

当センターでの左心低形成疾患群に対する治療方針について 左心低形成症候群に対する新たなアプローチ：両側肺動脈絞扼術とhybrid治療

自治医科大学心臓血管外科，とちぎ子ども医療センター小児心臓血管外科
河田 政明

昨今の左心低形成あるいはその亜型とされる疾患群に対するNorwood手術の成績は，従来のBlalock-Taussig短絡を用いた術式での多くの施設の惨憺たる成績から，短絡量の急激な変化を抑制し，冠状動脈や臓器血流の増加をとおして本邦で成功例の得られた右室 肺動脈短絡を用いた変法の普及により成績の向上が得られ^{1,2)}，周術期管理も容易となった³⁾．しかしながら所詮姑息手術であるNorwood手術においては長時間の体外循環の使用が，術直後の著しい変動を示す肺血管抵抗や肺/体血流比の変動に加え，臓器予備能の少ない新生児期の特徴に大きく影響し，重要な危険因子であることに変わりはない．近年この問題に対し，新生児期の侵襲を可及的に少なくし，肺血管条件の安定を得た後に解剖学的な病変の再建に着手する両側肺動脈絞扼術を中心とする術式が考案され⁴⁻⁶⁾，特に術前条件の不良な例でその有用性が報告されている⁷⁻¹¹⁾．さらには本疾患群で重要な役割をもつ動脈管の開存維持をPGE₁長期継続投与で得る方法とhybrid治療としてstent留置により得る方法が知られている．この術式では第2期手術としての大動脈弓再建まで数カ月間の待機期間により肺血管床の反応性，不安定性を軽減し，段階的手術の要点の一つである両方向性Glenn手術も同時に行う例がしばしば報告されているが，まだ積極的stent留置の行われていない本邦ではこの長期の待機期間の問題や，PGE₁に対する反応性の低下の問題もあり，やはり新生児期あるいは乳児期早期に体外循環を使用する大動脈弓再建に踏み込まざるを得ない場合があり，問題を残している．今回，岩瀬らの報告した方法ではこの段階的手術をさらに4期に分割し，新生児期の長時間の体外循環使用を回避する方法である¹²⁾．本疾患群の治療上見過ごせない大動脈縮窄の合併による大動脈弓分枝領域への血流，冠状動脈血流の障害に対し，主肺動脈-右腕頭動脈短絡(いわゆるreverse BT shunt)による血行維持を初回手術に加え，さらには大動脈弓離断で報告されたVan Praagh手術を応用して体循環路を確保・維持する点がその中心で，7例の経験例が報告され，7例いずれも第2期(Van Praagh手術)を耐術，その後1例では第4期Fontan手術を完遂，ほかの1例では二心室型修復に到達したと報告された．最も危険度の高い新生児期への対処についての工夫，着目は重要であるが，複数の人工血管使用や左開胸手術による癒着など，第3期手術以降の大動脈弓再建やFontan手術時，さらにはFontan手術後の新たな問題の発生が危惧される．すでに死亡した2例も含め，ほかの例での本術式の効果，Fontan手術後に対する影響など今後も慎重に評価する必要がある．

両側肺動脈絞扼術の手技，効果については体重3kg前後の例ではおおむね一定の見解がみられ，特にN₂添加人工呼吸管理などでも管理困難な例，三尖弁逆流高度例，術前ショック例(肝機能，腎機能障害例など)でも安全な耐術例の報告が増え⁷⁻¹¹⁾，Fontan手術到達成功例の報告もみられるに至っているが¹³⁾，しばしば言及される低体重例での手技についてはさらに適切な絞扼の程度の決定や調節の困難も予想され，今後の経験の集積，報告が待たれる．動脈管開存維持については欧米では肺動脈絞扼術と前後した通常の大動脈弓からのカテーテルによるstent留置から，最近では手術室を兼ねたカテーテル検査室で胸骨正中切開からの両側肺動脈絞扼術時に主肺動脈幹から直視下にsheathを挿入したうえでstent留置を行う文字どおりのhybrid治療も増加している¹⁴⁻¹⁶⁾．こうした治療法の選択肢の拡大により成績向上の得られた報告がみられる一方，stentの存在が大動脈弓再建に及ぼす影響や，動脈管開存維持目的の長期間のPGE₁投与が良好なFontan手術に最も重要な要因となる末梢肺血管床に与える影響など，未知の部分も多いことは留意すべきことである．

【参考文献】

- 1) Kishimoto H, Kawahira Y, Kawata H, et al: The modified Norwood palliation on a beating heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 1130–1132
- 2) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 504–510
- 3) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Experience over five years using a shunt placed between the right ventricle and the pulmonary arteries during initial reconstruction of hypoplasia of the left heart. *Cardiol Young* 2004; 14 (Suppl 3): 90–95
- 4) Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, et al: Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: A new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993; 69: 551–555
- 5) Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al: Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: Basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002; 105: 1099–1103
- 6) Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, et al: Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: Basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart* 2003; 89: 645–650
- 7) Pizarro C, Norwood WI: Pulmonary artery banding before Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1008–1010
- 8) Ishizaka T, Ohye RG, Suzuki T, et al: Bilateral pulmonary artery banding for resuscitation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 277–279
- 9) 岡 徳彦, 原田順和, 竹内敬昌, ほか: 頭蓋内出血の既往のある左心低形成症候群に対する外科治療の1例: 両側肺動脈絞扼術の有用性. *日小循環誌* 2003; 19: 35–40
- 10) 内藤祐次, 原田順和, 平松健司, ほか: 術前状態の不良な左心低形成症候群に対する段階的姑息術. *胸部外科* 2005; 58: 1145–1147
- 11) Lim DS, Peeler BB, Matherne GP, et al: Risk-stratified approach to hybrid transcatheter-surgical palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 91–95
- 12) 岩瀬仁一, 前田正信, 鶴飼知彦, ほか: 当センターでの左心低形成疾患群に対する治療方針. *日小循環誌* 2007; 23: 33–38
- 13) Takabayashi S, Shimpo H, Ozu Y, et al: A Fontan completion through stage I bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1464–1465
- 14) Pizarro C, Murdison KA: Off pump palliation for hypoplastic left heart syndrome: Surgical approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2005; 8: 66–71
- 15) Bacha EA, Daves S, Hardin J, et al: Single-ventricle palliation for high-risk neonates: The emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 163–171
- 16) Galantowicz M, Cheatham JP: Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 190–199