

遠隔期予後からみた大動脈縮窄・大動脈弓離断複合に伴う左室流出路狭窄の評価

金 成海¹⁾, 北村 則子¹⁾, 増本 健一¹⁾, 早田 航¹⁾,
古田千左子¹⁾, 満下 紀恵¹⁾, 新居 正基¹⁾, 田中 靖彦¹⁾,
小野 安生¹⁾, 坂本喜三郎²⁾

静岡県立こども病院循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾

Key words:

left ventricular outflow tract, coarctation of aorta, interruption of aortic arch, aortic stenosis, subaortic stenosis

Predictors of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction Associated with Long-term Prognosis after Surgical Repair for Coarctation and Interruption of Aortic Arch Complex

Sung-Hae Kim,¹⁾ Noriko Kitamura,¹⁾ Kenichi Masumoto,¹⁾ Wataru Soda,¹⁾ Chisako Furuta,¹⁾ Norie Mitsushita,¹⁾ Masaki Nii,¹⁾ Yasuhiko Tanaka,¹⁾ Yasuo Ono,¹⁾ and Kisaburo Sakamoto²⁾

Departments of ¹⁾Cardiology and ²⁾Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan

Background: Coarctation and interruption of the aortic arch complex is frequently complicated with left ventricular outflow tract obstruction, affecting the results and prognosis after surgical repair.

Objectives: To clarify the predictor of left ventricular outflow tract (LVOT) that allows one-stage repair, with evaluation from the preoperative to the long-term postoperative course.

Materials and Methods: The left ventricular outflow tract of 38 consecutive victims of coarctation and interruption of the aortic arch with ventricular septal defect was examined by echocardiography. The relative diameter to mean normal value of the aortic valve (%LVOT) and z-value were calculated preoperatively and one year and 3 years after surgery. Peak velocity (Vp) of the tract was also assessed postoperatively.

Results: Preoperative %LVOT was 38 to 95 (mean, 69.0), and z-value was -10.3 to +0.1 (mean, 4.0). One-stage repair was undertaken with the minimal %LVOT 48, z-value -7.8 for the patients with perimembranous defect (n = 24, 63.2%), and with the minimal %LVOT 55, z-value -6.5 for the patients with sub-arterial defect (n = 14, 36.8%), respectively. After one year, both %LVOT and z-value were significantly increased, maintaining the growth over 3 years. After 3 years, 5 patients revealed Vp over 2.2 m/sec, but none showed reintervention during childhood.

Conclusion: Preoperative %LVOT ≥ 48 and z-value ≥ -7.8 were the predictors for favorable prognosis after one-stage repair. However, for the patients with sub-arterial defect, more lenient criteria (%LVOT ≥ 55 , z-value ≥ -6.5) are needed because the patch sutured over the pulmonic valve makes reintervention with the Ross procedure impossible.

要 旨

背景：大動脈縮窄・大動脈弓離断複合では、左室流出路狭窄を合併する頻度が高く、手術成績・予後に影響する。

目的：術前診断から術後遠隔期の経過を検討し、一次的根治術が適用可能となる左室流出路狭窄の基準の妥当性を検討すること。

対象：心室中隔欠損を伴う大動脈縮窄・大動脈弓離断複合連続38例。

方法：心エコーにより左室流出路(LVOT)の収縮期最小径を計測し、正常大動脈弁輪径との比(%LVOT)とz値を算出。術後にはLVOTのpeak velocity (Vp)を測定し、術前、術後約1年、術後3年と経時的に比較した。

結果：術前の%LVOT 38~95(平均69.0)、z値-10.3~+0.1(平均-4.0)。傍膜様部心室中隔欠損例(24例、63.2%)は%LVOT ≥ 48 、z値 ≥ -7.8 、肺動脈弁下欠損例(14例、36.8%)は%LVOT ≥ 55 、z値 ≥ -6.5 を基準として、36例に一次的根治術が施行された。約1年後には%LVOT、z値ともに有意な成長を認め、術後3年でも成長を維持していた。3年以降、5例でVp ≥ 2.2 m/secとなったが、幼児期での再介入例はない。

平成19年9月27日受付

別刷請求先：〒420-8660 静岡市葵区漆山860

平成20年4月28日受理

静岡県立こども病院循環器科 金 成海

結語：サイズ的には%LVOT ≥ 48 , z値 ≥ -7.8 で予後良好な一次的根治が期待できる。肺動脈弁下欠損例では欠損孔閉鎖パッチが肺動脈弁にかかり乳幼児期に左室流出路狭窄を来した場合のRoss手術による対応ができないため、より余裕をもった基準(%LVOT ≥ 55 , z値 ≥ -6.5)が必要と考える。

はじめに

心室中隔欠損(ventricular septal defect: VSD)を伴う大動脈縮窄(coarctation of aorta: CoA)・大動脈弓離断(interruption of aortic arch: IAA)複合では、円錐中隔の後方偏位や大動脈二尖弁(bicuspid aortic valve: BAV)を合併する頻度が高く¹⁾、さまざまな程度に大動脈弁・弁下部のいずれかの部位での狭窄[ここでは両者をまとめて左室流出路狭窄(left ventricular outflow tract obstruction: LVOTO)と記述する]を合併しやすい。近年、新生児期・乳児期の一次的根治術の成績が向上し²⁾、術後には、救命にとどまらず、残存病変が少なく良好なQOLが望まれるようになってきている。心エコー検査にて術前に形態的に明らかなLVOTOが認められても、VSDを経由する短絡やしばしば合併する心室収縮能低下により、有意な圧較差を呈することは少ない。しかし狭窄の程度により、VSD閉鎖および大動脈弓再建術後に圧較差が顕在化する可能性があり、術式選択や術後経過に影響する。術後早期の血行動態ないし長期経過に深刻な影響を及ぼす程度のLVOTO残存が予測される場合にはVSDを介して肺動脈弁を新しい左室流出路(left ventricular outflow tract: LVOT)に併用するNorwood手術、Damus-Kaye-Stansel吻合またはYasui手術といった術式(ここではNorwood型手術と総称する)が考慮される³⁾が、術前の形態的LVOTOの診断により、そのような術式を適用すべき基準は明確になっていない。当院では1980年代から1990年代前半にかけて、LVOTO合併例に対する肺動脈絞扼術やNorwood型手術後の成績が著しく不良であったため、明らかにLVOTOを認めるCoA/IAA複合例においても、やむなくその後の成長を期待して、一次的根治術への限界に挑戦してきた経緯があり、後述する一次的根治術の適応基準を経験的に見いだしてきた。一方、近年Norwood手術、Damus-Kaye-Stansel吻合の成績は非常に安定したものとなり、境界域のLVOTO症例に対する術式選択も、耐術のみならず遠隔期のQOLを見据えたものとなってきた。

目 的

本研究の目的は、当院で根治手術が施行されたCoA/IAA複合について、術前の形態診断から術後遠隔期の

経過を後方視的に検討し、新生児期・乳児期に一次的根治術が適用可能となるLVOTOの基準の妥当性を検討することである。

対 象

大動脈弓再建および心室・心房中隔欠損孔閉鎖による一次的根治術が基本方針とされた1996年以降、2005年までのVSDを伴うCoA/IAA連続38例(CoA 24例, IAA 14例)を対象とした(Table 1)。術前ショックに伴う肺出血により二期的手術を選択した症例、左右心室容積のアンバランス、中等度以上の僧帽弁狭窄、Swiss-cheese型多発性VSDなど、分割困難な心室内構造のために段階的Fontan型手術の対象とされた症例、大血管転位や兩大血管右室起始に伴い動脈スイッチを行うことによりLVOTOが解除され得る症例は除外した。手術時日齢は2~188(中央値9.0)日、手術時体重は2.0~6.2(中央値3.0)kg、男女比は17:21、遺伝性疾患として、CoAの1例、IAAの4例(いずれもCeloria-Patton分類B型)に22q11.2欠失症候群を合併し、CoAの1例にHolt-Oram症候群を合併していた。また、心房中隔欠損以外の心内合併病変として、CoAの1例に単一乳頭筋およびパラシュート僧帽弁により軽度の僧帽弁狭窄を認めた。

方 法

経胸壁心エコー傍胸骨左室長軸断面によりLVOT、すなわち大動脈弁から弁下部での収縮末期における最小径を計測(Fig. 1)し、当院で使用している大動脈弁輪径の正常平均値、すなわち $13.8 \times (\text{体表面積})^{0.4}$ ⁴⁾との比(= %LVOT)とz値⁵⁾を算出した。また、ドプラ法によりLVOTのpeak velocity(Vp)を測定し、術前、術後1年、術後3年と経時的に比較した(Table 2)。平均追跡期間は 5.8 ± 3.0 年で、38例中33例(87%)に術後3年以降の評価を行い得た。

統計学的処理は、%LVOT、z値の経時的変化の3群間比較に一元配置分散分析を用い、術前の%LVOT、z値と術後Vpの相関・回帰分析を行った。

結 果

1. 大動脈弁、VSDの形態とLVOTの計測
38例中、BAVを16例(42.1%)に合併していた(Fig.

Table 1 Patient characteristics

	Variables	No. of patients/mean value (range)
Type of arch anomaly	CoA : IAA	24 : 14
Sex	Male : Female	17 : 21
Morphology of aortic valve	Tricuspid : Bicuspid	22 : 16
Location of VSD	Perimembranous : Subarterial	24 : 14
Age at op. (days)		9.0 (2~188)
Body weight at op. (kg)		3.0 (2.0~6.2)
Genetic syndrome	deletion 22q11.2	5
	Holt-Oram	1

CoA: coarctation of aorta, IAA: interruption of aortic arch, VSD: ventricular septal defect

Exclusion criteria: two-stage repair due to shock on arrival and pulmonary hemorrhage

Fontan candidate due to unbalanced ventricles, etc.

transposition of great arteries and double outlet right ventricle, which were applied arterial switch

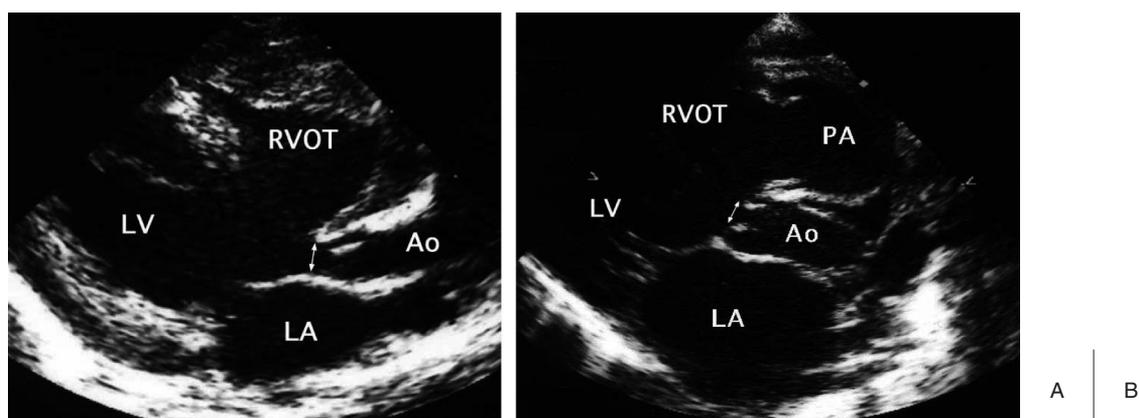


Fig. 1 Minimal diameters of LVOT are measured in long-axis cross-section during systole.

A: A 24-day-old neonate, weighing 3.3 kg, a victim of IAA and perimembranous VSD with posterior malalignment of the conus septum. The diameter is measured as 3.6 mm across the narrowest subaortic area (arrow). %LVOT = 50.0, z-value = -7.54. This patient underwent one-stage repair, and 3 years later LVOT increased to %LVOT = 92, z-value = -1.9, and Vp = 0.9 m/s.

B: A 7-day-old neonate, weighing 3.1 kg, a victim of IAA and sub-arterial VSD. Note complete defect of the conus septum. The diameter is measured as 3.7 mm across the aortic valve annulus at the hinge point (arrow). Minimal diameter = 3.7 mm, %LVOT = 52.0, z-value = -6.80. This patient underwent Norwood stage I procedure, followed by successful Rastelli-type repair.

LVOT: left ventricular outflow tract, IAA: interruption of aortic arch, VSD: ventricular septal defect, RVOT: right ventricular outflow tract, LV: left ventricle, LA: left atrium, Ao: aorta, PA: pulmonary artery

2). 大動脈三尖弁の例も含めて、軽度の開放制限 (doming) を呈していた例も存在したが、弁切開の追加を必要とする症例は含まれなかった。また、VSDの位置については、大きく傍膜様部型 (perimembranous VSD : PMVSD) と肺動脈弁下型 (すなわち、漏斗部欠損型) (subarterial VSD : SAVSD) に分け、それぞれ24例 (63.2%)、14例 (36.8%) に合併していた (Table 1)。LVOT最小径の計測はいずれも収縮末期にて、PMVSD例では円錐中隔の後方偏位に伴い大動脈弁下部で、

SAVSD例では円錐中隔の欠損に伴い大動脈弁輪部で行うこととなり、術前の%LVOTは38~95 (平均69.0 ± 14.4)、z値は-10.3~+0.1 (平均-4.0 ± 2.5) であった (Fig. 3)。Fig. 1 に計測の実例を示す。

2. 術式と術後の経過

PMVSD例は%LVOT ≥ 48, z値 ≥ -7.8, SAVSD例は%LVOT ≥ 55, z値 ≥ -6.5を基準として、36例に一次的根治術が施行された。大動脈再建術式は、CoAの1例

Table 2 Assessed parameters

%LVOT =	$\frac{\text{minimal diameter of LVOT (subaortic through aortic valve) at end-systole}}{\text{mean normal value of aortic valve annulus (= } 13.8 \times \text{BSA}^{\text{exp}} (0.40))}$
z-value =	$\frac{\ln\{\text{measured diameter}\} - \ln\{\text{mean normal value}\}}{\text{root mean square error}}$
Vp =	peak velocity at LVOT (by echocardiographic long axis cross-section) (m/sec)

LVOT: left ventricular outflow tract, BSA: body surface area

で鎖骨下動脈フラップ法, その他は拡大動脈弓吻合法で行われた. VSD閉鎖術式は, 1998年以前のPMVSDの3例で, パッチを円錐中隔のLVOT側に縫着し縫合糸を対側に牽引することによりLVOTを広げるLuciani法⁶⁾がとられたが, その他は通常のパッチ閉鎖で, 円錐中隔の筋切除など特別なLVOTO解除術式はとられなかった. その際, SAVSD例では, 必然的にパッチが肺動脈弁輪にかけて縫着される形となった.

一期的根治術施行例全体では, 1年後に, %LVOT $69.9 \pm 13.7 \rightarrow 88.7 \pm 16.7$ ($p < 0.001$), z値 $-3.8 \pm 2.3 \rightarrow -2.2 \pm 2.2$ ($p < 0.001$)と有意な成長を認め, 術後3年で%LVOT 94.4 ± 18.1 ($p = 0.03$), z値 -2.0 ± 2.4 ($p = 0.63$)と成長を維持していた(Fig. 4). 術前の%LVOTおよびz値は術後1年でのVpと弱い負の相関を認めた ($r = -0.34$, $p = 0.040$ および $r = -0.35$, $p = 0.040$) (Fig. 5). このように全体としては, 術前のLVOTが狭いほど術後遠隔期にLVOTOが増大する傾向にあったが, 術後1年で推定圧較差20mmHg以上, すなわちBernoulliの近似式 (推定圧較差 = $4 \times Vp^2$)から逆算してVp ≥ 2.2 m/secとなった例は5/36例(13.9%), そのうち推定圧較差30mmHg以上すなわちVp ≥ 2.7 m/secとなった例は1/36例(2.8%)であった. この5例の術前状態, LVOTOの主因(最狭窄部位), 3年後の経過についてTable 3に示す. 5例とも心雑音のほかは無症状で経過している. 1年後にVp ≥ 2.7 m/secとなった1例(症例3)については3年後にはVp = 2.6m/secと進行は認めなかったものの, 他の2例(症例2, 4)がVp ≥ 2.7 m/secとなった. 特に症例2がVp = 3.5m/s(推定圧較差50mmHg)となり, 引き続き心臓カテーテル検査を施行, 引抜きによる実測圧較差は34mmHgであり, 弁下部狭窄はなく, 弁輪の低成長と弁尖の開放制限(doming)を認めた(Fig. 6). 本症例は術前%LVOT = 70, z値 = -3.6と, 今回の検討のなかでは中等度であり, Table 3に示すように他のLVOTO残存例についても, 術前の大動脈弁の形態(弁尖数), VSDの位置, %LVOT, z値や, LVOTOの主因(最狭窄部位)について一定の傾向

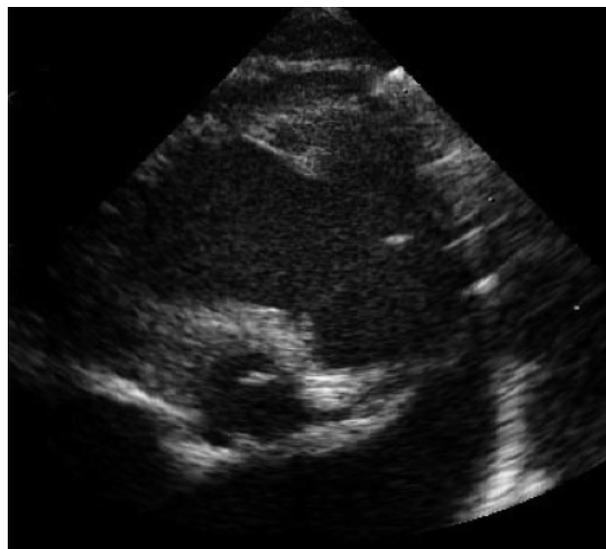


Fig. 2 Bicuspid aortic valve in short-axis cross-section.

はみられなかった.

前述の基準以下の2例[%LVOT = 38, z値 = -10.3のPMVSD例, %LVOT = 52, z値 = -6.8のSAVSD例(Fig. 1B)]では, 新生児期のNorwood第一期手術後, 乳児期後半にRastelli型手術を施行し, いずれも3年以上無症状で再介入なく経過している.

3. 術後遠隔期での再介入

今回検討した全症例で死亡例はなく, 根治術後遠隔期の再介入は, 大動脈弓再建術後, 再狭窄に対するバルーン拡大術3例, 左気管支圧迫狭窄に対する人工血管を用いた再手術1例であり, LVOTに対する再介入は認めていない. しかし, 30~50mmHgの圧較差を残すLVOTOや, NorwoodからRastelli型手術後の右室流出路に対する将来的な再介入の可能性は高く, 患児の成長とともに注意深い観察を続けている.

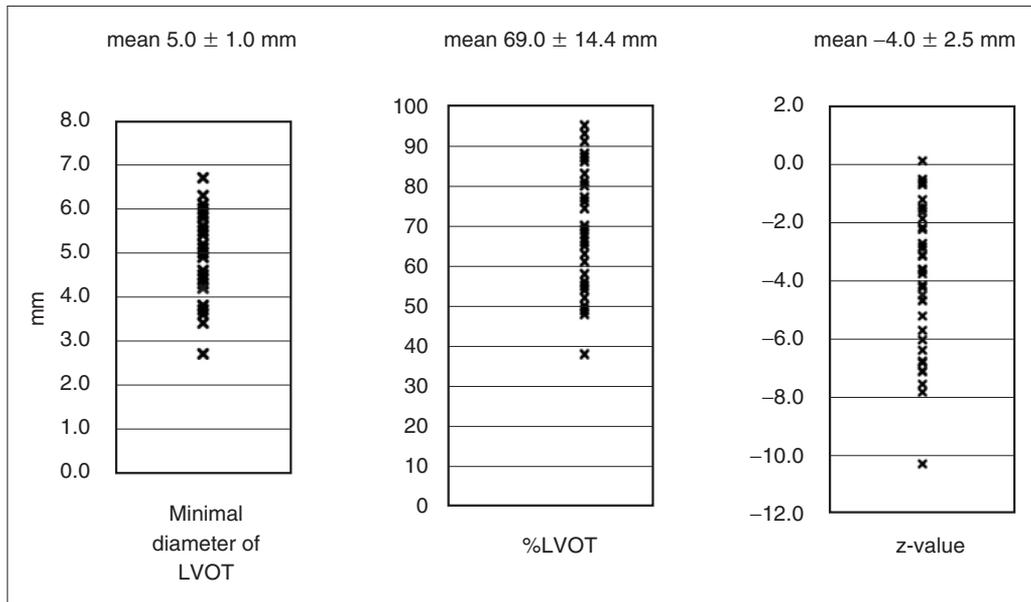


Fig. 3 Preoperative parameters of the left ventricular outflow tract (LVOT).

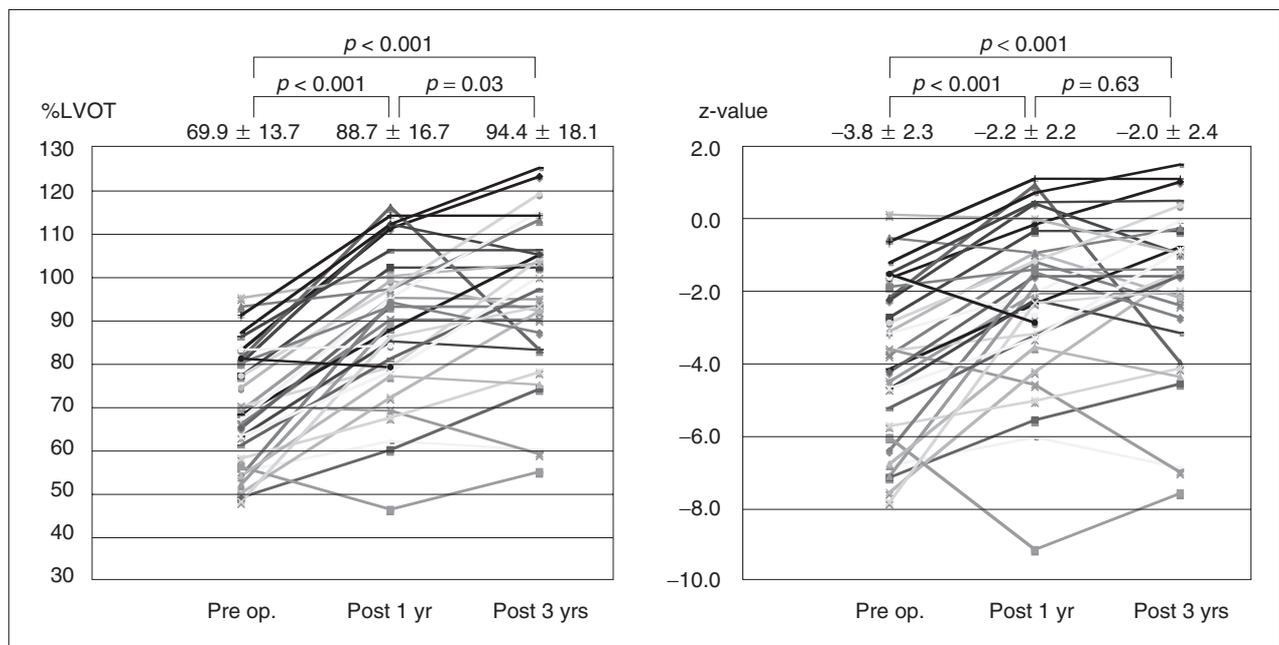


Fig. 4 Changes in %LVOT and z-value.

考 察

1. CoA/IAA複合に対する一期的根治術について
 VSDを伴うCoA/IAA複合に対して、体外循環使用下に一期的に大動脈弓再建とVSD閉鎖を行うか、あるい

は大動脈弓再建と肺動脈絞扼術を行った後に二次的に心内修復をするかは議論が分かれる。二次的修復術の成績も比較的良好だが、近年一期的根治術を基本方針としている施設からは5年生存率95~100%と、極めて良好な成績が報告されている^{2, 7)}。本疾患群は、新

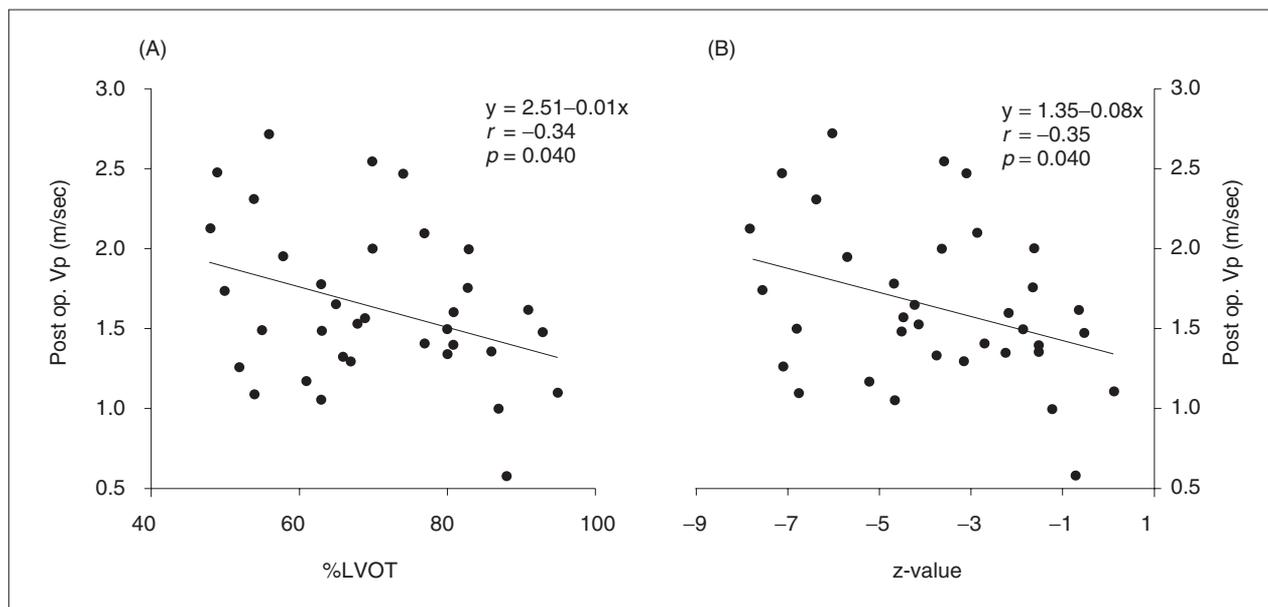


Fig. 5 Relation between preoperative %LVOT and postoperative Vp (A), between preoperative z-value and postoperative Vp (B).

Table 3 Characteristics and follow-up of five residual LVOTO cases

Case No.	Pre op.		Post 1 yr		Post 3 yrs	Most stenosed portion
	Morphology of aortic valve Location of VSD	%LVOT (z-value)	Vp (m/sec) (PG) (mmHg)	Vp (m/sec) (PG) (mmHg)	%LVOT (z-value)	
1	Tricuspid	74	2.5	2.0	92	Subvalvular
	Perimembranous	(-3.1)	(24)	(16)	(-2.1)	
2	Bicuspid	70	2.6	3.5	65	Valvular
	Subarterial	(-3.6)	(26)	(50)	(-7.0)	
3	Tricuspid	56	2.7	2.6	55	Subvalvular
	Perimembranous	(-6.0)	(30)	(28)	(-7.6)	
4	Tricuspid	54	2.3	2.8	87	Valvular
	Perimembranous	(-6.4)	(21)	(31)	(-2.7)	
5	Bicuspid	49	2.5	2.5	74	Subvalvular (discrete AS)
	Perimembranous	(-7.1)	(24)	(25)	(-4.5)	

VSD: ventricular septal defect, PG: pressure gradient, AS: aortic stenosis

生児期、乳児期に発症する危急かつ重篤な部類に属するが、術前・術後管理の向上と相まって、救命にとどまらず、残存病変が少なく良好なQOLを望まれるようになってきている。二次的修復術では、初回の肺動脈絞扼術により、大動脈弁下部の狭小化によるLVOTOが進行することがあり、逆に一次的根治術の後はLVOT径が成長し得ることが知られている^{6, 8, 9)}。当院では、1996年以降、前述の除外基準以外の症例では原則的に一次的根治術を採用しているが、その理由とし

て、体外循環・補助手段の向上、大動脈弓低形成例に対する拡大動脈弓吻合法での優位性のほか、肺動脈絞扼術後のLVOTO進行を避ける目的がある。

2. 術前LVOTの評価方法と一次的根治術の適用基準について

本疾患群では心エコー検査で術前評価を行うことが一般的であり、LVOTの計測には傍胸骨左室長軸断面が最も簡便かつ有用である。ほとんどの施設で同様の

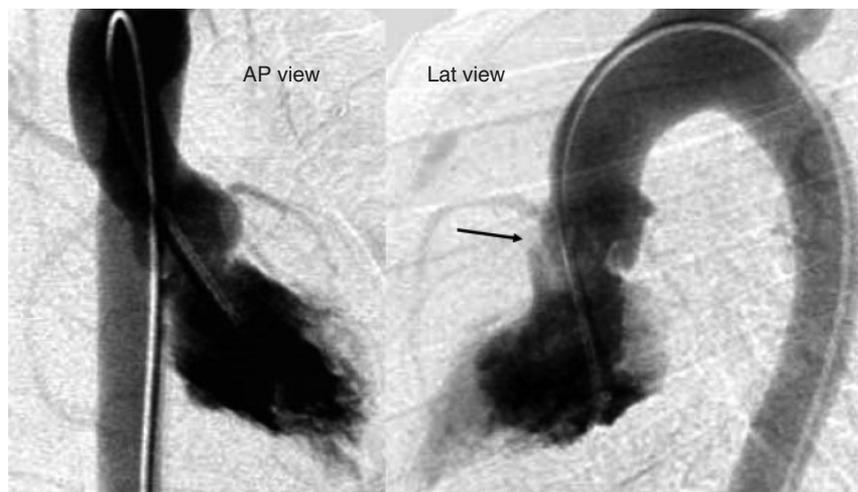


Fig. 6 The only case (case No. 2) that underwent postoperative catheterization because of residual left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO). Manometry revealed a 34 mmHg peak-to-peak gradient across the aortic valvular level. Note that the upper side of the patch is sutured over the pulmonic valve annulus, closing the subarterial, conal septal defect (arrow). Although such a case is less prone to subaortic stenosis, the Ross procedure could not be applied in the case of progressive valvular stenosis.

評価がなされる一方、患児の体格による補正、計測方法の標準化、すなわち弁輪部ないし弁下部のcaliper位置決定、心周期による統一に注意する必要がある³⁾。術前には、LVOTOがあってもVSDを経由する短絡やしばしば合併する心室収縮能低下により圧較差が検出されにくく、術後LVOTO残存の予測については形態診断に頼らざるを得ない。LVOTOからみた一次的根治術の適応基準についてはこれまでもいくつかの報告があり、新生児でLVOT径3.0mm以上とするもの¹⁰⁾、z値 $-6 \sim -5$ 以上とするもの³⁾、大動脈弁輪径で4.5mm(z値 -5)超とするもの¹¹⁾、下行大動脈径との比が0.6以上とするもの⁶⁾などがあるが、施設ごとあるいは時期ごとに一定していないのが現状といえる。われわれの検討では、LVOT径評価に際し、Fig. 1 に示すように、大動脈弁もしくは弁下部での収縮末期における最小径の計測で統一をはかり、大動脈弁輪径の正常平均値との比(= %LVOT)とz値を算出することにより体格補正を行い、できるかぎり均一かつ簡便に遠隔期LVOTOを反映できるように配慮した。%LVOTは狭小化のイメージがつかみやすく、採用している施設も多い一方、大動脈弁輪径の正常平均値の回帰式が施設によって若干の差異があることから、施設間の標準化に際しては注意が必要である。また、z値は普遍的である反面、体表面積が小さい新生児・乳児期早期では、わずかな体格の違いによる数値の変動が起こりやすい点に

注意が必要である。両方のパラメータを同時に算出することにより互いの欠点を補いつつ有効に解釈できるものと思われる。今回の検討では、全例大動脈弁の開放制限(doming)は軽度であったが、術前に有意な弁性狭窄を認める場合には、弁開口部の計測による評価や、弁切開術の追加を想定した評価が必要になる可能性がある。また、今回は除外の対象となっているが、本疾患群に合併しやすい左室自体の低形成や左室流入路(僧帽弁)の低形成による二心室治療適応限界についても常に考慮する必要がある。

3. 一次的根治術とNorwood型手術の選択について

当院では1980年代から1990年代前半にかけて、LVOTO合併例に対する肺動脈絞扼術やNorwood型手術後の低心拍出量症候群による死亡例が多く、成績が著しく不良であったため、明らかにLVOTOを認めるCoA/IAA複合例においても、やむなくその後の成長を期待して、一次的根治術への限界に挑戦してきた経緯がある。そのような経験のなかから生まれた今回の検討では、%LVOT ≥ 48 、z値 ≥ -7.8 で一次的根治術が十分に耐術されたことが示され、この基準は、これまでの報告のなかでは最も小さいものと思われる。一方、1990年代後半以降、左心低形成症候群を含めたNorwood手術、Damus-Kaye-Stansel吻合の成績は非常に安定したものとなり、有意なLVOTOを認める症例に対し

ては積極的に適用できるようになってきた¹²⁾。境界域のLVOTO症例に対していずれを選択すべきかは、遠隔期予後を見据えたものとなり、今後の検討課題と思われる。たとえば、今回の検討のなかでみられるような圧較差30mmHg程度のLVOTOを残した一期的根治例と、Norwood型からRastelli型手術を順調に終えた例を比較すると、いずれも将来的な再介入の可能性は高いものの一般状態は良好であり、長期の発達や運動制限についての差を見いだすことは現状では困難と思われる。

4. LVOTO残存例と大動脈弁、VSDの形態について

今回の検討では、Fig. 5にみられるように術前のLVOTが狭いほど術後遠隔期にLVOTOが増大する傾向がみられたが、全体の傾向よりも遠隔期にLVOTOが残存した症例についての分析が重要と思われる。術後1年で推定圧較差20mmHg以上となった5症例(Table 3)では、術前の%LVOTは49~74(平均60.6)、z値-7.1~-3.1(平均-5.2)と極端に小さなものではなく、狭窄の主原因として弁下部狭窄を3例、弁性狭窄を2例に認めた。弁下部狭窄3例のうち2例は、円錐中隔の残存するPMVSD例にみられ、もう1例のSAVSD閉鎖後であってもパッチに関連する膜様突起物による狭窄(discrete AS)がみられた。弁性狭窄の2例は、術前には軽度であった狭窄の進行と思われた。このように遠隔期にLVOTOが残存する原因は一定ではなく、前述の基準で耐術できたとしても、症例ごとに長期的に経過観察していく必要がある。

また、今回の検討では直面しなかったが、本疾患群では術後乳幼児期に深刻なLVOTOを来した場合、弁輪径の点から人工弁置換は極めて困難であり、弁形成術(直視下あるいはカテーテルインターベンション)またはRoss手術による対応にかぎられる。SAVSDでは形態的にPMVSDよりも弁下部での狭窄は来しにくい、手術の際必然的にVSDパッチが肺動脈弁輪にかけて縫着されるため、乳幼児期のRoss手術による対応が不可能となる。そのことを想定して、われわれはSAVSD例では、PMVSD例より余裕をもった基準(%LVOT \geq 55, z値 \geq -6.5)を設け、それを下回る例ではNorwood型手術の方針とした。このようにVSDの形態により術前LVOTOに関する手術適応基準を設定した報告はこれまでにはない。本疾患群にかぎらず、耐術だけでなく術後遠隔期予後を見据えての詳細な術前評価への取り組みは、今後さらに重要性を増してくるものと思われる。

まとめ

サイズ的には%LVOT \geq 48, z値 \geq -7.8で、十分に耐術可能で再介入の少ない一期的根治術が期待できる。SAVSD例では乳幼児期に深刻なLVOTOを来した場合のRoss手術による対応ができないため、より余裕をもった基準(%LVOT \geq 55, z値 \geq -6.5)が必要と思われる。それらを下回る場合にはNorwood型手術の方針をとるべきと思われる。サイズが小さい例に限らず、個々の症例に対して慎重な経過観察が必要である。

【参考文献】

- 1) Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF: Neonatal Heart Disease. London, Springer-Verlag, 1992, pp375-403
- 2) 横田通夫: 大動脈縮窄・弓離断症に対する一期的手術における補助手段について. 日小循誌 2000; 16: 148-150
- 3) Erez E, Tam VK, Kanter KR, et al: Successful biventricular repair after initial Norwood operation for interrupted aortic arch with severe left ventricular outflow tract obstruction. Ann Thorac Surg 2001; 71: 1974-1977
- 4) 上田 憲, 斎藤彰博, 中野博行: 定量的心エコー図—小児期正常値について. 小児診療 1979; 42: 693-698
- 5) Daubeney PE, Blackstone EH, Weintraub RG, et al: Relationship of the dimension of cardiac structures to body size: An echocardiographic study in normal infants and children. Cardiol Young 1999; 9: 402-410
- 6) Luciani GB, Ackerman RJ, Chang AC, et al: One-stage repair of interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and sub-aortic obstruction in the neonate: A novel approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111: 348-358
- 7) 村上 淳, 角 秀秋: 新生児, 乳児期大動脈縮窄・離断複合の外科治療. 日外会誌 2001; 102: 566-572
- 8) 福田豊紀, 加藤木利行, 小柳博靖, ほか: VSDを伴う大動脈縮窄症と大動脈弓離断症—欠損孔と左室流出路狭窄と形態学的検討. 日胸外会誌 1987; 35: 1657-1663
- 9) 金 成海, 青山愛子, 大崎真樹, ほか: 左室流出路狭窄を伴う複雑心奇形の術前診断と予後. 日小循誌 2002; 18: 195
- 10) 井本 浩: 大動脈縮窄・大動脈弓離断複合 外科解剖と手術適応, 手術成績と遠隔成績. 小児心臓外科の要点と盲点. 文光堂, 東京, 2006, pp162-166
- 11) Salem MM, Starnes VA, Wells WJ, et al: Predictors of left ventricular outflow obstruction following single-stage repair of interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Am J Cardiol 2000; 86: 1044-1047
- 12) 金 成海, 小野安生: 小児の治療方針: 左心低形成症候群. 小児診療 2006; 69: 368-371