

肺動脈縮窄を伴う無脾症候群に対する  
 新生児期，乳児期早期の肺動脈形成はFontan到達に寄与するのか？  
 肺動脈分枝の成長に関する検討

藤本 欣史，猪飼 秋夫，太田 教隆，村田 眞哉  
 中田 朋宏，坂本喜三郎

Key words :

無脾症候群，肺動脈縮窄，central PA strategy，肺動脈閉鎖，branch PA index

静岡県立こども病院心臓血管外科

**Is Pulmonary Artery Plasty for Right Atrial Isomerism with Coarctation  
 of the Pulmonary Artery in Newborns and Young Infants Contributory  
 to Attainment of the Fontan Operation?  
 —A Study of Branch Pulmonary Artery Growth—**

Yoshifumi Fujimoto, Akio Ikai, Noritaka Ota, Masaya Murata,  
 Tomohiro Nakata, and Kisaburou Sakamoto

Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan

**Background:** In patients with right atrial isomerism, pulmonary atresia with coarctation of the pulmonary artery, we have aggressively performed central pulmonary artery plasty without foreign materials under median sternotomy and using cardiopulmonary bypass in neonates and young infants to supply bilateral pulmonary blood flow and preserve the upper branch of the pulmonary artery.

**Purpose:** We examined the growth of bilateral branch pulmonary arteries after central pulmonary artery plasty, and we discuss whether our strategy brought about well-balanced growth of these arteries.

**Objective:** After the operation, we examined 8 patients with right atrial isomerism with pulmonary atresia with no other pulmonary blood flow supply.

**Method:** We measured four diameters of the bilateral branch pulmonary arteries on pulmonary artery imaging before and after central pulmonary artery plasty, and we calculated four branch pulmonary artery indices (BPAI): right and left, and upper and lower, for a total of four. We examined changes in these indices after the operation.

**Result:** Changes in the four indices after the operation increased by the median value, and there was no significant difference between operative procedures.

**Conclusion:** Our central pulmonary artery plasty was useful as initial palliation and was able to supply well-balanced bilateral pulmonary blood flow.

要 旨

背 景：肺動脈縮窄を合併した肺動脈閉鎖型無脾症候群に対し，両側肺血流確保と，肺動脈上葉枝温存を目的として，新生児，乳児期早期に胸骨正中切開，人工心肺使用下で，自己組織のみでの中心肺動脈形成を積極的に行ってきた。

目 的：中心肺動脈形成術後の左右肺動脈分枝の成長について検討し，本術式が均等な肺動脈分枝の発育をもたらしたかどうかを検討した。

対 象：術後に他の肺血流供給源のない，肺動脈閉鎖型無脾症候群 8 例。

方 法：術前後の肺動脈造影上，左右肺動脈分枝の径を 4 カ所計測し，左右と上下計 4 つの branch PA index (BPAI) をそれぞれ算出し，術前後での変化を調べた。

平成17年 7月25日受付  
 平成18年 1月10日受理

別刷請求先：〒420-8660 静岡市漆山860  
 静岡県立こども病院心臓血管外科 藤本 欣史

結果：4つのBPAIの術前後の変化率は、中央値で増加傾向にあり、各値間で有意差を認めず、術式間での変化率に差はなかった。

結論：当院の中心肺動脈形成術が、左右バランスのとれた肺血流供給が可能な初回姑息術として有用であった。

## はじめに

無脾症候群は総肺静脈還流異常 (total anomalous pulmonary venous connection: TAPVC)、肺静脈狭窄 (pulmonary vein obstruction: PVO)、共通房室弁逆流 (common atrioventricular valve regurgitation: CAVVR) などさまざまな心奇形を合併する疾患であることはよく知られている<sup>1)</sup>。

当院で経験した無脾症候群患者の初回手術介入前からの合併症について、肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia: PA)、狭窄 (pulmonary stenosis: PS)、肺高血圧 (pulmonary hypertension: PH) の3群に分けてその頻度を調べた結果、PA型では特に肺動脈縮窄 (coarctation of pulmonary artery: CoPA) を高率に合併しており (Fig. 1)、最終Fontan型手術を必要とする疾患でありながら、生下時から左右肺血流の不均衡を生じやすい特徴を有している。

CoPAならびに肺動脈上葉枝の早期分岐を合併することが多い無脾症候群では、従来までの側開胸下での一側体肺動脈短絡 (modified Blalock-Taussig shunt: MBTS) では、遺残動脈管組織の退縮に伴う中心肺動脈 (central pulmonary artery: CPA) 領域での閉塞や高度狭窄がもたらす一側肺血流の途絶や、MBTSによる肺動脈上葉枝の損傷、側副血行路増生により、最終手術に向けた準備としての姑息手術の段階で有効肺区域を損失し、Fontan到達が難しかったことを経験してきた。

そこで、両側へのバランスのとれた肺血流確保と、肺動脈上葉枝損傷の回避を目的として、新生児・乳児期早期に胸骨正中切開、人工心肺使用下で肺動脈形成によるCoPAの解除と、肺動脈分岐から極力離れたCPA領域に体肺動脈短絡 (aorto-pulmonary shunt: APS) もしくは心室肺動脈間conduit (ventricle-pulmonary artery conduit: VPC) による肺血流路作成を行うCPA領域での姑息術 (CPA strategy) に方針を変更し、Fontan到達症例を重ねてきた<sup>2-4)</sup>。

## 目 的

PA型無脾症候群に対するCPA strategy後の左右肺動脈分岐の成長について検討し、Fontan手術に至る過程で、CPA strategyが狭窄のない肺門部肺動脈の発育をもたらすかどうかを検討した。

## 対 象

術後に他の肺血流供給源のない、PA型無脾症候群8例で、肺血流供給様式は、APS、VPCが各4例ずつ。初回姑息術時平均体重3.7kg (3.2~4.5kg)、手術時平均日齢35日 (11~68日)、性別は男児6、女児2で、8例中4例が最終Fontan手術を終了した (Table 1)。いずれの症例も、CoPAならびに左右一方、もしくは両側の肺動脈上葉枝早期分岐を合併していた (Fig. 2)。CPA strategyの定義は、胸骨正中切開、人工心肺使用下で、動脈管組織を完全に切除した後に、左右肺動脈の直接吻合、もしくは自己心膜パッチを使用してCoPA部を大きく拡大する方法により、左右肺動脈の自己組織連続性を維持した肺動脈形成を行い、その後左右肺動脈の上下葉枝から十分離れたCPA領域にexpanded polytetrafluoroethylene (EPTFE) graftを用いて、APSもしくはVPCのどちらかの

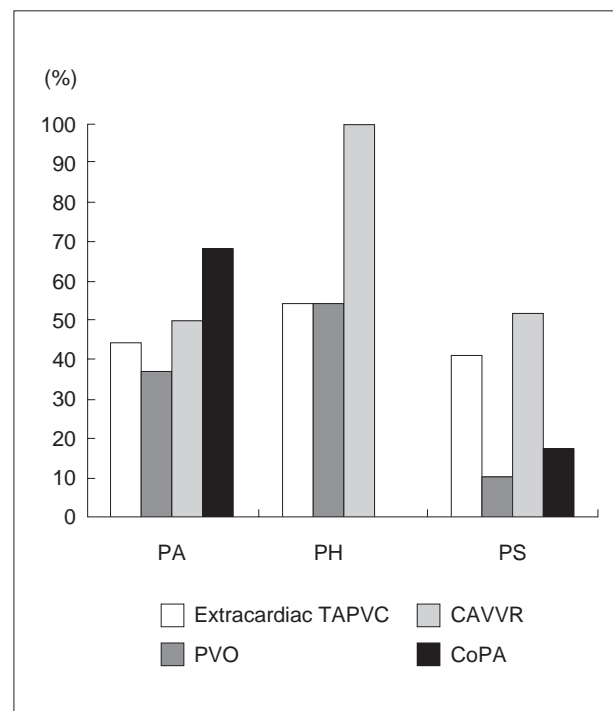


Fig. 1 Associated cardiac anomalies. PA: pulmonary atresia, PH: pulmonary hypertension, PS: pulmonary stenosis, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, PVO: pulmonary vein obstruction, CAVVR: common atrioventricular valve regurgitation, CoPA: coarctation of pulmonary artery

Table 1 Patients' characteristics

Diagnosis	BW (kg)	Age (day)	PBF	Final
1 SA, SRV, PA, PDA, TGA, CAVV, TAPVC1b, CAVVR, CoPA	3.6	33	VPC6	TCPC
2 SA, SRV, PA, BLPDA, NCPA, TGA, CAVV, TAPVC2b, CAVVR	3.4	27	VPC5	TCPC
3 SA, SRV, PA, PDA, TGA, CAVV, TAPVC4, CAVVR, CoPA, BLSVC	3.2	29	VPC6	Glenn
4 SA, SRV, PA, PDA, TGA, CAVV, TAPVC1b, CAVVR, CoPA	4.1	60	VPC6	TCPC
5 SA, SLV, PA, PDA, CAVV, TAPVC4, CAVVR, CoPA	3.6	11	APS3.0	Glenn
6 SA, SLV, PA, PDA, CAVV, TAPVC2, CAVVR, CoPA, BLSVC	3.8	37	APS3.5	TCPC
7 SA, SRV, PA, PDA, TGA, CAVV, TAPVC1a, PVO, CoPA	3.3	19	APS3.5	Palliation
8 SA, SLV, PA, PDA, TGA, CAVV, CoPA	4.5	68	APS3.5	Glenn

BW: body weight at operation, Age: age at operation, PBF: type of pulmonary blood flow supply, SA: single atrium, SRV: single right ventricle, SLV: single left ventricle, PA: pulmonary atresia, PDA: patent ductus arteriosus, BLPDA: bilateral PDA, NCPA: nonconfluent pulmonary artery, TGA: transposition of great arteries, CAVV: common atrioventricular valve, TAPVC: total anomalous pulmonary venous connection, CAVVR: common atrioventricular valve regurgitation, CoPA: coarctation of pulmonary artery, BLSVC: bilateral superior vena cava, PVO: pulmonary vein obstruction, VPC: ventricle-pulmonary artery conduit, APS: aorto-pulmonary shunt, TCPC: total cavopulmonary connection



Fig. 2 Preoperative pulmonary artery imaging.

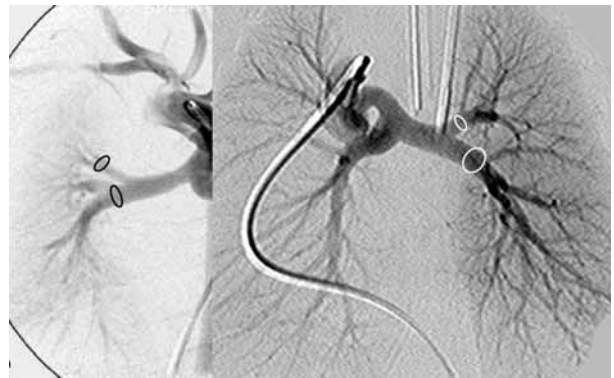


Fig. 3 Diameters of branch pulmonary arteries.  
 Right upper PA (RUPA)  
 Right lower PA (RLPA)  
 Left upper PA (LUPA)  
 Left lower PA (LLPA)

方法で動脈管に代わる新たな肺血流供給路を作成する術式を指す。この際、APSの中樞側吻合部位は問わないが、当院の場合には基本的に無名動脈を中樞側吻合部としている。

#### 方 法

今回、肺門部肺動脈の成長の指標として、肺門部肺動脈の径をもとに算出したbranch PA index (BPAI) を用いた。初回姑息術前後の肺動脈造影をもとに、左右肺動脈上下葉枝のおのおのがさらに枝分かれする部分 (Fig. 3 ~ ) の直径を計測し、おのおの、右上肺動脈 (right upper PA : RUPA), 右下肺動脈 (right lower PA : RLPA), 左上肺動脈 (left upper PA : LUPA), 左下肺動脈 (left lower PA : LLPA) 径とし、計測した4つの肺動

脈分枝径から、従来までのPA index (PAI) 算出と同様の計算式で左右ならびに上下の計4つのBPAIをそれぞれ体表面積 (body surface area : BSA) 補正を加えて下記のごとく算出した。

Upper branch index (Upper BI)

$$\text{RUPA断面積} + \text{LUPA断面積} / \text{BSA} (\text{m}^2) \times (+)$$

Lower branch index (Lower BI)

$$\text{RLPA断面積} + \text{LLPA断面積} / \text{BSA} (\text{m}^2) \times (+)$$

Right PA branch index (RPABI)

$$\text{RUPA断面積} + \text{RLPA断面積} / \text{BSA} (\text{m}^2) \times (+)$$

Left PA branch index (LPABI)

$$\text{LUPA断面積} + \text{LLPA断面積} / \text{BSA} (\text{m}^2) \times (+)$$

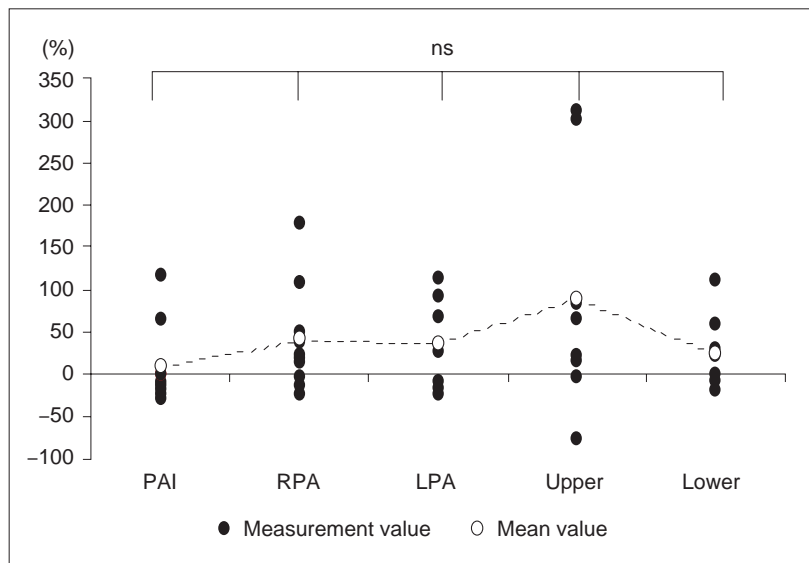


Fig. 4 Change of BPAI after operation.

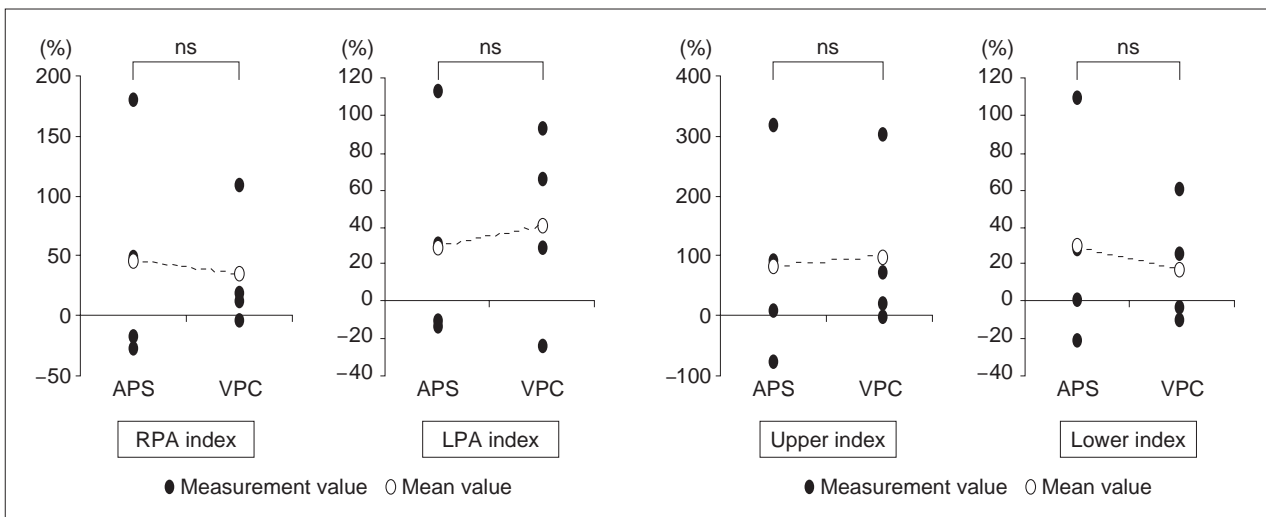


Fig. 5 Change of BPAI in the two operative procedures.

従来までのPAIに加えて、この4つのBPAIすべての術前後での変化率を計算し、各BPAIがCPA strategy前後でどのように変化するかを検討した。また、術式別(APSかVPC)でも各BPAIの変化率を比較した。同時に、正常対象症例として、心臓カテーテル検査での体肺血流比(Qp/Qs)が1.5以下で、肺動脈弁狭窄、部分肺静脈還流異常など他の心疾患を伴わない心房中隔欠損症(atrial septal defect: ASD) 4例を無作為に選んで、同様にBPAIを算出して本症例と比較した。

## 結 果

PAIならびに算出した4つのBPAIの術前後の変化率(%)は、中央値で増加傾向にあり、各値間では有意差を認めず、肺門部肺動脈の均等な発育が確認された(Fig. 4)。APSとVPCの術式別比較でも、各BPAIの術前後の変化率(%)に有意な差を認めず、BPAIは増加傾向にあり、肺血流供給様式による差はなかった(Fig. 5)。PAIは、半数の4例で術後軽度減少傾向にあったが、うち2症例については、BPAIは増加傾向にあり、肺門部肺動脈の成長が確認された。

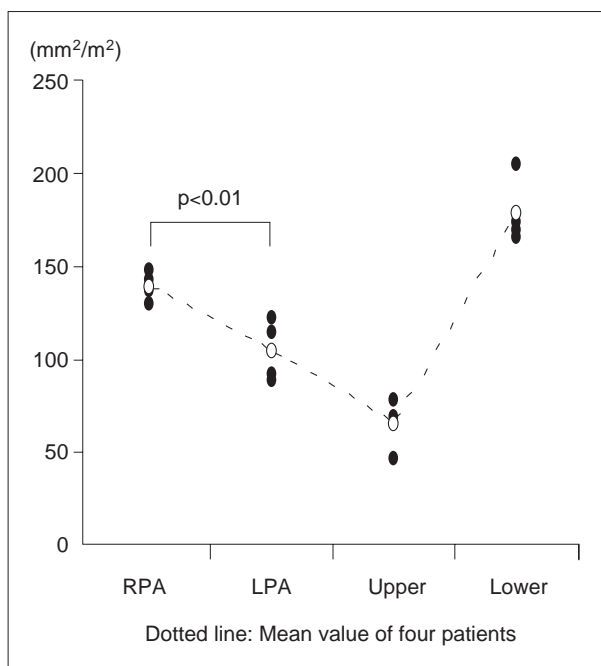


Fig. 6 BPAI of four small ASD patients.

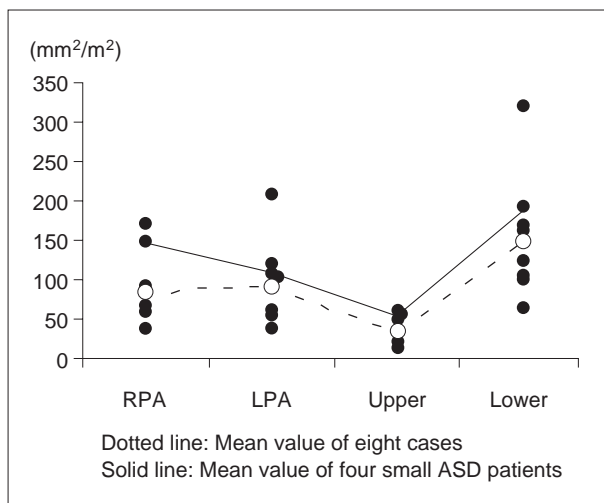


Fig. 7 Preoperative BPAI.

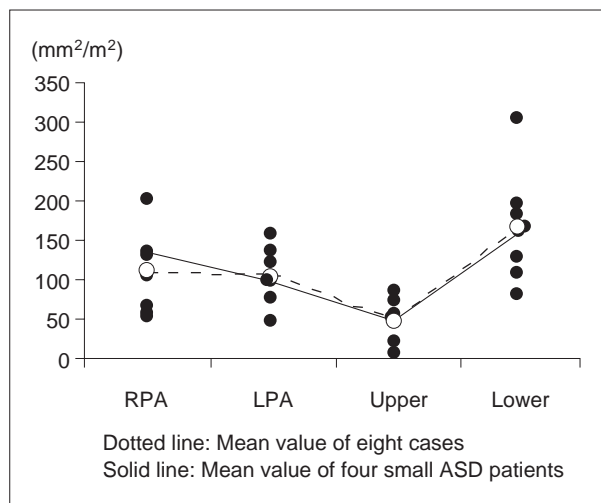


Fig. 8 Postoperative BPAI.

正常対象として算出したASD 4症例のBPAIは各index間のばらつきもほとんどなく一定の傾向にあり(Fig. 6), RPABIのほうがLPABIより有意に大きく, 右肺門部肺動脈のほうが太いという結果が得られた. 一方, 無脾症候群では, 右側相同形態をとるため, 術前に左右のBPAIの間で有意差は認めず, 肺門部肺動脈の太さに左右差を認めなかった(Fig. 7). また, 正常対象例の平均値を重ねたところ, 術前後ともに対象と近似した分布

傾向を示し, CPA strategy前後で肺門部肺動脈形態が維持できており, 術前は全体的に対象よりも細い傾向にあったBPAIが術後は若干の発育を認め, 対象例とほぼ同様の値を示し, CPA strategy後に術前の左右肺動脈形態をそのまま維持していた(Fig. 8). 術後肺血流シンチによる実際の左右肺血流比において, 肺血流左右不均衡(左右肺血流比が7:3以上を不均衡と定義)を生じたのは8例中1例のみで(Table 2), 残る7症例の左右肺

Table 2 Postoperative pulmonary blood flow ratio measured by scintigraphy

Right/Left
61/39
34/66
64/36
47/53
44/56
49/51
58/42
76/24
Ave. 51/49

血流比の平均は右：左が51：49と左右均等な分布を示した。

### 考 察

1970年にFontanら<sup>5)</sup>が三尖弁閉鎖症の機能的根治術を行ってから、さまざまな術式の変遷を経て、今日Fontan型手術はさまざまな機能的単心室疾患に対する根治術としてその適応が拡大され、現在では無脾症候群を含むさまざまな複雑心疾患の根治術となった<sup>6)</sup>。しかしながら、解剖学的多様性、多彩な心疾患の合併を有する本疾患は、いまだ成績不良な疾患群であるが、今日ではその手術成績は徐々に改善してきた<sup>7)</sup>。

当院では、過去にFontan型手術対象となった患者の中に、一側APS後に肺動脈上葉枝の損傷により、同領域の肺血流途絶、側副血行路増生が原因で最終Fontan型手術到達が困難であった症例を多数経験した。すべての疾患においてそうであるが、とりわけFontan型手術を最終到達目標とする疾患では、有効肺区域(有効肺血管床)の可能な限りの温存は必須である。そのため、今日では一般的となったFontan型手術に向けた段階的手術の過程で、極力有効肺区域を温存する治療方針を選択することが成績改善に向けた重要な要素であると考え、当院では、1993年に開始したCPA strategyを、1997年以降積極的に本疾患に対しても取り入れた。

手術手技の向上、Fontan型手術到達症例を重ねていく経験の中で、従来まではFontan型手術の適応判断基準としての重要な要素の一つであったPAIに関して、必ずしも絶対条件ではないことを経験してきた<sup>8,9)</sup>。最終的には末梢肺動脈がどの程度成長しているか、有効肺区域がどの程度温存されているかが重要であり、今回、従来までのPAI測定部位よりもさらに末梢側の肺動脈(肺門部肺動脈)の成長に関しての指標を導入した。実際

に、本8症例中半数の4症例でPAIは術後減少傾向にあったが、うち2例では術後に各BPAlは増加しており、肺門部肺動脈以遠の末梢肺動脈の発育、形態に問題はなく、両方向性グレン手術を経た後にFontan型手術に至った。残る4症例も、いずれも肺門部肺動脈の発育はCPA strategy後に特に問題を認めなかったが、その後の経過中にPVOが進行したために遠隔期に失った。

正常対象例のBPAlは各index間のばらつきもほとんどなく一定の傾向にあり、RPABIのほうがLPABIより有意に大きく、右肺門部肺動脈のほうが太いという結果が得られたことや、右側相同形態をとる無脾症候群においては、左右のBPAlの間で有意差は認めず、肺門部肺動脈の太さに左右差を認めなかったことから、BPAlの値は大きなばらつきを生じない指標であると推測できる。

CPA strategy前後でBPAlの値は対象と近似した分布傾向を示し、術前後で肺門部肺動脈形態の維持が可能で、なおかつ術前は対象より細い傾向にあったBPAlが術後は対象例とほぼ同様の値を示し、CPA strategyは左右肺動脈形態の維持のみならず、肺門部肺動脈の成長をもたらす術式であることが示された。実際の左右肺血流比からも、CPA strategyの主たる目的である、両側へのバランスのとれた肺血流供給が、肺門部肺動脈形態の維持とともに可能であることが示された。また、本8症例全例で肺動脈上葉枝温存が可能であったことを付け加えておく。

本論文では、対象症例数が8例と少数であったことに加えて、従来までの片側MBTS症例での検討、BPAl以外の因子についての検討、Fontan非到達群に関しての検討がなされていないが、今回、PA型無脾症候群におけるCPA strategy後に肺門部肺動脈の均等な成長をBPAlによって確認したと同時に、左右バランスのとれた肺血流供給が可能であったことを確認し、新生児期、乳児期早期の中心肺動脈形成が、Fontan型手術到達に向けてより良い肺動脈条件、肺区域の温存をもたらす有効な術式であることが確認された。BPAlは、低肺血流型無脾症候群において、より末梢の肺門部領域の肺動脈の発育とそのバランスを評価可能な指標という点で大きな臨床的意義がある。今後は、Fontan型手術に至る過程で常に肺門部肺動脈形態が維持されているかどうかの評価が必要である。

### 結 語

CoPAを合併した無脾症候群において、新生児期、乳児期早期の肺動脈形成は、肺門部肺動脈形態の維持、両側へのバランスのとれた肺血流供給が可能で、Fontan

型手術を最終到達とする本疾患の初回姑息術として有用である。

なお、本論文内容は第40回日本小児循環器学会総会・学術集会にて発表したものである。

#### 【参考文献】

- 1 神崎 歩, 里見元義, 安河内聡, ほか: 無脾症候群の長期予後の検討. 日小循誌 2003; 19: 542-549
- 2 藤本欣史, 坂本喜三郎, 角三和子, ほか: 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. 日小循誌 2001; 17: 565-571
- 3 坂本喜三郎, 猪飼秋夫, 藤本欣史, ほか: Fontan対象群における新生児期・乳児期早期の肺動脈形成. 日小循誌 2005; 21: 277
- 4 坂本喜三郎, 横田通夫, 猪飼秋夫, ほか: 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. 日小循誌 1995; 11: 287
- 5 Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971; 26: 240-248
- 6 Mosca RS, Kulik TJ, Goldberg CS, et al: Early results of the Fontan procedure in one hundred consecutive patients with hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 119: 1110-1118
- 7 Stamm C, Friehs I, Duebener LF, et al: Improving results of the modified Fontan operation in patients with heterotaxy syndrome. Ann Thorac Surg. 2002; 74: 1967-1977
- 8 Bridges ND, Farrell PE Jr, Pigott JD 3rd, et al: Pulmonary artery index: A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. Circulation 1989; 80: I-216-221
- 9 Senzaki H, Isoda T, Ishizawa A, et al: Reconsideration of criteria for the Fontan operation: Influence of pulmonary artery size on postoperative hemodynamics of the Fontan operation. Circulation 1994; 89: 266-271, 1196-1202