

Staged-Fontan 経過中に “circular shunt” による low output syndrome を呈した純型肺動脈閉鎖症の 1 例

宇野 吉雅, 森田紀代造, 松村 洋高
黄 義浩, 木ノ内勝士

東京慈恵会医科大学心臓外科

Key words :

pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA with IVS), staged-Fontan operation, circular shunt

A Case of Low Output Syndrome due to Circular Shunt in Staged Fontan Strategy of PA with IVS

Yoshimasa Uno, Kiyozo Morita, Yoko Matsumura, Yoshihiro Ko and Katsushi Kinouchi

Department of Cardiac Surgery, The Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan

A 23-month-old girl diagnosed with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA with IVS), hypoplastic right ventricle (RV), and valvular aortic stenosis underwent staged Fontan operation. She had received right side modified BT shunt at the age of one month. After the second palliation including right ventricle outflow reconstruction (RVOTR) with transannular patch, acute heart failure due to “circular shunt” developed. As a volume overload of RV and tricuspid regurgitation caused compression of the left ventricle and the low output syndrome, urgent Glenn shunt and RVOTR with a mono-cusped patch were required. These procedures resulted in the patient’s stable condition and the final Fontan procedure could be completed with an extracardiac conduit at the age of 23 months.

RVOTR is often required to decrease RV pressure for cases of PA with IVS. It is important that this procedure sometimes can result in a “circular shunt” if systemic-pulmonary shunt is added, as in our case.

要 旨

症例は Fontan 手術施行時 1 歳 11 カ月の女児。純型肺動脈閉鎖 (PA with IVS)、右室低形成、弁性大動脈弁狭窄症の診断に対して、生後 1 カ月時に右側 modified BT shunt を施行。次いで 5 カ月時に心房中隔欠損孔拡大、直視下大動脈弁交連切開および右室流出路拡大術を施行したが、その直後より右室容量負荷による右室拡大、左室圧排所見が認められ、三尖弁逆流と左室拡張障害による低心拍出症候群 (low output syndrome : LOS) 所見が増悪したため、いわゆる “circular shunt” の血行動態と考へ、10 日後に両方向性 Glenn 手術、BT shunt 結紮ならびに一弁付きパッチによる右室流出路再建術を行った。以後は安定した経過にて、1 歳 11 カ月時に順行性肺動脈血流を残したまま、三尖弁縫合閉鎖および extracardiac Fontan 手術を施行し、現在も順調に経過している。右室冠状動脈交通を伴わない PA with IVS 症例に対する staged Fontan 手術においては、AP shunt とともに右室内腔の減圧を目的に右室流出路再建を行うことがあり、その際に circular shunt の血行動態が問題となることがある。本症例に対する術式等につき、若干の文献的考察を含め報告する。

はじめに

心室中隔欠損を伴わないいわゆる純型肺動脈閉鎖症 (PA with IVS) に対する右室内腔の減圧術の適応は右室冠状動脈交通 (RV-coronary fistula) の有無等により決定されるが、systemic-pulmonary shunt に右室流出路拡大を

併せて行った場合、時として shunt 血流が肺動脈より右室内に逆流し、右室拡大と三尖弁逆流を来す、いわゆる “circular shunt” の状態を呈することがある。本症例においても staged Fontan 経過中に “circular shunt” の状態となったが、早期に Glenn shunt へと移行することにより良好な経過にて Fontan 手術に到達することが可能となった。

平成 18 年 9 月 15 日受付 別刷請求先：〒 105-8461 東京都港区西新橋 3-25-8

平成 19 年 8 月 6 日受理

東京慈恵会医科大学心臓外科 宇野 吉雅

Table 1 Data of cardiac catheterization

	pre op.	post BTS	post BDG	post Fontan
CVP (mmHg)	9	8	9	10
RVP (mmHg)	140/11 (19)	153/8 (17)	14/9 (12)	—
PAP (mmHg)	—	24/14 (20)	13/10 (11)	11/9 (10)
LVP (mmHg)	94/5 (EDP12)	101/2 (EDP11)	112/0 (EDP4)	86/2 (EDP10)
Ao.P (mmHg)	67/43 (53)	64/46 (53)	98/54 (74)	86/44 (64)
LVEDV (ml)	10.5 (183%N)	—	34.1 (150%N)	52.2 (165%N)
RVEDV (ml)	2.0 (34%N)	—	8.0 (29%N)	—
PAI	227	—	150	151
RV-C. fistula	mild	(—)	(—)	(—)

CVP: central venous pressure, RVP: right ventricle pressure, PAP: pulmonary artery pressure, LVP: left ventricle pressure, Ao.P: aortic pressure, EDP: end-diastolic pressure, LVEDV: left ventricle end-diastolic volume, RVEDV: right ventricle end-diastolic volume, PAI: pulmonary artery index, RV-C.: right ventricle-coronary artery
BTS: Blalock-Taussig shunt, BDG: bidirectional Glenn

症 例

1) 症例

1歳11カ月，女児，体重9.7kg（Fontan手術施行時）。

2) 診断

PA with IVS，右室低形成（hypoplastic RV），弁性大動脈弁狭窄（valvular AS）。

3) 現病歴および手術経過

術前心カテーテル検査の結果を Table 1 に示す。右室造影において右冠動脈末梢が薄く造影される程度の RV-coronary fistula を認めた。生後 1 カ月時に，径 4mm expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE, Gore-Tex®, W.L.Gore & Associates, Inc., DE, USA) グラフトを用い右側 modified Blalock-Taussig shunt (m-BTS) 施行。その後の心エコー検査にて圧負荷による右室拡大と左室圧排所見，ならびに大動脈弁狭窄 (AS) の進行が認められた。心カテーテル検査上は RV-coronary fistula を認めなかったため，5 カ月時に右室減圧目的に心房中隔欠損孔 (ASD) 拡大と弁なしパッチによる右室流出路拡大術，ならびに大動脈弁直視下交連切開を行った (Fig. 1)。その直後より，右室容量負荷による右室拡大，左室圧排所見が急速に進行し (Fig. 2)，三尖弁逆流 (TR) と左室拡張障害による LOS 所見が増悪した。所見上動脈血酸素飽和度の低下 (82 → 68%) と，心エコー検査において主肺動脈より右室内に逆行性に流入する血流が確認されたため，いわゆる“circular shunt”の血行動態と考え，10 日後に m-BTS 閉鎖，両方向性 Glenn 手術に加え右室流出路パッチを一弁付きのものに変更した。以後は安定した経過を示し，1 年後の心カテーテル検査では，RV 圧：14/9 (12) mmHg と十分に減圧されていたが，右室拡張

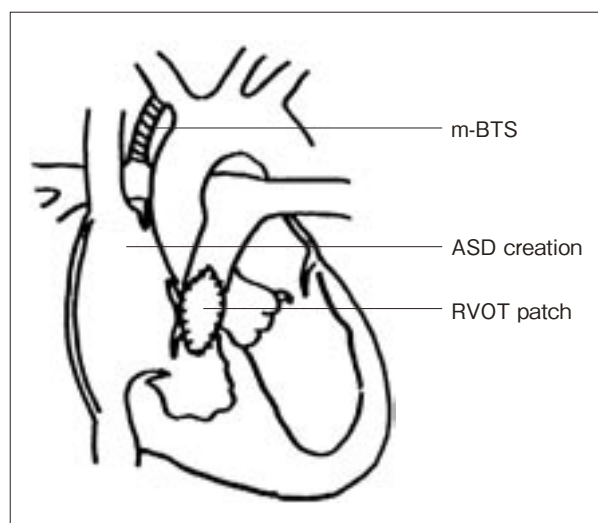


Fig. 1 Schema after the second palliation.
m-BTS: modified Blalock-Taussig shunt, ASD: atrial septal defect, RVOT: right ventricle outflow

末期容積 (RVEDP) : 29% N という所見であったため，1歳11カ月に順行性肺動脈血流を残したまま，三尖弁縫合閉鎖および18mm ePTFE グラフトによる extracardiac Fontan 手術を施行した。

4) 術後経過

Fontan手術後は経過良好にて，第29病日退院。以後は外来通院にて抗凝固療法継続，術後遠隔期の合併症なし。2年後の心カテーテル検査においても所見上問題は認められなかった (Fig. 3, Table 1)。

考 察

PA with IVS 症例に対する strategy では，まず右

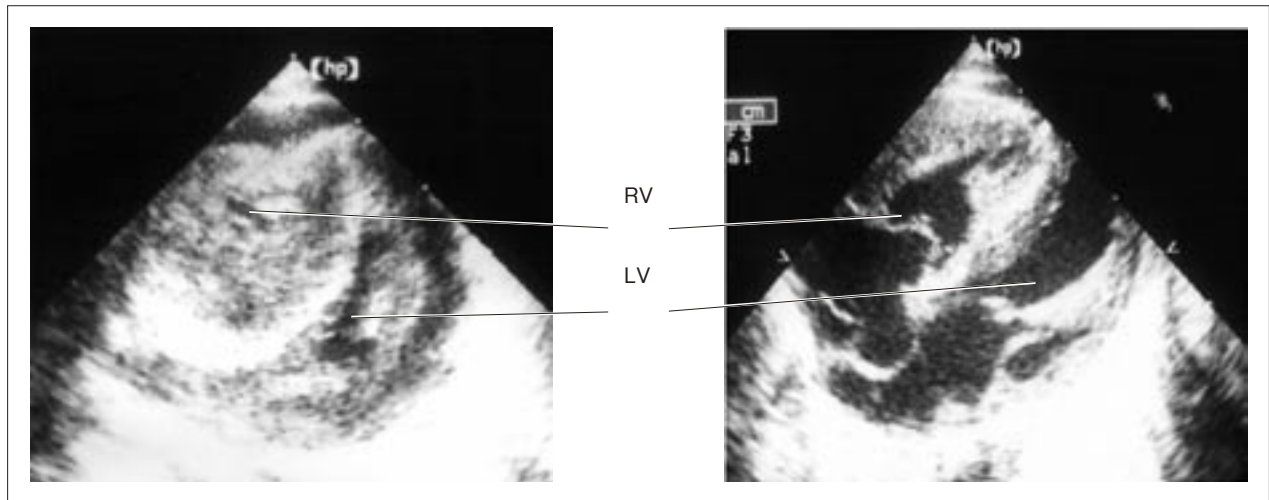


Fig. 2 Ultrasound after the second palliation. Overdistended RV and compressed LV were recognized. RV: right ventricle, LV: left ventricle

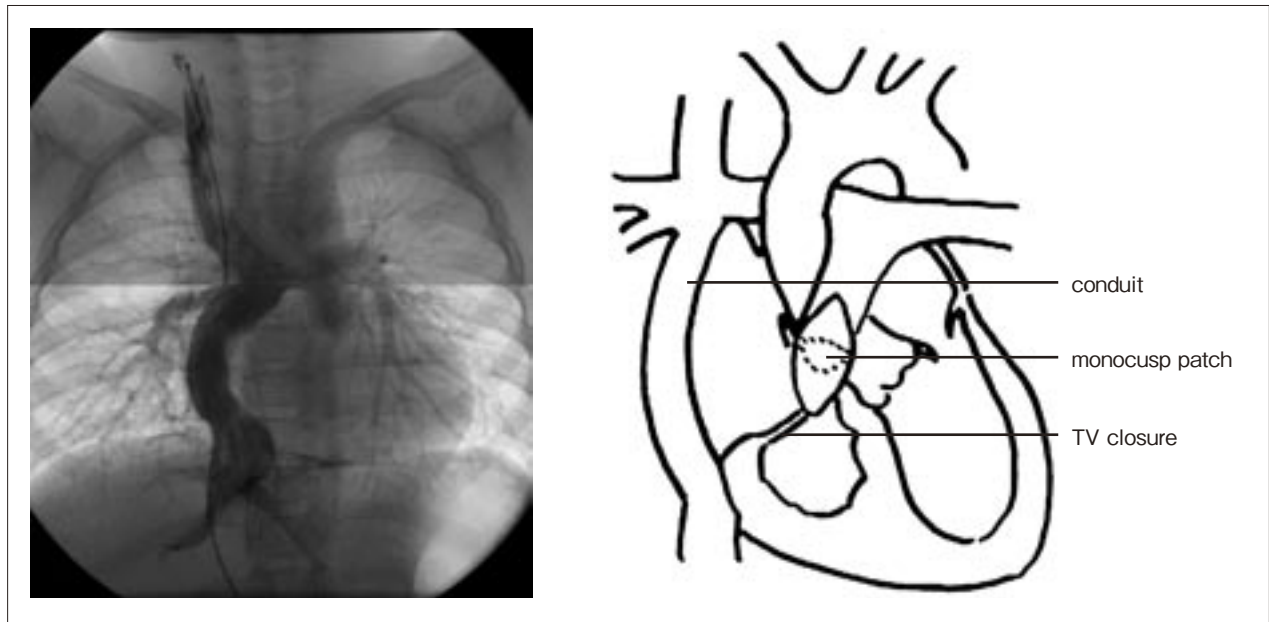


Fig. 3 Angiogram and schema after Fontan procedure.

室容積 (RVEDV), 三尖弁輪径 (TVD) 等により最終目標を biventricular repair か Fontan 手術かに設定し, 次いで RV-coronary fistula の有無や程度にて AP shunt や右室流出路再建 (RVOTR) による右室減圧術など palliation の方針が立てられている. 文献的には, RVEDV : 60% N 以上, TVD : 9mm あるいは z-value : -3 以上が biventricular repair の適応とされている¹⁻³⁾. RVEDV : 45 ~ 55% N を限界とする報告⁴⁾もあるが, 本症例では RVEDV : 34% N, TVD : 7mm (z-value = -6.9) と低形成であり, Fontan 手術を最終目標とする

可能性が高いと考えられた. また右室造影において軽度ではあるが RV-coronary fistula が認められたため, 初回手術として生後 1 カ月時に 4mm ePTFE グラフトを用い m-BTS を行った.

次いで 5 カ月時に ASD 拡大と弁なしパッチによる RVOTR, ならびに大動脈弁直視下交連切開を行った. これは shunt 後の心エコー検査にて圧負荷による右室拡大と左室圧排所見, ならびに AS 所見が徐々に進行したためで, 心カテーテル検査上は RV-coronary fistula を認めなかったため, 右室の確実な減圧を目的に ASD

拡大に加えパッチによるRVOTRを施行した。しかしながらその直後より、右室容量負荷による右室拡大と左室圧排所見が急速に進行し、さらに三尖弁逆流と中心静脈圧 (CVP) の上昇に加え、左室拡張障害によるLOS所見が増悪した。臨床所見上、動脈血酸素飽和度の低下も認められたためシャント閉塞も考慮し心エコー検査を行ったところ、シャント血流には問題はなく、主肺動脈より右室内に逆行性に流入する血流が認められた。これらの所見より、右室流出路を弁なしパッチで拡大再建したためにm-BTSを介して大動脈からのシャント血流が主肺動脈を逆行性に流れ込み右室内に充満することによって起こる、いわゆる“circular shunt”の血行動態⁵⁾と考えられた (Fig. 4)。この原因については明確にされていないが、術後何らかの要因による急激な肺血管抵抗の上昇により発症すると推測され、この場合、逆行性に右室内に流入し充満した血流はTRを増悪させ、さらに右房からASDを介して再度左房-左室へと循環を繰り返すため、放置すると体血流の低下による低血圧、代謝性アシドーシス、乏尿などとともに肺血管抵抗の上昇を来し、重篤な状態に陥りやすいとされている。また、このような血行動態は同様にAP shuntに肺動脈弁のvalvotomyを併せて行った場合にも起こり得ると考えられる。circular shuntに対しては外科的な治療が不可欠であり、本症例においても10日後にm-BTS閉鎖、両方向性Glenn手術ならびに一弁付きパッチによるRVOTRを行い、以後安定した経過が得られている。検索するかぎりcircular shuntの症例報告は確認できなかったが、新生児期のBrock手術+短絡手術例の死亡率が比較的高いとする報告⁴⁾があり、術後のcircular shuntの血行動態の関与が示唆された。第2回手術としてASの解除とASD拡大に併せてパッチによるRVOTRを行った。これは二心室修復の可能性を考慮し右心室の成長を期待するという意図よりは、むしろ圧負荷の増強した右室の減圧をより確実にを行うことを目的としたが、術後の肺動脈弁逆流による悪影響を考慮し弁付きパッチを使用すべきであったとの反省点が示唆された。

本症例では、5カ月時に準緊急的に両方向性Glenn手術を施行した。この導入時期については早い時期における心室に対する容量負荷の軽減が望ましいとされていることからshunt術後早期¹⁾、あるいは生後1~4カ月⁶⁾とする報告もあり、適当であったと考えられる。また、本症例の経過より第2回手術時にASD拡大、RVOTRと同時にGlenn手術を行うという選択肢も検討されるべきと考えられたが、本症例の場合ASに対する大動脈弁交連切開も行う必要があったことより大

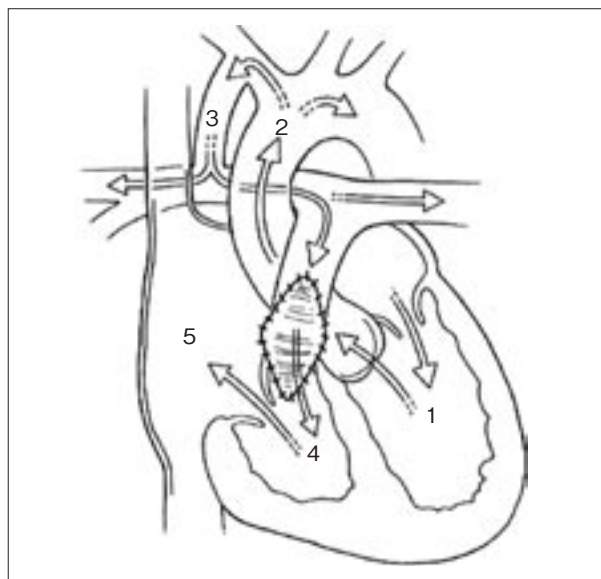


Fig. 4 Circular shunt.

動脈遮断時間、総体外循環時間の延長も危惧され、今後の課題と思われる。なお、Glenn手術+RVOTRという術式については議論の分かれるところであるが、RV-coronary fistulaがなく初期の段階では、biventricular repairかuniventricular repairかを明確に決定し得ない中間層の症例においては、その段階的strategyに含む^{7,8)}とする報告もあり、選択肢の一つに含まれると考えられた。根治手術前の心カテーテル検査では、圧dataは良好であったがRVEDVが29%Nと低値であったため、50%N以上が望ましい⁹⁾とされるone and one-half repairを断念し、Fontan手術を選択した。術式として三尖弁の縫合閉鎖を行ったうえで弁付きパッチによる右室流出路主肺動脈の連続性を残したのは、右室の減圧目的と肺循環におけるpulsatile flowの要因⁸⁾を残すことを目的としたためであるが、このような形態のFontan手術後の遠隔成績に関する報告はまだ少なく、今後の経過観察が重要と思われる。また1歳11カ月というFontan手術施行時期についても、2歳前後が妥当とする報告⁹⁾があり、その後の臨床経過からも適当な時期と考えられた。

結 語

staged-Fontan経過中に“circular shunt”によるLOSを呈した純型肺動脈閉鎖症の1例を経験した。本疾患に対しては形態に応じた段階的な治療方針を選択することに加え、臨床経過に応じた適切な外科的手術介入が重要であり、的確な血行動態の把握が以後の良好な経過に結び付くと考えられた。

本論文の要旨は、第126回日本胸部外科学会関東甲信越地方会（2003年6月、東京）において発表した。

【参考文献】

- 1) Rychik J, Levy H, Gaynor JW, et al: Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* **116**: 924–931, 1998
- 2) Najm HK, Williams WG, Coles JG, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Results of the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* **63**: 669–675, 1977
- 3) 黒寄健一, 天野実華, 満下紀恵, ほか: 純型肺動脈閉鎖症に対する右室流出路拡大手術後の右室成長について—三尖弁輪径と右室拡張末期容積の推移—. *日小循誌* **16**: 663–668, 2000
- 4) 門間和夫, 中西敏雄, 今井康晴: 純型肺動脈閉鎖症の治療方針. *日小循誌* **17**: 526–533, 2001
- 5) Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, et al: *Pediatric Cardiac Intensive Care*, Lippincott Williams & Wilkins, Maryland, 1998
- 6) Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL: Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg* **59**: 1120–1126, 1995
- 7) 門間和夫, 中西敏雄, 朴仁三, ほか: 純型肺動脈閉鎖症: 右室低形成, 冠状動脈奇形, 手術方法. *日小循誌* **16**: 891–898, 2000
- 8) Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, et al: Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* **118**: 1046–1055, 1999
- 9) Mair DM, Julsrud PR, Puga FJ, et al: The Fontan procedure for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Operative and late results. *J Am Coll Cardiol* **29**: 1359–1364, 1997