

## 肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の肺動脈弁再建について

徳島大学医学部循環機能制御外科学  
北川 哲也

本論文では乳児期早期に外科治療を施行した肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の5症例の診療経験をもとに、本疾患の外科治療の問題点について考察している。著者らは、一貫して、乳児期早期に一次的complete repairを施行し、瘤状に拡張した左右肺動脈の前壁切除と縫縮術を施行し、肺動脈弁欠損に対して1弁付きパッチで肺動脈弁機能を再建し、3例の遠隔生存を得ている。しかし、生存3例のうち、経過を観察し得ている2例で術5年後に肺動脈の再拡張を来している。

現時点では、新生児期および乳児期早期に著明な呼吸不全、心不全を呈する本疾患に対する内科的治療は困難であり、何らかの外科治療が必要であるが、著者が本論文で示している、肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症では、「1弁付きパッチで肺動脈弁機能を再建するrepair後には肺動脈が再拡張する」という興味ある事実からすると、本疾患の病因・病態と、患児の救命・遠隔期運動機能の改善という点からみて、どのような肺動脈弁再建が望ましいのかに絞って、論じることとする。

## 1. 肺動脈拡張，瘤形成の原因

術前の肺動脈弁欠損症候群における肺動脈拡張，瘤形成の原因としては、弁輪直上のridgeの部分での肺動脈狭窄による狭窄後拡張，高度の肺動脈逆流が右室1回拍出量を増大させる，胎生期における動脈管の無形成などが推測されているが，その詳細については今後の研究を待たねばならない。

術後の再拡張の原因としては，上記の前2項，とくに高度の肺動脈逆流が右室1回拍出量を増大させ，右室拡大，肺動脈再拡張を来すであろう点に留意すべきであろう。肺動脈縫縮術と1弁付きパッチによる再建術では，必ず，肺動脈逆流が経年的に増大し，遠隔期の肺動脈拡張を予防するのは困難と思われる。著者らのデータにも，術後の進行性の右室拡張末期容積の増大と肺動脈拡張と関連が認められる。このまま放置すれば，さらに右室拡大と肺動脈再拡張が増悪し，拡張した右室による左心系の圧迫と，気道狭窄症状を呈し，呼吸困難，運動制限を来すことが予想される。

## 2. 肺動脈弁再建について

さまざまな先天性心臓病の外科治療において，4つの心臓弁のうち，肺動脈弁ほどいいかげんに処理されている弁はない。とくに右室肥大と肺動脈弁低形成のみられるファロー四徴症ではそうで，肺動脈弁機能を認めず，狭窄を形成しているにすぎない場合には，切除され，弁機能を再建しないことさえある。

一方，肺動脈弁欠損症候群では，生直後より肺動脈拡張による気管，気管支圧排による呼吸不全，心不全を認め，乳児期早期にcomplete repairを必要とする場合が多い。そのcomplete repairに際して，肺動脈弁機能の再建はどのようにすべきであろうか。気管，気管支圧排による呼吸不全症状の軽微な乳児期後期以降の本疾患に多く用いられているように，著者らが行った通常のファロー四徴症と同様の1弁付きパッチによるrepairで十分であろうか。

われわれは乳児期早期の肺動脈閉鎖を伴うファロー四徴症に対して，1弁付きパッチで肺動脈弁機能を再建する一次的complete repairを施行し，現在，最長8年の経過観察を行っているが，著者らが本論文で示しているような遠隔期の肺動脈拡張はみられていないことを観察している。ところが，肺動脈弁欠損症候群では，著者らが述べているように，それと同様の修復を行っても，術後に肺動脈が再拡張する。つまり，肺動脈弁欠損症候群では，術後に肺動脈弁閉鎖不全が残存すれば，肺動脈拡張，瘤化を来しやすい，肺動脈壁等の諸因子が存在していることが推測される。

そうすると，肺動脈弁欠損症候群では，乳児期早期にcomplete repairの時点から良好な肺動脈弁機能を再建し，そしてさらに幼児期に再手術を計画する手術方法，治療戦略が望ましいのではなかろうか。とくに著明な瘤形成，気道系の狭窄，肺の低形成，肺機能不全を呈する乳児期早期例では肺動脈弁機能を再建することが望ましいであろう。

### 3. 良好な肺動脈弁機能の再建について

最初に，乳児期早期のcomplete repair時に，扱いやすい小口径tissue engineered valveを利用でき，それをブリッジとして，初回手術だけで遠隔期にも良好な肺動脈弁機能を有し，かつ成長する再生自己肺動脈弁が形成されることが理想であるが<sup>1, 2)</sup>，現時点で乳児期早期に必要なとされる10～12mm径の小口径の肺動脈弁機能を再建するには，allograftまたはYamagishiらが開発したバルサルバ洞を備えたPTFE製3弁付き導管が最も利用しやすい方法ではなからうか<sup>3)</sup>。

まず，小口径のallograftが利用できればいいが，わが国では，今以上に提供されるallograft数の増加を望み難い社会環境にあり，手に入る大口径のallograftを2尖化したdownsized allograftとして使用するのも，少ないallograftを有効利用できる，発展性のある方法である．たとえば18mm径のallograftを2尖化することで，12mm径のallograftを作製できる．しかし，小口径のallograftが，変性により，再手術を高率に引き起こすことはよく知られた事実であり，前述したように将来の再手術を念頭に置いた治療戦略としてとらえておくべきことは言うまでもない．

また，Yamagishiらが開発したバルサルバ洞を備えたPTFE製3弁付き導管も，現在16mm径がその最小径のようであるが，それ以上のサイズでは弁機能が良好に維持されているようである．さらに10～12mm径の小口径導管作製技術が開発され，その遠隔期の弁機能が検証され，乳児期早期例に使用できるようになることを期待する．

もし，これらの方法がいずれも使用できないようであれば，乳児期早期のcomplete repair時に3弁付きのvalved pericardial rollを使用することも考慮すべきではなからうか．

いずれにしても，乳児期早期のcomplete repair時に，これらの方法で良好な肺動脈弁機能を再建し，やがて18mm径以上の導管が挿入可能とされる4～5歳時に，計画的な再手術を行って，Yamagishiらが開発した18mm径以上のバルサルバ洞を備えたPTFE製3弁付き導管に置き換えるのが，現時点では良い治療戦略と考えている．

#### 【参考文献】

- 1) Shinoka T, Shum-Tim D, Ma PX, et al: Creation of viable pulmonary artery autografts through tissue engineering. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 536–546
- 2) Shinoka T, Breuer CK, Tanel RE, et al: Tissue engineering heart valves: Valve leaflet replacement study in a lamb model. Ann Thorac Surg 1995; 60: S513–516
- 3) Yamagishi M, Syunto K, Shinkawa T, et al: Right ventricular outflow reconstruction using Gore-Tex patch/conduit with bulging sinus and fan-shaped Gore-Tex patch. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 53 (Suppl II): 199