

いわゆる“cleft”を中隔交連として温存した 完全型房室中隔欠損症two-patch修復術

根本慎太郎¹⁾, 佐々木智康¹⁾, 小澤 英樹¹⁾, 垣田 真里¹⁾
勝間田敬弘¹⁾, 岸 勘太²⁾, 奥村 謙一²⁾, 森 保彦²⁾

大阪医科大学附属病院心臓血管外科¹⁾, 小児科循環器部門²⁾

Key words :

complete atrioventricular septal defect, two-patch technique, septal commissure, left atrioventricular valve, surgical result

Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect: A Modified Two-patch Technique for Constructing a New Septal Commissure

Shintaro Nemoto,¹⁾ Tomoyasu Sasaki,¹⁾ Hideki Ozawa,¹⁾ Mari Kakita,¹⁾ Yoshihiro Katsumada,¹⁾
Kanta Kishi,²⁾ Kenichi Okumura,²⁾ and Yasuhiko Mori²⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery and ²⁾Pediatric Cardiology, Osaka Medical College, Osaka, Japan

Purpose: Repair of the left atrioventricular valve (LAVV) is a mainstay of surgical repair for complete atrioventricular septal defect (AVSD). We have used modified conventional two-patch repair to reconstruct a coaptation between the anterior and posterior bridging leaflets, a so-called “cleft”, as a new septal commissure. Early and midterm results of our surgical modification were assessed.

Patients and Methods: Twenty-six infants (24- isolated AVSD, 2- AVSD with Tetralogy of Fallot) were reviewed retrospectively. The mean age at surgery was 7 months (range, 1 to 39 months). Preoperative LAVV morphology: 6- hypoplastic mural leaflet, 2- small annulus, and 5- LAVV regurgitation. Opposing edges of both bridging leaflets were introduced into a small vertical incision in the upper border of the interventricular patch (VSD patch) and sutured into place to make a new commissure with adequate apposition. The “cleft” was left open- in 8 cases, partially closed in 13, and completely closed- in 5. Ten additional valve repair procedures were performed.

Results: There was no surgical atrioventricular block or surgical death, but one hospital death occurred due to necrotizing enterocolitis. In-hospital re-operation (repair) was performed for severe LAVV regurgitation in 2 cases (POD 1 & 12). There was no death in follow-up (mean 36.2 months, range 14-39). Asymptomatic LAVV regurgitation (> moderate) was noted in 5 cases.

Conclusions: Long-term follow-up is required to determine the effectiveness of our modification for complete AVSD, but this method may be an alternative to achieve adequate LAVV competency, particularly in infants with hypoplastic leaflets or small annulus of the LAVV.

要 旨

完全型房室中隔欠損症修復術における左側房室弁修復の良否は術後の予後を左右する重要な要素である。従来のtwo-patch法では、水平な心室中隔欠損閉鎖パッチ(VSDパッチ)の上端で左側前後共通弁尖間の生理的な接合を消失させ“cleft”として全閉鎖し左側房室弁を二尖化することに重点が置かれている。われわれはこの前後共通弁尖間の接合を左側中隔交連として再構築し生理的な弁構造を維持することで“cleft”全閉鎖に頼らない術式を行っている。その早期～中期成績を検討した。

方法：対象は本術式を施行した自験連続26例。男女比 = 15/11, 手術時年齢は平均 7 カ月(1~39), Down症19/26, 中等度以上の肺高血圧症22/26. 合併心内病変は筋性部心室中隔欠損 4, 二次孔心房中隔欠損または卵円孔開存 18, Fallot四徴症 2. 先行手術は肺動脈バンディング 2, Blalock-Taussig短絡 2, 大動脈縮窄解除 1. 共通弁尖形態は Rastelli A型 7, B型 2, C型17. 左側壁側尖の低形成 6, 共通房室弁閉鎖不全 5. 手術は心室中隔欠損孔をパッチ閉鎖後に同パッチ上縁に作成した垂直スリットに前後共通弁尖の交連を挿入固定し, 一次孔心房中隔欠損をグル

平成20年7月10日受付

別刷請求先：〒569-8686 大阪府高槻市大学町 2-7

平成21年1月5日受理

大阪医科大学外科学講座胸部外科学教室 根本慎太郎

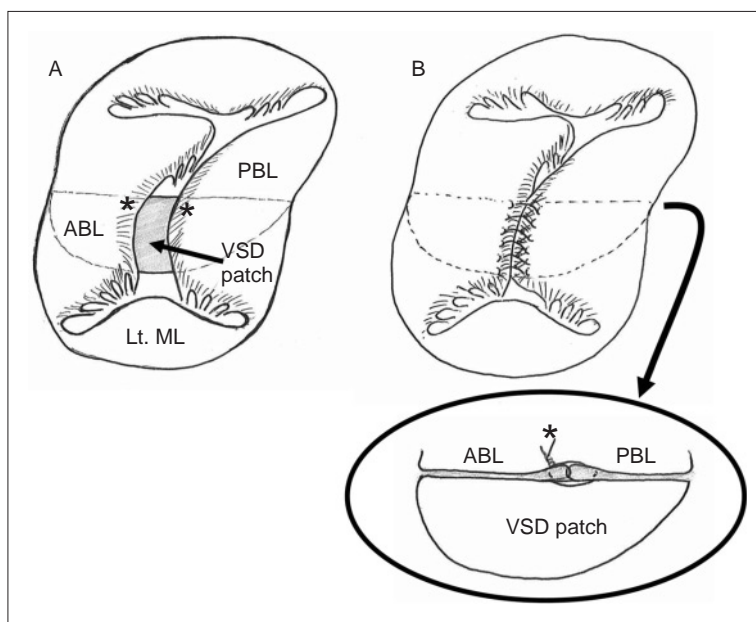


Fig. 1 Conventional two-patch repair for complete atrioventricular septal defect. A: The physiologic valve apposition zone (*) of the anterior and posterior bridging leaflets (ABL and PBL, respectively) are displaced upward on the straight upper margin of the interventricular patch (VSD patch). The loss of apposition between the two leaflets creates a so-called "cleft". B: Since the preoperative physiologic valve apposition no longer exists, achieving good coaptation between ABL and PBL totally depends on surgical closure of the "cleft". Inset shows the loss of apposition in the traverse plane at the VSD patch. Lt. ML: left mural leaflet

タルアルデヒド処理自己心膜パッチで閉鎖。いわゆる“cleft”閉鎖はなし 8, パッチ側交連部のみ13, 全長閉鎖 5. 交連部縫縮等の追加弁形成手技 10. 同時手術は肺動脈形成 2, 右心室流出路形成 2, 筋性部心室中隔欠損閉鎖 2. 成績: 手術死亡 0, 外科的房室ブロック 0. 再手術は左側房室弁形成 2(術後 1, 12日目), 筋性部心室中隔欠損閉鎖 1(術後 3日目). 退院後平均36.2カ月(14~39カ月)での死亡 0, 中等度以上の左側房室弁閉鎖不全 5(4例は無症状で投薬を必要とせず, 1例はアンジオテンシン変換酵素阻害剤と β アドレナリン受容体遮断剤投与下に経過観察中). 結論: 修復後の前後共通弁尖の接合を“cleft”全閉鎖に頼らない本術式の早期~中期成績は良好であり, 長期成績からの再評価が待たれる. 特に“cleft”全閉鎖が不可能な左側房室弁口狭小例や左側壁側尖の低形成例に対するtwo-patch法の変法として簡単に付加できる有効な選択肢の一つであることが示唆された.

はじめに

現行の完全型房室中隔欠損症に対するtwo-patch修復術の問題点は前後共通弁尖間のapposition zoneを消失させてしまうことである(Fig. 1A). 結果として左側両共通弁尖の間に無用のいわゆる“cleft”が残存し閉鎖不全を人工的に発生させてしまうため, “cleft”の全閉鎖が弁修復の操作に不可欠となってしまう(Fig. 1B). このことにより左側房室弁の狭小弁口例および左側壁側尖低形成例への対応, 他形成手技の追加の困難性, そして“cleft”再裂開による再手術リスクの招来が考え

られる.

この問題点に対し, 当施設では前後共通弁尖間のapposition zoneを温存し中隔交連として再現し, 生理的な弁構造を維持することで“cleft”全閉鎖に頼らない工夫をtwo-patch修復術に行ってきた. その術式の早期~中期成績を検討した.

手術方法

1977年Carpentierによって報告された左側房室弁の三弁化修復術を応用した¹⁾. そのオリジナルの方法の主眼は房室中隔欠損症に特徴的な弁構造を温存する三弁

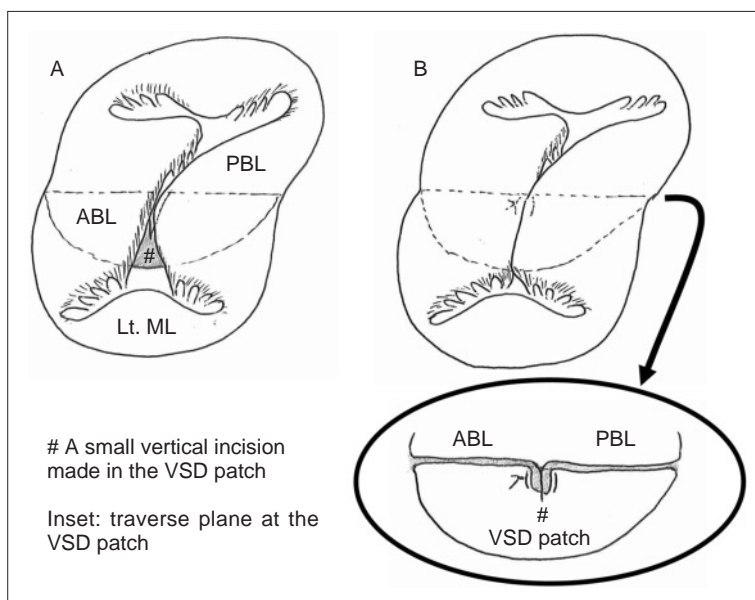


Fig. 2 Our modification of the two-patch repair for complete atrioventricular septal defect.

A: A small incision (#) is made perpendicular to the upper margin of the interventricular patch (VSD patch). The physiologic valve apposition zone of the anterior and posterior bridging leaflets (ABL and PBL, respectively) is introduced into the vertical incision and preserved.

B: Opposing edges of the two bridging leaflets are sutured into place using a horizontal mattress suture. The valve apposition between ABL and PBL is reconstructed as a new septal commissure. Inset shows the reconstructed apposition into the vertical incision in the transverse plane at the VSD patch.

Lt. ML: left mural leaflet

化であるが、両共通弁尖を切開すること、早期乳児への応用が少ないこと、そして遠隔成績が不明のままであることが問題といえる。われわれはこのCarpentierの方法の一部を参考としVSDパッチ上縁に前後共通弁尖間のapposition zoneを再建し中隔交連として温存、再現する工夫を従来のtwo-patch修復術に付加した(Fig. 2)。一方、Carpentierの方法で強調された三弁化にはこだわらず両共通弁尖のappositionの状態により“cleft”縫合を適宜追加した。

体外循環・心停止下に右心房を切開し、水注入試験と解剖学的所見から前後両共通弁尖の左右分割ラインを決定した。両共通弁尖のappositionから前後それぞれの共通弁尖弁輪までの距離を長径とし、心室中隔欠損scoopingの深さを中心の幅とし、さらに前方の幅を十分にとった上縁が水平なteardrop状にトリミングした厚さ0.4mm PTFEパッチを心室中隔に縫着し、心室中隔欠損孔を閉鎖した。続いて同パッチ上縁の前後共通弁尖接合部に対応した部位に垂直にスリットを作成した(Fig. 2A)。そのスリット内に両共通弁尖接合部(apposition zone, rough zone)を挿入し、6-0 PROLENE U字

縫合(1-2針)でパッチに固定した(Fig. 2B)。これにより症例それぞれの共通弁尖の前後方向の生理的な弁サイズと構造が温存される。Fig. 3にこの操作の具体的な術中所見を示す。“cleft”処理前弁接合が完成されることを基本とし、水注入試験を繰り返し弁接合の状態により他弁形成手技や“cleft”縫合を追加した。“cleft”縫合は、両共通弁尖appositionの幅の浅いもの、そして水試験で両共通弁尖先端を中心とする逆流を認めた場合に行った。最終的には少なくともRowlatt基準のサイズが通過するように左側房室弁口面積を確保した。なお二心室修復が可能と判断されたすべての完全型房室中隔欠損症で本術式を行った。

残る心室中隔欠損閉鎖パッチ上縁から両共通弁尖を通し、さらにグルタルアルデヒド処理自己心膜パッチに至る複数の6-0 PROLENE U字transfix縫合を用い、心房中隔一次孔を閉鎖した(通常のtwo-patch修復術に準じた)。

対 象

二心室修復が可能と診断された完全型房室中隔欠損

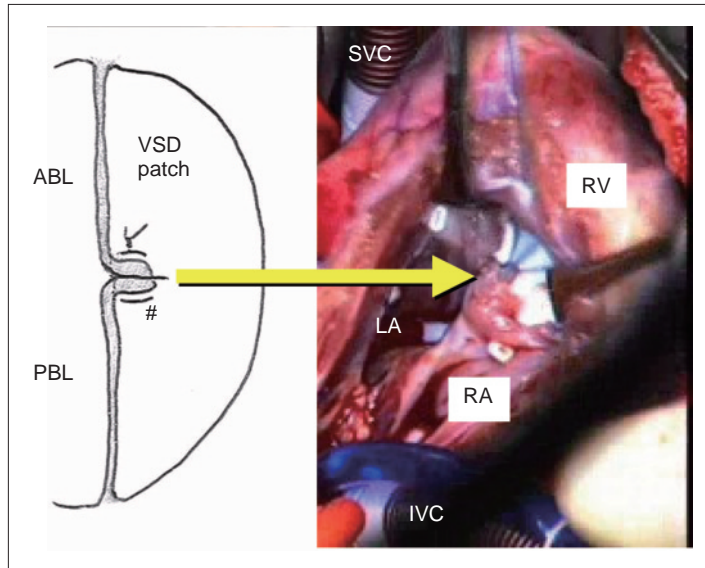


Fig. 3 Representative intraoperative photo of our modification.

Opposing edges of the two bridging leaflets are introduced into the vertical incision (#) of the inter-ventricular patch (VSD patch) and sutured into place (yellow arrow).

ABL: anterior bridging leaflet, IVC: drainage cannula into the inferior vena cava, LA: left atrium, PBL: posterior bridging leaflet, RA: right atrium, RV: right ventricle, SVC: drainage cannula into the superior vena cava

症に対して2008年4月までに本術式を施行した自験の連続26例(男児:女児=15:11)を対象とした。手術時年齢は中央値7カ月(1~39カ月)で、Down症候群を19/26例に合併し、中等度以上の肺高血圧を22/26例に合併していた。他の心内病変として筋性部心室中隔欠損4例、心房中隔欠損(二次孔)または卵円孔開存18例、Fallot四徴2例が合併していた。肺動脈バンディング2例、Blalock-Taussig短絡2例、そして大動脈縮窄解除1例が先行施行された。

共通房室弁の形態はRastelli分類上A型7例、B型2例、C型17例であった。また、左側壁側弁尖低形成を6例、中等度以上の房室弁閉鎖不全を5例認めた。

いわゆる“cleft”は、8例で閉鎖せず、中隔交連部の補強のため“cleft”のパッチ側に数針のfigure-of-eight sutureまたはsingle sutureを行ったものが13例、そして全長を閉鎖したものが5例であった。9例の左側房室弁と1例の右側房室弁に他の弁形成手技を追加した。内訳はKay-Reed法による交連縫縮を8例、自己心膜による弁尖拡大を1例、そして腱索短縮+乳頭筋楔状切除を1例に施行した。合併心病変に対して肺動脈バンディング解除+形成術を2例、1弁付きパッチを用いた右心室流出路形成を2例、筋性部心室中隔欠損孔閉鎖を2例に併せて施行した。

結 果

1. 周術期~早期

外科的房室ブロックの発生および手術死亡はなかった。術後心エコー所見の1例をFig. 4に示す。良好な

中隔交連の形成と良好な房室弁の開放が観察された。病院死亡は1例で術後60日目に壊死性腸炎による敗血症で失った。3例に同一入院中に再手術を行った。1例目はHolt-Oram症候群を合併した3歳男児。生後15日目に動脈管結紮と肺動脈バンディングが施行され、以後軽度の房室弁閉鎖不全を有していた。心内修復時に“cleft”を完全閉鎖し肺動脈バンディング解除+肺動脈パッチ拡大を行った。術後12日目に中等度以上の左側房室弁閉鎖不全に対し“cleft”への追加縫合と右室流出路追加筋切除を行った。いまだ中等度の左側房室弁閉鎖不全が残存しているが現在経過良好である。2例目はDown症候群を合併した9カ月男児。術前に軽度の房室弁逆流を有しており、心内修復時に“cleft”を完全閉鎖し、前乳頭筋楔状切除+左側壁側弁尖の腱索短縮、共通前尖と左側壁側弁尖間交連部の両弁尖の直接縫合と交連縫縮を施行した。高度左側房室弁逆流の残存に対し術後1日目“cleft”への追加縫合、吸収糸による重全周性弁輪縫縮、および心室中隔欠損孔の遺残短絡閉鎖を行った。軽度の左側房室弁閉鎖不全を認めるのみで現在経過良好である。この症例1, 2は、本術式を開始した所期の2例であり、初回弁修復時に“cleft”全閉鎖を行ったが、再手術時には“cleft”の裂開はなく、本来appositionの幅の狭い両共通弁尖先端に向けて“cleft”縫合により共通前尖が相対的に弁輪よりも心房側にシフトしている所見を認めた。これを追加縫合により両共通弁尖のclear zoneの高さが揃うように修正した。

3例目は非Down症候群5カ月男児。左室低形成、左

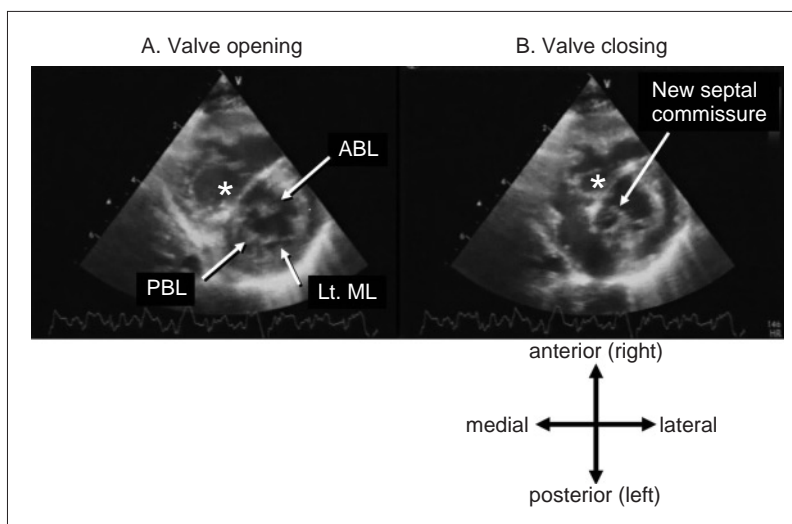


Fig. 4 Representative postoperative trans-thoracic echocardiography of the atrioventricular valve (A: valve opening, B: valve closing).

An 18-month-old girl with Down syndrome (body weight 5.4 kg) underwent our modified two-patch repair and right ventricular outflow tract reconstruction using a mono-cuspid trans-annular patch for complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot.

The posteromedial papillary muscle supporting the posterior bridging leaflet (PBL) and poor left mural leaflet (Lt. ML) was poorly developed. The “cleft” was left opened and a Kay-Reed commissural plication was placed to enhance apposition at the commissure between PBL and Lt. ML.

The valve apposition between the anterior bridging leaflet (ABL) and PBL is well established as a new septal commissure just next to the interventricular patch (VSD patch*). Both atrioventricular valves are fully open. No regurgitation remained in the left atrioventricular valve (not shown here).

側壁側弁尖低形成(共通後尖と癒合し副弁口を形成), 単一乳頭筋, 多孔性筋性心室中隔欠損に対し, “cleft”を完全閉鎖し, 副弁口形成部の交連縫縮を追加し, 筋性部心室中隔欠損閉鎖を施行した. 術後3日目に多孔性筋性部心室中隔欠損遺残短絡に対する追加閉鎖するも, 肺体血流量比1.5の遺残短絡に対し術後6日目に肺動脈バンディングを施行. 中等度以上の左側房室弁逆流が残存しているが, 術後2年4カ月現在アンジオテンシン変換酵素阻害剤と β アドレナリン受容体遮断剤投与で症状は軽度であり体重増加も良好である. 心サイズと機能を経過観察し将来的に再手術介入を検討している.

2. 中期～遠隔期

前出の1例の病院死亡例以外が全例退院した. 経過観察期間中(平均36.2カ月; 14~39カ月)での死亡, 再手術はなかった. 5例に外来心エコーにより中等度の左側房室弁閉鎖不全の残存が確認されたが, その4例は無症状で投薬を必要とせず, 1例は前出の再手術3例目であり, 術後2年4カ月現在アンジオテン

シン変換酵素阻害剤と β アドレナリン受容体遮断剤投与で症状は軽度で将来的な再手術介入の必要性につき経過観察中である.

考 察

Two-patch法による完全型房室中隔欠損の修復がわが国の多くの施設では確立した手技として採用されており, その成績は一般に良好である. 現在の成書で解説されているtwo-patch修復法(one-patch修復法も含めて)では左側房室弁の前後共通弁尖の弁接合の保持をいわゆる“cleft”全閉鎖に依存している. 術後morbidityに大きく影響する重要因子の一つは左側房室弁閉鎖不全であり, 重度に残存した場合または“cleft”の縫合離開による閉鎖不全の出現の多くは再手術の対象となる.

現在この“cleft”閉鎖の離開による再手術発生率は多いところでは14~22%と比較的高く²⁻⁵⁾, 離開のみでなく離開部からの逆流により二次的に形成された弁輪拡大や肥厚線維化した弁尖などの病変の問題が加わる. よってその再手術に際しさまざまな弁形成手技の追加や弁置換を要する場合がある²⁻⁵⁾.

われわれはこの離開の原因を以下のように考察している。まず、現在のtwo-patch修復では、平坦なVSDパッチ上縁に前後共通弁尖を二次元的平坦に縫着するため、元々存在していた両共通弁尖の三次元的接合を消失させてしまう。このため前後両共通弁尖の間に接合には無意味ないわゆる“cleft”が残ることとなり、弁逆流の原因となる裂隙を作成してしまう。換言すれば術前に閉鎖不全がない場合でも、閉鎖不全を外科的に発生させることとなる。よってこの裂隙である“cleft”の全閉鎖によって閉鎖不全を止める手技の必要性が発生する。しかし、この“cleft”縫合線には三次元的弁接合という生理的減圧装置がないため左心室圧が直接の負荷となり常に緊張を受ける。このため弁尖の性状や左心室圧の差異により一定の確率で“cleft”縫合離開が生じると考えられる。

通常のtwo-patch法にCarpentierの推奨した三弁尖化修復を組み合わせた方法での中期～長期での左側房室弁の比較的高率の閉鎖不全発生の報告があるが^{4, 6)}、上記の理由により両共通弁尖の生理的な弁接合を保持しないかぎりその失敗は自明と考えられる。われわれはこの両共通弁尖の三次元的弁接合の中隔交連としての再現を重視しており、これを支持する報告もある⁷⁾。中間型房室中隔欠損症の手術成績を検討した報告ではあるが⁷⁾、このいわゆる“cleft”の閉鎖の有無は閉鎖不全による再手術の発生率に影響せず、むしろ“cleft”閉鎖が必要な症例とそのまま弁接合として温存開放しておくのが望ましい症例を術前エコーと術中所見から適宜判断することの重要性が結論され得る。これは本術式におけるわれわれの見解に一致する。よってCarpentierの論じた房室中隔欠損症の房室弁の解剖学的特徴を尊重した三弁尖化¹⁾にはこだわる必要性はないと考えられた。

本研究で示された良好な成績は、手術対象にDown症候群児が比較的多く占められていた影響が少なからず存在していると考えられた。全体症例数が少なくかつ退院症例での再手術介入は行われていないものの、本シリーズ非Down症候群7例中1例(14.3%)に左側房室弁逆流に対する早期再手術が行われたが、Down症候群では19例中1例(5.3%)であった。事実Down症候群では非Down症候群に比し、両共通房室弁尖の発達が良好で弁尖の左右分割が比較的容易であることが報告されている⁸⁾。非Down症候群児における有効性を向上させるべく本術式の改良を継続させていく必要性が考えられた。本術式はあくまで両共通弁尖間に元々生理的に存在するappositionを新しい交連として保存する単純なものであり、弁尖自体のサイズや左側壁側弁尖

とのappositionには影響しない。よってこれらに問題がある症例には本術式のみでの対応は限界があり、他弁形成手技や弁置換の必要性が考慮される。

結 語

完全型房室中隔欠損two-patch修復の際に前後共通弁尖の接合を中隔交連として再現し、いわゆる“cleft”全閉鎖に逆流防止を依存しない本術式工夫の早期～中期成績は良好であった。本工夫により、いわゆる“cleft”の閉鎖は総合的な弁接合の状態により取捨選択可能な手技となることが示唆された。特に狭小弁口例、左側壁側弁尖低形成例などでの応用に有効と考えられた。さらに手術数の増加と再手術介入を含めた長期成績の検討から本術式の妥当性と有効性への再評価を必要とすることは言うまでもない。

【参考文献】

- 1) Carpentier A: Atrioventricular septal defect. The three leaflet valve: divided-patch technique, in Moulton AL (ed): Congenital Heart Surgery: Current techniques and controversies. Pasadena, CA, Appleton Davies, 1984, pp156-166
- 2) Alexi-Meskishvili V, Hetzer R, Dähnert I, et al: Results of left atrioventricular valve reconstruction after previous correction of atrioventricular septal defects. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 12: 460-465
- 3) Poirier NC, Williams WG, Van Arsdell GS, et al: A novel repair for patients with atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 18: 54-61
- 4) Prifti E, Bonacchi M, Bernabei M, et al: Repair of complete atrioventricular septal defects in patients weighing less than 5 kg. Ann Thorac Surg 2004; 77: 1717-1726
- 5) Ten Harkel AD, Cromme-Dijkhuis AH, Heinerman BC, et al: Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2005; 79: 607-612
- 6) Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaszczyk C, et al: Closure of the zone of apposition at correction of complete atrioventricular septal defect improves outcome. Eur J Cardiothorac Surg 2000; 17: 146-153
- 7) Al-Hay AA, Lincoln CR, Shore DF, et al: The left atrioventricular valve in partial atrioventricular septal defect: management strategy and surgical outcome. Eur J Cardiothorac Surg 2004; 26: 754-761
- 8) Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, et al: Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. Ann Thorac Surg 2004; 78: 666-672