

## ファロー四徴術後の肺動脈弁置換術

新潟県立新発田病院小児科  
塚野 真也

筆者は2000年から2年間、カリフォルニア大学ロサンゼルス校の成人先天性心疾患センターに留学の機会を得たが、ファロー四徴(以下本症と略す)術後の肺動脈弁置換術(pulmonary valve replacement: PVR)は成人先天性心疾患の再手術のなかではポピュラーなものであった。またPVRは欧米からの報告がほとんどであり、日本でのまとまった症例の報告はほとんどない。宗内論文はまさにこの問題に関してのものであり興味深く読ませていただいた。最初に関連する項目を中心にreviewを行い、のちにコメントを述べる。

本症はチアノーゼ型心疾患では最も頻度の高い疾患であるが、自然予後は極めて不良でその生存率は1歳で66%、3歳で50%、10歳で25%、20歳で11%、40歳で3%<sup>1)</sup>であった。しかし外科的治療はその予後を著しく改善させた。ここで簡単に外科治療の歴史を振り返る。まず1944年にBlalockとTaussigがBlalock-Taussig shuntを開始し、その後PottsとWaterstoneがそれぞれ1946年、1962年にsystemic pulmonary shuntを開発した。1954年にLelliheiらが交差循環を用いて心内修復術を初めて成功させ、1955年にはKirklinらが体外循環を用い心内修復術を行った。肺動脈狭窄解除については、1959年にWardenとLelliheiらは右室流出路をパッチ拡大で修復し、Kirklinらは狭小肺動脈弁輪に対してtransannular patchを用いた<sup>2)</sup>。このように1950年代末にはほぼ現在の手術の原型といえる方法が行われていたわけだが、心室中隔欠損の閉鎖は右室経由であった。また乳児における心内修復術の死亡率は高かったためshunt手術後に心内修復術を行う二次的手術が一般的であった。しかし近年では心室中隔欠損の閉鎖は経右房で行われるようになり、右室機能、肺動脈弁逆流を考慮し右室切開は漏斗部狭窄の解除のみの必要最小限となった。心内修復術の時期は低年齢化して乳児期での一期的手術も行われている。また積極的に肺動脈弁輪を温存し術後の肺動脈弁逆流の軽減も行われている。本邦では現在術後20年以上の長期生存率<sup>3, 4)</sup>は95%以上に達しており、多くの患児が成人を迎えることとなった。

心内修復術後の血行動態では多少とも肺動脈弁逆流を伴うが、中等度以上では右室容量負荷を来し三尖弁逆流から右房負荷の原因となる。右室流出路の切開が大きいと右室流出路が瘤状に拡大し肺動脈弁逆流の悪化や右室機能低下の原因となる。また術後残存短絡は左室容量負荷を、残存肺動脈狭窄は右室圧負荷を残す。そして体肺動脈短絡術での過度の左右シャント(特にsystemic pulmonary shunt)は左房、左室容量負荷や左室機能低下、肺動脈閉塞性病変を引き起こすことがある。

本症の術後には徐脈性不整脈と頻脈性不整脈がみられる。右脚ブロックは59~100%に認め、さらに左前枝ブロックの合併は10%まで認められる。以前はこの2枝ブロックは完全房室ブロックから突然死の原因と考えられていたが、近年では遠隔期に2枝ブロックから完全房室ブロックへ移行するのは1%未満であり、突然死のおもなリスクではないと考えられている<sup>5)</sup>。しかし術後一過性の完全房室ブロックの多くは2枝ブロックで経過し遠隔期に完全房室ブロックとなる可能性があるため慎重な経過観察が必要となる。

頻脈性不整脈には基質、モジュレータ、トリガーの3つの要素が関与する。本症術後では心房切開、心室切開、心室中隔欠損閉鎖に伴う手術痕が伝導遅延やリエントリー回路の原因となり、右室容量負荷や圧負荷のほか、利尿剤使用時などの電解質バランス、運動時などのカテコラミン分泌、抗不整脈剤による催不整脈作用などがモジュレータとなる。そして心室性および心房性不整脈はそのトリガーとなる。心房頻拍には通常型の心房粗動や切開線に起因する心房内回帰性頻拍などがみられる。心内修復術時の年齢やfollow-up時の年齢が高く、右室と右房に容量負荷がかかっている症例に多い<sup>6)</sup>。過度のshuntで左室容量負荷が強い例では心房細動がみられることがある。

心室頻拍は突然死との関連で本症術後の不整脈として最も重要である。通常、心室頻拍の発生部位は右室流出路にあり、右室切開や心室中隔欠損の閉鎖パッチを中心としたリエントリーを形成する。本症術後で残存病変が多い場合に心室頻拍が認められていることから、当初はモジュレータとして残存肺動脈狭窄が重要視されたが、遠隔期の観察から現在では肺動脈弁逆流からの右室容量負荷がより重要な因子であると考えられている<sup>7, 8)</sup>。

術後遠隔期の突然死の頻度は術後10年で1.2%、術後20年で2.2%、術後25年で4%、術後35年で6%で遠隔期死

亡の約1/3を占める<sup>9)</sup>。1977年にGilleteら<sup>10)</sup>が初めて指摘して以来、突然死のおもな原因は心室頻拍と考えられている。突然死を予測する因子としてGatzoulisらはQRS幅が180msec以上とQT dispersionを報告し、QRS幅は胸部X線での心胸郭比と心エコーでの右室容積に正の相関を認めた<sup>11, 12)</sup>。またQRS幅180msec以上およびQRS幅の変化が大きいこと(1年で平均3.5~4.1msecの増加)は心室頻拍と突然死の危険因子であり、心内修復時の年齢が高いことは突然死と心房頻拍の危険因子であると報告した<sup>13)</sup>。一方、Balajiらは本症術後の電気生理学検査で心室頻拍の誘発を試み、QRS幅の延長と心室頻拍との関係を報告した<sup>14)</sup>。すなわちQRS幅180msec以上は心室頻拍の誘発を感度35%、特異度97%で検出し、臨床的な心室頻拍については感度100%、特異度96%であった。

以上から突然死のおもな原因が心室頻拍であり、心室頻拍の原因としては肺動脈弁逆流による右室容量負荷がそのモジュレータとして重要であることが明らかになってきた。PVR後の右室容量や右室機能は一般的には改善するが、術前の容量負荷が強い場合(右室拡張末期容量 > 160~170ml/m<sup>2</sup>, 右室収縮末期容量 > 82~85ml/m<sup>2</sup>)には改善しない可能性があり<sup>15, 16)</sup>、手術適応の目安となると考えられる。また最近では右室機能評価として右室容積や駆出率だけでなく、組織ドプラ法やBNPなどの指標を用いて評価する方法が報告されている<sup>17, 18)</sup>。

宗内論文の13例のPVR時の年齢は10歳未満が1例、10歳代、20歳代がそれぞれ4例、30歳代、40歳代がそれぞれ2例である。40歳代の2例を除いて全例幼児期に心内修復術が行われており従来の欧米での報告より比較的若い。症状が出現しているのは20歳代からであり、1番早い症例でも心内修復術後20年近くを経過している。40年以上の長い期間を経て症状が出現してくる先天性肺動脈弁閉鎖不全<sup>19)</sup>と比べて易疲労性などの症状の出現が早い。これは肺動脈弁逆流以外の残存病変や小児期からの肺動脈弁逆流の程度、右室切開による右室機能の低下などが関与すると考えられる。不整脈は心室性不整脈のほか、心房性不整脈がPVR前に2例、PVR後に1例の計3例に出現している。心房性不整脈は突然死の主原因ではないが、PVR後も頻度の減少がみられずQOLを低下させる原因となる。宗内論文では肺動脈弁逆流以外の残存病変のある症例には遠隔期の心房性不整脈の抑制効果を期待してPVRをより早期に行うことを考察しているが、同じくPVR時の心房切開が新たな心房性不整脈の基質となることも懸念している。現時点では結論が出なく今後の課題であるが、予防としては前述した報告や心房中隔欠損の不整脈の出現などを参考にすると、まずは心内修復術を低年齢で行うことと、その際に残存病変をなくすることが重要と考える。

PVRの適応については宗内論文で考察しているようにGevaらの文献が参考となろう。非侵襲的に右室機能を評価する点からMRI、核医学検査、心エコー、運動負荷試験などの役割は大きいと考える。また本邦での心内修復術後の成績は非常に優れており、欧米と比較して心室頻拍を含めてリスクの高い不整脈の出現やPVRの症例は少ない<sup>3, 4)</sup>。これは本邦における手術が右室切開を最小限にしていることと関係があると思われる。PVRの適応を含め、本邦での心内修復術後の肺動脈弁逆流や右室機能の評価についてさらなるデータの蓄積を期待したい。

## 【参考文献】

- 1) Perloff JK: Survival pattern without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base, in Perloff JK, Child JS (eds): Congenital heart disease in adults. 2nd edition, Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp23
- 2) Westaby S: The palliation and correction of congenital heart disease, in landmark in cardiac surgery. Oxford, Isis Medical Media, 1997, pp104–105
- 3) Niwa K, Hamada H, Nakazawa M, et al: Mortality and risk factors for late deaths in tetralogy of Fallot: the Japanese Nationwide Multicenter Survey. *Cardiol Young* 2002; **12**: 453–460
- 4) Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, et al: Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot: a Japanese Multicenter Study. *Circ J* 2004; **68**: 126–130
- 5) Perloff, JK: Residua and sequelae after surgery or interventional catheterization, in Perloff JK, Child JS (eds): Congenital heart disease in adults. 2nd edition, Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp324–327
- 6) Roos-Hesselink J, Perloth MG, McGhie J, et al: Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995; **91**: 2214–2219
- 7) Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al: Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997; **30**: 1368–1373
- 8) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al: Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; **92**: 231–237
- 9) Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, et al: Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the Management of Adults with Congenital Heart Disease—Part II. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1029–1050
- 10) Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, et al: Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation* 1977; **56**: 566–571
- 11) Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al: Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; **92**: 231–237
- 12) Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN: Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997; **95**: 401–404
- 13) Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al: Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; **356**: 975–981
- 14) Balaji S, Lau YR, Case CL, et al: QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1997; **80**: 160–163
- 15) Therrien J, Provost Y, Merchant N, et al: Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; **95**: 779–782
- 16) Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, et al: Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007; **116**: 545–551
- 17) Ishii H, Harada K, Toyono M, et al: Usefulness of exercise-induced changes in plasma levels of brain natriuretic peptide in predicting right ventricular contractile reserve after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2005; **95**: 1338–1343
- 18) Salehian O, Burwash IG, Chan KL, et al: Tricuspid annular systolic velocity predicts maximal oxygen consumption during exercise in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2008; **21**: 342–346
- 19) Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW: The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **32**: 257–259