

右室流出路狭窄を合併した房室中隔欠損症に対する両心室修復術の検討

高林 新¹⁾, 角 秀秋¹⁾, 塩川 祐一¹⁾, 西村 陽介¹⁾
 總崎 直樹²⁾, 石川 司朗²⁾, 福重淳一郎²⁾

福岡市立こども病院 心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key words :

右室流出路狭窄, 房室中隔欠損症, フア
 口-四徴症, 共通房室弁, 両心室修復術

Biventricular Repair of Atrioventricular Septal Defect with Right Ventricular Outflow Tract Obstruction

Shin Takabayashi,¹⁾ Hideaki Kado,¹⁾ Yuichi Shiokawa,¹⁾ Yosuke Nishimura,¹⁾
 Naoki Fusazaki,²⁾ Siro Ishikawa,²⁾ and Jyun'ichiro Fukushige²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Pediatric Cardiology, Fukuoka Children's Hospital, Fukuoka, Japan

Background: The problem of biventricular repair remains controversial for patients with atrioventricular septal defect (AVSD) and right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) associated with various morphological issues.

Methods: We reviewed 29 consecutive cases of biventricular repair of AVSD + RVOTO (July 1984 to February 2002). Patient age was 3.5 ± 2.6 years and weight was 12 ± 5.2 kg. Overriding of the aorta exceeded 50% in 26 cases and was less than 50% in 3 cases. Ten patients had previously undergone systemic-pulmonary shunt. All biventricular repairs were performed by the two-patch method, and, in the case of right ventricular outflow tract reconstruction, the pulmonary valve was preserved in 15 cases and not preserved in 9 cases. The Rastelli procedure was performed in 5 cases. Average follow-up was 5.9 ± 5.1 years.

Result: All patients who died were less than 1 year of age. The 10-year survival rate was 89%, and 36% of patients required another operation. Right ventricular volume was significantly decreased ($p = 0.01$) postoperatively ($83 \pm 24\%$) compared with preoperatively ($105 \pm 35\%$). Postoperatively, one patient had more than third-degree mitral regurgitation, and two patients had tricuspid regurgitation.

Conclusion: In radical correction of AVSD + RVOTO, our strategy of the two-patch method, preservation of the pulmonary valve insofar as possible, and sufficient release of right ventricular tract stenosis resulted in satisfactory outcome. Surgery should be delayed until the child is older than 12 months.

要 旨

背景：房室中隔欠損症 (AVSD) に右室流出路狭窄 (RVOTO) を合併する疾患群に対する両心室修復術は、その形態学的多様性から外科治療上問題点が多く、治療方針についても一定の見解はない。本研究では、AVSD + RVOTO に対する両心室修復術症例の手術成績を示し、治療方針につき検討した。

方法：AVSD + RVOTO に対する両心室修復術29例を対象とした。年齢は 3.5 ± 2.6 歳、体重は 12 ± 5.2 kg で、心室大血管関係は大動脈騎乗50%以上：26例、50%未満：3例、先行手術は体肺動脈短絡術10例であった。AVSD に対する心内修復術は全例two-patch法を用いた。RVOTO 解除法としては初期の5例でRastelli型を行ったが、最近の症例では経右房経肺動脈アプローチ、可及的肺動脈弁輪温存を原則とした(肺動脈弁輪温存術15例、弁輪拡大術9例)。経過観察期間は平均5.9年であった。

結果：手術死亡1例、遠隔死亡2例で、死亡例はいずれも手術時年齢1歳未満であった。術後10年の累積生存率は89%、再手術回避率は64%であった。術後III度以上のTR：2、MR：1例であった。

結論：AVSD + RVOTO に対する両心室修復術における治療方針として、外科的にはtwo-patch法を用いて、可能な限り肺動脈弁輪を温存し、十分なRVOTO解除術を施行する外科治療戦略の成績は良好であった。手術適応時期としては1歳以降が望ましいと考えられた。

平成15年11月7日受付
 平成16年9月22日受理

別刷請求先：〒514-8507 三重県津市江戸橋 2-174
 三重大学医学部胸部外科 高林 新

はじめに

房室中隔欠損症 (AVSD) に右室流出路狭窄 (RVOTO) を合併する疾患群に対する両心室修復術は、その形態学的多様性から外科治療上問題点が多く、手術成績も良好とは言い難い¹⁻⁴⁾。本疾患群には、左右いずれかの心室低形成のため両心室修復術とFontan手術の境界領域の症例が存在すること、共通房室弁の形成不全例が多く認められ両心室修復術後の房室弁逆流遺残の頻度が高いことなど特有の問題点に加え、Down症、isomerismの合併の頻度が高いことが挙げられる。今回、当院にて経験したAVSD + RVOTOの両心室修復術症例の手術成績を示し、手術適応時期、心内修復法、肺動脈弁輪温存の有無等、治療方針につき検討した。

対象と方法

対象は1984年7月～2002年6月に当院で施行したAVSD + RVOTOに対する両心室修復術症例29例とした。根治手術時年齢は 3.5 ± 2.8 (5カ月～9.2歳)、体重は 12 ± 5.8 (5.5～25) kgであった。診断ではAVSD + RVOTO 29例全例に心室中隔欠損を合併しており、右室/左室圧 (RV/LV) 比が0.8以下のintermediate formの症例を2例に認めた。共通房室弁の形態は全例Rastelli分類C型で、心室大血管関係は50%以上の大動脈騎乗が26例 (90%)、50%未満が3例 (AVSD + ファロー四徴症 (TOF): 19例、AVSD + 両大血管右室起始症 + 肺動脈狭窄症 (PS): 7例、AVSD + PS: 3例) であった。RVOTO形態は、肺動脈弁および弁下狭窄28例、肺動脈閉鎖1例であった。Down症を15例 (52%) に認めた。形態的に心房が正常関係である症例は24例で、鏡像関係の症例はなく、左右心耳が同形態を示すisomerismは5例 (17%) で、right isomerism heart 3例、left isomerism heart 1例、不明1例であった。合併病変は両側上大静脈が4例、部分肺静脈還流異常症が2例、重複僧帽弁口が1例、肺動脈弁欠損が1例であった (Table 1)。

先行手術として体肺動脈短絡手術を10例 (34%) に対し13回施行した。両心室修復術の術式として、AVSDに対する心内修復術は全例two-patch法を用いた。RVOTO解除法としては初期の5例でRastelli型を行ったが、最近の症例では経右房経肺動脈アプローチ、可及の肺動脈弁輪温存を原則とし、肺動脈弁輪温存術15例、弁輪拡大術9例であった (Table 2)。

統計上、挿管時間、ICU滞在日数、カテコラミン投与日数、入院期間は中央値 ± 標準偏差で表し、その他の数値は平均 ± 標準偏差で表した。統計処理法はt検定で行い $p < 0.05$ を統計学的に有意とした。

Table 1 Patient profile: AVSD+RVOTO (n=29)

| | | |
|--------------------|-----------------------|----------|
| Age | 3.5±2.6 y (5 m-9.2 y) | |
| Weight | 12±5.2 (5.5-25) kg | |
| Ao. overriding | >50% | 26 (90%) |
| | <50% | 3 |
| Associated lesions | Down | 15 (52%) |
| | Isomerism | 5 (17%) |
| | Bil. SVC | 4 |
| | PAPVD | 2 |
| | DOMV | 1 |
| | APVS | 1 |

AVSD: atrioventricular defect, RVOTO: right ventricular outflow tract obstruction, Bil. SVC: bilateral superior vena cava, PAPVC: partial anomalous pulmonary venous drainage, DOMV: double-orifice mitral valve, APVS: absent pulmonary valve syndrome

Table 2 Operative procedure

| | | |
|-----------------|---|----------|
| Prior operation | Modified BT shunt | 10 (34%) |
| AVSD repair * | Two-patch method (transatrial-transpulmonary) | |
| RVOTR | Non-transannular repair | 15 |
| | Transannular patch | 9 |
| | Rastelli | 5 |

*Including 6 cases of extended right ventricular outflow muscle resection
AVSD: atrioventricular defect, RVOTR: right ventricular outflow tract reconstruction

結 果

術後早期死亡は1例で、生後6カ月、5.5kgの肺動脈弁欠損合併例で低心拍出量症候群 (LOS) のため術翌日に死亡した。術後急性期経過としては、挿管時間 18 ± 112 (2～550) 時間、ICU滞在日数 2.0 ± 5.8 (1～28) 日、カテコラミン投与日数 4.0 ± 10.7 (0～50) 日、入院期間 36 ± 33 (22～158) 日であった。遠隔死亡は2例で、1例は生後5カ月、5.8kgで手術を施行し、術後6カ月に三尖弁逆流 (TR) が進行し右心不全で死亡した。他の1例は生後11カ月、7.0kgで手術を施行し、術後2カ月に三尖弁狭窄兼逆流、僧帽弁逆流 (MR) による両心不全で死亡した。経過観察期間は 5.9 ± 5.1 年 (1日～17.4年) で、累積生存率は術後5年、10年でおおの89%、89%であった (Fig. 1A)。再手術は4例で、左室流出路狭窄解除術が1例、Rastelli術後導管狭窄に対する心外導管置換術が2例、完全房室ブロックに対するペースメーカー植え込み術が1例であった。再手術回避率は術後5、10年で91、64%であった (Fig. 1B)。術後早期死亡、遠隔死亡、

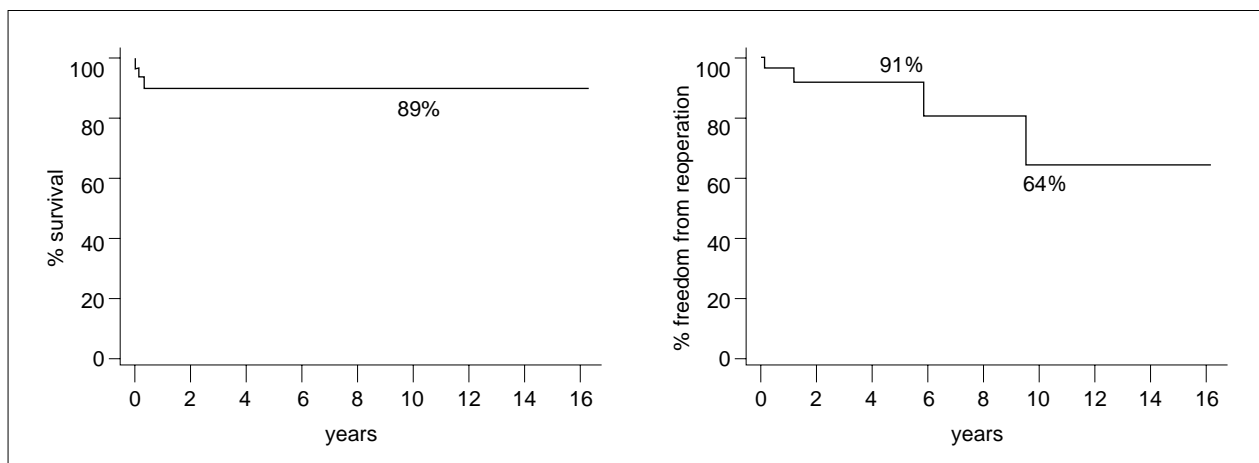


Fig. 1 A Overall survival rate (Kaplan-Meier).
B Freedom from reoperation (Kaplan-Meier).

A | B

Table 3 Perioperative changes in hemodynamics

| | RVP (mmHg) | LVP (mmHg) | RV/LV | RVEDP (mmHg) | RAP (mmHg) | LVEDP (mmHg) | LAP (mmHg) | RV-PA PG (mmHg) |
|---------------|---------------|---------------|------------|-----------------|---------------|-----------------|---------------|--------------------|
| Preoperative | 86.1±12.2 | 88.0±11.0 | 0.97±0.09 | 6.4±2.7 | 4.8±2.2 | 6.6±3.0 | 5.8±4.3 | 61.7±22.8 |
| Postoperative | 39.7±10.2* | 87.4±11.2 | 0.46±0.11* | 7.0±3.2 | 7.9±2.7 | 9.1±3.6 | 10.1±3.5 | 10.8±9.0* |

RVP: right ventricular systolic pressure, LVP: left ventricular systolic pressure, RV/LV: right ventricle/left ventricle, RVEDP: right ventricular end-diastolic pressure, RAP: right atrial pressure, LVEDP: left ventricular end-diastolic pressure, LAP: left atrial pressure, RV-PA PG: pressure gradient between right ventricle and pulmonary artery

*p<0.05

再手術 (Rastelliの導管置換を除く) を心事故とする心事故回避率 (freedom from cardiac event) は術後5, 10年でおのおの83%, 83%であった。

1) 血行動態の変化

心臓カテーテル検査より, 術前の右室収縮期圧 (RVP) は 86.1 ± 12.2 (56~118) mmHg, 左室収縮期圧 (LVP) は 88.0 ± 11.0 (68~109) mmHg, RV/LV比は 0.97 ± 0.09 (0.67~1.08), 右室拡張末期圧 (RVEDP) は 6.4 ± 2.7 (2~13) mmHg, 右房圧 (RAP) は 4.8 ± 2.2 (2~10) mmHg, 左室拡張末期圧 (LVEDP) は 6.6 ± 3.0 (1~16) mmHg, 左房圧 (LAP) は 5.8 ± 4.3 (1~21) mmHg, 右室-肺動脈 (RV-PA) 圧較差は 61.7 ± 22.8 (5~93) mmHgであった。肺動脈弁逆流 (PR) は肺動脈弁欠損合併の1例のみで認めた。PA-indexは 301 ± 105 (145~535) mm²/m², 大動脈酸素飽和度は 83.9 ± 5.0 (72.8~94.2)%であった。両心室修復術後中期遠隔期 (1.8±2, 0.4~8.5カ月) のRVPIは 39.7 ± 10.2 (25~57) mmHg, LVPは 87.4 ± 11.2 (71~113) mmHg, RV/LVは 0.46 ± 0.11 (0.31~0.7), RVEDPは 7.0 ± 3.2 (0~13) mmHg, RAPは 7.9 ± 2.7 (3~13) mmHg, LVEDPは 9.1 ± 3.6 (3~18) mmHg, LAPは 10.1 ± 3.5 (3~16)

mmHg, RV-PA圧較差は 10.8 ± 9.0 (0~36) mmHgで20mmHg以上の症例は3例 (10%)であった。PRはIII度の1例を除きII度以下であった (Table 3)。

術前体肺血流比 (Qp/Qs) は 1.03 ± 1.07 (0.5~4.5) で, Qp/Qsが1未満12例, 1以上2未満11例, 2以上4例, 不明3例であった。術後は 1.02 ± 0.15 (0.9~1.5) に推移し, Qp/Qs 1.2以上の症例は3例 (10%)であった。酸素飽和度は術前 84.4 ± 5.0 (72.8~94.2)%で, 術後 94.7 ± 2.9 (84.1~97.0)%であった。最新の心エコー検査ではRV-PA圧較差は 4.6 ± 8.7 (0~23.6) mmHgで, 肺動脈弁輪切開術を行った症例で1例III度のPRを認めたが, ほかは全例II度以下であった。

2) 心室容積の変化

岸本らの標準値を用いて評価した。術前, 右室拡張末期容積 (%RVEDV) は 105 ± 35 (58~202)% , 左室拡張末期容積 (%LVEDV) は 149 ± 53 (72~256)%であった。術後 (1.8±2, 0.4~8.5カ月), %RVEDVは 83 ± 24 (57~151)%に有意 (p=0.01) に減少したが, 一方, %LVEDVは 143 ± 39 (73~247)%と有意の変化を示さなかった (Fig. 2)。心室容積比 (%RVEDV/%LVEDV) は術前の

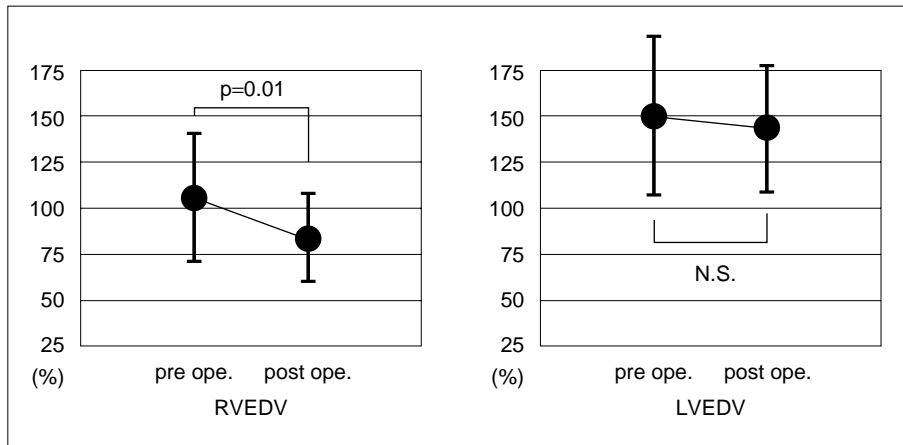


Fig. 2 Changes in ventricular end-diastolic volume % of normal.

| | pre ope. | post ope. | latest |
|---|----------|-----------|--------|
| 4 | 1 | 0 | 0 |
| 3 | 0 | 1 | 0 |
| 2 | 4 | 6 | 5 |
| 1 | 7 | 14 | 14 |
| 0 | 17 | 8 | 7 |
| | pre ope. | post ope. | latest |

MR

| | pre ope. | post ope. | latest |
|---|----------|-----------|--------|
| 4 | 1 | 0 | 0 |
| 3 | 0 | 2 | 0 |
| 2 | 3 | 6 | 6 |
| 1 | 10 | 8 | 9 |
| 0 | 15 | 13 | 11 |
| | pre ope. | post ope. | latest |

TR

Fig. 3 Changes in atrioventricular regurgitation.

1.09 ± 1.07 (0.47 ~ 1.82) から、術後は 0.85 ± 0.22 (0.67 ~ 1.50) になり、有意 (p = 0.02) に減少した。

3) 房室弁逆流および狭窄の変化

房室弁逆流および狭窄は心エコー上の Sellers 分類にて評価した。術前、MR IV 度、TR IV 度の症例は、術後、MR III 度、TR II 度に推移した。術前、MR I 度以下の 24 例中、術後、II 度の症例は 4 例 (17%) であった。術前、MR II 度の 4 例は、術後、I 度 2 例、II 度 2 例に推移した。術前、TR I 度以下の 25 例中、術後、II 度の症例は 4 例 (16%)、III 度の症例は 2 例 (8%) であった。術前、TR II 度の 3 例は、術後おのおの、0 度、I 度、II 度に推移した。最新の外来における心エコー検査では、房室弁逆流 III 度以上の症例はなく、MR II 度が 5 例、TR II 度が 6 例であった (Fig. 3)。術前に房室弁狭窄を認めた症例はなく、術後に中等度以上の狭窄を来した症例は遠隔期

死亡した乳児例 1 例で、軽度僧帽弁狭窄を 1 例、軽度三尖弁狭窄を 2 例に認めた。

4) Isomerism heart の検討

Isomerism heart 例の手術時年齢は 6.7 ± 2.7 (3.3 ~ 9.2) 歳で、体重は 18.9 ± 6.8 (9.6 ~ 25.0) kg であった。non-isomerism heart 例の 2.8 ± 2.1 (0.4 ~ 7.0) 歳、10.6 ± 3.6 (5.5 ~ 18.6) kg に比し高年齢 (p = 0.03) であったが、体重に有意差は認めなかった。経過観察期間 9.2 ± 5.1 (3.1 ~ 14.4) 年で isomerism heart の 5 例中死亡例はなく、再手術例は Rastelli 術後導管狭窄に対する心外導管置換術が 2 例であった。術後急性期経過、血行動態、心室容積、房室弁逆流および狭窄の各因子に有意差を認めなかった。

AVSD + RVOTO に対する両心室修復術 29 例中、現在内科的に加療されている例は 2 例 (7%) で、1 例に蛋白漏出性胃腸症を認めた。

考 察

先天性心疾患の中でAVSDとRVOTOの合併は比較的まれであり、TOFはAVSDの10%に合併し⁵⁾、AVSDはTOFの1%に合併する⁶⁾と報告されている。当院の経験ではAVSDは265例、TOFは580例で、TOFはAVSDの11%に、AVSDはTOFの5%に合併していた。今回、対象に房室弁形成を要し、コンマ型パッチ閉鎖による術後右室容積狭小化が起こる両心室修復術適応として、AVSD+TOF以外にAVSD+DORV^{2,4,7,8)}やAVSD+isomerism heartを含めた。AVSD+isomerism heart⁹⁾は危険因子という報告もあるが、今回の検討では術後急性期経過、血行動態、心室容積、房室弁逆流および狭窄の各因子に差を認めなかった。これはisomerism heart例に対し高齢で両心室修復を行った影響があると考えられた。isomerism heart例の再手術例はRastelli術後心外導管置換術のみで、手術時期による術式選択の要因が最も関与していると考えられた。三尖弁、右室の低形成の因子は形態学的に、対象であるAVSD+TOF、AVSD+DORV、AVSD+isomerism heartの各疾患群すべてに関連していた。

本疾患群の外科治療上の問題点としては術後房室弁逆流^{10,11)}、心室中隔欠損遺残^{5,12-14)}、肺動脈再狭窄^{8,12,13)}などの報告が多い。AVSD+TOFでは共通房室弁の形成不全を比較的高頻度に認め^{8,15)}、両心室修復術後の房室弁逆流遺残の発生に関連すると考えられる。このためIlbawiら¹¹⁾はAVSD+TOFに対し共通房室弁組織が成熟する1歳以降の手術が術後房室弁逆流遺残を制御するうえで望ましいと述べている。

AVSD+RVOTO 29例において死亡3例が1歳未満で、うち2例の死因が房室弁機能不全であり、ともに三尖弁狭窄あるいは逆流による右心不全であった。これは本疾患群の解剖学的特徴である共通房室弁の形成不全に加え、術前右室容積が小さいことによる共通房室弁修復時の三尖弁形成の困難さが関連すると推測された。したがって手術適応時期としては、1歳以降が望ましいと考えている。

心室中隔欠損遺残に関して、Malmら¹²⁾は経右房経肺動脈的に根治術を行い、6例の再手術例中5例に心室中隔欠損の残存があったとし、Vouheら¹⁶⁾は右室切開により心室中隔欠損に対する視野を十分に得ることができ、良好な成績であったと報告している。一方、われわれはTOFに対して右室非切開を原則とした経右房経肺動脈根治術を行っているが、本疾患群においても15例(52%)において可能であり、心室中隔欠損の残存(Qp/Qs 1.2以上)は3例(10%)で、RV-PA圧較差20mmHg以上の症例は3例(10%)であった。

右室拡張末期容積(%RVEDV)は術後に有意に減少し、術前の右室容積狭小例(80%未満)では、右室内トンネルパッチによる右室容量減少が右心不全を惹起することが危惧される。このため、1996年以降の右室狭小6例(80%未満)に対しては拡大右室流出路筋束切除術と右室流出路パッチ拡大術を同時に施行した。これは通常のTOF根治術時に切除する流出路心筋に加え、中隔縁柱から心尖部にかけて肥厚した右室肉柱を切除するものである。また、肺動脈弁輪狭小例以外にも右室容積を確保する目的にtransannular patchによる右室流出路拡大術を施行した。これらにより、術前の右室容積狭小例に対しても両心室修復術が可能となり、現時点の本疾患群に対する両心室修復術の適応基準は、術前右室容積60%以上、左室容積70%以上としている。

今回の検討は当院にて経験したAVSD+RVOTO 29例にすぎないが、本疾患群の形態学的な多様性を考慮し、各症例に応じて術後房室弁逆流、心室中隔欠損遺残、肺動脈再狭窄等の遺残病変を回避し得る術式を選択することが重要と考えられた。

結 語

RVOTOを合併したAVSDに対する両心室修復術における治療方針として、手術適応時期は1歳以降に、外科的にはtwo-patch法を用いて、可能な限り肺動脈弁輪を温存し、十分な右室流出路狭窄解除術を施行することが望まれる。

【参考文献】

- 1) Fisher RD, Bone DK, Rowe RD, et al: Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot: Clinical experience and operative methods. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 265-271
- 2) Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, et al: Double-outlet right ventricle associated with persistent common atrioventricular canal. *Circulation* 1975; 52: 933-942
- 3) Pacifico AD, Kirklin JW, Barger LM Jr: Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: Report of 10 patients. *Ann Thorac Surg* 1980; 29: 351-356
- 4) Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, et al: Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot. Morphologic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 756-766
- 5) Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, et al: Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 60: 373-386
- 6) Arciniegas E, Hakimi M, Farooki ZQ, et al: Results of total correction of tetralogy of Fallot with complete atrioventricu-

- lar canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 768–773
- 7 Karl TR: Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle: Surgical considerations. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 9: 26–34
- 8 He GW, Mee RB: Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle and right ventricular outflow tract obstruction: A report of successful surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 612–615
- 9 Oshima Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al: Anatomically corrective repair of complete atrioventricular septal defects and major cardiac anomalies. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 424–429
- 10 Alonso J, Nunez P, Perez de Leon J, et al: Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: Surgical management. *Eur J Cardiothorac Surg* 1990; 4: 297–299
- 11 Ilbawi M, Cua C, DeLeon S, et al: Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 407–412
- 12 Malm T, Karl TR, Mee RB: Transatrial-transpulmonary repair of atrioventricular septal defect with right ventricular outflow tract obstruction. *J Card Surg* 1993; 8: 622–627
- 13 Okada Y, Tatsuno K, Kikuchi T, et al: Complete atrioventricular septal defect associated with tetralogy of fallot: Surgical indications and results. *Jpn Circ J* 1999; 63: 889–892
- 14 Gatzoulis MA, Shore D, Yacoub M, et al: Complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot: Diagnosis and management. *Br Heart J* 1994; 71: 579–583
- 15 Vargas FJ, Coto EO, Mayer JE Jr, et al: Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: Surgical considerations. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 258–263
- 16 Vouhe PR, Neveux JY: Surgical repair of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 342–344