

< Editorial Comment >

総肺静脈還流異常症を合併する無脾症候群の多様性と外科治療の問題点

千葉県こども病院心臓血管外科 藤原 直

無脾症候群はさまざまな心奇形を合併する疾患であるが、体静脈に還流する総肺静脈還流異常症(TAPVR)を合併するか否かにより、予後は大きく異なる。当院での非手術例を含めた臓器心房錯位症候群全体の経験でも、TAPVRを合併しない症例の1年生存率・5年生存率はそれぞれ89.2%、60.8%であったのに対し、TAPVRを合併する症例ではそれぞれ35.3%、22.1%と有意に低かった¹⁾。TAPVRを合併する無脾症候群では、右室流出路の形態の多様性に加えて、肺静脈閉塞の程度もさまざまであり、それらの組み合わせにより、多くの病型が考えられる。病型により予後や治療戦略が異なるため、議論の上でも混乱を招く可能性がある。本稿ではまず、無脾症候群に合併するTAPVRの全体像を把握するために、新しい病型分類を提案したい。

右室流出路の形態については、山岸らと同様に肺動脈閉塞(PA)、肺動脈狭窄(PS)、狭窄が無い例(HF)と3群に分けることは妥当であろう。一方、肺静脈閉塞については、閉塞の強い例(I群)、中程度の例(II群)、弱い例(III群)と3群に分けて検討すべきだと考える。右室流出路の形態と肺静脈閉塞の程度を組み合わせると、合計9群に分けて考えることができる。山岸らの症例をこの病型分類に当てはめてみると、T-PAは4例ともPA-I群で、T-PS群2例のうち1例がPS-I群で1例がPS-II群と思われる。T-PH群は2例ともPS-I群に属し、I群7例、II群1例と肺静脈閉塞の強い症例が主体と考えられる。

当院でも体静脈に還流するTAPVRを合併する無脾症候群の手術例を10例経験しているが、山岸らの報告とは異なり、病型は多岐にわたっていた。PS群の6例では、I群が2例、II群が2例、III群が2例であった。このうち2例がフォンタン型手術を終了し、2例が両方向性グレン手術まで到達している。また、PA群でもI、II、III群がそれぞれ1例ずつで、III群の1例がフォンタン手術を終了した。HF群の1例はI群であった。

TAPVR修復術を行わずに乳児期を越えることができるIII群と、早期に修復術必要とするI群の間に位置するII群の場合は、肺静脈閉塞の程度をどのように評価するかが、患者管理上大きな問題となる。山岸らのT-PS群の1例でもTAPVR修復術後房室弁逆流の増悪が報告されている。われわれもBlalock手術を先行したPA群の1例で、生後3カ月時にTAPVR修復術のみを行い、術後の容量負荷による心不全にて失った症例を経験している。肺静脈閉塞を解除することにより肺血流量が増加し、心室の容量負荷増加をきたしたと考えられ、術前の肺静脈閉塞の程度を正確に評価する必要がある。

また、われわれはII群の2例(9カ月時と13カ月時)に両方向性グレン手術とTAPVR修復術を同時に施行したが、HLHSと同様に両方向性グレン手術の適応年齢を下げることができるとは、課題となる。適応年齢を下げられるとすれば、II群症例に対しても早期に容量負荷を伴わない肺静脈閉塞の解除が可能となる。われわれはHF-II群、HF-III群に対する手術介入を経験していないが、多様な病型を含んでいるため、対象をはっきり定めて議論する必要がある。

さて、山岸らが主に論じている、肺静脈閉塞の強いI群の手術成績は、今もって多くの施設で惨憺たるものである。種々の病型が混合して報告されているため、判断しにくい、90%前後と言う高い死亡率が報告されている^{2)~4)}。同じく新生児期の開心姑息術の代表である左心低形成症候群(HLHS)に対するNorwood手術の成績が徐々に向上しているのに比し、本疾患群に対する手術成績の向上が未だ得られていないのが現状である。術前後の肺血流量の調節に用いる窒素ガス、NOガスの使用や呼吸器の設定などはHLHSと同様の手法が使えるが、房室弁が共通房室弁であり、心室への容量負荷により容易に逆流を生じ、心拍出量の低下を来しやすいと考えられる点や、刺激伝導系の異常が多いことなどの不利な点も存在する。また、気管支肺胞系の未熟性のため、肺血流不足になると極端なhypoxiaとなり、肺血流過剰となると房室弁逆流により容易に心不全をきたすため、肺血流量の許容範囲が非常に狭いと考えられる。

これらを克服する手立てとしては、1)肺をはじめとする臓器の成熟を期待するために、できるだけ手術を待機す

る, 2) 手術の侵襲をできるだけ小さくする, 3) より繊細な肺血流量の調節を行う, 4) ECMO を使用する, などが挙げられるのみである. 1) については, HLHS においても今もって議論があり, 本疾患では肺静脈閉塞の程度の判断の困難性も重なり, 柔軟に対処せざるを得ない. Heinemann ら⁵⁾は生後3日以内の手術例を報告し, 12例中8例を救命, 体外循環下の TAPVR 修復術は死亡率を高める因子とはならなかったと報告している. この報告では生後早期の手術例でも比較的良好な成績をあげているが, 循環停止下の手術で実際の体外循環使用時間は非常に短いと思われ, 肺への侵襲は最小に抑えられている. 繊細な肺血流量の調節という観点からは, 段階的 PAB は目的にかなうものであり, 一次的胸骨閉鎖ができない症例が多い本疾患に対し施行可能である. BT shunt に替わって HLHS で行われている RV-PA conduit⁶⁾を本疾患でも応用する試み⁷⁾がなされているが, TAPVR repair と同時に行う手術としては, HLHS ほどの劇的な効果は期待できないと思われる. BT shunt 例では肺血流量の微調節は困難で, 4) の ECMO により乗り切る以外に方法は見当たらない. ただ, 医療経済的問題や合併症⁸⁾の問題も多く, 気軽に推奨できる方法ではない. 当院では各種の疾患で患者の状態が許す限り, 術前の CT 検査を行っているが, 本疾患のなかには肺静脈が極端に細い症例があり, 手術適応がないと判断した. これらの症例は1日から数日で死亡し, 救命は不可能と判断され, このような症例は手術適応からの除外も検討するべきと考える.

TAPVR を合併しない無脾症候群の外科治療についても, 徐々に成績の向上は見られるものの, 他の単心室例に比べ手術死亡率が高く, 長期予後も悪い^{12, 9)-11)}. 原因としては, 房室弁逆流, 上室性不整脈, 遠隔期の肺静脈閉塞, 蛋白漏出性胃腸症や電撃的感染の発生頻度が高いことなどが考える. 当院でも臓器心房錯位症候群全体のフォンタン手術以前の死亡原因は, 39.3% が肺静脈閉塞, 25% が心室機能不全(うち43%は房室弁逆流は中等度以下), 14.3% が電撃的感染によると思われる突然死であった¹⁾.

これらの問題点に対する外科的対策の一つとして, 心外導管によるフォンタン手術があげられる. 人工血管の閉塞の可能性のため, 長期予後が心配されるが, 心房への負荷・侵襲が減り, 上室性不整脈や肺静脈閉塞の発生頻度が減少する可能性はある. 無脾症候群の肺静脈では, 肺静脈壁の動脈化・筋層化が報告されている⁴⁾が, 形態学的にも正常肺静脈とは異なる点が認められる. 押富ら¹²⁾は臓器心房錯位症候群では, 肺静脈の長さが正常よりも長く, 心房後壁に平行して走行し, 一本に合流して心房に還流することが多いと報告している. われわれは心外導管の長期予後を憂慮し, 術前 CT 検査による肺静脈の形態や心房との立体的位置関係を観察して, 心外導管と lateral tunnel によるフォンタン手術を使い分けている.

現時点で手術成績や予後の改善が期待されるもう一つの点は, 共通房室弁逆流に対する対策である. 前述のごとく房室弁逆流の程度とは関係なく心室機能不全に陥る症例も経験しているが, 房室弁逆流による容量負荷は心室機能不全を招き, フォンタン手術後の予後も悪化させる原因となる. 経験的には, 突然死例は短絡手術後の患者が多く, bidirectional Glenn 手術後には容量負荷が減少し, 突然死の危険性も減少する印象がある. 従って, 姑息手術後なるべく早期に容量負荷や圧負荷を減じる手術を行い, 弁逆流の軽い時点で弁形成術を同時に行うべきと考える. 軽度から中等度の逆流に対しては, 弁輪縫縮術が有効であるが, 中等度以上の逆流に対しては腱索や乳頭筋の短縮術などを必要とする. しかしながら, 共通房室弁の弁形成術は技術的に難しく, 2弁化手術なども試みられているが, 現在のところ普遍化していないのが現状で, 更なる技術的革新が必要である.

文 献

- 1) Aotsuka H, Furuya T, Fujiwara T, Morishima S, Oshitomi T, Tohyama S, Okajima Y : Management and outcome of heterotaxy syndrome with univentricular morphology. *Cardiol Young* 2001 ; 11 Suppl. 1 : 228
- 2) Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM : Management and outcome of right atrial isomerism : A 26-year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 31 : 1120 1126
- 3) Sadiq M, Sutumper O, De Giovanni JV, Wright JGC, Sethia B, Brawn WJ, Silove ED : Management and outcome of infants and children with right atrial isomerism. *Heart* 1996 ; 75 : 314 319
- 4) Gaynor JW, Collins MH, Rychik J, Gaughan JP, Spray TL : Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 117 : 506 514
- 5) Heinemann MK, Hanley FL, Van Praagh S, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR : Total anomalous pulmonary venous drainage in newborns with visceral heterotaxy. *Ann Thorac Surg* 1994 ; 57 : 88 91

- 6) Kishimoto H, Kawahira, Kawata H, Miura T, Iwai S, Mori T : The modified Norwood palliation on beating heart. J Thorac Cardiovasc Surg, 1999 ; 118 : 1130 1132
 - 7) 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 : 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 conduit の応用 . 日小循誌 2001 ; 17 : 565 571
 - 8) Sewart DL, Mensoza JC, Winston S, Cook LN, Sobczyk WL : Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage. J Perinatol 1996 ; 16 : 186 190
 - 9) Webber SA, Sandor GGS, Patterson MWH, Taylor GP, Wadsworth LD, LeBlanc JG : Prognosis in asplenia syndrome - a population-based review. Cardiol Young 1992 ; 2 : 129 135
 - 10) Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG : Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol 1992 ; 20 : 678 84
 - 11) Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnett J, Jonas RA, Castaneda AR, Wernovsky G : Fontan operation in five hundred consecutive patients : factors influencing early and late outcome. J Thorac Cardiovasc Surg 1997 ; 114 : 376 91
 - 12) Oshitomi T, Fujiwara T, Morishima S, Tohyama S, Aotsuka H, Okajima Y, Furuya T : Evaluation of the pulmonary venous connection with the atrium in the visceral heterotaxy by the helical CT. Cardiol Young 2001 ; 11 Suppl. 1 : 294
-