

主要体肺動脈側副血行路を合併した心奇形に対する外科治療戦略

宮崎 隆子¹⁾, 山岸 正明¹⁾, 八島 正文¹⁾, 前田 吉宣¹⁾
山本 裕介¹⁾, 小出 昌秋²⁾, 野村 耕司³⁾, 夜久 均⁴⁾

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科¹⁾,
聖隷浜松病院心臓血管外科²⁾,
埼玉県立小児医療センター心臓血管外科³⁾,
京都府立医科大学心臓血管外科⁴⁾

Key words:

major aortopulmonary collateral arteries, one-staged unifocalization, palliative right ventricular outflow tract reconstruction, median sternotomy

Surgical Strategy for Major Aortopulmonary Collateral Arteries in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect

Takako Miyazaki,¹⁾ Masaaki Yamagishi,¹⁾ Masafumi Yashima,¹⁾ Yoshinobu Maeda,¹⁾
Yusuke Yamamoto,¹⁾ Masaaki Koide,²⁾ Koji Nomura,³⁾ and Hitoshi Yaku⁴⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Research Hospital Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, ²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, ³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Children's Medical Center, Saitama, and ⁴⁾Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto

Background: We advocate one-stage unifocalization concomitant with palliative right ventricular outflow tract reconstruction (pRVOTR) for patients with major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA) in pulmonary atresia with ventricular septal defects. The object of this study was to assess our surgical strategy for MAPCA.

Methods: From 2001 to 2009, through a median sternotomy, one-stage unifocalization under cardiopulmonary bypass was performed in 15 patients. The median age at the operation was 1.0 year. The central pulmonary arteries were created by using an autologous pericardium roll/patch. Definitive repair was performed in two patients, and staged repair with pRVOTR (right ventricular to pulmonary artery conduits with a diameter of 75% of the normal pulmonary annulus diameter) was performed in 13 patients. Before the operation, the surgical strategy for unifocalization of MAPCA and pulmonary reconstruction was planned using accurate spatial information from the differential color imaging provided by 3D CT angiography.

Results: There were no hospital deaths or late deaths; 14 patients achieved definitive repair, and 1 patient is waiting for further follow-up (average: 3.5 years, range: 6.2 months to 8.2 years). The pulmonary artery index and average SpO₂ were 139.7±88.6 mm²/m² and 79%, which initially and significantly increased to 398.5±128.2 mm²/m² and 88% after unifocalization. The pulmonary arterial systolic pressure was 35.3±14.1 mmHg before definitive repair and decreased to 29.3±2.2 mmHg after definitive repair.

Conclusions: One-stage unifocalization and pRVOTR showed excellent results for all patients with MAPCA. Bilateral equal pulmonary blood flow was obtained and led to the growth of pulmonary arteries with this procedure. Plotting a thorough strategy is crucial for the successful treatment of MAPCA.

要 旨

背景: 主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)合併心奇形に対し一期的肺動脈統合化手術(UF)と姑息的右室流出路再建術(pRVOTR)を中心とした外科治療を採用してきた。本稿では中期遠隔期成績の検討を行い、本治療方針の妥当性を検討する。

対象と方法: 2001年から2009年に一期的UFを施行したMAPCA合併症例15例を対象とした。手術時年齢は中央値で1.0歳であった。手術は胸骨正中切開、体外循環使用下に一期的UFと心膜roll/patchによるY字型中心肺動脈再建術を施行した。2例に根治術を同時施行し、13例には段階的手術を選択し、肺血流供給路には右室—肺動

平成22年1月4日受付
平成22年7月12日受理

別冊請求先: 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設小児心臓血管外科 宮崎 隆子

脈心外導管を用い、導管径は正常肺動脈弁輪径の約75%とした。

結果：早期死亡および遠隔期死亡は認めなかった。根治術に14例が到達し、1例が待機中であった。一期的UF前後のpulmonary artery indexは $139.7 \pm 88.6 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ から $398.5 \pm 128.2 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と有意に増加した。SpO₂(平均値)も79%から88%と有意に上昇した。根治術前後の収縮期肺動脈圧は $35.3 \pm 14.1 \text{ mmHg}$ から $29.3 \pm 2.2 \text{ mmHg}$ と低下傾向を認めた。

結論：中期遠隔期成績は満足できるものであった。本術式により立体的な肺動脈の再構築と両肺への均等な血流分布、肺血管成長が得られた。本方針は根治術到達率も高く、有効な治療戦略であると考えられる。

緒 言

主要体肺動脈側副血行路(MAPCA)を合併した心奇形に対する外科治療においては、いまだその方針に議論が残っている。良好なQOLを得るためには、根治術後の低い肺動脈圧、右室圧さらには低い肺血管抵抗が最も重要な因子といえる。そのためには狭窄のない血流路の再建を行う手術方法と肺動脈の閉塞性病変を進行させない治療戦略の選択が肝要である。従来の左右開胸アプローチによる段階的肺動脈統合化手術(uni-focalization: UF)法^{1, 2)}では、根治術後の高い右室圧、異物使用による狭窄病変の合併などが問題となっている。

これに対して、われわれは術前に三次元(3D)CTおよび血管造影によりMAPCAの形態と走行パターン、気管や肺静脈など周辺組織との相対的關係の同定を行い、正中切開アプローチ、体外循環補助下に自己心膜rollまたはpatchによるY字型中心肺動脈形成、MAPCAの一期的UF、さらに右室-肺動脈心外導管による姑息的右室流出路再建術(palliative RVOTR: pRVOTR)を第一期の基本術式として採用してきた。本第一期手術後に肺動脈の成長と肺血管床の改善を待ち、根治術を施行している³⁾。

本稿では、われわれが採用してきた治療方針の中期遠隔期成績を検討し、MAPCAを合併した心奇形に対する外科治療方針について考察した。

対 象

2001年7月から2009年5月までにMAPCA合併複雑心奇形に対し外科的手術介入を行った15例を対象とした。疾患の内訳は肺動脈閉鎖症(PA)+心室中隔欠損症(VSD)10例、PA+Fallot四徴症3例、PA+両大血管右室起始症2例であった。第一期手術(UF)時年齢は中央値1.0歳(1.8カ月~8.8歳)、体重は中央値で8.9kg(3.3~23kg)であった。1歳以上の症例は9例(60%)、2歳以上の症例は6例(40%)であった。

MAPCAの本数は総数50本で1症例あたり1~7本(平均3.3本)であった。このうち41本をUFし、肺内での血管結合を有する(arborization anomalyあり)6本を大動脈起始部にて結紮したが、初期の症例で3本が残存した。術前pulmonary artery index(PAI)が $160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 以上であった症例は4例であり、 $160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 未満の高度低形成中心肺動脈を呈したのは11例であり、うち5例では中心肺動脈が欠損していた。

方 法

1. 術前検索

左右均等で狭窄や変形のない肺動脈を再構築し、左右および全肺野に均等な肺血流を得るためには、中心肺動脈から肺門部にかけての立体的な血管形成が肝要である。このために、術前に血管造影によりMAPCAの本数、形態(太さ、狭窄の有無、起始部位)、灌流領域、肺内での血管結合(arborization anomalyの有無)などを同定した。さらに各血管と気管を色別に分類した三次元(3D)CT(Fig. 1)により、MAPCAの大動脈起始部位置、立体的な走行パターン、気管や肺静脈との相対的位置関係などを同定した。特に起始部位置や周辺臓器との立体的位置関係は3DCTにより有用な情報が得られた。肺静脈と大動脈起始部位置の相対的關係はMAPCA起始部剝離の際の有用な指標となる。

最終的に血管造影検査と3DCT検査を組み合わせる形態の検討を行い、MAPCA切断部位、拡大形成が必要な箇所、再建(吻合)方法(端側吻合か側々吻合か、吻合部拡大は必要か)、さらに気管後部に位置するMAPCAの気管前面への転位の可否、UF後に肺静脈狭窄を惹起しないかどうかの確認を行い、中心肺動脈へのUF術式および中心肺動脈構築方法(自己心膜ロールの太さ、長さを含む)を計画した。

2. 手術術式の選択

MAPCA合併の複雑心奇形に対する外科的治療後の

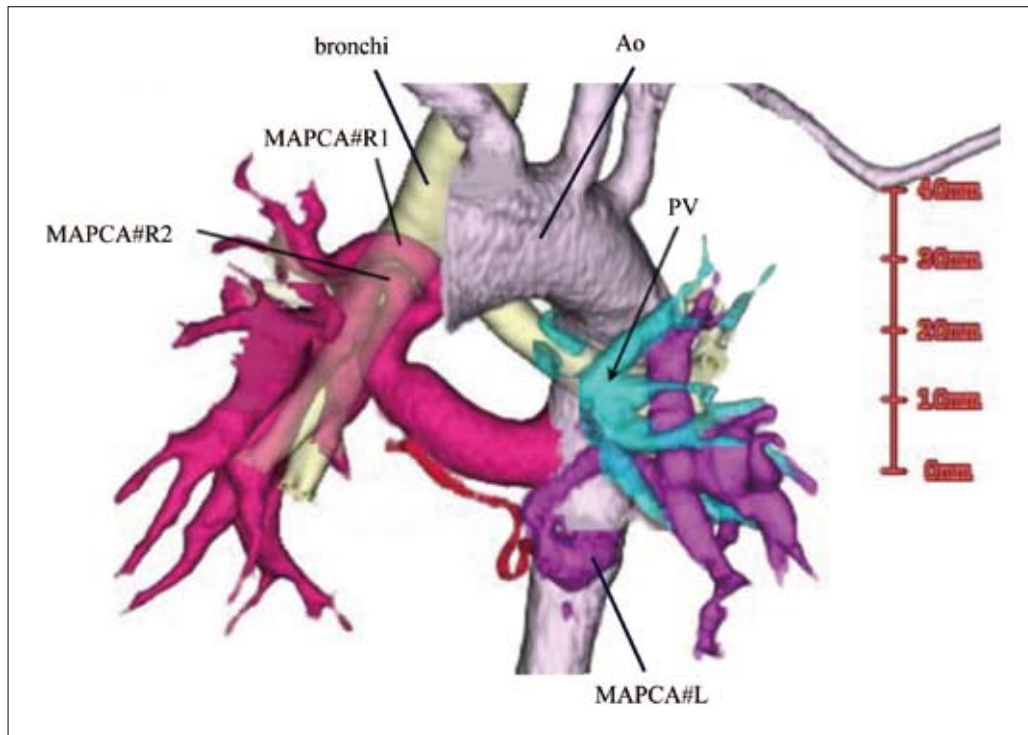


Fig. 1 Differential color-imaging 3DCT.
The right MAPCA lies back of the trachea and the right bronchi. The left MAPCA lies intertwining with the left pulmonary veins. Ao: Aorta, PV: pulmonary vein.

予後を規定する因子として、中心肺動脈の大きさがあげられている^{4,6)}。そこで、術前 PAI により本疾患を 2 群に分けて治療方針を決定した。PAI が $160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 以上の年長児に対しては一期的な UF と根治術を選択した。乳児期以下の症例では PAI が $160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 以上であっても一期的 UF と pRVOTR を選択した。また、中心肺動脈欠損を含む PAI が $160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 未満の症例では全例一期的 UF と pRVOTR を施行した。手術介入の至適時期は 1 歳前後と考えているが肺高血圧進行例はそれ以前に、一方で紹介時年齢が乳児期以降では可及的早期に手術介入する方針とした。MAPCA の本数および起始部の位置は一期的 UF 可否の判断基準には入れなかった。

3. 手術

手術は胸骨正中切開でアプローチした。中心肺動脈は新鮮自己心膜で拡大もしくは作成する(自己心膜を patch として使用: 4 例, roll として使用: 9 例)ため、最初に心膜を大きく採取しておく。心膜 roll 使用例では片側の PAI が約 $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ となるように新鮮心膜を roll 状に縫合しておく。術前 3DCT を参考にして、

左右それぞれの心膜 roll の長さを決定しておく。中心肺動脈形成の基準としては $\text{PAI} < 160 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ とした。また、心膜 patch 使用例でも roll 使用例と同様の形態となるように肺動脈は形成する。中心肺動脈を有しても、その形態により心膜 patch による縫合線が長くなる症例では、手術時間の短縮を考慮し roll を選択した。

術前 MAPCA 形態の検査結果をもとにして MAPCA を同定、剥離するが、MAPCA 依存性肺循環の場合、MAPCA 剥離時の SpO_2 低下には注意を要し、低下時には直ちに体外循環を使用する。また、MAPCA 剥離の際には肺静脈や心臓の圧排を要することも多く、必要に応じて体外循環下に剥離する。UF 後の屈曲、変形を回避するために吻合想定部位よりもさらに末梢まで MAPCA を十分剥離することが重要である。よって MAPCA 剥離時には両側開胸とならざるを得ない。

MAPCA を起始部から切断した後、気管後面部分は前面へ引き抜く。MAPCA 断面が細い場合には、末梢に向かって縦切開を追加し、余剰 MAPCA 壁を用いて拡大形成を行う。このように可及的に大きな MAPCA 開口部を作成し、屈曲、変形に留意しながら、心膜

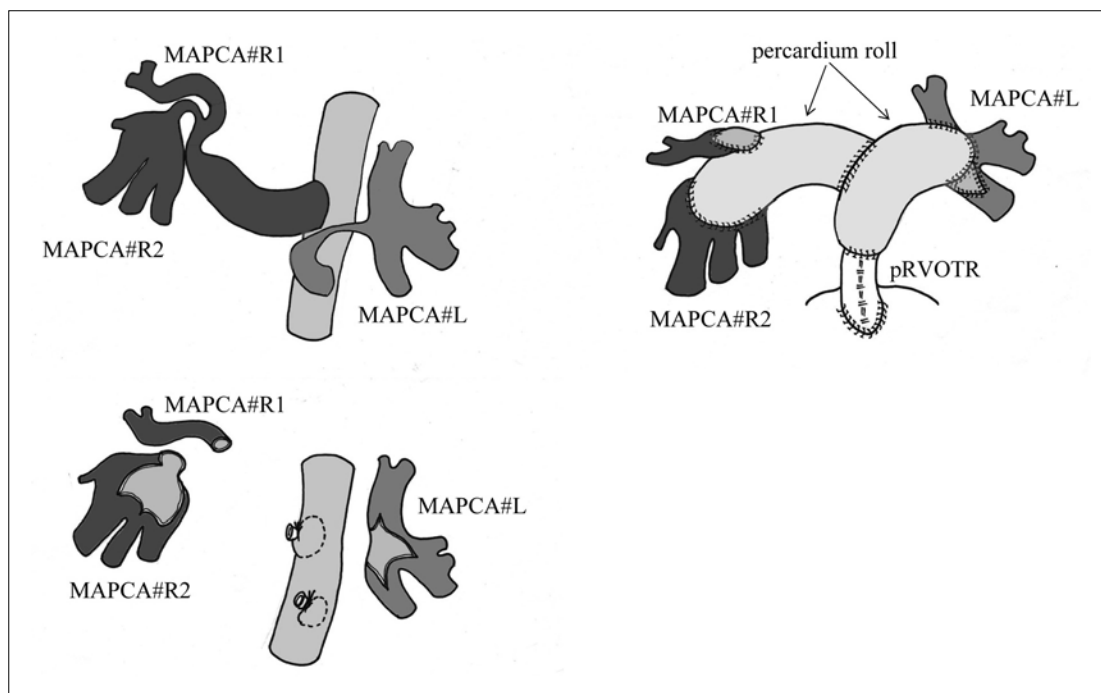


Fig. 2 Operative techniques of unifocalization for the patient whose 3DCT are shown in Fig. 1. Identification of MAPCAs. Transection of MAPCA (beyond the peripheral stenosis of MAPCAs). Anastomosis of pericardial roll and unifocalized MAPCAs, Y-shaped connection of both pericardial rolls and reconstruction of continuity between the right ventricle and pericardial roll with ePTFE conduit.

A	C
B	

roll 使用例では自己心膜 roll に MAPCA 断端を直接端々吻合もしくは側々吻合して UF を行う。ついで、左側 MAPCA に吻合した自己心膜 roll の側壁に切開を加え、右側 MAPCA に吻合した自己心膜 roll を Y 字型に端側吻合し中心肺動脈を形成する。Y 字型に形成することにより気管分岐部および左右気管枝への圧迫が回避できる。最後に Y 字型自己心膜 roll に血流調節用の一弁付き expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) 導管を端々吻合する。一弁付き ePTFE 導管は、選択した導管径に合わせて ePTFE sheet を用いて fan-shaped valve を作成し⁷⁾、これを導管の内腔に縫着して製作する。心停止とした後に右室流出路を切開し、導管近位端を吻合して pRVOTR を完成する (Fig. 2)。Fig. 2 に Fig. 1 で示した症例の術式模式図を示す。(B) MAPCA 狭窄部を越えて遠位側で可及的に大きな吻合口を確保している。(C) MAPCA と自己心膜ロールを気管前面で吻合する。吻合口は遊離 MAPCA 壁を用いて拡大している。最後に適切な人工血管口径を選択して右室からの血流調節を行う。

4. 術後管理と根治手術

術後管理においては、術中操作による肺実質や気管への圧迫や開胸による肺コンプライアンス低下に伴う影響を考慮し、中等度鎮静化に数日の挿管管理および抜管後の nasal CPAP などの補助呼吸機管理を行う方針としている。急性期、肺・気管支合併症に対して、一酸化窒素 (NO) 吸入療法やステロイドおよび気管支拡張薬などを投与する。1 歳以上の幼児症例では肺高血圧合併例が多く、前述の管理に加えて術後早期から積極的に Bosentan などの肺高血圧治療薬を導入し、肺血管床の改善を図る。また、SpO₂ に応じて HOT を導入し、根治術に向け末梢肺動脈の成長、肺血管抵抗の低下を図る。

根治術のタイミングは、乳児症例では 10 kg を目標に体重増加を待ち、成長に伴う相対的導管狭窄をきたす可能性の低い太さ (径 18 mm あるいは 22 mm) の 3 弁付き ePTFE 心外導管⁸⁾ を使用して根治術を行っている。肺高血圧合併の年長児例では、肺高血圧治療薬投与により肺高血圧改善を待つて根治手術の方針として

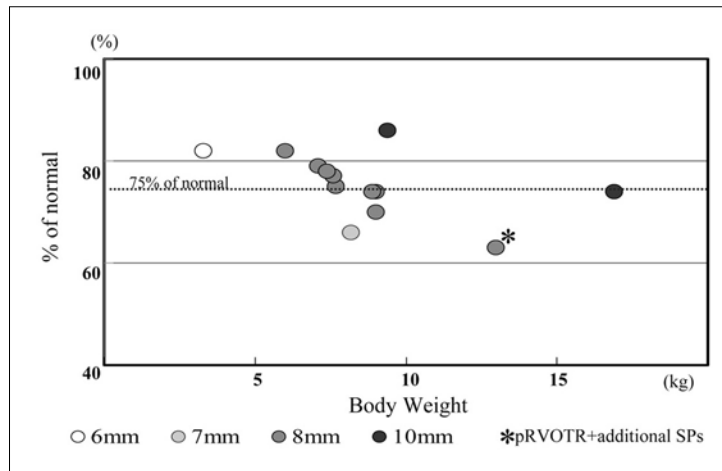


Fig. 3 Correlation between conduit diameter and body weight.

いる。原則的には一期的 UF と pRVOTR から根治術までの間隔は 1 年程度としている。

根治術前に再度 3D-CT で残存 MAPCA や肺動脈狭窄などの残存病変を確認し、根治術前のインターベンションおよび根治術時の同時手術の必要性について判定している。

5. データ収集および解析

データは retrospective にカルテより収集した。

術前の治療方針決定には PAI を用いたが、中心肺動脈欠損症例では PAI の評価が困難なため、全例において total neopulmonary artery index (TNPAI)⁹⁾ を算出し評価した。TNPAI の算出法は中心肺動脈が存在する場合には分岐点の直前の径を計測し、MAPCA は狭窄部末梢側で径を測定した PAI を合計した。

統計学的検討ではデータは平均値 ± 標準偏差で示した。UF 前後での各因子の変化に関しては t 検定により検討した。また、p 値が 0.05 未満を統計学的有意差ありとした。

結 果

一期的 UF と pRVOTR を 13 例に施行した。肺血流不足のため 1 例に体一肺動脈短絡術 (SP shunt) を追加した。術前 PAI が $167 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 、収縮期肺動脈圧 (PAP) が 17 mmHg であった 8 歳症例と pRVOTR のみを先行し PAI が $178 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 、PAP が 21 mmHg となった 2 歳症例の 2 例に一期的 UF と同時根治術を施行した。一期的 UF および pRVOTR 手術時の体外循環時間は 256.6 ± 89.4 分、大動脈遮断時間は 23.6 ± 3.6 分であった。Rawlatt の式から算出した正常肺動脈弁輪径に対

する実際に使用した pRVOTR 径と UF 時の体重との関係を Fig. 3 に示す。選択した pRVOTR 径は正常肺動脈弁輪径の平均約 75% であった。

経過観察期間は 3.5 ± 2.5 年 (6.2 カ月 ~ 8.2 年) であった。早期死亡および遠隔期死亡を認めなかった。14 例が根治術に到達し、VSD は全例で閉鎖可能であり、1 例が根治術待機中であった。一期的 UF から根治術までの待機期間は 1.1 ± 0.4 年 (8.0 カ月 ~ 2.0 年) であった。根治術時の年齢は中央値で 2.2 歳 (1.4 ~ 8.8 歳) であり、体重は中央値で 10.0 kg (8.0 ~ 23.0 kg) であった。

残存 MAPCA を認めた 2 症例 (3 本) に対し、根治術時に UF を同時施行したが、全例で対象とした MAPCA をすべて UF 可能であった。経過観察期間において UF した MAPCA の途絶例を認めなかった。根治術後に再手術および内科的インターベンションを必要とした症例はなかった。

一期的 UF および pRVOTR を選択した各症例の左室拡張末期容積 (LVEDV) の正常値に対する割合 (LVEDV% N) と SpO₂ の推移を Fig. 4 に示す。根治術前の LVEDV% N はほとんどの症例で 100 から 150% に調節され、SpO₂ は全例で上昇し、80 から 90% の間に調節されていた。UF 後の Qp/Qs は 0.89 ± 0.18 であり、収縮期肺動脈圧は $32.8 \pm 11.0 \text{ mmHg}$ であった。根治術後に心カテーテル検査を施行し得た 6 例における収縮期肺動脈圧は根治術前後で 35.3 ± 14.1 から $29.3 \pm 2.2 \text{ mmHg}$ と低下傾向にあり、適切な肺血流量が得られていた。さらに UF 前、UF 直後、根治術直前の SpO₂ はそれぞれ $79.1 \pm 4.0\%$ 、 $88.7 \pm 4.6\%$ 、 $88.8 \pm 5.1\%$ と UF 直後から根治術直前にかけても適切な肺血流量が維持さ

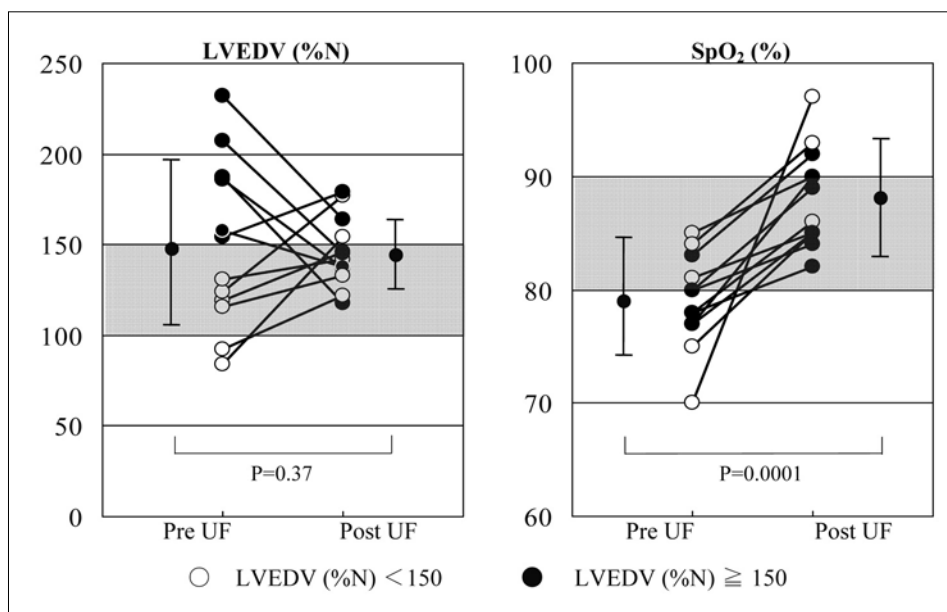


Fig. 4 Left ventricular end diastolic volume and saturation of oxygen around UF.

れていた。

一期的 UF 前後の TNPAI は $197.0 \pm 147.8 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ から $398.5 \pm 123.8 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と有意差をもって発育していた (Fig. 5)。

考 察

従来, MAPCA を合併した心奇形に対しては, 左右開胸アプローチによる段階的 UF^{1, 2)} が選択されてきた。段階的 UF は体外循環が不要で, 手術手技が比較的容易であるが, 開胸手術時に肺の圧排を要するため自然な形態での肺動脈再建が困難であり, 術後新肺動脈の変形や狭窄が危惧される。さらに, 肺動脈欠損例では肺動脈再建に異種心膜などの異物の使用を余儀なくされること, 肺血流供給源 SP shunt に依存するため肺血流量調節が困難で, 左右差が出る可能性もあること, 手術創が多数におよぶこと, 肺動脈形態が歪な形態となること, さらに根治術到達率の低さ, 根治術後の高い右室圧, 異物使用による狭窄病変の合併などが欠点として挙げられる。特に根治術後の高い右室圧は肺動脈末梢部の成長障害, 左右不均等, 遺残狭窄の存在, 異物石灰化などが要因と考えられ, 根本的な治療方針の改善が求められる。

一方, 正中切開による一期的 UF と同時に根治術を行う方法⁹⁻¹¹⁾ が報告されているが, VSD 閉鎖の判断が困難であること, 年少時に右室-肺動脈間に conduit を使用するため成長により再手術回避率が低くなるこ

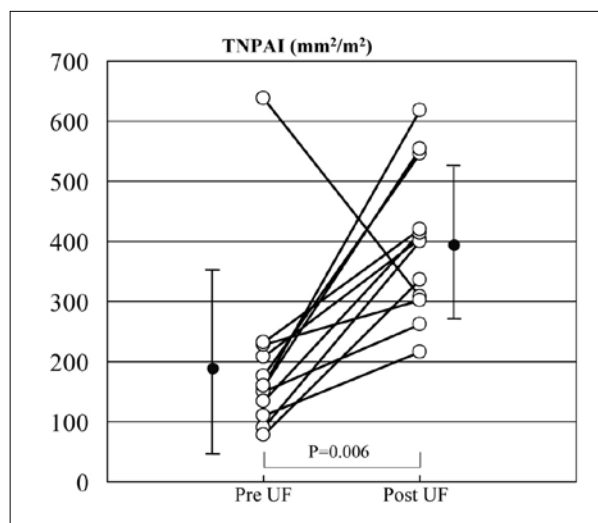


Fig. 5 Total neopulmonary artery index (TNPAI) around UF.

とがあげられる。また欧米で頻用されている homograft は成長障害, 石灰化などの問題^{12, 13)} があり, 小児例での肺動脈形成には可及的に使用を避けることが必要である。

これに対して, われわれは中心肺動脈が十分に発達し, かつ耐術能のある年長児に限り一期的根治術を選択し, その他の症例では全ての末梢肺動脈への均等かつ十分な血流が供給されることを目的として一期的 UF と pRVOTR を第一段階の外科治療方針として採用

している。本術式は十分な大きさの自己心膜を肺動脈形成に利用できる点、自己心膜には成長の可能性がある点、肺の圧排が不要であり自然な形態での肺動脈を再建可能な点、肺血流の供給源が順行性で単一であり肺血流調節がしやすい点、手術創が単一ですむ点、さらに肺血管成長のためには比較的高肺血流を保つ必要があるが、BT shuntと異なり高肺血流傾向となってもsteal現象による体血圧低下、臓器血流低下を来す可能性がない点などが利点として挙げられる。欠点としては体外循環を必要とする点、比較的手術手技が煩雑である点が挙げられるが大きな問題ではないと考えられる。

MAPCAが過度に細く一次的UFとしての吻合が不可能な症例に対しては段階的UFの適応を考慮し得るかもしれないが、MAPCA合併心疾患に対しては一次的UFを基本方針としている。

また、一次的UFとpRVOTRを第一段階とする段階的治療戦略により、UF前LVEDV%Nが150%N以上の高肺血流症例では1例を除いてLVEDV%NはUF後減少し、UF前LVEDV%Nが150%N以下と低肺血流であった症例では全例でUF後LVEDV%Nは増加していた。一方で全例においてSpO₂はUF後上昇していた。これらの結果より、UFと正常肺動脈弁輪径の約75%のpRVOTR径の選択、および心室中隔欠損を閉鎖せずに開放のままとしておくことにより、肺血流量がauto regulationされている可能性があると考えられる。段階的手術により至適な肺血流を得ることが可能であり、中心肺動脈欠損のhigh risk群においても肺動脈の成長度合いを確認できることはVSD閉鎖時期の評価に非常に有用である。

一次的根治術における外科的治療成績をみると手術死亡が0から10%^{9-11, 14)}であり、VSD閉鎖率が66から90%⁹⁻¹¹⁾とVSD閉鎖の判断は困難である。一方、pRVOTRを先行させた段階的根治術では残存MAPCAを根治術時に手術可能な点も考え合わせると、われわれの採用している治療方針が安全な方策であると考えられる。

手技的な問題として正中切開からすべてのMAPCAをUF可能かという危惧がある。特に到達しにくいといわれる気管分岐部より尾側の下行大動脈から起始するMAPCA(自験例では気管分岐部の高さから最大36mm尾側)を含め、全例で目標としたMAPCAをすべてUF可能であった。これは3DCTなどを用いて術前にMAPCAや周辺臓器との相対的位置関係を詳細に検討し、体外循環を使用して良好な視野と充分な剥離を行うことにより得られた結果であると考えている。

UF方法として、成長の可能性を考慮し吻合部狭窄回避のために可及的に人工物の使用を避け、自己組織のみで吻合するべきである。われわれはMAPCA同士を直接吻合する^{10, 15)}のではなく、新鮮自己心膜を用いて中心肺動脈を「T字型」でなく「Y字型」に形成または作成し、そこに直接UFを行っている(Fig2. C)。本術式により、術前、気管背側に存在するMAPCAも全て気管前面に導くことが可能となり、気管および食道の圧排を防ぎ、自然で理想的な形態をとることが可能となる。加えて、MAPCAの狭窄部より末梢側で吻合を行うことで、吻合部狭窄を回避し、末梢肺血管への血流がスムーズになり左右均等な肺動脈の発育を期待することができる。

Hanleyらは吻合部狭窄回避のため長時間の体外循環使用下に慎重に吻合を行うため、MAPCAの剥離は体外循環確立以前に行うとしている⁹⁻¹¹⁾。しかし、肺門部近傍や気管後面のMAPCA剥離の際に、圧排による循環動態の変化や低酸素血症が生じる可能性がある。このため、われわれは前述のように必要に応じて安全のために補助循環使用下にMAPCAを剥離してUFを行っている。体外循環使用時間は256.6±89.4分と許容範囲であり、良好な術後心機能を示し、吻合部狭窄の回避可能なことから、MAPCA剥離の際には体外循環使用を躊躇すべきではなく、むしろ補助循環下に良好な視野を確保すべきであると考えられる。

UF時の至適時期としては、肺血管閉塞性病変が生後3~6カ月以降に起こるため、肺血管の発育能力が高い生後数カ月以内、少なくとも乳児期までが望ましいと考える。つまり、肺血管発育能力が著しい乳児期に適切な圧で適切な血流量を肺に供給することが肝要である。しかし、低年齢ではMAPCA自体も細く、手技的に吻合部狭窄を惹起する可能性があるため、乳児期早期はUFを避けた方が良いのではないかと考えている。肺高血圧に起因する血管病変が可逆的な範囲にあれば、UF術は1歳前後(体重7~8kg程度)が至適な手術時期と思われる。新生児期、乳児期早期に局所的な肺高血圧を呈する肺分画が存在し、呼吸不全を起こしてくる症例に対しては、早期のUFではなく、その肺分画へのMAPCA起始部を絞扼する姑息術も考慮すべきである。自験例ではUF時年齢の中央値が1.0歳であり、適切な時期に手術介入可能であった。しかし、自験例での6例(40%)は2歳以上の年長児であり、このうち一次的根治術を選択した症例とpRVOTRを先行して一次的UFと同時に根治術を選択した症例の計2例を除いた4例では当院紹介時年齢が2歳を超えており、1例はSP shuntをもう1例では部分的UFが

先行されていた。肺高血圧合併が顕著であったが、UF直後より積極的に肺高血圧治療薬を投与することにより全例が安全に根治術に到達可能であった。

根治術の至適時期としては、UFから根治術までの待機期間は 1.1 ± 0.4 年と約1年が妥当と考える。2歳以上の年長児例だけでも待機期間は 1.2 ± 0.5 年と差はなかった。肺高血圧合併の年長児においては肺高血圧治療薬の効果出現に約3カ月かかることを考慮に入れても待機期間は約1年が望ましいと考える。根治術時に成人でも使用可能な径18 mm以上の心外導管を使用することを目標としているため、根治術時の体重は8~10 kg以上であることが理想的である。

まとめ

MAPCA合併複雑心奇形に対する一期的UFおよびpRVOTRの中期遠隔期成績は満足のいくものであった。中心肺動脈の高度低形成症例や欠損症例などの重症例においても、自己心膜を用いて積極的に中心肺動脈を形成することで理想的な肺動脈の構築が可能であり、良好な成績が得られた。さらに肺高血圧合併の年長児例でも肺高血圧治療薬の導入で安全に根治術に到達可能であった。本術式は、生理的で調節性のある肺血流が得られ、左右均等な肺血管成長を促進し、好条件下で根治手術を行うことが可能であり、有益な治療戦略と考える。

本疾患群では術前から詳細な情報を獲得し、綿密に治療方針を決定することが良好な予後を獲得する上で肝要である。

【参考文献】

- 1) Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, et al: Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; **98**: 1018-1029
- 2) Yagihara T, Yamamoto F, Nishigaki K, et al: Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**: 392-402
- 3) Shinkawa T, Yamagishi M, Shuntok K, et al: One-stage unifocalization and palliative right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **79**: 1044-1047
- 4) Ishibashi N, Shin'oka T, Ishiyama M, et al: Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; **32**: 202-208
- 5) Griselli M, McGuirk SP, Winlaw DS, et al: The influence of pulmonary artery morphology on the results of operations for major aortopulmonary collateral arteries and complex congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **127**: 251-258
- 6) Murthy KS, Krishnanaik S, Coelho R, et al: Median sternotomy single stage complete unifocalization for pulmonary atresia, major aorto-pulmonary collateral arteries and VSD-early experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; **16**: 21-25
- 7) Yamagishi M, Kurosawa H: Outflow reconstruction of tetralogy of fallot using a Gore-Tex valve. *Ann Thorac Surg* 1993; **56**: 1414-1417
- 8) Miyazaki T, Yamagishi M, Nakashima A, et al: Expanded polytetrafluoroethylene valved conduit and patch with bulging sinuses in right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **134**: 327-332
- 9) Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, et al: One-stage complete unifocalization in infants. When should the ventricular septal defect be closed? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1997; **113**: 858-868
- 10) Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL: Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995; **109**: 832-845
- 11) Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, et al: Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000; **101**: 1826-1832
- 12) Boethig D, Thies WR, Hecker H, et al: Mid term course after pediatric right ventricular outflow tract reconstruction: a comparison of homografts, porcine xenografts and Contegras. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; **27**: 58-66
- 13) Sinzobahamvya N, Wetter J, Blaszczyk HC, et al: The fate of small-diameter homografts in the pulmonary position. *Ann Thorac Surg* 2001; **72**: 2070-2076
- 14) Lofland GK: The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; **18**: 480-486
- 15) Carotti A, DiDonato RM, Squitieri C, et al: Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: an integrated approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; **116**: 914-923