

左心低形成症候群に対する両側肺動脈絞扼術施行症例の経過と問題点の検討

西野 貴子¹⁾, 打田 俊司¹⁾, 瀧岡 浄宏²⁾
安河内 聡²⁾, 里見 元義²⁾, 原田 順和¹⁾

長野県立こども病院心臓血管外科¹⁾, 循環器科²⁾

Key words:

hypoplastic left heart syndrome,
bilateral pulmonary artery banding,
pulmonary artery stenosis, stent
implantation

Surgical Results of Bilateral Pulmonary Artery Banding in Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome

Takako Nishino,¹⁾ Shunji Uchita,¹⁾ Kiyohiro Takigiku,²⁾
Satoshi Yasukochi,²⁾ Gengi Satomi,²⁾ and Yorikazu Harada¹⁾

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

Background: In recent years, there have been an increasing number of reports on bilateral pulmonary artery banding (bPAB) as the first-stage operation for hypoplastic left heart syndrome (HLHS). In our institute, bPAB has been performed as the first-stage procedure for HLHS patients since 2003. In this paper, we report our experience and problems in patients who underwent this procedure.

Methods: bPAB was performed on 9 infants with HLHS as the first-stage operation, and balloon atrial septostomy (BAS) was performed to keep interatrial communication open. Prostaglandin E₁ was administered to maintain ductal patency. We performed reconstruction of the aortic arch (Norwood procedure) and bidirectional Glenn procedure (N + G) for the second-stage operation, and total cavo-pulmonary connection (TCPC) for the final-stage operation.

Results: All patients survived the postoperative period and completed N + G, and 4 patients completed TCPC. Between bPAB and N + G, 2 of the 9 patients required stent implantation of the arterial duct, and after N + G, 4 patients had pulmonary artery occlusion and stenosis requiring catheterization or surgical intervention.

Conclusions: Our results suggest that bPAB was a good option for the surgical treatment of HLHS. However, the complications of pulmonary artery occlusion and stenosis after stent implantation indicate that it is necessary to discuss further the procedure of aortic arch reconstruction and pulmonary arterioplasty.

要 旨

背景: 近年、左心低形成症候群(HLHS)に対する段階的手術の第一期手術として両側肺動脈絞扼術(bPAB)を用いる報告が増加している¹⁻³⁾。当院では2003年より第一期手術にbPABを行う方針を基本とした。本術式を行った症例の経過と問題点について報告する。

対象と方法: HLHS患児9例に対し第一期手術としてbPABを施行し、心房間交通確保のため心房中隔裂開術(BAS)を、動脈管の開存維持にプロスタグランジン製剤の持続投与を施行した。第二期手術としてNorwood手術と両方向性Glenn手術(N+G)を行い、第三期手術として上下大静脈肺動脈吻合(TCPC)を行った。

結果: 経過中死亡例はなく、N+Gに全例到達し4例がTCPCを終了した。bPABからN+G間に9例中2例に動脈管へのステント留置を必要とし、N+G後肺動脈(PA)の閉塞、狭窄を認めた4例にカテーテル治療、外科治療を施行した。

考察: bPABは次期手術への到達率も良好であり重要な治療戦術となるが、ステント留置後のPAの狭窄、閉塞等の問題があり、大動脈再建やPA形成術式の検討が必要である。

平成20年4月24日受付

別刷請求先: 〒589-8511 大阪府大阪狭山市大野東377-2

平成20年10月15日受理

近畿大学附属病院心臓血管外科 西野 貴子

背 景

左心低形成症候群(hypoplastic left heart syndrome : HLHS)に対する治療戦略として当院では 1999年から 2003年 8 月まではハイリスク症例のみに両側肺動脈絞扼術(bilateral pulmonary artery banding : bPAB)を第一期手術に施行していた。2003年 9 月以降は全例に第一期手術としてbPABを導入し、2007年 5 月まで 8 例に施行している。全例Norwood手術 + 両方向性 Glenn手術(N + G)に到達し、うち 4 例は上下大静脈肺動脈吻合(total cavo-pulmonary connection : TCPC)を終了している。しかし手術時の問題点とN + Gまでの周術期管理時の問題点がいくつか認められた。これらの問題点に検討を加え報告する。

対象と方法

1. 対象

対象は2003年 9 月から2007年 5 月までに第一期手術としてbPABを施行したHLHS 9 例(MA/AA : MS/AS : MS/AA = 5 : 3 : 1)。1 例はbPABを他施設にて施行した後、当院に搬送された症例であった。われわれの方針として第二期手術は生後 4 カ月前後、体重 4kg以上でN + G手術を、第三期手術として 1 歳前後、体重 10kg前後でTCPCを行うこととしている。

2. 治療方針

1) bPAB

生直後より動脈管開存目的でlipoPGE₁を 2~5ng/kg/minで開始し高肺血流状態のときには窒素療法を併用している。bPABはePTFE(expanded polytetrafluoroethylene)人工血管から作成した 2mm幅のテープで術中の左右肺動脈(pulmonary artery : PA)の外周径を約60%に絞扼し、FiO₂ 0.21でPaO₂ 35mmHgを目標に絞扼具合の調整を行っている。PA壁への固定は行っていない。

2) N + Gまでの管理

定期的に関心エコー検査を行い、動脈管の開存状況に応じPGE₁量の調節を適宜行った。また、心房間交通の維持を観察し、必要に応じて心房中隔裂開術(balloon atrial septostomy : BAS)を施行した。経験上、術前のカテーテル評価を必須にしなかった。動脈管は心エコー検査で特にPA側の形態を重視し、無呼吸発作や発熱、浮腫といった副作用防止のため動脈管内径の50%を維持、もしくは流速が2.5m/s以下になるようにPGE₁の投与量を調整した。PGE₁で動脈管開存維持の管理が困難であった症例には動脈管にステントを留置した。

3) N + G

手術は右腕頭動脈に吻合した3.5mm ePTFE人工血管と下行大動脈(descending aorta : DAo)送血、上大静脈(superior vena cava : SVC)と下大静脈(inferior vena cava : IVC)脱血、中等度低体温脳分離体外循環下で行った。動脈圧は上肢、下肢の両方をモニターした。体外循環確立後、動脈管を結紮し両側PAのbanding tapeを除去したのち、動脈管を離断した。PA側を直接縫合閉鎖した後main PA(mPA)を切断し、mPA遠位端切断部よりHegar拡張器で左右PAの内径を計測した後、補填物(使用素材は症例によりウマ心嚢膜パッチ、ePTFE人工血管、自己心膜)で閉鎖した。次にDAo、頸部分枝を遮断し、上行大動脈(ascending aorta : AAo)をmPAの高さで切断し心筋保護液注入後に心停止を得た。動脈管組織を切除後、小弯側を切開した大動脈弓の末梢とDAoを吻合し、側々吻合したAAoとmPAを症例に応じて大動脈に狭窄をつくらないように吻合し形成した。心房中隔はBASにより十分拡大されていても全例 1 次中隔まで切除した。ステント留置例は心停止後にDAoとisthmusを切断しステントが留置された組織のすべてを切除し、PA側はウマ心嚢膜パッチを補填し閉鎖した。新しいAAoと新大動脈弓の形成の際に自己組織のみで緊張がかかる場合は大動脈弓小弯側、DAo部分をウマ心嚢膜パッチで補填し拡大した。SVCは可能であればPAのbanding部に吻合した。

結 果

9 例中死亡例はなく全例N + Gまで終了し、4 例がN + G施行 1 年半後にTCPCまで終了し、5 例が待機中である。手術手技、操作による血流障害、神経学的合併症は認めていない。

1. bPABからN + Gまでの経過

患者背景、術前状態等を症例 1~9 としてTable 1 に示す。術前ショック状態は 5 例で、bPABは診断後 1 週間以内に施行(平均生後8.1日、施行時の平均体重 2,913.3g)し、N + G施行時まで心房間交通に狭小化を認めた 7 例に平均1.3回のBASを行った。N + Gは平均 3.9カ月、平均体重5,297gで施行した。絞扼前のPAの外径は右5.5~6(median 6)mm、左 4~6(median 5.5)mmで、外周を右 6~11(median 10)mm、左 6~10(median 8)mmに絞扼した。lipo PGE₁は平均2.4ng/kg/minで 125.6日投与した。動脈管の狭小化を認めた 6 例ではlipo PGE₁からPGE₁-CDの投与変更を行った。このうち 2 例は生後2.1カ月、2.7カ月時に呼吸状態の悪化等の重篤な副作用が出現しPGE₁-CDでの動脈管維持は困難

Table 1 Patient characteristics of PTA for CoA percutaneous transluminal angioplasty for residual coarctation post N + G

Case	Diagnosis	Sex	Preoperative condition	PAB (day)	PAB (BW)	BAS (times)	N + G (months)	N + G (BWg)	Stent for PDA	PTA for CoA post N + G
1	MS, AS	M	high flow	5	2,300	1	3.9	5,750	+	-
2	MS, AS	M	high flow	6	2,234	2	4.4	4,714	-	-
3	MA, AA	F	high flow	3	2,400	2	4.2	6,095	-	1
4	MA, AA	M	high flow shock	11	2,986	3	4.2	5,136	-	-
5	MS, AA	F	high flow, ductal shock, DIC	7	2,800	-	4.3	4,886	-	-
6	MA, AA	M	high flow shock	8	2,700	-	3.1	4900	-	-
7	MA, AA	M	high flow shock, ductal shock	26	3,600	3	4.1	5,300	-	-
8	MS, AS	M	high flow	5	4,100	2	3.7	5700	+	-
9	MA, AA	M	high flow	2, 27 (re-bPAB)	3,100	1	3.6	5,200	-	-

MS: mitral stenosis, MA: mitral atresia, AS: aortic stenosis, AA: aortic atresia, PAB: pulmonary artery banding, BAS: balloon atrial septostomy, N: Norwood procedure, G: bidirectional Glenn procedure, PTA: percutaneous transluminal angioplasty

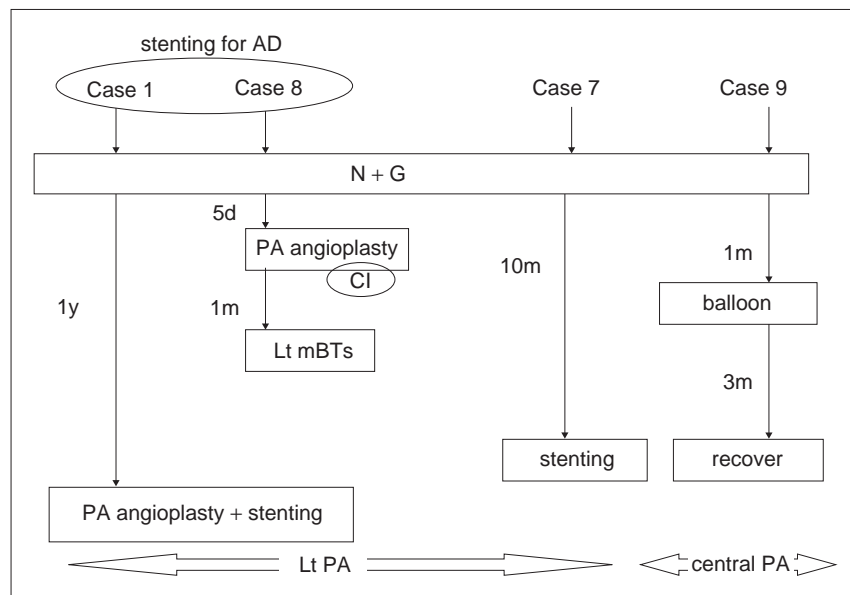


Fig. 1 Detail of cases complicated with pulmonary artery occlusion and stenosis. CI: cerebral infarction, AD: arterial duct, Lt mBTs: left modified Blalock-Taussig shunt, PA: pulmonary artery, N: Norwood procedure, G: bidirectional Glenn procedure

と判断し、ステントを留置しPGE₁-CDの投与を中止した。ステントはCordis社製のPRECISE 8 × 20mmを使用した。1例はridge部分に留置できず、8 × 30mmのステントを縦列方向に重ねて追加した。留置後PGE₁-CDを中止し、アスピリン(5mg/kg/day)による抗血小板療法を行い、留置後3日間はヘパリンナトリウム10単位/kg/hrを併用した。全身状態が安定した時点でいったん

退院もしくは外泊を行うことができた。

2. N + G後の経過

4例にPAの閉塞(症例1, 8)、狭窄(症例7, 9)を認めた(Fig 1)。左PAの閉塞を認めた2症例は動脈管にステント留置を行った症例であった。

症例1, 7, 8はbandingを行った左PA部分に問題が

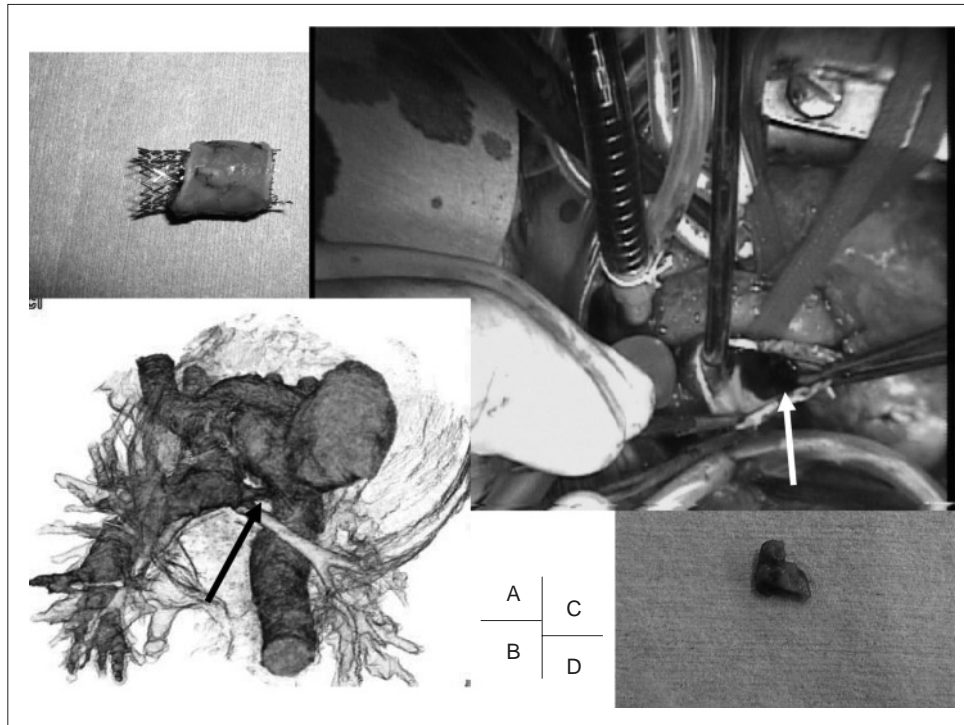


Fig. 2 Case 8

- A: The resected specimen: implanted arterial ducts stent.
 B: CT scan after N + G. Black arrow: the occluded site of the left pulmonary artery.
 C: Intraoperative finding. White arrow: the occluded lumen of the left pulmonary artery.
 D: Thrombus detected from left pulmonary artery.

生じた。症例 1, 8 (Fig. 2) は術後に血栓による左PAの閉塞を認め、手術を行った。症例 8 は PA angioplasty 後急性期に脳梗塞を発症していたため、梗塞後急性期の体外循環使用下の PA angioplasty は頭蓋内合併症の危険性が高い点を考慮し、肺血流の維持のため左 modified Blalock-Taussig shunt (mBTs) を $\phi 4\text{mm}$ ePTFE 人工血管にて施行した。症例 7 は N + G の術中に左 PAB 部の壁が脆弱で banding tape を外した後断裂し、ウマ心臓膜パッチを用いて左肺動脈の patch plasty を行った。断裂した PA 壁の病理所見は全体的に膠原線維・弾性線維の密度低下と弾性線維の粗造化、断片化が目立つ所見であった (Fig. 3)。症例 9 は central PA に高度狭窄を認めた。左 SVC 遺残があり両側両方向性 Glenn 手術を施行し mPA の遠位側断端の形成部に ePTFE を用いていた。新大動脈に囲まれ、かつパッチを補填した部分で PA は前後方向に圧迫され、血流は認められたが intravascular ultrasound (IVUS) での所見で内腔は 1~2mm 程度のみであった。圧迫された部位をバルーンで拡張し、抗血小板抗凝固療法を行った。バルーン施行後 3 カ月の心臓カテーテル検査では central PA の十分な内腔と血流を確認できた。

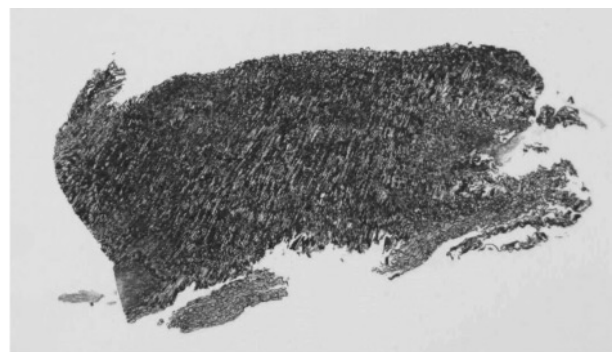


Fig. 3 Histological findings of the resected specimen of the divided left pulmonary artery. VB-HE $\times 40$

考 察

bPAB の利点としては新生児期の体外循環による合併症を回避できること、体外循環を用いることがハイリスクと考えられる症例にも施行でき⁴⁾、新生児期の手術侵襲を軽減し、有効な肺血流の調節が可能であるという点が挙げられる^{3, 5)}。われわれの第一期手術で

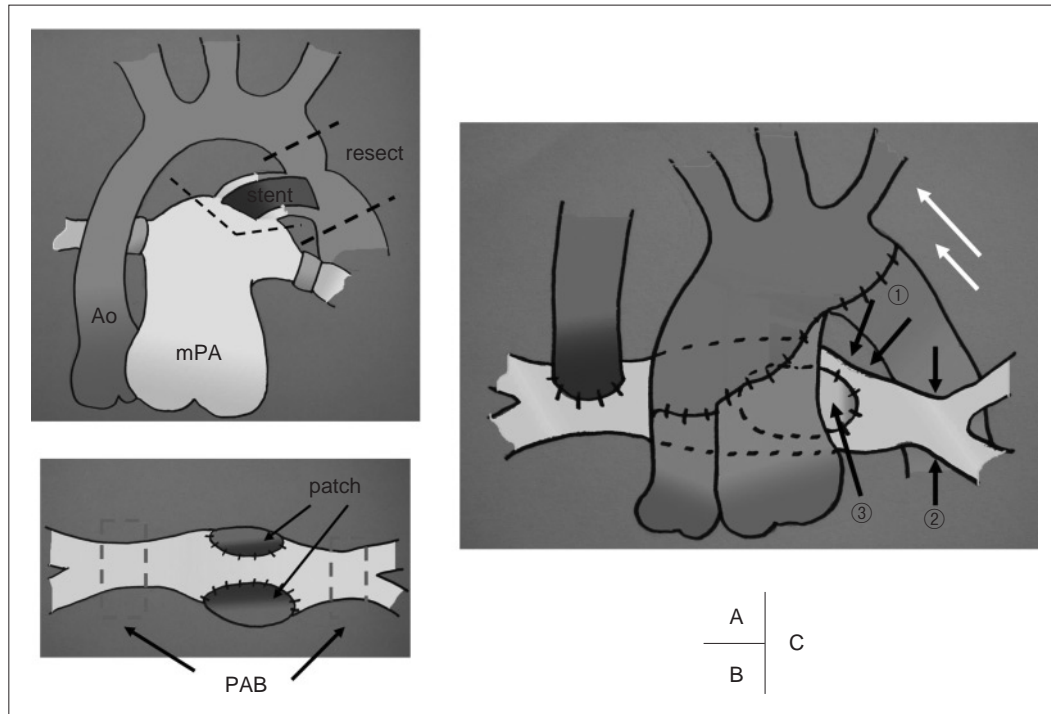


Fig. 4 Schema of N + G operation.

A: A case of stent implantation to arterial duct. As the stent protruded to the main pulmonary artery (mPA) and descending aorta (Ao), tissue was resected wider in these cases than in cases in which the stent was not implanted.

B: PA angioplasty after the stent was resected.

C: Reasons for left PA occlusion: ① narrow space beneath the reconstructed aortic arch. ② tissue degeneration of PA banding (PAB) site. ③ material of PA angioplasty.

bPABを行うという治療方針の成績は良好なものであったが、経過中にさまざまな問題を生じる症例を経験した。

まずbPAB術後関連の問題点として、1例でPAB tapeの末梢側への移動による末梢肺血流の低下があり、再bPABを施行した。banding tapeの幅がほぼ左右PAの分岐から上葉枝までの距離であるため移動の可能性は低くPA壁への固定は行っていなかった。しかし今回のようなbanding tapeの移動の可能性^{6, 7)}を考慮し、手技的に特に左が困難であるが可能であればPA壁への固定が必要である。

動脈管に対するステント留置を行った症例でbPABとステント留置を同時に行うハイブリッド治療の報告もあるが、ステント留置の欠点としてはステント内狭窄・血栓形成・変位・留置時の動脈管の攣縮等も報告されている^{5, 8)}。また、管前型のcoarctationとaortic atresiaの合併例は逆行性血流に依存する冠動脈、頸部分枝への灌流低下を生じる可能性があり、腕頭動脈とmPAへのシャントをルーチンに行う施設も報告されて

いる⁸⁾。われわれはこのような症例はbPABの適応と考えておらず、Norwood手術を第一期手術に行う方針である。しかしbPABを行い、ステント留置で動脈管を開存する手段の長所は抗凝固薬・抗血小板薬の内服のみで管理可能となり、自宅において次期手術の待機も可能であり、活動度や精神的負担は患者家族ともに改善されることである。

次にN + G術後での問題点は術後のPAの閉塞、狭窄であった。PAの狭窄についてはN + G以外の従来のNorwood手術(mBTs, right ventricle to pulmonary artery conduit)においても報告があり^{9, 10)}、新大動脈に囲まれた限られた空間でのPAの圧迫、またはconduitやシャントの吻合部や経路による物理的な血流の易方向性などによることも原因として考えられる。われわれの施設では、特にステント留置後の2例でPAの閉塞を合併した。原因として前述の報告を踏まえ、① Norwood術時にステント留置周囲の切除せざるを得ないPA、DAoの組織量が非留置例より多く、自己組織のみでのarch再建に際し、DAoが上方に移動しにくい分だ

けarchが低位になり、新しく再建したAAo, arch, DAo, 気管, 気管支に囲まれたPAのスペースが狭くなりPAを圧迫すること, ② 症例7で得られた病理所見からPABによるPA組織の伸展性の低下が生じていること, ③ mPA切断遠位部へ単にパッチを当てるだけでは支持性が弱く, 狭い空間での内腔確保が十分でなく血流低下やパッチ形成部のねじれを生じる可能性があること, 以上の3因子が重なることで閉塞した可能性が高いと考えられた(Fig. 4).

今後は特にステント留置例に対しては大動脈弓を補填するhomograftが入手困難である事情からウマ心嚢膜パッチ, 人工血管等の異種素材を補填し新大動脈弓に緊張がかからず, arch下面に十分空間が取れるように工夫する必要があると考える. mPA切断部のパッチの素材の適性については症例数が少なく, 今後の検討が必要である.

結 語

HLHSに対する第一期手術としてbPABの成績は良好で全例第二期手術に到達し, 治療方針の第一選択として妥当である. しかしながらPAの閉塞, 狭窄を生ずる可能性があり手術方針, N+G時のPA形成術式, 大動脈再建法を含めさらなる検討と経過観察が必要である.

【参考文献】

- 1) Mitani Y, Takabayashi S, Sawada H, et al: Fate of the "opened" arterial duct: Lessons learned from bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome under the continuous infusion of prostaglandin E₁. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 1653–1654
- 2) 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
- 3) 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
- 4) 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
- 5) Gutgesell HP, Lim DS: Hybrid palliation in hypoplastic left heart syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2007; **22**: 55–59
- 6) 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
- 7) Gibbs JL, Wren C, Watterson KG, et al: Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and arterial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993; **69**: 551–555
- 8) Alsoufi B, Bennetts J, Verma S, et al: New developments in the treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2007; **119**: 109–117
- 9) Bichell DP, Lamberti JJ, Pelletier GJ, et al: Late left pulmonary artery stenosis after the Norwood procedure is prevented by a modification in shunt construction. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 1656–1661
- 10) Griselli M, McGuirk SP, Stümper O, et al: Influence of surgical strategies on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **131**: 418–426