

II. 臨床「房室中隔欠損の診断と治療戦略」

完全型房室中隔欠損症に対する外科手術

坂本喜三郎

静岡県立こども病院心臓血管外科

Key words :

atrioventricular septal defect, single-patch method, two-patch method, modified single-patch method

Surgical Strategy for Patients with Atrioventricular Septal Defect

Kisaburo Sakamoto

Department of Cardiovascular Surgery, Shizuoka Children's Hospital, Shizuoka, Japan

はじめに

房室中隔欠損症 (atrioventricular septal defect : AVSD) は、大ざっぱに分けて“部分型” (partial AVSD : p-AVSD) と“完全型” (complete AVSD : c-AVSD) があり、その多くは二心室型根治手術の対象となる。ただし、それぞれの型の中で一側房室弁・心室の低形成や房室弁の形態・修復可能性などの修飾因子、さらに Down 症候群を伴う比率が高いことや複雑心疾患の主要構成部分として存在することも多いこと等々も加わり、治療体系を単純化するのは容易ではない。参考として、2005年のトロントグループからの報告 (AVSD 群は Down 症の比率が高いことから Fontan 型治療を選択したときの結果が期待できないと考え、積極的な二心室型根治手術を選択した成績・結果から右心室低形成の判断基準の考察) を図 1 に提示しておくが、右心室低形成の判断基準一つをとってみても単純ではないことがわかる¹⁾。

AVSD に対するセミナーの外科部門担当として、今回は以下の視点でまとめた。

① AVSD の二心室型根治手術の基本手技とその成績の現状を提示する。特に、最近 simplified(modified) single-patch 法という選択肢が増えた完全型に対する二心室型根治手術の比較を試みる。なお、AVSD の手術では重要な位置を占める項目ではあるが、弁逆流に対する弁形成手技 (裂隙部閉鎖や交連部への Kay 法、弁輪縫縮など) に関しては今回の講演対象から除外した。また、詳細な術式内容に関しては成書を参考していただきたい。

② さらなる治療成績改善へ向けての“診断と評価を担当する内科医”と“手術を担当する外科医”の共通認識をアップデートする。

AVSD の二心室型根治手術の基本手技とその成績の現状

1. p-AVSD

p-AVSD に対する二心室根治手術の、一般的な基本方針と結果・まとめを図 2、3²⁾ に提示する。乳児期までに有意な臨床症状を呈するような左心系病変を合併していなければ p-AVSD の二心室根治手術 (図 4 : 房室結節・冠静脈洞を右心房系に入れるか/左心房系に入れるかの 2 方針が存在。左側房室弁の裂隙については、流入面積が確保できれば“完全閉鎖”を選択する施設が主流である) の成績は安定しており、基本治療戦略が各施設で異なるようなことはなくなってきている。

2. c-AVSD

c-AVSD の治療目的は「不可逆的肺高血圧を来さずに二心室根治手術に到達させる」ことであり、以前は新生児期、乳児期を肺動脈バンディングでしのぎ、幼児期に二期的に二心室根治手術を選択する施設が少なかったが、最近では乳児期中期までの一期的の二心室根治手術を選択する施設が主流となっており、根治手術の低年齢化が進んでいる。c-AVSD に対する二心室根治手術の、一般的な基本方針のまとめを図 5 に提示しておく。根治手術術式としては、共通前尖と共通後尖の分割方法と心室中隔欠損閉鎖方法によって、現在大きく分けて 3 種類「single-patch 法 (図 6~9)、two-patch 法 (図 10~13)、simplified(modified) single-patch 法 (図 14~17)」の方法が選択されている³⁻⁸⁾。p-AVSD と同様に房室結節・冠静脈洞を右心房系に入れるか/左心房系に入れるかの 2 方針が存在し、左側房室弁の裂隙についても流入面積が確保できれば“完全閉鎖”を選択するのが一般的である。

それぞれの基本手術方法とその術式に対する成績報

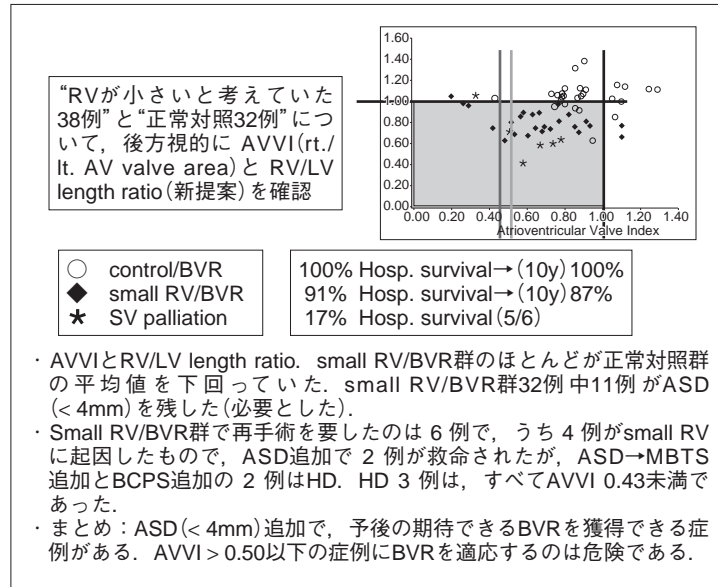


図1 右室低形成例に対するBVR¹⁾

目標

- ・ 不可逆性肺高血圧を来す前に治療を計画する.
- ・ ASDを閉鎖して肺体の独立2循環を確立する.
- ・ 左右房室弁を、逆流も狭窄もなく修復する.
- ・ 形態的因子から発生する確率が高いLVOTOをできるだけ回避する.
- ・ 手術時期は幼児期以降が一般的だが、房室弁逆流によって乳児期治療介入必要例がある.
- ・ 一期的根治手術が主流.
- ・ 根治術式はほぼ確立したと思われるが、術後LAVVR, LVOTOなどに改善課題は残っており、より詳細なデータに基づいた検討が必要.

図2 p-AVSDに対する二心室根治手術

- ・ 幼児期に手術が施行される一般的な群では、早期、遠隔期生存率ともに良好で、100%に近い。
- ・ ただし、5~10%の症例にLAVVRやLVOTOに対する再治療介入が必要となっている。
- ・ 乳児期に有意な臨床症状を表すときには、約10%(非Down症群に多い)に合併する左心系病変(CoA, LVOTO, single PM including parachute type, DOMV)の存在に注意.
- ・ この群だけを検討すると、死亡率30%, 再治療介入率50%以上?

図3 p-AVSDに対するまとめとBVR治療成績²⁾

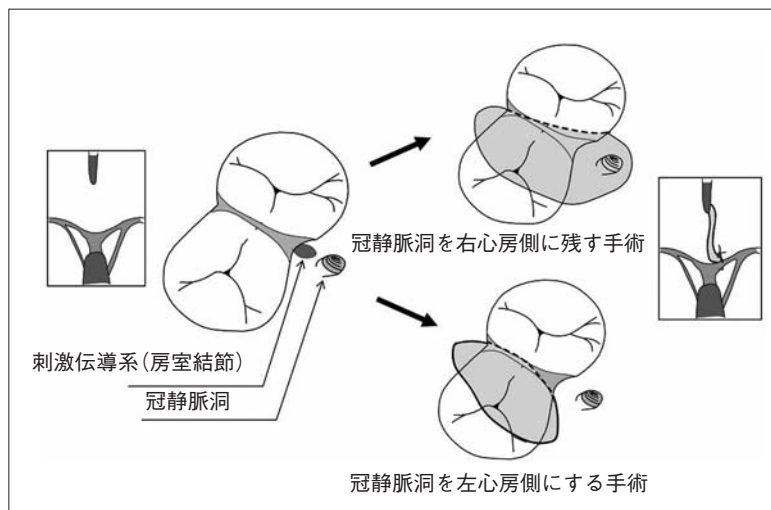


図4 p-AVSDの手術

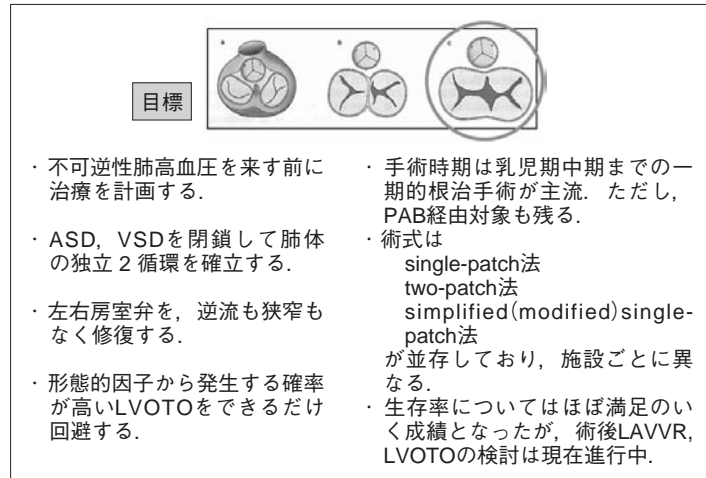


図5 c-AVSDに対する二心室根治手術

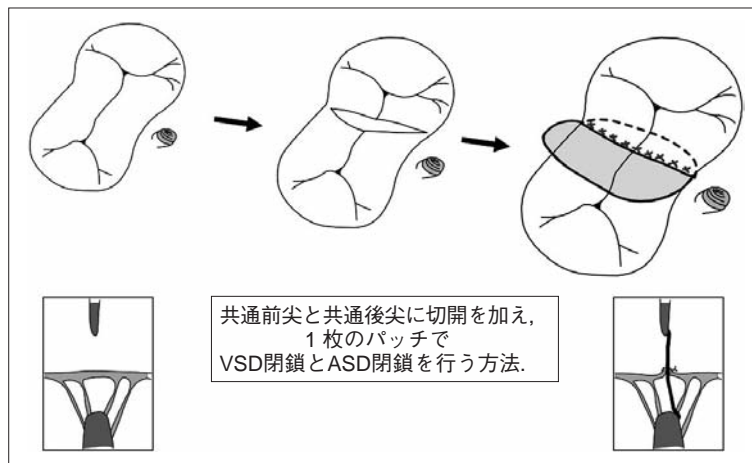


図6 c-AVSDに対する二心室根治手術 single-patch法

- ・ 1990以降 生後3カ月ごろに心カテナしで一期的根治手術を行った119例
- ・ 手術死亡3 LVOTOに対する再手術1例/complete AV block 2例
- ・ 術後LAVVRに対する再手術8例
 - 初回根治術後同一入院中に再手術した2例が死亡
 - 遠隔期再手術6例は、再弁形成4例/弁置換2例
- ・ 詳細な術前情報 + 正確な手術 + 術中食道エコーを含めた専門CCUチームによる集中治療がキーワード。
- ・ 最近の報告では、single-patch法でもtwo-patch法でも術後LAVVRは6~8%で差がなく、c-AVSD症例の5~10%は治療困難な弁構造をもっている可能性を指摘。

図7 c-AVSDに対する二心室根治手術 single-patch法の現状³⁾

- ・ 1995以降の連続88例(Down症78%)：平均5.0m, 4.8kg
- ・ 手術死亡例なし(根治術後同一入院中に再手術した3例中2例は死亡)
- ・ 10年生存率85.7%
- ・ LVOTOに対する再手術2例 complete AV block 3例
- ・ 術後LAVVRに対する再手術9例
 - 回避率：[術前中等度以上逆流群74.1% vs それ以外91.3%]
 - [Down症96.2% vs 非Down症67.9%]
- ・ 1981~1994期間より、術後LAVVRに対する再手術が増えているが、これは根治手術がより低年齢化して手術が難しくなっている(人工心肺、心停止時間が長くなっている)ことも影響しているか？
- ・ ただし、肺高血圧に関連する問題はなく手術死亡もなくなっている。
- ・ 術後LAVVRの主因は、incomplete closure/dehiscence of the cleft closureであった→cleft閉鎖に自己心膜pledgetsを追加。

図8 c-AVSDに対する二心室根治手術 single-patch法の現状⁴⁾

Table 1 Postoperative left AV (mitral) valve regurgitation

Study	Year	Technique	Re-operation for mitral regurgitation
Pearl	1997	2-patch	8.3%
Mavroudis	1997	1- and 2-patch	6.0%
Michielon	1997	2-patch	7.1%
Reddy	1998	1-patch	7.1%
Günther	1998	2-patch	12.1%
Crawford	2001	1-patch	7.1%
Al-Hay	2002	2-patch	15.2%
Prifti	2003	1-patch	13.2%
Quaegebeur	2004	2-patch	3.5%
Harkel	2004	2-patch	9.4%
Fortuna	2004	1-patch	7.2%
Masuda	2005	2-patch	8.1%
Soufflet	2006	multiple, includes 1- and 2-patch	19.7%

手術成績に最も影響するのは、どの術式か？ というよりも外科医のskillである。

図9 c-AVSDに対する二心室根治手術 single-patch法の現状⁴⁾

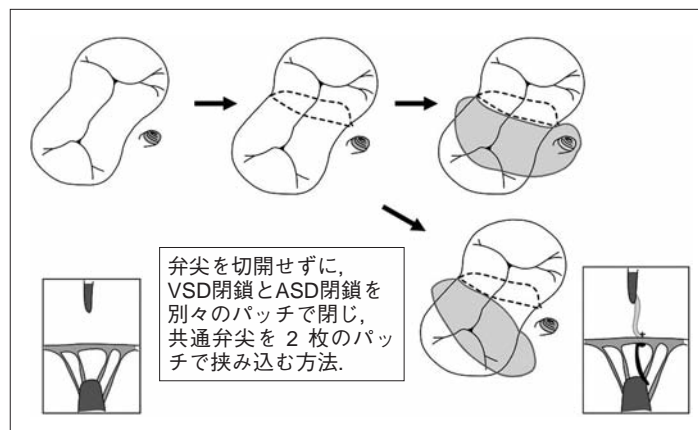


図10 c-AVSDに対する二心室根治手術 two-patch法

- ・ 1999以降 25例 (heterotaxy 3, TOF 3を含み, single PM 5, DPMV 1)
- ・ 根治手術の低年齢化により、脆弱な弁を切開→再建する single-patch法に懸念が感じられ、変更した。
- ・ 平均人工心肺時間は160±52分、平均心停止時間は97±28分。
- ・ 死亡なし(平均経過観察期間は1.79年)
- ・ heterotaxyの1例がECMOを要した。
- ・ 術後15日目に再MVP (dehiscence of cleft sutures)
- ・ 最終観察で中等度以上の術後LAVVR 3例(12%)
- ・ two-patch法は低年齢でも安全に行える。
- ・ simplified single-patch法も房室弁を切らないので安全に行えるという報告があるが、TOF, DORV合併例では困難と考える。

図11 c-AVSDに対する二心室根治手術 two-patch法の現状⁵⁾

- ・ 1988～2005の222例
- ・ Median 6.1m, 5.2kg
- ・ TOF 22, DOMV 2
- ・ ED 6 (2.7% : PH 2, LOS 3)
- ・ LD 6 (2.7% : PH 2, sepsis 3)
- ・ 生存率 1y : 96%, 5y : 94, 10y : 92%
- ・ 再手術22(死亡なし)
- ・ 再手術回避率 1y : 96%, 5y : 94, 10y : 84%
- ・ 再MV形成11例：弁置換例なし
- ・ single-patch < two-patch法の理由
 - 弁尖の切開→吻合部離開→MR
 - 弁切開部の再建→弁尖の短縮(+ cleft縫合部の張力→離開)→MR
- ・ 手術成績に最も影響するのは、どの術式か？ というよりも外科医のskillである。

Table 1 Reoperations

	Early	Late
MR	2	4
MR + VSD	2	1
MR + subaortic stenosis	-	2
Mitral stenosis + tricuspid stenosis	-	1
Mitral stenosis + VSD	1	-
Subaortic stenosis	-	4
VSD + pulmonary stenosis	1	-
Right ventricular outflow conduit	-	1
Pacemaker	2	1
Total	8	14

図12 c-AVSDに対する二心室根治手術 two-patch法の現状⁶⁾

- ・ 1998～2008の連続30例 (cleft完全閉鎖を基本)
 - ・ Median 4.5m, 4.3kg Rastelli A型22例, B型 1例, C型 6例
 - ・ 手術死亡, 遠隔死亡なし. 房室ブロックなし.
 - ・ 再手術回避率: 10年で100%
 - ・ 9例(30%)で平均4.5カ月時に先行手術(肺動脈絞扼術 9例, 動脈管結紮術 3例)
 - ・ 術前にCAVVR中等度以上を呈していたのは5例
 - ・ 平均人工心肺時間は168±41分, 平均心停止時間は113±22分.
 - ・ 最終エコーで中等度It. AVVRが6例(高度例なし)
 - ・ two-patch法はsingle-patch法(modifiedを含む)に比べて術式が複雑で手術時間が長めになるが, 治療成績は満足のものであると考え.
- Shizuoka Children's Hospital

図13 c-AVSDに対する二心室根治手術 two-patch法の現状

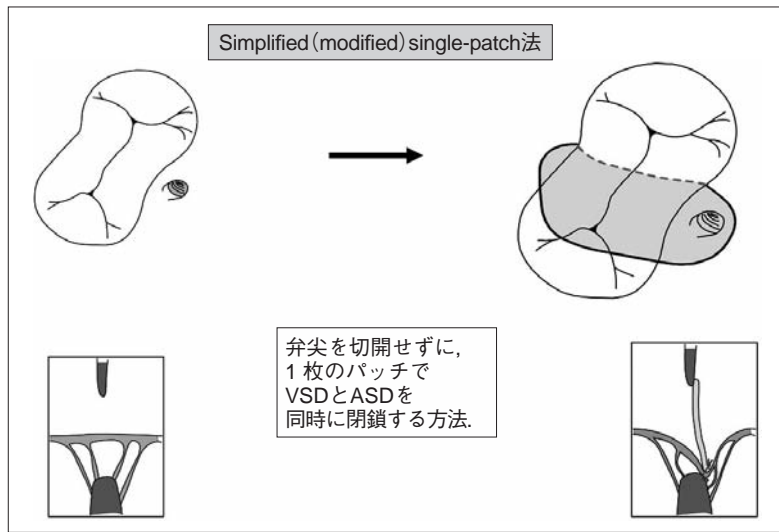


図14 c-AVSDに対する二心室根治手術

- Simplified (modified) single-patch法の現状
- 128 cases (1989～1994 : selective cases, 1995～present : all cases)
- ・ 76% : Down syndrome
 - ・ Median 63 days (33 days～4.1 yrs)
 - ・ Large VSD (> 5mm in dept) : 66.6%
 - ・ Preoperative severe CAVVR : 10% (13 cases)
 - ・ Bypass time : median 103 min (mean 104±17)
 - ・ Aortic cross clamp time : median 70 min (mean 70±17)
 - ・ ED (30 d) : 1.6% (2 cases)
 - ・ Follow-up period : median 7.3 yrs (0.3～16.7 yrs)
 - ・ 4 (3.1%) re-operations re-MV plasty 1, re-TV plasty 1, MVR 2
 - ・ Modified single-patch法は, 死亡率も低く良好な成績を期待できる.
 - ・ 房室弁形態に左右されずにstandardized repairであることも魅力である.

図15 c-AVSDに対する二心室根治手術⁷⁾

- Simplified (modified) single-patch法の現状
- 同一術者によるc-AVSDに対するtwo-patch法とp-AVSDに対する治療との比較
- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> ・ 1983～1994 46 cases (two-patch) ・ ED (30 d) : 4.4% (2 cases) ・ Follow-up : 9.4～22.2 yrs ・ MVP/ MVR 13% (each 3/3) ・ LVOTR 15.2% (7 cases) | <ul style="list-style-type: none"> ・ 128 cases (mod. single-patch) ・ Follow-up : 0.3～16.7 yrs ・ ED (30 d) : 1.6% (2 cases) ・ MVP/ MVR 2.4% (3 cases) ・ LVOTR 0% |
| <ul style="list-style-type: none"> ・ 1983～2005 126 cases (p-AVSD) ・ Age : 4.8±5.7 yrs ・ ED (30 d) : 0.8% (1 case) ・ Follow-up : 0.6～19 yrs ・ MVP/ MVR 1.6% (2 cases) ・ LVOTR 6.4% (8 cases) | |

図16 c-AVSDに対する二心室根治手術⁷⁾

Simplified (modified) single-patch法の現状	
もともとはtwo-patch法を採用していた施設での2000～2006のnon-randomised study	
<ul style="list-style-type: none"> ・ M-SP 26 pts ・ Age mean 4.4m ・ Weight mean 4.74kg ・ VSD range 6～14mm ・ VSD height mean 9±0.2 ・ Rastelli (A:B:C) (18:1:7) ・ Mortality 1 ・ AoCT mean 97.3min ・ CPB mean 128min ・ Re-op (LAVV) 1 ・ Pacemaker 0 ・ Re-op (LVOTO) 0 ・ Re-op (VSD) 0 	<ul style="list-style-type: none"> ・ TP 20 pts ・ Age mean 5.5m ・ Weight mean 5.28kg ・ VSD range 7.5～21mm ・ VSD height mean 10±0.3 ・ Rastelli (A:B:C) (14:0:15) ・ Mortality 0 ・ AoCT mean 123min ・ CPB mean 157min ・ Re-op (LAVV) 3 ・ Pacemaker 1 ・ Re-op (LVOTO) 0 ・ Re-op (VSD) 1
基本はmodified single-patch法を採用するが、VSD高のあるC型とTOF合併は共通前尖の下にパッチを追加する方針。	

図17 c-AVSDに対する二心室根治手術⁸⁾

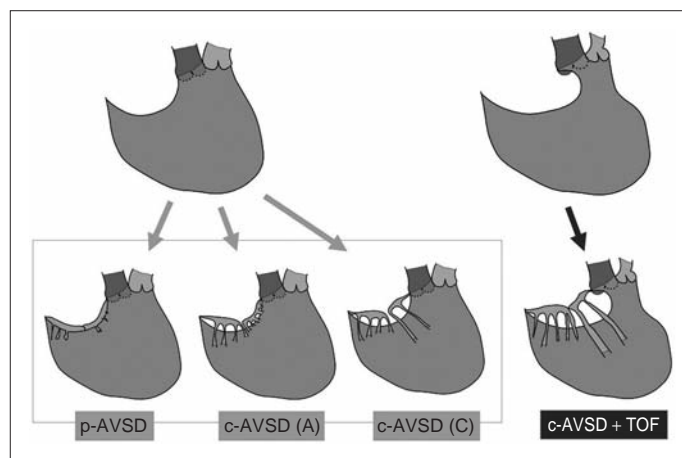


図18 TOFを合併したc-AVSD

告と考察は図の中に記載したので、現時点での筆者なりの印象を以下にまとめておく。

Single-patch法はc-AVSDに対する最初の根治型手術法で手術としてはわかりやすかったが、弁尖を切開して修復することに伴う問題が壁となり低年齢化への対応が容易でなかった。single-patch法の問題点を克服するべく生まれたtwo-patch法は、弁尖を切開せずに行える点では低年齢化に対応可能で治療成績向上に大きく貢献した。しかし、術式としてはより複雑となり、時間がかかるとともに外科医の熟練度が要求される手術であることは否めない。こうした背景の下、弁尖を切らずにより単純化されたsimplified(modified) single-

patch法が提案され、2005年ごろから普及しつつある。この方法は、心室中隔欠損症の大きな(弁尖から心室中隔上縁までの距離が長い)群に対する適応は確定していないが、早期成績、手術時間、再現性(教育的観点も含めて)という観点からtwo-patch法に匹敵する魅力ある術式である。ただし、こうしたc-AVSD治療の経験はsingle-patch法にもフィードバックされ、同時期にsingle-patch法による良好な成績も報告されている。

これらの情報を鑑みるに、2008年時点でも“手術成績に関して最も影響するのは、どの術式か？”というよりも外科医のskillである”というのが最も説得力があると思われ、公平かつ公正な視点での遠隔期を含む各

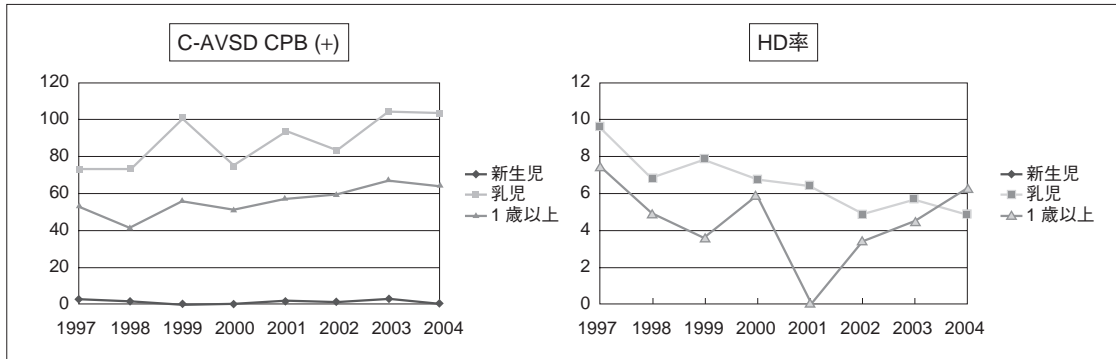


図19 先天性心疾患に対する手術：日本胸部外科学会の資料から

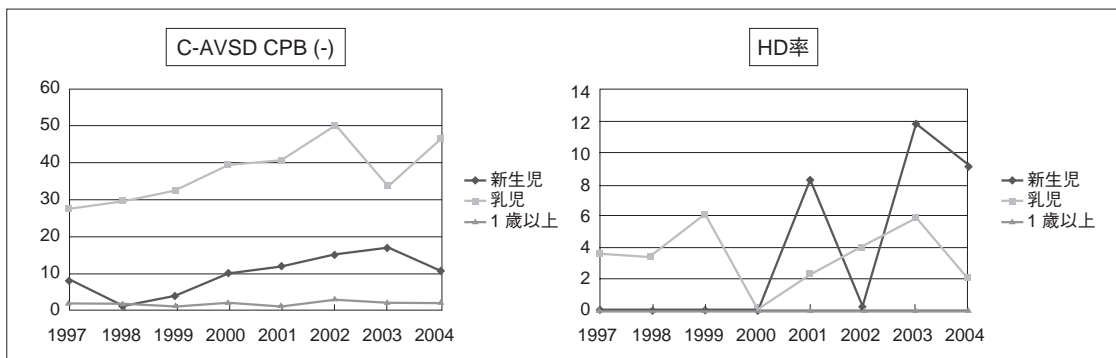


図20 先天性心疾患に対する手術：日本胸部外科学会の資料から

術式の成績検討が俟たれるというのが実感である。

3. Fallot四徴症 (tetralogy of Fallot : TOF) を合併した c-AVSD

2004年のPriftiらのまとめによると⁹⁾、1968～1994年の21施設からの報告117例で手術死亡率11.8% (選択術式数：single-patch法 > two-patch法)、1995～2002年の18施設からの報告229例10.5% (選択術式数：single-patch法 < two-patch法)と改善の傾向はあるものの、2000年以降でも10%前後の死亡率がある。TOFを合併したc-AVSDの心室中隔と房室弁の形態的特徴とTOF非合併群を比較した図18に提示しておく。大動脈弁下部の心室中隔欠損が大きいことから、TOF非合併群で成績を維持しながら手術時間の短縮等が報告されつつあるsimplified (modified) single-patch法の適応も現時点では否定的または限定的である。

4. 日本でのAVSD治療の現状

国内心臓手術施行施設の90～95%からデータ収集された日本胸部外科学会の資料を参考にすると(図19、

20)、c-AVSDの人工心肺使用手術件数は年々増加(1997年約120件、2004年約170件)していた。成績はゆっくりと改善しているものの2004年時点でも乳児、1歳以上ともに病院死亡率5%程度であり、まだまだ治療リスクの高い疾患群であることがわかる。また、同時期の人工心肺非使用手術件数も新生児、乳児ともに増加しているが、こちらは乳児では病院死亡率は変わっていないが新生児では高くなっていることがうかがわれる。

このデータから、出生数が減少していくなかで新生児期、乳児期早期に対応が必要な“より重症なc-AVSD症例”に治療対象が広がっていることが類推され、これに成績の年度推移を重ねて考察すると、出生してきたc-AVSD全体の治療成績は確実に改善しているのではないかと筆者なりに考えている。

さらなる治療成績改善へ向けての“診断と評価を担当する内科医”と“手術を担当する外科医”の共通認識をアップデートする——外科医からの提言

心臓外科の心内修復術は、基本的に心停止下で行わ

れていることを知らない循環器領域の医師はいないであろう。しかし、心停止下であるため手術前の生理的状态—心拍動下の心カテ、心エコー検査とは異なる状態での心内修復術が構築されることに伴う問題点を明確に意識している医師は少ないように思う。

心停止状態では心筋はほぼ完全に弛緩している状態である。このため、周囲が心筋収縮に影響されにくい線維性組織で構成された心房中隔欠損症等では術前エコーデータと術中所見が一致する確率が高いが、心筋収縮に大きく影響される部分は“内科医の生理的状态下での計測値と術中の計測値に解離が大きくなる”ことが多い。たとえば、筋性部心室中隔欠損症などは“手術前の心エコー所見よりも術中は大きく計測される”場合が多い。しかし、心室中隔欠損症閉鎖術では“確実に閉鎖できれば、多少の大きさの解離は問題にならない”。TOFはどうだろうか。術前右室造影でほとんど内径がないようにみえるTOF等の右室流出路も“心停止下では、ある程度の内径がある”ので三尖弁經由の心筋切除も可能になる。しかし、心停止下で“どれだけ心筋を切除したら、生理的状态でどれだけの内径になるのか”の評価は単純ではなく、“外科医の経験からくる判断が影響する”＝“とりあえずやってみて、人工心肺離脱後に評価する”ことになる。

さて、今回の対象であるAVSD、特にc-AVSDではどうだろうか？

筆者は、心停止下で共通房室弁の評価を正確に行うのは容易でないと感じている。理由は、弁の情報として弁輪の大きさや弁尖の数・形態が把握できれば十分なのではなく、心収縮時の逆流防止には“微妙な三次元の連携によって成り立っている機能：弁尖の接合状況”，また心拡張時の狭窄の有無は“弁尖そのものや弁下組織の可動性に影響を受ける：低圧での拡張期有効開口面積”が強く関与しているためである。

心停止下で、心臓を脱転させながら弁を確認しようとするだけで三次元構築が崩れる。これを裏付ける筆者の実体験もある。無脾症候群の共通房室弁に対して弁形成を行ったとき、術中の水注入テストで確認した逆流点を修復して手術を終えたところ、術前エコーで指摘されていた部分と異なるところを修復していたのである。あり得ないと思われるかもしれないが事実である。心停止下では“術前エコー等では再現性のある心内の左右上下も相対的”となり、加えて共通房室弁においては“弁を展開する各部分の張力を変えるだけで逆流ポイントが移動”するのである。さらに、弁は線維性で拡張・収縮のない弁尖・腱索でできあがっているのではなく、“収縮性のある乳頭筋を含む心筋”を含

めて弁機能が作られていることを鑑みると、術中心停止下に弁機能を正確に評価・修復する難しさがわかっていただけなのではないかと思う。

こうした視点から、共通房室弁群の治療を行うときに、現在は以下の方針を筆者は採用している。

(1)水注入テストでの逆流点を、(内科医と一緒に確認した)術前のエコー情報と逆流点が一致する術野を作ってから弁形成を行う。

(2)この作業(弁形成)を終えたら再び術後の評価を共有し、術前評価を担当した内科医と手術を担当した外科医がおたがいに情報を提供し、かつ共有する。

(3)そのうえで、次の症例への改善のためのフィードバックをかける。

この両輪のフィードバックの繰り返しが治療結果の向上、治療計画の精度向上に直結すると考える。

以上、私見を羅列した教育講演になってしまったが、会員諸氏の日々の臨床と今後のステップアップにわずかでも役立つことができるならば幸いである。

【参考文献】

- 1) De Oliveira NC, Sittiwangkul R, McCrindle BW, et al: Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **130**: 250–257
- 2) Manning PB: Repair of primum ASD with cleft mitral valve. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **9**: 240–246
- 3) Crawford FA Jr: Repair of complete atrioventricular septal defects “single patch” technique. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **9**: 221–232
- 4) Crawford FA: Atrioventricular canal: single-patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; **10**: 11–20
- 5) Daebritz SH: Correction of complete atrioventricular septal defects with two patch technique. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **9**: 208–220
- 6) Litwin SB, Tweddell JS, Mitchell ME, et al: The double patch repair for complete atrioventricularis communis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; **10**: 21–27
- 7) Nunn GR: Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007; **10**: 28–31
- 8) Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, et al: Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 2038–2046
- 9) Prifti E, Bonacchi M, Bernabei M, et al: Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of fallot: our experience and literature review. *J Card Surg* 2004; **19**: 175–183