

弁狭窄兼閉鎖不全を伴う総動脈幹症に対するdouble-root reconstruction法

高梨 吉則¹⁾, 寺田 正次¹⁾, 俣野 順³⁾, 飛川 浩治¹⁾
 国井 佳文¹⁾, 笠間啓一郎¹⁾, 町田 大輔¹⁾, 武田宏一郎²⁾
 佐々木真樹²⁾, 佐々木 康²⁾, 酒井 圭輔³⁾, 布施 茂登⁴⁾
 瀧間 浄宏¹⁾

Key words :

総動脈幹症, 総動脈幹症の外科治療, 乳児の生体弁置換術, 乳児の総動脈幹弁置換, 乳児の補助循環

横浜市立大学医学部先天性心臓病医学センター¹⁾,
 浜仁会手稲病院小児科²⁾, 外科³⁾, 札幌医科大学小児科⁴⁾

Double-root Reconstruction for Common Arterial Trunk with Significant Regurgitant and Stenotic Common Arterial Valve

Yoshinori Takanashi,¹⁾ Masatugu Terada,¹⁾ Jun Matano,³⁾ Hiroharu Hikawa,¹⁾ Yoshifumi Kunii,¹⁾
 Keiichirou Kasama,¹⁾ Daisuke Machida,¹⁾ Kouichirou Takeda,²⁾ Manaki Sasaki,¹⁾ Yasushi Sasaki,²⁾
 Keisuke Sakai,³⁾ Shigeto Fuse,⁴⁾ Kiyohiro Takigiku¹⁾

¹⁾Medical Center for Congenital Heart Disease, Yokohama City University School of Medicine, Kanagawa,
 Division of ²⁾Pediatrics and ³⁾Surgery, Teine Keijinkai Medical Center and Hospital,
⁴⁾Department of Pediatrics, Sapporo Medical University, Hokkaido, Japan

Background: In cases of significant regurgitant and stenotic common arterial valve, the surgical results and postoperative course remain unsatisfactory.

Methods: In infant patients with such malfunctioning valves, we simultaneously reconstructed the left ventricular root with a Free-style valve and the right ventricular root with a valved conduit. In 2002, this double-root reconstruction (DRR) was done in a six-month-old boy and a four-month-old girl who weighed 5,000g, and 5,400g, respectively. Both infants were treated by a pediatric cardiologist immediately after birth and were outside the surgical indication for significant regurgitant and stenotic common arterial valve. The newborn girl was treated with nitrogen gas inhalation to prevent increasing pulmonary blood flow.

Results: During the DRR procedure, the cardiopulmonary bypass time was 261 minutes for the boy, whereas the girl could not be weaned from bypass. The second patient (girl) required assisted circulation with a PCPS circuit for 9 postoperative days and was weaned without any significant complication. Aortic cross-clamp time was 172 minutes in both patients. Delayed sternal closure was performed on the 7th postoperative day in the first patient and on the 14th postoperative day in the second patient. The first patient was discharged from hospital on the 41st postoperative day, and the second on the 43rd postoperative day. Approximately six months after DRR, they underwent cardiac catheterization. Along the left ventricular roots, mildly stenotic and moderately regurgitant valves were demonstrated in both patients; however, they are growing, gaining weight, and increasing their activities of normal daily life.

Conclusions: The results indicate that DRR produces an adequate hemodynamic state but is recognized as a palliative procedure. The patients' biological valves should be replaced with some form of root reconstruction in the future.

要 旨

背 景：総動脈幹弁の狭窄，閉鎖不全を伴う症例の治療成績は現在も不良である。

目 的：新生児・乳児早期に手術の適応からはずれた症例に両側の基部を再建する流出路形成術(double-root reconstruction: DRR法)を施行したので報告する。

対象および方法：2002年6月，生後6カ月，体重5,000g(症例1)および同年10月，生後4カ月，体重5,400g(症例2)の2例に体外循環下に大動脈側と肺動脈側を人工弁(Free-style弁と弁付き導管)を使用したDRR法を施行した。

平成16年1月20日受付
 平成16年7月5日受理

別刷請求先：〒236-0004 神奈川県横浜市金沢区福浦3-9
 横浜市立大学医学部外科学 高梨 吉則

結果：体外循環時間は症例1は261分，症例2は経皮的心肺補助(percutaneous cardiopulmonary support: PCPS)回路による補助循環に移行した．大動脈遮断時間はいずれも172分であった．体外循環後より一酸化窒素を使用した．症例2では術後9日間補助循環を必要とした．術後の心臓カテーテル検査は術後6カ月後に施行され，大動脈弁は軽度の狭窄と閉鎖不全を認めるが，体重増加，発育も良好である．

結語：この術式は姑息術であり，再手術の必要性は考えているが，一つの有用な手術法として提案する．

はじめに

総動脈幹症に対する外科治療は新生児・乳児早期に修復術を施行する施設が増加し，その治療成績も向上している¹⁻³⁾．しかし，30日未満の新生児65症例の術後早期，中期の検討では，術後の生存に影響を与えている因子は手術時体重が2,500g未満であることと，総動脈幹弁の弁置換術であるとしている²⁾．最近の報告でも，弁の狭窄や閉鎖不全を伴う症例に対する種々の工夫が述べられているが，十分な成果は得られていないのが現状である⁴⁻¹¹⁾．

私たちは，出生直後から総動脈幹症の診断がつき，弁狭窄・閉鎖不全のために手術の適応からはずれ，乳児期に至って外科治療のために紹介された生後6カ月と4カ月の患児にステントレスの弁を用いて大動脈流出路を再建し，肺動脈側は弁付き導管を使って再建する術式を考案し，施行した．多彩な術後経過にもかかわらず，2人の患児はそれぞれ術後41，43日に軽快退院でき，現在，外来で経過観察中である．今後の予想される再弁置換手術を含め，本術式を検討する．

対象と方法

症例2例は2002年6月と10月にdouble-root reconstruction(DRR)法を受け，現在，外来で経過観察中である．症例1は浜仁会手稲病院で，症例2は横浜市立大学医学部附属病院でそれぞれ手術を受けた．2症例の詳細を記載する(Table 1)．

1. 症例 1

1) 症例

2001年12月12日に39週5日で出生．生下時体重3,250g．心雑音を指摘され，12月26日，T病院へ紹介される．心臓超音波検査で総動脈幹症の診断で入院となる．12月27日，浜仁会手稲病院に紹介，転院となる．総動脈幹弁の閉鎖不全と狭窄を認め，両親も手術を希望せず，1月4日，退院となる．その後，外来経過観察となる．2002年4月(生後4カ月)，両親が手術を希望するようになり，6月11日(生後6カ月)，手術目的に入院となる．

2) 入院時所見

呼吸促迫，陥没呼吸著明．

3) 聴診所見

胸骨左縁第2肋間で収縮期雑音Levine 4～5/6度と拡張期雑音2/6度を認める．

4) 胸部X線写真

CTR 63%，肺血管陰影は増強．

5) 心電図所見

正常洞調律，両心室肥大を示す．

6) 心臓超音波検査所見

総動脈幹弁は4尖弁様で狭窄を認め，圧較差は87mmHgであった．左室拡張末期径28mm，左室短軸収縮分画0.57，左室後壁厚8.7mm，総動脈幹弁の弁輪は16～17mm，高度の閉鎖不全を認める(Table 1)．心臓カテーテル検査は施行していない．

2. 症例 2

1) 症例

2002年5月26日，37週4日，正常分娩で出生，体重3,280g．日齢1日にチアノーゼ，全身浮腫，乏尿，肝腫大を認め，日齢2日にS大学小児科に紹介転院する．胸部X線写真で肺血管陰影の増強，CTR 61%を示す．心臓超音波検査で総動脈幹症と診断し，窒素ガスを使用した低酸素療法を日齢2日より呼吸器下に開始する(Table 1)．生後2カ月，心臓カテーテル検査を施行する．

2) 心臓カテーテル検査所見

左右の肺動脈は左右に分かれて総動脈幹後壁より起始するCollet-Edwards分類III型で，肺動脈圧は82/34(57)

Table 1 Patient characteristics

	Patient 1	Patient 2
At DRR, Age (month)	6	4
Body weight (gr)	5,000	5,400
Common arterial valve		
Pressure gradient (mmHg)	92	50
Regurgitation (grade)	Severe	Moderate
Annulus diameter (mm)	15	15
Ventricular balance	Balanced	Small left ventricle

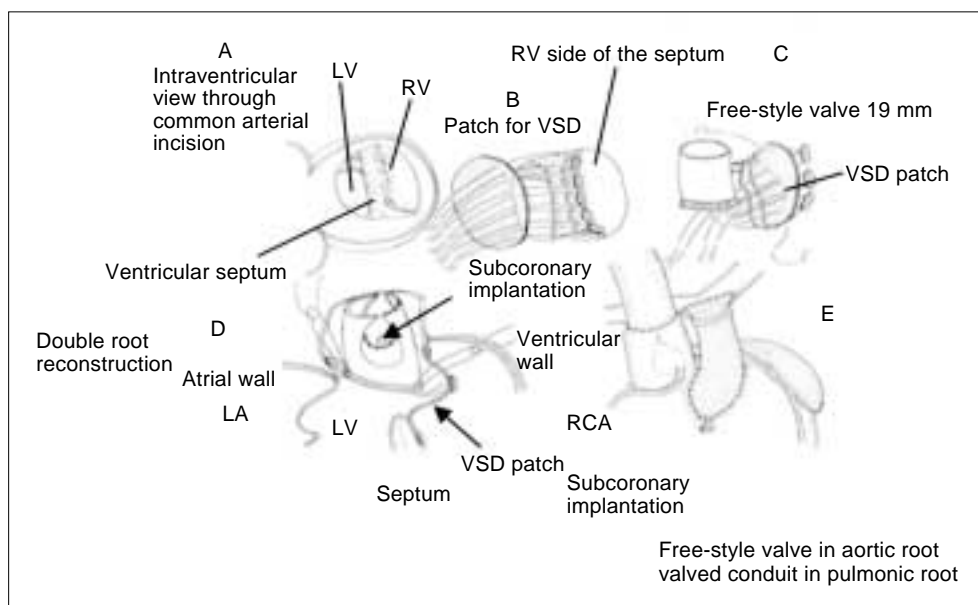


Fig. 1 Double-root reconstruction.

- A Through the proximal stump of the common arterial trunk, the ventricular septum is positioned at the center of both ventricles.
- B The inferior margin of the VSD patch was fixed to the right surface of the ventricular septum with mattress stitches.
- C Mattress stitches fixed the Free-style valve from the VSD patch.
- D The sewing cuff of the Free-style valve was fixed to the VSD patch, and the annulus, and superior suture line ran under the coronary orifices.
- E An extra-cardiac valved conduit was interposed between the right ventricular outflow tract and the pulmonary artery orifice.

mmHg, $Q_p/Q_s = 3.0$, $Q_p = 6.0$, $R_p = 9$ と計算された。左室拡張末期容量 8m(72% 対正常比), 右室拡張末期容量 27m(253% 対正常比)であった。

3) 心臓超音波検査所見

左室流出路に強い狭窄(径 7mm) を示し, 総動脈幹弁の逆流は右室に向かい, 中～重度の逆流と診断された。総動脈幹弁の弁輪径は 14mm, 左室拡張期径 19mm (87% 対正常比), 左室後壁厚 6.5mm で総動脈幹の径は 18mm であった。低酸素療法は 8 月 19 日に中止して, SpO_2 85% であった。体重は 5,400g であった。手術を目的に横浜市立大学医学部附属病院へ紹介入院となった。

3. DRR法(Fig. 1)

大動脈側 Free-style 弁 19mm, 肺動脈側に Carpentier-Edwards 弁付き人工血管 14mm と 12mm 径を使用する。

1) 手術操作

胸骨正中切開。両側肺動脈, 上下大静脈, 上行大動脈にテーピングする。体外循環は上行大動脈の末梢側に送血管を挿入する。脱血管は上, 下大静脈に直接挿入する。左右の肺動脈を遮断して体外循環を開始する。大動脈遮断は肺動脈起始部より末梢で施行する。

心筋保護液を総動脈幹切断予定部位から注入する。心停止下に総動脈幹前壁を切開し, 内腔を観察し, 肺動脈の位置, 冠動脈口を確認する。両側肺動脈を連続した形で総動脈幹より切離する。肺動脈の遮断を解除する。総動脈幹切断端より中枢側を観察する。心室中隔欠損の位置, 両室の流出路, 総動脈幹弁の形態を確認する。総動脈幹弁を切除する。心室中隔欠損の右室側にプレジェット付きマットレス縫合を置き, 心室中隔欠損のパッチの下縁を結紮固定する。次に Free-style 弁の下縁をパッチに固定する位置を決めて, その位置にマットレス縫合をパッチの右室側から 5～6 針かける。かけ終わったら, 残りのパッチを心室中隔欠損の辺縁に連続縫合で縫着して心室中隔欠損を閉鎖する。パッチ以外の弁固定線に縫合糸をかける。かけ終わったら, 弁の下縁に抜いて, Free-style 弁を縫合線の位置に落とし込んで結紮固定する。右冠尖に対応する Free-style 弁のバルサルバ洞をくり抜いて冠動脈口の下で弁を縫合固定する。左冠尖についても同様に固定する。Free-style 弁の高さを総動脈幹の高さに合わせて, 残りの部分を縫合固定する。総動脈幹と上行大動脈の断端を連続縫合で吻合する。右室流出路に切開を加

Table 2 Cardiac catheterization after DRR (6 months)

	Patient 1	Patient 2
Body weight (gr)	8,200	9,000
Right atrium [a/v/(m)]	7/6/(3)	8/-/(5)
Right ventricle (S/D/edp)	57/-/edp=4	80/-/(10)
Main Pa [S/D/(m)]	40/8/(20)	52/17/(30)
Right Pa [S/D/(m)]	20/9/(13)	34/16/(21)
Left Pa [S/D/(m)]	28/9/(15)	
Left ventricle (S/D/edp)	122/-/edp=5	130/-/edp=16
Ascending Ao [S/D/(m)]	100/54/(70)	
Descending Ao [S/D/(m)]	88/51/(68)	120/50/(80)

a: a-wave pressure, v: v-wave pressure, m: mean pressure, S: systolic pressure, D: diastolic pressure, edp: end-diastolic pressure, Pa: pulmonary artery, Ao: aorta

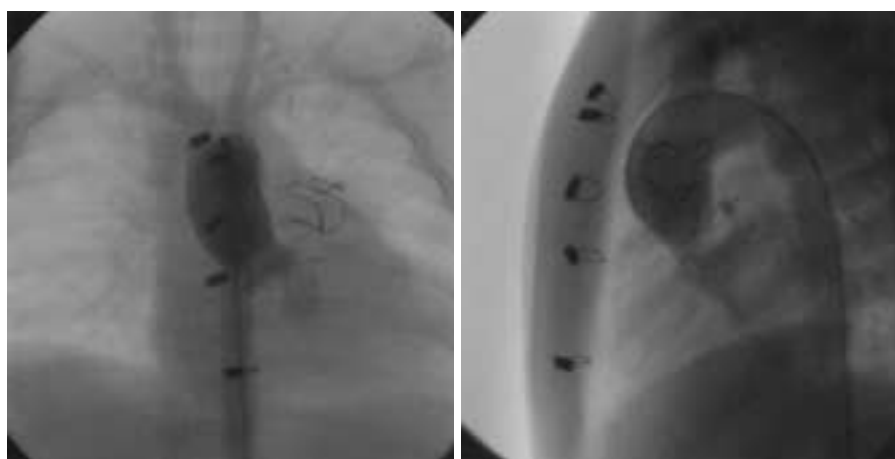


Fig. 2 Aortography (patient 1) after DRR.

A Frontal view.

B Lateral view, mild regurgitation is demonstrated at the aortic valve.

A | B

え，心外導管の吻合口として心筋を切除して切開口を拡大する．肺動脈の総動脈幹からの切離部分と心外導管(Carpentier-Edwards弁付き人工血管)を連続縫合で吻合する．先ほど切開した右室流出路の吻合口と心外導管中枢側を縫着する．左室心尖部，大動脈より空気抜きを行い，大動脈遮断鉗子を解除する．部分体外循環にし，体外循環から離脱する．

4. 症例 1 の手術および経過

1) 症例 1 の手術

6月14日，生後6カ月，体重5,018g．DRR法(大動脈側：Free-style弁19mm，subcoronary replacement，肺動脈側：14mm Carpentier-Edwards弁付き導管で再建)．体外循環時間261分，大動脈遮断時間172分．

2) 術後経過

6月14日，手術施行．胸骨は閉胸せず，ICUへ入室する．6月21日，気管支ファイバー(BF)下に気管をつり上げ，胸骨を閉胸する．7月15日，気管チューブを抜管する．7月26日，術後41日，体重5,064gで退院となる．

3) 心臓カテーテル検査(Table 2)

術後6カ月(2002年12月4日)に体重8.2kgで施行する．短絡は認めず，体肺動脈圧比は $14/68 = 0.2$ ，肺動脈血管抵抗 $R_p = 2$ と算出される．術前，心臓カテーテル検査は行われていないので，それとの比較はできない．大動脈弁での圧較差は20mmHgで，造影上の逆流度はII度と評価される(Fig. 2)．肺動脈弁は14~20mmHgの圧較差を認めた．閉鎖不全は認めなかった(Fig. 3)．

5. 症例 2 の手術および経過

1) 症例 2 の手術

10月2日, 生後4カ月, 体重5,570g. DRR法(大動脈側: Free-style弁19mm, subcoronary replacement, 肺動脈側: 12mm Carpentier-Edwards弁付き人工血管で再建). 体外循環時間515分で, 肺高血圧のために離脱できず, 右房脱血, 上行大動脈送血で補助循環に移行する. 大動脈遮断時間172分.

2) 術後経過

10月2日, 手術施行. 人工心肺から補助循環に移行する. 10月4日, 一酸化窒素(NO)療法再開. 10月7日, 人工肺交換. 10月11日, 補助循環離脱, 腹膜透析開始. 10月16日, 閉胸術. 10月22日, 一酸化窒素療法中止. 10月28日, 腹膜透析中止. 11月11日, 呼吸器より離脱し, 気管チューブ抜管する. 12月13日, S大学小児科へ転院する.

3) 心臓カテーテル検査(Table 2)

術後6カ月(2003年4月21日)に体重9.0kgで施行する. 短絡は上行大動脈血, 左房血の酸素飽和度91.5, 95%と右-左短絡を示す. 肺動脈の血管抵抗は $R_p=7.3$ と高値を示す. 体肺動脈圧比は $30/80=0.37$ であったが, $RVp/LVp=0.61$ となる. 大動脈弁での圧較差は30mmHg, 閉鎖不全は造影上, II度であった(Fig. 4). 肺動脈弁は28mmHgの圧較差を示した. 肺動脈弁の動きは良好であった. 出生直後から入院生活であったが, 現在は自宅でつかまり立ちをするようになり, 月齢相当の発育である.

考 察

通常の総動脈幹症の外科治療は新生児・乳児早期を手術時期とする施設が多く, その成績も安定しつつあ

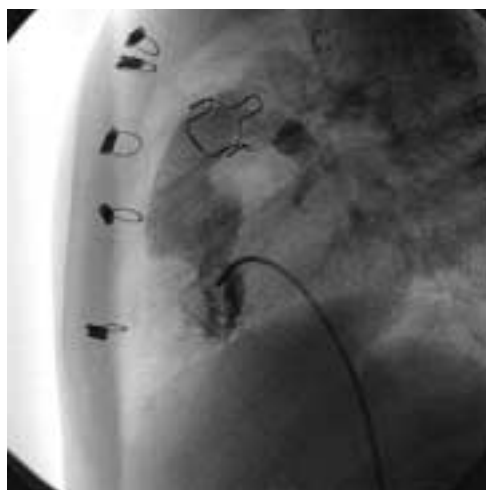


Fig. 3 Right ventriculography (patient 1) after DRR. Right ventricular outflow tract: the extracardiac valved conduit between the pulmonary artery and right ventricle are opacified.

る¹⁻³). しかし, ここでの症例のように出生早期から循環器小児科医に診察を受け, 弁の狭窄と閉鎖不全のために, 手術適応の困難さを指摘され, なおかつ, 新生児・乳児早期を過ぎた症例では通常の手術方法での治療は困難であろう. 実際に, 総動脈幹弁の狭窄や閉鎖不全が存在しても, 心内修復術を施行している症例もあるが, 早期に再手術を必要としており, この疾患の外科治療の困難な領域とされている^{4, 5, 8-11}). 総動脈幹弁の弁閉鎖不全に新生児・乳児早期に弁形成を試みている報告もみられる^{4, 5}). しかし, 生後4カ月を過ぎると, 弁形成より弁置換の可能性は増えるようである. これまでも, 総動脈幹弁の機械弁への置換の術式は,

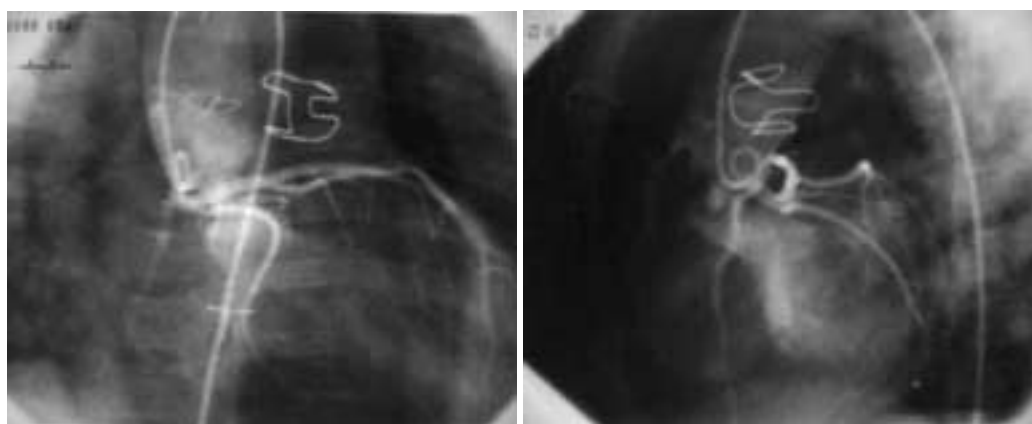


Fig. 4 Aortography (patient 2) after DRR.

A Frontal view.

B Lateral view: mild regurgitation is demonstrated at the aortic valve.

A

B

報告されている数より多く存在すると考えられる。しかし、この疾患では心室中隔欠損の前後方向への幅の割合に比べ、深さは浅く、機械弁では中隔を形成するパッチにより、2葉弁の片側が動きを止められるであろうことは容易に想像できる。2葉弁の動きの止まった片側の弁はパンヌス、あるいは血栓形成により、さらに残りの弁の動きを制限することになる。この機序により、機械弁の使用は問題が大きい。しかし、これが三尖弁の生体弁では一つの弁尖の動きが止まっても、機械弁のように全体の機能の不全にまでは至らないであろうと考えられる。われわれがここに提案したDRR法は乳児期を心機能を維持した状態で経過するための姑息術との認識に変わりはなく、したがって、再手術の時期の決定とその手術方法は再手術を考慮しても妥当であることが要求される。現時点では再手術時にはもう一度、弁輪の拡大をしたうえで、機械弁の挿入を行う、Konno手術に準じた方法を考えている。また、再手術が可能であることがこのDRR法を姑息手術として成り立たせる要因であることから、重要な意味があると考えている。

また、症例2では体外循環からの離脱は困難で、補助循環に移行し、術後9日目に離脱できた²⁾。肺動脈圧は体動脈圧を凌駕しており、肺血管の問題と考えていた。しかし、補助循環中に肺動脈圧を追跡すると体動脈圧の70～80%を示すこともあり、超音波検査でも確認できた。補助循環から離脱できたことを考慮すると、新生児期に窒素ガスを吸入させたことで、肺血流量を制限し、さらに左室流出路に狭窄を認めたことから、左室の容量が十分に大きくなっていないために、左室拡張期圧が上昇していたことが肺動脈圧を上昇させた原因ではないかと考えた。したがって、補助循環を使用している間に左室の拡張期圧が低下して、肺動脈圧を徐々に低下させたと考えられる。同様な現象はPlancheらの心室容量の不均衡な完全大血管転位症のarterial switch operationの論文でも述べられている¹²⁾。術後6カ月の心臓カテーテル検査(Table 2)でも平均圧で比べると、肺動脈圧は50%以下を示すことから、肺血管の不可逆的な変化とは考えにくい¹⁷⁾。

今回、術後6カ月後の心臓カテーテル検査所見を示すことができたが、狭窄と閉鎖不全を認めるものの、両症例の経過と身体発育を考えるとDRR法が姑息手術としての意義あるものという判断は十分にできるものと考えている。

結 語

新生児期を越えた弁狭窄兼閉鎖不全を伴う総動脈幹

症に対する術式としてステントレス生体弁と弁付き人工血管を用いたDRR法を考案し、乳児2例に施行し、術後6カ月後の心臓カテーテル検査結果を含め、良好な結果を得た。本法は再手術の可能性は大きいものの、この時期を乗り越えるための有用な手術法の一つとして提案する。

なお、本論文の要旨は2003年7月の第39回日本小児循環器学会総会・学術集会(神戸)で発表した。

【参考文献】

- 1) Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK, et al: Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 1057-1065
- 2) Thompson LD, McElhinney DB, Reddy M, et al: Neonatal repair of truncus arteriosus: Continuing improvement in outcomes. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 391-395
- 3) Alexiou C, Keeton BR, Salmon AP, et al: Repair of truncus arteriosus in early infancy with antibiotic sterilized aortic homografts. *Ann Thorac Surg* 2001; 71 (5 Suppl): S371-374
- 4) Imamura M, Drummond-Webb JJ, Sarris GE, et al: Improving early and intermediate results of truncus arteriosus repair: A new technique of truncal valve repair. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1142-1146
- 5) Mavroudis C, Backer CL: Surgical management of severe truncal insufficiency: Experience with truncal valve remodeling techniques. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 396-400
- 6) Schreiber C, Eicken A, Balling G, et al: Single centre experience on primary correction of common arterial trunk: Overall survival and freedom from reoperation after more than 15 years. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 68-73
- 7) Chard RB, Kang N, Andrews DR, et al: Use of the Medtronic Freestyle valve as a right ventricular to pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg* 2001; 71 (5 Suppl): S361-364
- 8) Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, et al: Truncus arteriosus repair: Outcomes, risk factors, reoperation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 221-227
- 9) 大嶋義博, 島津親志, 三崎拓郎, ほか: 肺動脈絞扼術を行った総動脈幹症の3例. *日小循誌* 2003; 19: 320
- 10) 高梨吉則, 寺田正次, 俣野 順, ほか: 弁狭窄兼閉鎖不全を伴う乳児の総動脈幹症に対するdouble root reconstruction法. *日小循誌* 2003; 19: 321
- 11) 和田直樹, 高橋幸宏, 安藤 誠, ほか: 弁の異形成を伴う総動脈幹症に対するdouble root replacementの経験. *日小循誌* 2003; 19: 321
- 12) Serraf A, Piot D, Belli E, et al: Biventricular repair of transposition of the great arteries and unbalanced ventricles. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1199-1207