸素血症や肺高血圧発作、肺静脈狭窄などの様々な問題点を生じ、患児の予後に大きく影響を及ぼす要因の 1 つである。

本疾患では肺動脈の成長は不十分で細く、加えて動脈管組織に由来する Co PA を高率に合併し、肺動脈血流の左右差を生じ、アンバランスな肺血管床の発育をきたしやすい。さらに、TAPVR や PVO の存在が、肺静脈の還流を阻害し、肺血管抵抗の上昇をもたらす。これら肺動静脈の病態が Fontan 手術に至る複数回の段階的手術の過程で耐術症例を失っていく大きな要因の 1 つである<sup>4,5,8)</sup>。今回我々が経験した 3 症例の中でも、肺静脈の形態異常と著明な共通房室弁の逆流を認めた 1 例を失っている。

初回姑息手術時には動脈管に代わる肺血流の供給経路を作らねばならないが、片側の MBTS を作成するのが一般的で、従来我々も同術式を行ってきた。しかし、CoPA を放置することにより術後早期に nonconfluent pulmonary artery 化し、片側肺血流のみとなることや、肺動脈上葉枝早期分岐の多い本疾患の新生時期、乳児期早期の MBTS は短絡側肺動脈上葉枝の損傷や肺動脈遠位部の狭窄を高頻度に生じ、これらが側副血路の形成をもたらす、肺血管床の損失及び心室への容量負荷を増大し、Fontan 手術のリスクを増加させる<sup>9)</sup>。そのため、1994 年以降我々は、新生児期、乳児期早期に人工心肺使用下で central shunt を中心に

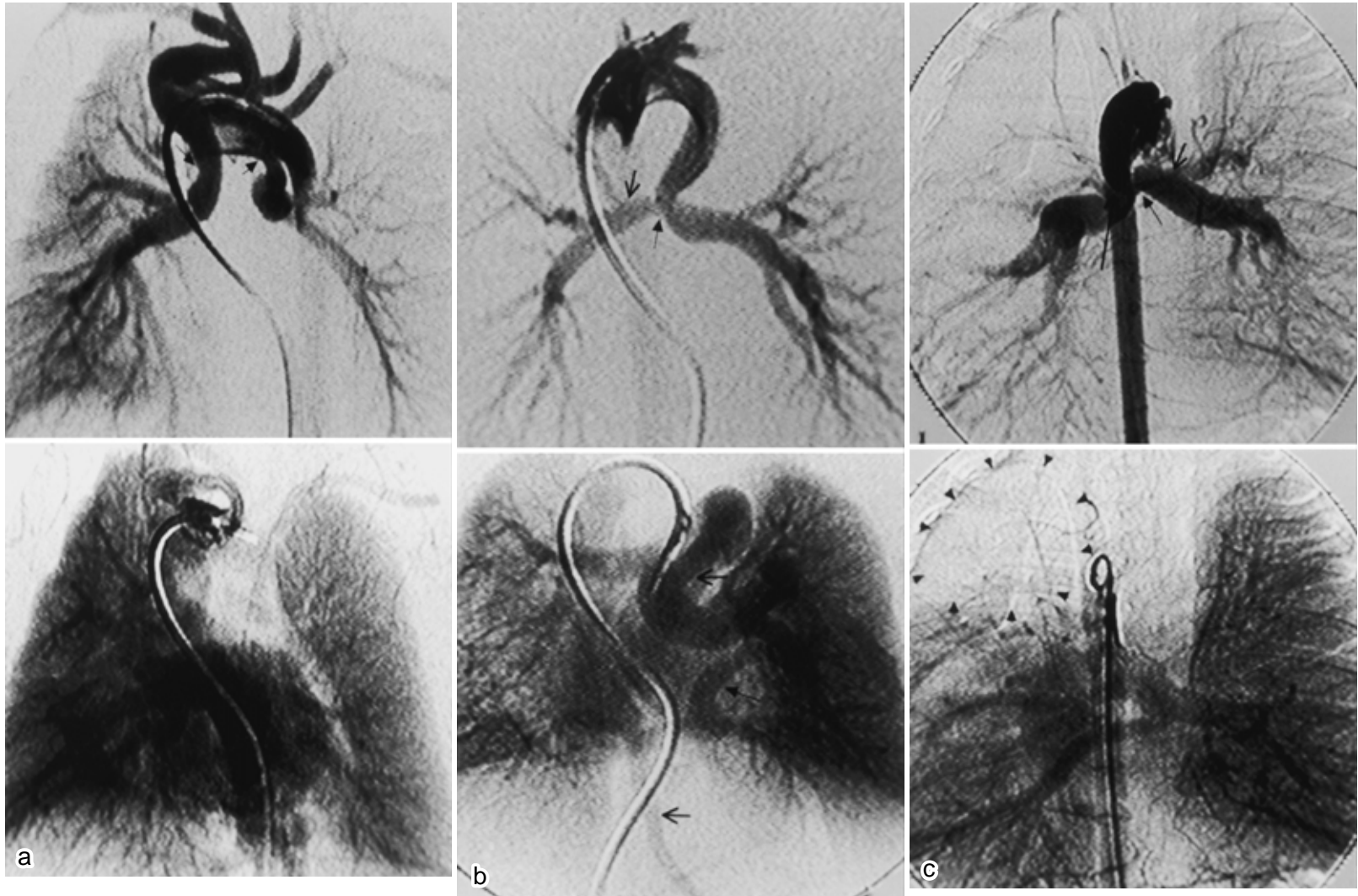


図2 術前造影：肺動脈相（上），肺静脈相（下）

動脈相：aは両側PDA（→），nonconfluent PAを，b，cではCoA PA（→），上葉枝の早期分岐（○）を認める．

静脈相：aは肺血流不均衡を，bではTAPVR 1 b+3（○）と左上下肺静脈の交通（→）を，cでは右葉のPVOを認める．

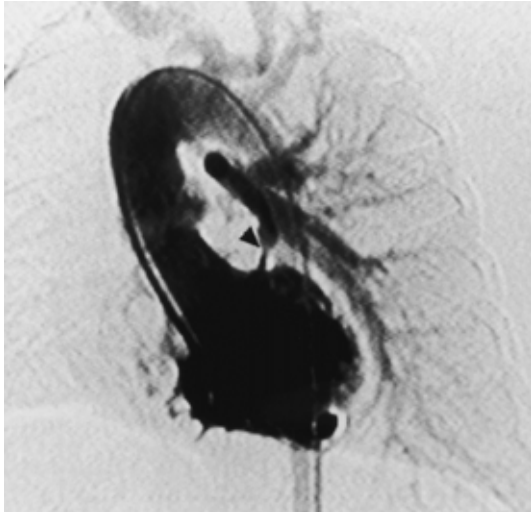


図 3 右室 conduit 吻合部の著明な狭窄を認める .

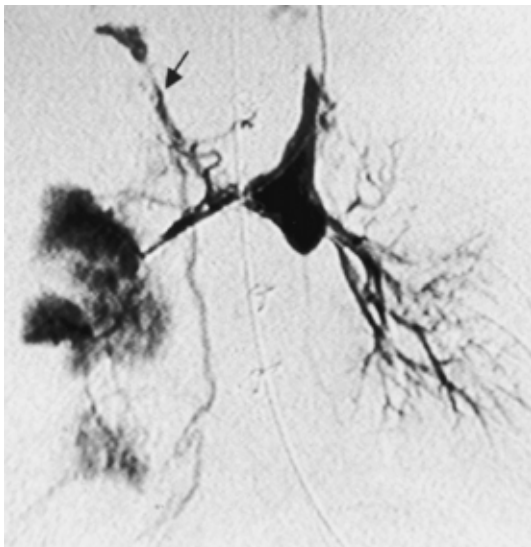


図 4 右肺動脈の著明な狭小化と側副血行路から SVC が造影される . 左 Glenn は良好 .

CoPA 部の肺動脈形成を同時に行う肺血流路作成術式に変更した<sup>10)</sup> . これにより新生児期 , 乳児期早期に左右両方向への肺血流を供給することが可能となった . たとえ将来的に肺動脈狭窄によりアンバランスな肺血流を生じ , MBTS の追加を要しても , 新生時期 , 乳児期早期の MBTS と比較すれば手技的に容易で , 管理も

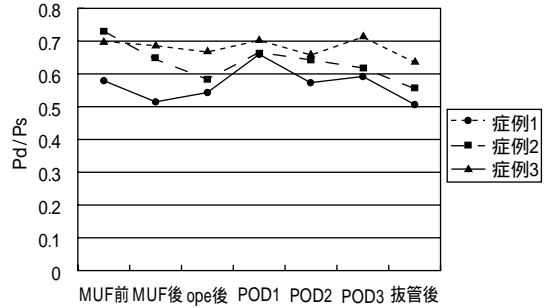


図 5 a . 収縮期拡張期血圧比 Pd/Ps の推移 ( 拡張期血圧 / 収縮期血圧 )

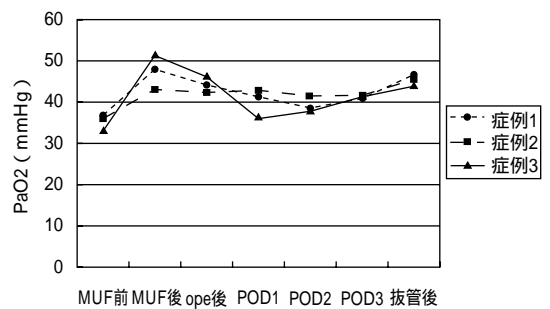


図 5 b . 血液ガス PaO 2 値の推移

容易である . この時期の人工心肺使用については議論の余地があるかもしれないが , 新生児開心術が安全に行えるようになった現在では , 本疾患に対して救命のための初回手術を行うのではなく , Fontan 到達を最終目標とした初回手術を構築せねばならず , 初回手術時に左右両肺へ血流を供給し , かつ , 受け入れ肺区域の減少につながる肺動脈の枝を損傷しないことが本疾患群に対して最も重要であると考えている . 結果 , MBTS に比べて明らかに成績は改善し , 耐術症例を得始めたが , 同時に 2 kg 前後の低体重児では , central shunt による肺血流調節の困難さ , 拡張期血圧低下による心機能の低下とそれに伴う不整脈の出現等により長期生存症例を得ることが困難であることも経験した .

左心低形成症候群 ( HLHS ) に対する Norwood 手術後も , 本疾患と同様に肺血流のコントロールに難渋し , その成否が成績を左右した . 従来の Norwood 手術の際の肺動脈短絡に代わる肺血流路の作成法として最近では , EPTFE graft を用いた右室 - 肺動脈間 conduit による肺血流路の形成法 ( RV-PA conduit ) が本邦

において開始され、良好な成績をもたらしている。RV-PA conduit の血行動態的利点は、従来の体肺動脈短絡手術のように拡張期血圧を下げることなく肺血流の供給を行うことが可能で、その供給は心室の収縮によってなされるため、より生理的であるという点である。この点に注目して、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群に対する初回手術時の肺血流路作成法としても有用ではないかと VPC 導入を決定した。

図 5 に VPC 術後血液ガスの PaO<sub>2</sub> の値の推移と収縮期・拡張期血圧比 Pd/Ps (拡張期血圧を収縮期血圧で除したものを示すが、Pd/Ps の値は 0.5 ~ 0.72 と高い拡張期血圧を呈し、血行動態は非常に安定しており、全例術後合併症を認めず管理はかなり容易になった。

CoPA の修復については、新生児、乳児期早期の肺動脈形成のため、自己組織のみの再建を基本方針とし、central shunt の場合と同様に動脈管組織を除去して左右肺動脈を吻合する方法、もしくは症例 3 のように動脈管切離断端から左右肺動脈に切開を加えて CoPA 部を大きく拡大する方法を選択した。しかし、本疾患はもともと低肺血流群で肺動脈は細く、心室からの大口徑 conduit を吻合するのは技術的に難しく、高肺血流群で、太い主肺動脈幹を有する HLHS に対する RV-PA conduit との決定的な相違点である。この技術的困難さに起因すると思われる肺動脈と conduit 吻合部の狭窄を 3 症例全てに生じており、吻合方法のさらなる改良と HLHS 群よりもより早期の術後評価が必要であると思われた。

VPC を用いることにより、術後の不整脈や心機能低下などの合併症に苦勞することなく、術後管理が容易になり、本疾患の初回姑息手術耐術率をさらに改善できるようになっており、これは新生児期、乳児期早期の初回姑息手術時に心停止を行い、かつ、心筋に直接切開を加えるという VPC の持つデメリットを補って余りある点ではあると考えている。救命し得たが故に、肺静脈の形態異常の多様性や生後持続する肺(肺動脈)の発育の不均一性、難治性の弁逆流や不整脈など、今まで情報が不十分であった問題点を再認識することも多く、初回姑息手術での救命がそのまま Fontan 手術到達につながらないことを知らされ、本疾患の難しさを再確認している。VPC は (1) 肺動脈の枝を損傷することなく、左右両肺への血流供給が可能である (2) 肺血流調節の安全域がより広いという点で、肺動脈閉鎖、総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群、さらに

は PVO 合併症例における初回姑息手術としてより高い対応能力を有する術式であると考えている。

追記：本稿校正期間中も症例 1, 3 の生存 2 症例に対する治療が継続施行され、両症例ともグレン手術を経て、各々、2 歳 4 カ月時、2 歳時に完全右心バイパス手術を終了したことを付け加えさせていただく。

## 文 献

- 1) Jonah NK, Odum, Hillel Lacs, Davis C. Drinkwater, Jr, Barbara L. George, James Yun, Morris Salem, Vivek Allada : Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg* 1999 ; 68 : 962 - 8
- 2) Doff B. McElhinney, V. Mohan Reddy, Norman H. Silverman, Flank L. Hanley : Modified Damus-Kaye-Stansel procedure for single ventricle, subaortic stenosis, and arch obstruction in neonates and infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997 ; 114 : 718 - 26
- 3) Kozo Ishino, Oliver Stumper, Joseph V. De Giovanni, Eric D. Silove, John GC Wright, Babulal Sethia, William J. Brown : The modified Norwood procedure for Hypoplastic left heart syndrome : early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 117 : 920 - 30
- 4) J. William Gaynor, Margaret H. Collins, Jack Rychik, John P. Gaughan, Thomas L. Spray : Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 117 : 506 - 14
- 5) 水原寿夫, 横田通夫, 坂本喜三郎, 猪飼秋夫, 角三和子, 丹羽弘之, 長門久雄 : 乳児期早期に肺静脈閉塞を呈する総肺静脈還流異常を合併した無脾症候群に対する外科治療 : 日本胸部外科学会雑誌 1994 ; 42 : 379 - 83
- 6) Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE : Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1994 ; 57 : 88 - 91
- 7) Masood Saliq, Oliver Stumper, Joseph V. De Giovanni, John G.C. Wright, Babulal Sethia, William J. Brown, Eric D. Silove : Management and outcomes of infants and children with right atrial isomerism. *Heart* 1996 ; 75 : 314 - 9
- 8) Richard A. Humes, Robert H. Feldt, Co-burn J. Porter, Paul R. Julsrud, Francisco J. Puga, Gordon K. Danielson : The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac*

Cardiovasc Surg 1988 ; 96 : 212 8

- 9) Hajime Ichikawa, Toshikatsu Yagihara, Hidefumi Kishimoto, Fumitake Isobe, Fumino Yamamoto, Kyouichi Nishigaki, Osamu Matsuki, Tsuyosi Fujita : Extent of Aortopulmonary Collateral Blood Flow as a Risk Factor for Fontan Operations. Ann

Thorac Surg 1995 ; 59 : 433 37

- 10) 坂本喜三郎, 横田通夫, 猪飼秋夫, 角三和子, 長門久雄, 西岡雅彦, 山本芳央 : Coarctation of pulmonary artery を伴う肺動脈閉鎖に対する動脈管切除部への体肺動脈短絡術 : 1995.6 . 第31回日本小児循環器学会総会抄録 ( 於宇都宮 )

### Ventricle-Pulmonary artery conduit for Right Isomerism, Pulmonary Atresia, and TAPVR

Yoshifumi Fujimoto, Kisaburo Sakamoto, Miwako Kado, Hisao Nagto, Masahiko Nishioka, Noritaka Ohta, Kyoukun Uehara, Masaki Tsukasita and Mitio Yokota,  
Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan

Three consecutive infants with right isomerism, pulmonary atresia, and TAPVR underwent Ventricle-Pulmonary artery conduit ; VPC, using vascular graft as the new pulmonary blood flow pathway in the first palliative procedure. We report the results of this procedure. Two of the 3 patients had coarctation of pulmonary artery ( CoPA ) and 1 had non-confluent pulmonary artery and bilateral PDA. TAPVR was cardiac in 2 patients, mixed in 1, and obstructed anomalous pulmonary venous return was present in 2 patients. Repair of CoPA was underwent without foreign materials and VPC was done concomitantly under cardiopulmonary bypass in all patients. The size of conduit is 5 mm diameter in 1, 6 mm in the remaining two patients. In early postoperative period, all three cases were hemodynamically stable, and there was no early death. VPC kept diastolic pressure high, and had wider safety margin of the regulation of pulmonary blood flow compared with patients who underwent aorto-pulmonary shunt, and it was easy to regulate pulmonary blood flow, in the perioperative period, even if PVO was present.

---