

すべての外科治療を心拍動下に行いFontan型手術に到達した左心低形成症候群の1例

小野 隆志¹⁾, 森島 重弘¹⁾, 中澤 誠²⁾
 本多 正知³⁾, 桃井 伸緒⁴⁾, 福田 豊⁴⁾

総合南東北病院小児心臓外科¹⁾, 小児・生涯心臓疾患研究所²⁾
 心臓・循環器センター³⁾, 福島県立医科大学小児科⁴⁾

Key words :

hypoplastic left heart syndrome,
 modified Norwood procedure, total
 cavopulmonary connection,
 avoidance of cardiac arrest

Surgical Strategy without Cardiac Arrest for Hypoplastic Left Heart Syndrome

Takashi Ono,¹⁾ Shigehiro Morishima,¹⁾ Makoto Nakazawa,²⁾ Masatomo Honda,³⁾ Nobuo Momoi,⁴⁾
 and Yutaka Fukuda⁴⁾

¹⁾Departments of Pediatric Cardiovascular Surgery, ²⁾Pediatric and Life-long Congenital Cardiology Institute, ³⁾Cardiovascular Center,
 Southern Tohoku General Hospital, Koriyama, ⁴⁾ Department of Pediatrics, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

A 22-month-old boy given a diagnosis of hypoplastic left heart syndrome underwent total cavopulmonary connection after the modified Norwood procedure at the age of 16 days and bidirectional Glenn operation at the age of 6 months. The modified Norwood procedure was performed with the heart beating, using a newly developed method in which an intracoronary shunt tube was applied to circumvent myocardial ischemia during repair of the ascending aorta. The second and the final stage operation were also performed without myocardial ischemia in safety. Therefore, we suggest that the present method was useful in avoiding myocardial ischemia and thus maintaining cardiac function in the surgical treatment of hypoplastic left heart syndrome.

要 旨

症例は1歳10カ月の男児。左心低形成症候群と診断され、日齢16日にmodified Norwood手術、6カ月時に両方向性 Glenn手術後、total cavopulmonary connection (TCPC) に到達した。Norwood手術後の心機能を維持するための手段として、術中冠血流を維持し心筋虚血を避ける新たな方法を使って心拍動下のNorwood手術を行い、第二期・三期手術も心拍動下に施行し良好な結果を得た。未だFontan到達率の低い本疾患において、右室機能保持を期待して心停止を行わない外科治療戦略が、その安全性を高める一助となると考える。

はじめに

左心低形成症候群に対する外科治療成績は、近年著しい向上が認められるものの未だ満足のいくものではなく、右室機能低下がFontan到達率に影響を及ぼす場合も少なくない。intracoronary shuntを利用したmodified Norwood手術からclipped tube fenestration¹⁾を併用したextracardiac TCPCまで、心停止を行わずに外科治療を終了し良好な結果を得たので報告する。

症 例

1歳10カ月、9.2kgの男児。
 生後16日2.6kgでmodified Norwood手術施行。術前心エコー検査上、上行大動脈2mm、大動脈弁閉鎖、僧帽弁

狭窄、両房室弁右室挿入で軽度の右室壁運動低下を認めた。腕頭動脈にexpanded polytetrafluoroethylene (EPTFE) graftを吻合して送血路とし上下大静脈脱血で人工心肺開始後、横隔膜上で下行大動脈に送血カニューレを挿入し下半身灌流を行った。直腸温30°C程度までの冷却を行いつつ下行大動脈と左総頸動脈、左鎖骨下動脈および腕頭動脈末梢の大動脈弓を遮断して動脈管組織を切除しつつ大動脈弓部を切開した。次いで腕頭動脈根部のスネアーを絞めて血流遮断し大動脈弓の切開を上行大動脈まで延長した。一時スネアーを緩めて2.5mmのoff-pump coronary artery bypass grafting (CABG) 用intracoronary shuntの一方端を挿入後再びスネアーを絞めて、shuntの他方からの血液の噴出を確認しつつshuntの他方端を上行大動脈に挿入した。一時的な冠血流の

平成19年5月1日受付
 平成19年9月12日受理

別刷請求先：〒963-8563 福島県郡山市八山田7-115
 総合南東北病院小児心臓外科 小野 隆志

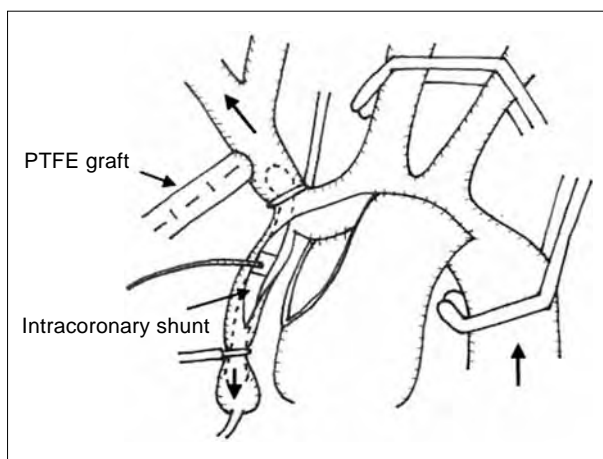


Fig. 1 Operative schema. Coronary blood flow was preserved using a shunt tube in the ascending aorta during ascending aortic reconstruction.

停止時間は1分弱で、冷却により低下していた心拍動はこの間も維持された。大動脈再建は冠血流を保ちつつ無血視野で肺動脈を直接吻合することが可能であった(Fig. 1)。shuntは吻合の最後2針を残したところで抜去し、air抜きをして吻合を完成した。intracoronary shuntによる冠灌流時間は45分間でその間の心電図上のST-T変化を認めなかった。肺血流路は右室肺動脈間導管(RV-PA conduit)を6mmのEPTFE graftで作成した。術後外来フォローアップ中チアノーゼの進行あり、心エコー検査・心臓カテーテル検査でRV-PA conduitの右室吻合部狭窄と右肺動脈の狭窄を認めたため、生後6カ月で両方向性Glenn術および術中バルーン肺動脈拡大術を行った。

1歳5カ月の心臓カテーテル検査時、圧較差16mmHgの大動脈再縮窄に対しバルーン拡大術施行され2mmHgまで改善した。また、平均肺動脈圧9mmHg、肺血管抵抗0.4単位でFontan型手術適応と判断した。ただし右室駆出率0.5と右室壁運動の軽度低下、PA index 177.0の狭小肺動脈、新大動脈弁に1度の逆流等を認め、リスク軽減のために心拍動下手術可能なextracardiac TCPCを選択した。16mmのEPTFE graftを使用し、8mmのEPTFE graftでfenestrationを作成した。fenestrationには将来transcatheter coil occlusionが容易になるように中央部にclipによるくびれを作成した(Fig. 2)。術後4日目に抜管し、胸水のドレナージは10日間、SpO₂は退院時95% (room air)であった。

考 察

左心低形成症候群の外科治療は種々の改良が進められ、その手術成績は年々向上しているものの、未だ満

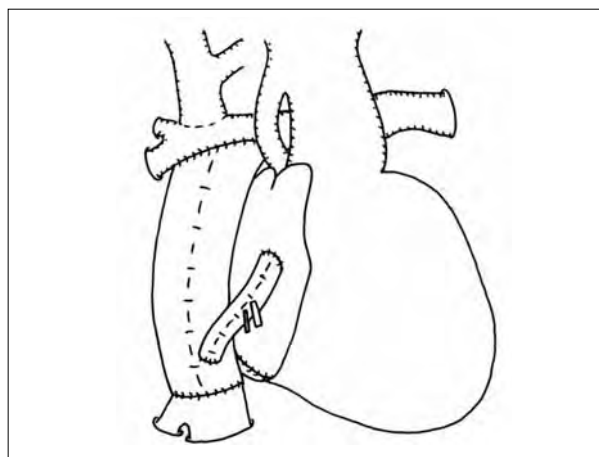


Fig. 2 Operative schema. A 16 mm EPTFE graft was interposed between the right pulmonary artery and the inferior vena cava to complete an extracardiac TCPC. An 8 mm EPTFE graft was added between the conduit and the right atrium to create a fenestration. Two Weck clips then were placed across the midportion of the tube fenestration to reduce the size of the fenestration.

足のいくものではない。われわれもRV-PA conduit法を導入することによりNorwood手術の耐術例を経験するようになったが、初期の2例を第二期手術で、右室機能不全とそれに起因する三尖弁逆流で失った。Norwood手術後の右室機能不全は、RV-PA conduit法の場合、右室切開やPRが原因となる可能性があるが、新生児期の心停止の影響も無視できないと思われる。また、左心低形成症候群に対する第一期手術としてのNorwood手術は手術侵襲が大きく、両側肺動脈絞扼術を行うことで新生児期のNorwood手術を回避する試みも行われているが、絞扼による肺動脈の変形の問題、動脈管依存の循環を長期に維持する薬物療法²やステントの導入³も未だ問題は多いと思われる。新生児期のNorwood手術を可能なかぎり低侵襲化するためには、体外循環により可能なかぎり臓器灌流を保ち、循環停止や心停止を行わないことも重要であると考えられる。横隔膜上の下行大動脈からの下半身灌流と腕頭動脈からの脳灌流による分離灌流は、循環停止が回避可能⁴)で、新生児期のNorwood手術の低侵襲化に大きく貢献したと考える。この方法にintracoronary shuntによる冠灌流を加えた本法は、さらなる低侵襲化の可能性を有すると思われる。また、intracoronary shuntを使用した利点として、冠血流を保ち心拍動を維持できるほかに、重要な細い上行大動脈の拡大を比較的時間の余裕をもって確実に施行可能なこと、上行大動脈の内腔がshunt tubeの存在で容易に確認され縫い込みの心配がないことが考えられた。ただし、shunt tubeの存在のために推奨される大動脈Valsalva洞までの切開吻合は不可能であり、可能なかぎ

り基部に近づくにとどまったが、冠血流に問題はなかった。心拍動下のNorwood手術はこれまでも報告があり、腕頭動脈に挿入したカニューレから冠灌流と脳灌流を行い肺動脈から大動脈弓までの連続の作成を行う方法⁵⁾であるが、この方法では上行大動脈には切開を延長していない。4mmを超えるような太い上行大動脈を有する場合はこの方法が有効で、術後に冠循環の問題を来すことは少ないと思われるが、3mm以下の細い上行大動脈の場合が多い本疾患では、上行大動脈まで切開を延長拡大し、冠循環をより確実にする必要があると思われる。本症例の上行大動脈は2mmであったが、2.5mmのintracoronary shuntの挿入は円滑に行うことが可能で肺動脈との吻合により確実な冠血流路の確保ができたと思われる。しかし、この心拍動下Norwood手術においては、空気拍出への注意を要する。大動脈弁閉鎖例では冠動脈の空気塞栓の心配はないが、大動脈弁狭窄例では適応外とするか心室細動下の手術を考慮する必要があると思われる。また、大動脈再建後のRV-PA conduitの吻合においては、脳塞栓に対する十分な予防が必要である。主肺動脈基部に十分なエア抜き孔を作成しておくこと、低体温を維持し十分に弱い心拍動で維持すること、右室切開部から圧を開放しつつ吻合することで回避可能と考えるが、心拍動の程度によっては一時的に電気的な心室細動を併用する必要性もあるかもしれない。段階的Fontan手術においては、心停止回避のみならずoff-pumpの報告⁶⁾もあり、低侵襲化の試みはよりよい手術成績につながるものと考えられる。今回はむしろ手術手技的な安全性から確実に体外循環を使用し心拍動下に段階的Fontan手術を施行した。人工血管を使用したextracardiac TCPC法に関しては、成長と抗血栓性の問題があり今後の長期遠隔に関する報告を待たなければいけない。fenestrationの是非に関しては多くの報告があるが、Fontan術後急性期の確実なfenestrationの存

在は循環維持に有利であり、遠隔期に容易な閉鎖法が存在すればより頻用されるものと思われる。clipped tube fenestrationはその可能性が大いに期待できる方法であると考え採用した。

結 論

左心低形成症候群の外科治療において行っているわれわれの工夫を、心停止回避を中心に報告した。特にoff-pump CABG用のintracoronary shuntを使用した心拍動下Norwood手術は、新生児期に過大な侵襲を及ぼすNorwood手術のリスクを軽減するとともに右室機能を保持しFontan到達率を向上させる一助となると思われた。

【参考文献】

- 1) Bradley TJ, Human DG, Culham G, et al: Clipped tube fenestration after extracardiac Fontan allows for simple transcatheter coil occlusion. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1923-1928
- 2) Takabayashi S, Shimpo H, Ozu Y, et al: A Fontan completion through stage 1 bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1464-1465
- 3) 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
- 4) Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, et al: Experience with the Norwood procedure without circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 879-882
- 5) Kishimoto Y, Kawahira Y, Kawata H, et al: The modified Norwood palliation on a beating heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 118: 1130-1132
- 6) Kawahira Y, Uemura H, Yagihara T: Impact of the off-pump Fontan procedure on complement activation and cytokine generation. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 685-689