

肺動脈弁欠如，右室心筋異形成を伴う 三尖弁膜様閉鎖に対するFontan型手術の1例

高原 由華¹⁾，真鍋 哲也¹⁾，森 一博¹⁾，黒田 泰弘¹⁾
北川 哲也²⁾

徳島大学医学部小児科¹⁾，心臓血管外科²⁾

Key words :

三尖弁膜様閉鎖，肺動脈弁欠如，
右室心筋異形成

A Case of Fontan-type Operation for Membranous Tricuspid Atresia with Dysplasia of the Right Ventricular Myocardium and Absence of the Pulmonary Valve

Yuka Takehara,¹⁾ Tetsuya Manabe,¹⁾ Kazuhiro Mori,¹⁾
Yasuhiro Kuroda,¹⁾ and Tetsuya Kitagawa²⁾

Department of ¹⁾Pediatrics and ²⁾Cardiovascular Surgery, School of Medicine, University of Tokushima, Japan

Imperforate tricuspid valve associated with dysplasia of the right ventricular myocardium and absence of the pulmonary valve is a rare developmental complex. We report a case of successful staged repair of this unique abnormality. The patient underwent the Blalock-Taussig shunt operation 10 days after birth, the hemi-Fontan procedure at 10 months of age, and, finally, Fontan completion at 17 months of age. After 6 months of follow-up, she is doing well has not shown any complications.

Although the prognosis of this complex is not good, a Fontan-type operation can be attained by staged operations with careful follow-up.

要 旨

肺動脈弁欠如および右室心筋異形成を伴う三尖弁膜様閉鎖の1例を報告する。

症例は著明な全身チアノーゼのため，日齢1に紹介入院となり，日齢10にBlalock-Taussig短絡術を施行した．10カ月時に，術中，右室流出路を試験的に遮断し右室が虚脱しないことを確認し，右室流出路を離断後，hemi-Fontan手術を施行した．その後1歳5カ月時にlateral tunnel法によるFontan型手術を施行し，術後経過は良好である．

本複合心奇形は予後不良で，Fontan手術まで到達する例が少ないが，本症例のように早期の段階的戦略によりFontan手術への到達が可能である．

はじめに

三尖弁閉鎖の多くは筋性閉鎖で，膜様閉鎖はまれである¹⁾．三尖弁膜様閉鎖のうち，肺動脈弁欠如および右室心筋異形成を伴う非常にまれな症候群が報告されている²⁾．著者らは本症候群の1例に対し段階的治療戦略をとることにより，1歳5カ月でFontan型手術を施行しえたので報告する．

症 例

1. 症例

日齢1，女児．

2. 家族歴

特記すべきことなし．

3. 現病歴

在胎41週2日，2,838g，正常分娩にて出生．Apgar score 10/10点．生後5時間より啼泣時に全身チアノーゼを認め，lipo-PGE₁投与を開始し，日齢1に当院周産母子センターに入院した．

4. 入院時現症

著明な全身チアノーゼを認めた．胸骨左縁第2肋間にてLevine I度の連続性雑音を聴取し，季肋下に肝臓を1cm触知した．

平成13年8月28日受付
平成14年6月3日受理

別刷請求先：〒770-8503 徳島市蔵本町3丁目18番地の15
徳島大学医学部小児科 高原 由華

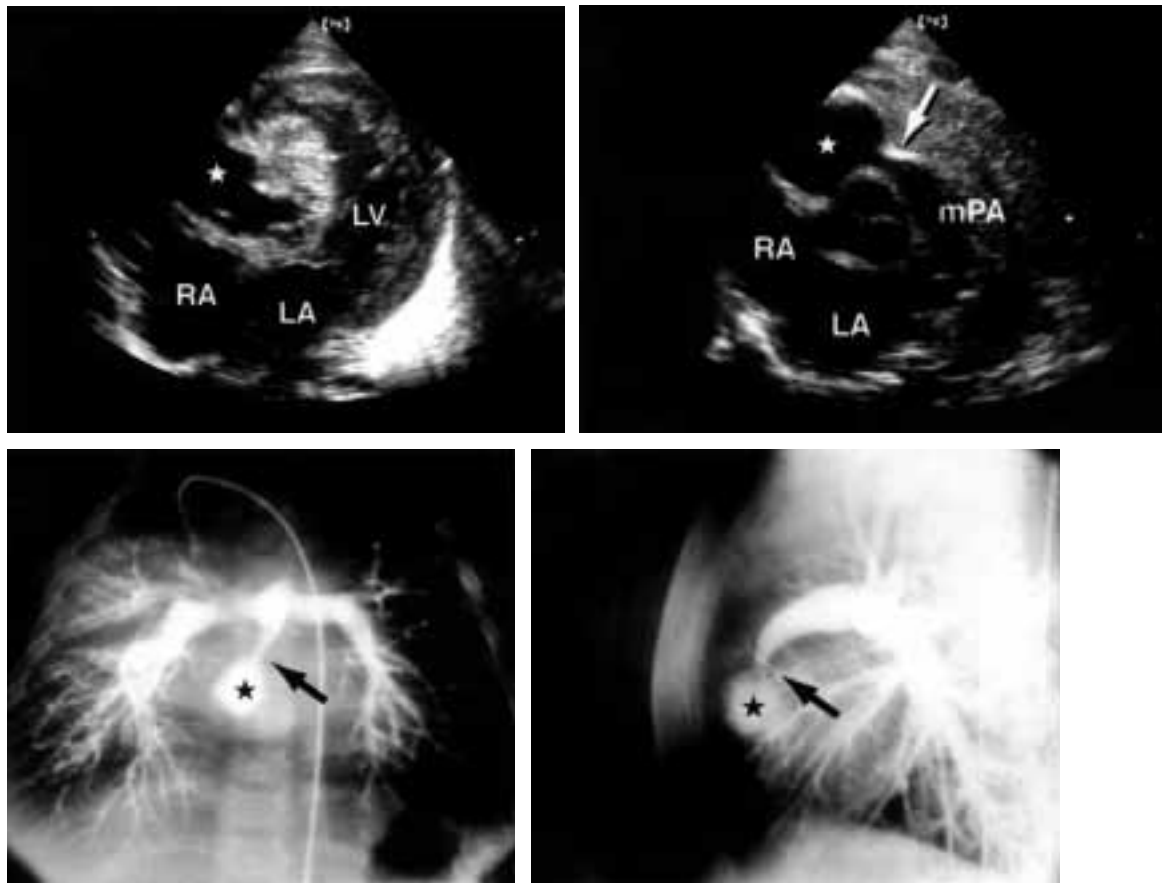


Fig. 1 Diagnosis of dysplastic right ventricle and absence of the pulmonary valve by two-dimensional echocardiography and angiography.

- A Apical four-chamber view showing a hypoplastic right ventricle () with an aneurysmal thin wall protruding into the left ventricle.
- B Short-axis view of the great arteries showing absence of the pulmonary valve (arrow).
- C, D Selective angiography into the Blalock-Taussig shunt. Both fronta (C) and latera (D) angiograms show poor contraction of the right ventricle () and absence of the pulmonary valve (arrow).
- RA: right atrium, LA: left atrium, LV: left ventricle, mPA: main pulmonary artery

A	B
C	D

5. 入院時検査所見

lipo-PGE₁を5ng/kg/minで持続投与したが、毛細管血液ガス分析にてPo₂(酸素分圧)14mmHgと著明な低酸素血症が持続したため、PGE₁-CD 100ng/kg/minに変更した。その後、Po₂ 25mmHg程度であった。胸腹部X線写真では心胸郭比52%で心拡大を認めず、肺血管陰影は減少していた。心電図では右房負荷、左室肥大を認めたが、QRS電気軸は+120°で正常であった。

6. 心エコー検査

心尖部四腔断面像で三尖弁は膜様に閉鎖し、心房中隔と心室中隔の不整合を認めなかった。心室中隔欠損は認めなかった。右室は収縮期に左室に圧排されて腔が消失し、拡張期に内腔が出現して瘤状に左室側に突出する運動を繰り返した(Fig. 1A)。

大血管短軸断面では肺動脈弁が欠如し、カラードプラー法では収縮期に右室から肺動脈への血流を、拡張期には肺動脈から右室への逆流を認めた(Fig. 1B, Fig. 2)。

7. 入院後経過

日齢7に施行した心臓カテーテル検査では、PA indexは130mm²/m²と低値であり、日齢10に径4mmの人工血管を用いて右側Blalock-Taussig(B-T)shuntを作成した。毛細管血液ガス分析でPo₂は37mmHgに上昇した。また心エコー上で右肺動脈径が3.1mmから6.3mm、左肺動脈径が3.2mmから4.5mmとなった。

8カ月時のカテーテル検査時のB-T shunt造影では主肺動脈から右室へ造影剤が流入した。右室は収縮性に乏しく、主肺動脈との間にはくびれが存在するのみで、

肺動脈弁構造は欠如していた(Fig. 1C, 1D). 平均肺動脈圧12mmHg, PA index 290mm²/m², Rp 2.0U·m²であった(Table 1).

右室・肺動脈の連続性を温存すべきか否か等, 痕跡的右室の処理法, 転帰が不明であり, 安全のために, まず10カ月時にhemi-Fontan術を施行した. 右室自由壁は菲薄で, 試験的にその部を指で圧排して右室内血液を排除した後, 主肺動脈を遮断すると, 右室内腔は徐々に充満して15分程で元の容量となることが確認された(Fig. 3A, 3B). 逆に緊満しすぎて左室流出路障害を来さないことも経食道エコーにて確認した. そこで主肺動脈を離断し, 右室側を閉鎖した後, 肺動脈側断端を右肺動脈にかけて切開し, 切開した右心耳稜部と前壁に自己心膜を補てんして縫合した. 上・下大静脈還流血を分離するhemi-Fontan patchは, 静脈洞型心房中隔欠損の上縁の高さに縫着した(Fig. 3A). 術後の毛細管血液ガス分析でPo₂は45mmHgであった.

1歳4カ月時の心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧が9mmHg, PA index 237mm²/m², Rp 1.9U·m²であり, 左室拡張末期容積は132% of normal, 駆出率は55%であった(Table 1). 右肺上葉には下行大動脈からの側副血行路が多数存在し, 上大静脈からの造影では右肺動脈上葉枝は造影されなかった(Fig. 4A). 3本の側副血行路に対し計10本のコイルで塞栓術を施行した.²⁰¹Tl心筋シンチでは, 左室の心基部の一部に右室と思われる取りこみ低下を認めしたが, それ以外の部位に欠損は認めな

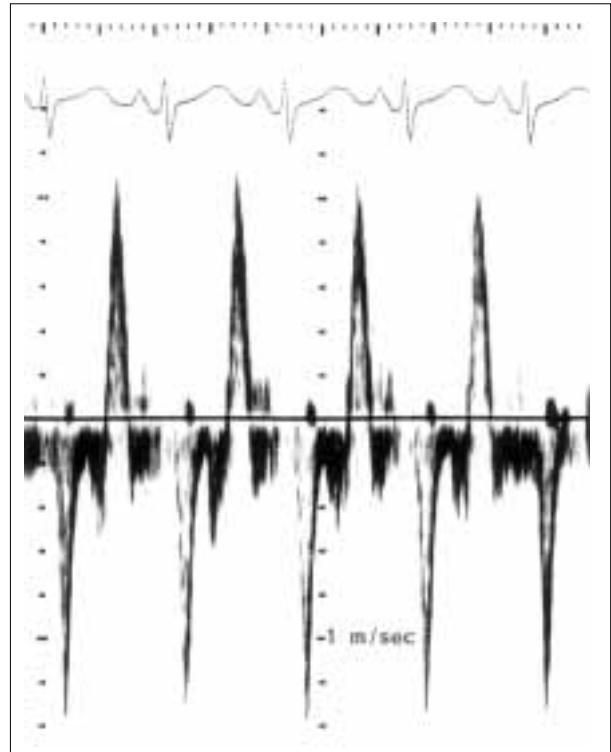


Fig. 2 Pulsed Doppler echocardiogram of the main pulmonary artery.

The image shows forward blood flow from the right ventricle to the pulmonary artery during systole, and backward blood flow from the pulmonary artery to the right ventricle during diastole.

Table 1 Cardiac catheterization data

Age	8m		1y 4m		1y 11m	
	Before shunt operation		After hemi-Fontan operation		After Fontan operation	
	Pressure(mmHg)	O ₂ sat(%)	Pressure(mmHg)	O ₂ sat(%)	Pressure(mmHg)	O ₂ sat(%)
Superior vena cava	mean 13	56	mean 8	62	mean 12	65
Right atrium	mean 11	55	mean 8	63	mean 13	63
Inferior vena cava	mean 11	55	mean 7	70	mean 12	66
Main pulmonary artery	mean 12		mean 9	62	mean 11	65
Right pulmonary artery			mean 9	66	mean 11	63
Left pulmonary artery			mean 7	62	mean 12	64
Pulmonary vein (or PCW)	mean 7	98	mean 4	98	mean 8	
Left ventricle	103/EDP 8	74	79/EDP 6	85	93/EDP 4	94
Aorta	95/55(mean 73)	73	82/53(mean 71)	85	95/55(mean 72)	94
Qp/Qs	0.75		0.62		-	
Rp(U·m ²)	2.0		1.9		1.5	
PA index(mm ² /m ²)	290		237		244	

EDP: end-diastolic pressure, O₂ sat: oxygen saturation, PCW: pulmonary capillary wedge, Qp/Qs: ratio of the pulmonary to systemic flow, Rp: pulmonary vascular resistance

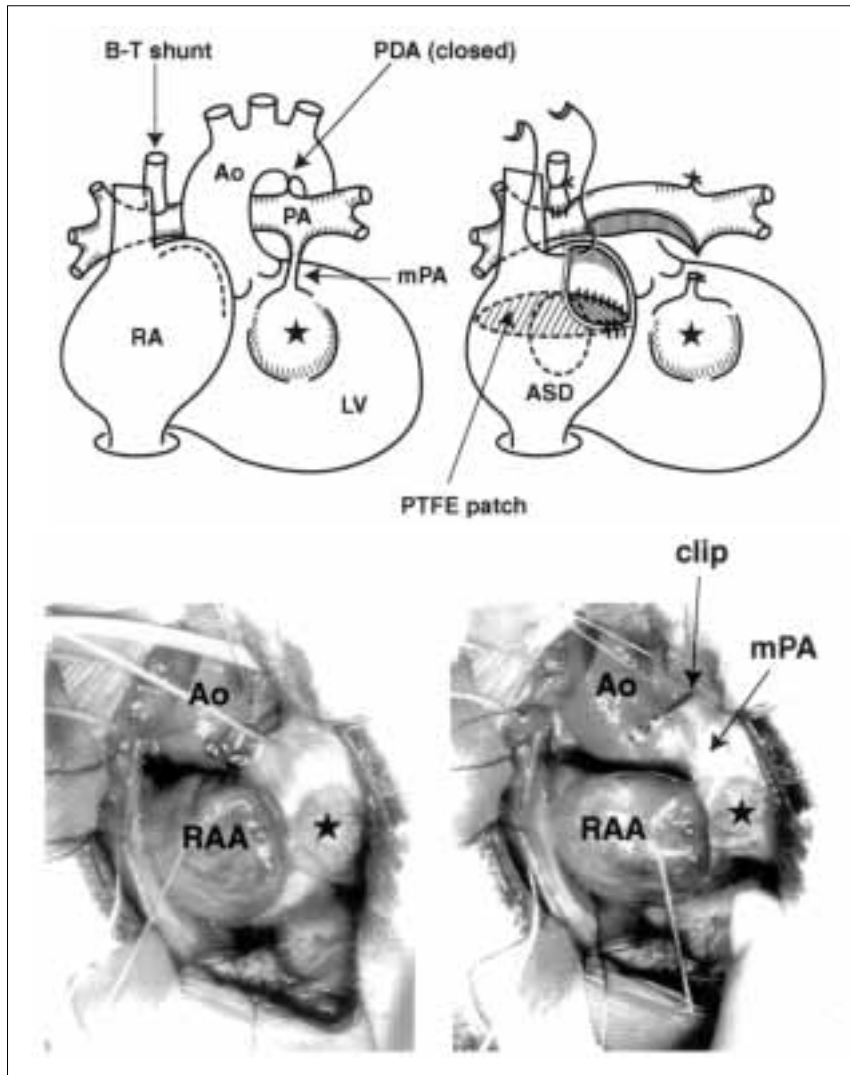


Fig. 3

A Diagrammatic representation of the hemi-Fontan procedure.

After incision of the right pulmonary artery (rt PA), a vascular confluence was created that incorporated the cardiac end of the superior vena cava (SVC), cephalad portion of the right atrium (RA), and right PA. A PTFE baffle formed the floor of this confluence. The main pulmonary artery was transected, and the right ventricular end was ligated.

B Operative findings.

Left (prior to clipping the main pulmonary artery) Many small vessels from the right coronary artery are noted on the surface of the dysplastic right ventricle.

Right (after clipping the main pulmonary artery) The decompressed right ventricle gradually filled with blood.

Ao: aorta, mPA: main pulmonary artery, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, LV: left ventricle, PDA: patent ductus arteriosus, ASD: atrial septal defect, RAA: right atrium auricle, * : right ventricle

かった．閉鎖された痕跡的右室腔による左室収縮力の障害は生じていないと判断した．

Hemi-Fontan手術の7カ月後，1歳5カ月時にhemi-Fontan patchを除去し，lateral tunnel法によるfenestrated Fontan手術を施行した．術後4日目に抜管，35日目に退院した．退院時の心胸郭比は54%，経皮モニターによる酸素飽和度は90%を示した．

術後6カ月の心臓カテーテル検査では上・下大静脈圧は12mmHgであった (Table 1)．PA indexは244mm²/m²で，発達是比较的良好であった (Fig. 4B, 4C)．左室拡張末期容積は110% of normal，駆出率は63%であった．fenestrationは自然閉鎖しており，大動脈酸素飽和度は94%を示した．酸素飽和度の低下は，lateral tunnelのパッチ縫合ラインからの小さな右左短絡が原因と考えられた．なお，左室造影および冠動脈造影でも右室は造影され

ず，右室腔への血液の流入の有無は不明であった．

考 察

三尖弁閉鎖症は先天性心疾患の1.1%～2.4%³⁾を占め，そのうち69%が筋性閉鎖，31%が膜性閉鎖に分類される．1973年にMarin-Garciaら⁴⁾は三尖弁閉鎖症の特殊な型として，肺動脈弁欠如と左室内に瘤状に突出する右室を伴う症例を初めて報告した．本症は三尖弁閉鎖症の中でも極めてまれな複合心奇形であり，肺動脈弁は欠如または閉鎖しており，右室壁は極めて薄い羊皮紙様構造 (Uhl's RV)であることが特徴である．この症候群では肺動脈の発育が低形成の例があり，それらは予後不良⁵⁾で，Moriら⁶⁾の報告でも機能的根治術 (Fontan型手術)まで到達しえた例はない．しかし，Forrestら⁷⁾により，少数ではあるがFontan型手術まで到達しえた例も

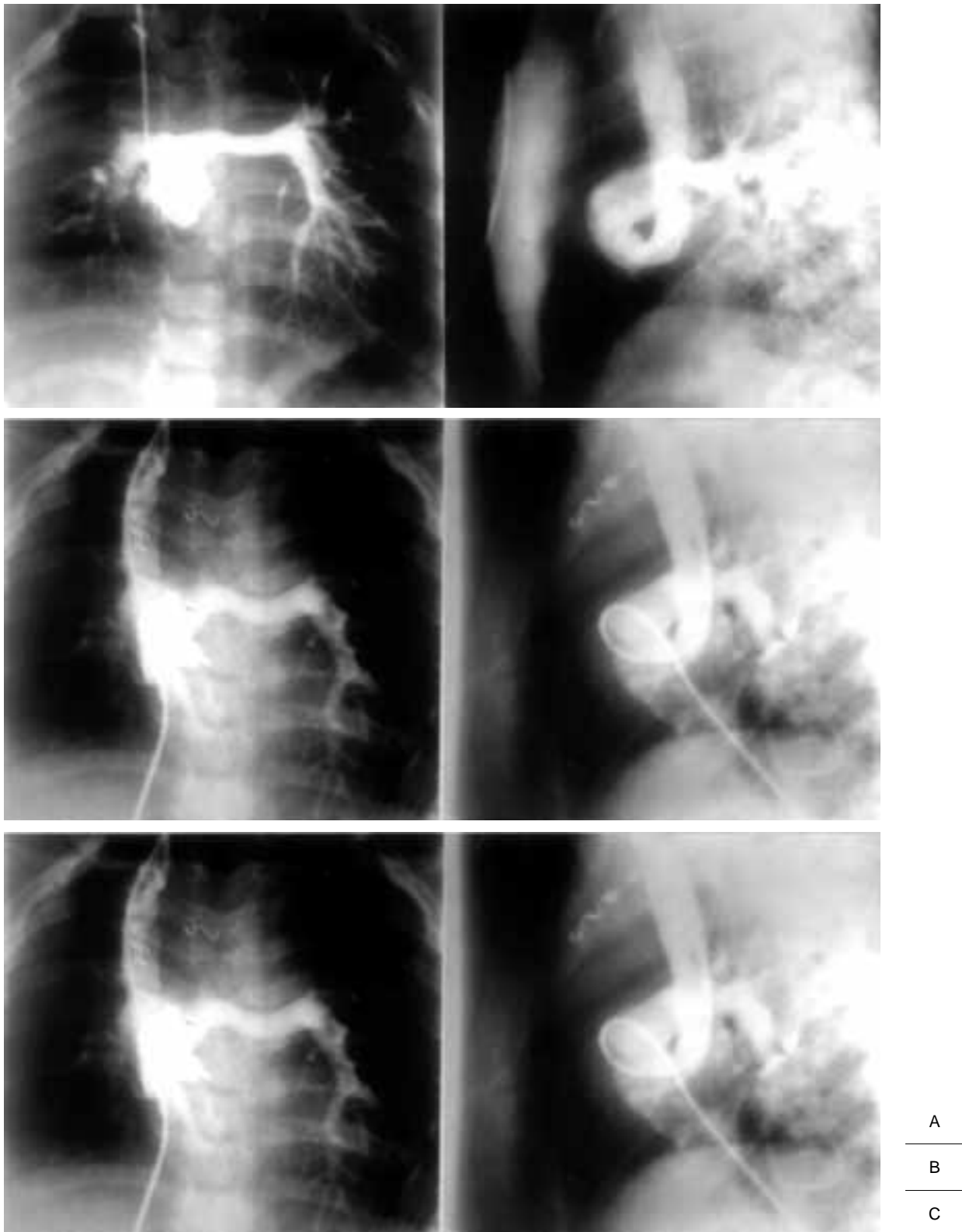


Fig. 4

- A Selective injection through the superior vena cava after the hemi-Fontan procedure. Opacification of the right upper lobe of the lung was poor because of many collateral arteries originating from the descending aorta.
- B Selective injection into the superior vena cava obtained 6 months after the Fontan operation.
- C Selective injection into the inferior vena cava obtained 6 months after the Fontan operation. The bilateral pulmonary arteries were relatively well-developed.

報告されている。肺動脈が低形成となる理由は不明であるが、動脈管開存を介して肺動脈へ流入した血流の一部が収縮性を持たない右室に流入することが原因である可能性も否定できない。

われわれは本症候群に対し、日齢10にB-T shunt作成術、10カ月時にhemi-Fontan手術、1歳5カ月時にFontan手術を施行した。本症候群では、心筋組織を欠くために収縮性を持たない右室の処理方法が問題となる。われわれはhemi-Fontan手術中に肺動脈の遮断テストを施行し、右室が虚脱しないことおよび、逆に緊満して左室流出路狭窄を生じないことを確認したうえで、肺動脈を離断した。本例では主肺動脈離断後も、右室は左室収縮時には圧排され左室拡張期には拡張する運動を示しており、右室腔には血流が出入りしていると推定される。カテーテル検査で右室内腔への血流の起源を確定することができなかったが、右室表面に網目状に分布する右冠動脈から徐々に直接血流が流入するか、心室中隔に小欠損が残存する可能性が否定できない。

本症候群では、Uhl化した右室および心室中隔の一部が左室機能に悪影響を及ぼす可能性があり、通常の三尖弁閉鎖よりFontan手術に関して不利であると考えられる。菊地ら⁸⁾により、本症候群に対しBjörk変法を施行した例が報告されているが、収縮性を持たない右室を利用しない方が血行動態上有利であると思われる。今回われわれは、Fontan手術に先行して、より術後経過の良好なhemi-Fontan手術⁹⁾を介在させることにした。しかし、hemi-Fontan術後には肺動脈径が縮小する例がまれでなく、hemi-Fontan術後は長期間放置することなくFontan手術へ移行することが必要である。また、核医学検査や術中の肺動脈遮断テストなどにより、右室が患児の血行動態に及ぼす影響を評価することが必要である。

結 語

右室心筋異形成、肺動脈弁欠如を伴った三尖弁膜様閉鎖の症例に対し、段階的手術を施行し、術後経過は良好である。

【参考文献】

- 1) Ando M, Satomi G, Takao A: Atresia of tricuspid or mitral orifice: Anatomic spectrum and morphogenetic hypothesis, in Van Praagh R, Takao A (eds): Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. New York, Futura Publishing Co., 1980, pp421-487
- 2) Cox JN, de Seigneux R, Bolens M, et al: Tricuspid atresia, hypoplastic right ventricle, intact ventricular septum and congenital absence of the pulmonary valve. *Helv Paediatr Acta* 1976; 62: 389-398
- 3) Rosenthal A, Dick II M: Tricuspid atresia, in Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA (eds): Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, 4th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989, pp348-360
- 4) Marin-Garcia J, Roca J, Blieden LC, et al: Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum. *Chest* 1973; 64: 658-661
- 5) Freedom RM: The absent pulmonary valve, in Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, et al (eds): Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. New York, Futura Publishing Co., 1997, pp597-613
- 6) Mori K, Ando M, Satomi G, et al: Imperforate tricuspid valve with dysplasia of the right ventricular myocardium, pulmonary valve, and coronary artery: A clinicopathological study of nine cases. *Pediatr Cardiol* 1992; 62: 24-29
- 7) Forrest P, Bini RM, Wilkinson JL, et al: Congenital absence of the pulmonic valve and tricuspid valve atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; 62: 482-484
- 8) 菊地誠哉, 櫻野隆二, 東館義仁, ほか: 右室異形成, 肺動脈弁欠損, 左室右房交通症を伴った三尖弁閉鎖症に対するFontan型手術(Björk法)の1例. *日小循誌* 1996; 62: 467
- 9) Jacobs ML, Rychik J, Rome JJ, et al: Early reduction of the volume work of the single ventricle: The hemi-Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 456-462