

II. 外科

純型肺動脈閉鎖の外科治療

山岸 正明

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

Key words:

pulmonary atresia with intact ventricular septum, right-ventricle-dependent coronary circulation, Blalock-Taussig shunt, right ventricular overhaul, Fontan procedure

Surgical Strategy of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Masaaki Yamagishi

Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Children's Research Hospital, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan.

Because of the wide spectrum of right ventricular morphology, the optimal management of infants with pulmonary atresia with an intact ventricular septum (PA/IVS) still remains controversial. Sinusoidal communication and right-ventricle-dependent coronary circulation have a significant impact on the surgical outcome. The presence of right-ventricle-dependent coronary circulation is a contraindication for right ventricle decompression. The initial palliation for PA/IVS consists of pulmonary valvotomy, with or without modified Blalock-Taussig (BT) or BT shunt only. For definitive surgery, biventricular repair is performed in patients with more than 70% of the normal size of the right ventricle and tricuspid annular diameter. The Fontan procedure or one-and-a-half repair is recommended in patients with mild to moderate hypoplasia of the right ventricle and tricuspid annular diameter (30% to 70% of normal). The Fontan procedure should be performed in patients when the right ventricle and tricuspid annular diameter is less than 30% of the normal size.

要 旨

純型肺動脈閉鎖は左右の二心室を有しているが、心室中隔欠損を伴わず、さまざまな程度で肺動脈弁もしくは右室流出路の狭窄を合併する疾患である。類洞が冠動脈に結合し、冠動脈の狭窄や閉鎖を合併した場合には冠血流は右室から供給される右室依存性冠血流を合併する症例がある。本症の外科治療方針は二心室修復、one-and-a-half repair、一心室修復(Fontan手術)であるが、肺動脈弁閉鎖の様式、右心室形態と容積、三尖弁の形態と弁輪径、類洞(右室-冠動脈瘻)の合併の有無、左室機能により、第一期姑息手術術式やその後の選択術式を決定する必要がある。

はじめに

純型肺動脈閉鎖(PA/IVS)は左右の二心室を有しているが、心室中隔欠損を伴わず、さまざまな程度で肺動脈弁もしくは右室流出路の狭窄を合併する疾患である。本症の外科治療方針の決定、予後に関しては多様性に富んだ形態により大きく左右される。

形態的特徴

本症は肺動脈、右室、三尖弁にさまざまな形態的特徴を持つ。肺血流は動脈管に依存している。主肺動脈はほぼ正常径の症例が多いが、高度低形成例も存在する。肺動脈弁は交連部が癒合し閉鎖しており、中央部

が膜様組織で閉鎖している。各弁尖は確認可能な場合が多く、弁輪部に交連の痕跡がある。20～30%の症例では筋性閉鎖を認める。大半の症例で右室低形成を合併しており、右室を構成する流入部(inlet portion)、肉柱部(trabecular portion)、流出部(outlet portion)の3つの成分のすべてを有する症例(約50%)と、inlet portionのみ存在する症例、inlet portionとoutlet portionのみ存在する症例を認める¹⁾。三尖弁の形態はさまざまで、狭小弁輪、弁尖の分離不全・低形成・肥厚や腱索の付着異常、Ebstein奇形様の変形を認める場合もある。右室内腔から冠動脈への結合(類洞:sinusoidal communication)が存在する場合がある(Fig. 1)。類洞が冠動脈に結合し、冠動脈の狭窄や閉鎖を合併した場合

別刷請求先：〒602-8566 京都府京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町65

京都府立医科大学小児疾患研究施設小児心臓血管外科 山岸 正明

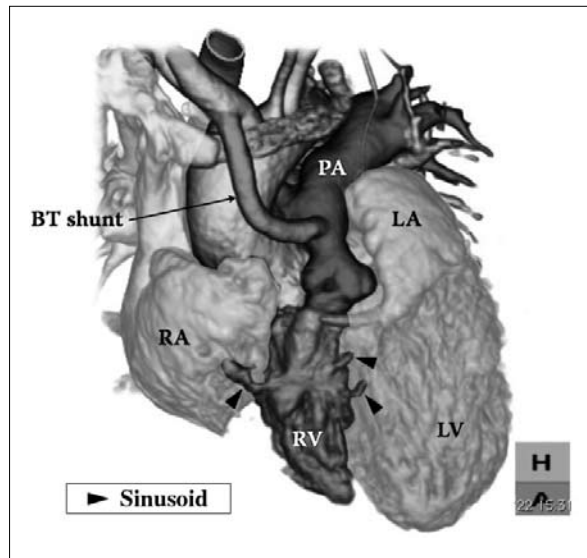


Fig. 1 PA/IVS with hypoplastic RV and sinusoidal communication

には冠血流は右室から供給される(右室依存性冠血流: right-ventricle-dependent coronary circulation, RVDCC)。

外科治療に影響する形態的特徴

本症の場合、①二心室修復、② one-and-a-half repair^{2, 3)}、③一心室修復 (Fontan 手術) の3通りの治療方針 (到達目標) の中から、それぞれの症例の持つ形態的特徴により最適の方針を決定することになる。しかし、各方針の境界線はまだ不明確な点が多く、議論が残っている。

二心室修復の手術成績は安定しているが、右室肥大心筋残存による左室拡張能への影響 (LVEDP の上昇, BNP 高値) が懸念される。One-and-a-half repair の術後10年生存率は88.9%と報告されているが、術後運動機能はFontan手術とほぼ同等⁴⁾であり、心機能的には二心室修復と一心室修復の中間に必ずしも位置する修復方法ではない。狭小右室に起因する右房圧高値は術後も残存しており、そのために惹起された心房性不整脈の発生⁴⁾や右心機能低下が原因でFontan conversionをせざるを得なかった症例が報告されている^{4, 6)}。また、one-and-a-half repair にpulmonary AV fistulaが発生した症例も報告されている⁷⁾。

一心室修復後の遠隔成績はおおむね良好であるが、冠動脈病変を合併しなくても三尖弁閉鎖症に比べて左室機能が低下していることが報告されており、右室心筋肥大による影響が考えられる⁸⁾。

外科治療方針の策定に際しては、以下に示す項目が重要である。

(1) 漏斗部の形態 (右室流出部が存在するか、主肺動脈が閉鎖肺動脈弁と連続しているか)

流出部が存在している場合には肺動脈弁を切開とともに流出路拡大形成により、二心室修復ができる可能性がある。流出部が欠損している場合には二心室修復は不可能で、一心室修復 (Fontan 手術) を目標とした治療計画が必要である。

(2) 三尖弁の形態、弁輪径

弁輪径のみならず弁の形態も重要である。弁輪径が対正常比70%以上であれば血行動態的に右側房室弁として弁口面積を確保できるが、弁尖の異常、特に中隔尖、後尖の弁尖肥厚に注意すべきである。Ebstein 奇形様の弁形態を示す症例もある。弁形態の異常を伴う場合には十分な弁輪径があっても良好な弁機能が期待できず、狭窄および逆流性病変が残存する可能性を考慮しなければならない。

(3) 右室容積 (RVEDV)

肺動脈側心室として十分機能できるためには対正常比70%以上の容積が必須である。対正常比30~70%の右室容積の場合や、70%以上であっても三尖弁の形態異常を認める症例では二心室修復は不可能である。この場合はone-and-a-half repair もしくは一心室修復 (Fontan 手術) を目標とした治療計画が必要である。

(4) 類洞 (右室-冠動脈瘻, sinusoidal communication) の有無

類洞が存在した場合、肺動脈弁を切開して右室圧が低下すると、冠動脈血流のstealが起こる可能性がある

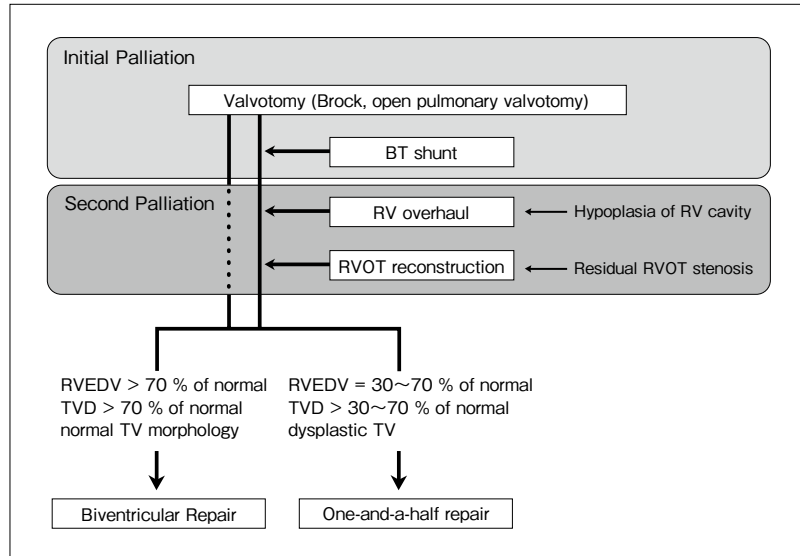


Fig. 2 Surgical strategy of PA/IVS without major sinusoidal communication

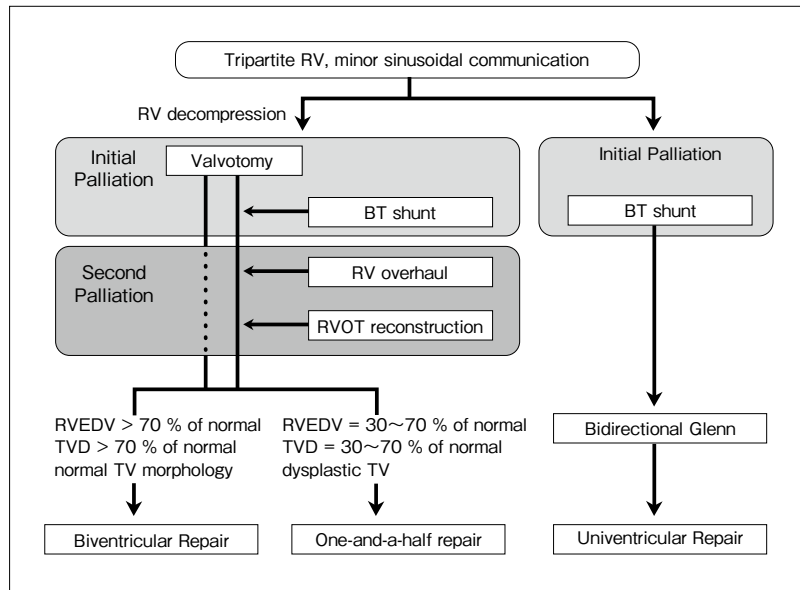


Fig. 3 Surgical strategy of PA/IVS with minor sinusoidal communication

る。この場合、冠動脈狭窄が合併していなくても心筋虚血を惹起する可能性がある。巨大な類洞を認める症例では RVDCC を認めなくても右室の減圧は避けるべきである。

(5) 冠動脈狭窄病変の有無 (RVDCC かどうか)

類洞と冠動脈への結合部や結合部の近位側(大動脈側)などで冠動脈狭窄もしくは冠動脈閉塞が合併した場合、冠血流は類洞からの血流に依存する RVDCC となる。この場合、右室減圧は冠血流の途絶を引き起こすため、肺動脈弁の切開は禁忌となる⁹⁾。

(6) 左室機能

右室心筋肥大により左室拡張能への影響が懸念される⁸⁾。

外科治療方針の決定

以上の形態的要件の合併パターンを勘案して治療方針を決定する。

(1) 右室3成分が存在 (tripartite) し、大きな類洞交通を有しない症例 (Fig. 2)

初回手術として肺動脈弁切開術により右室減圧と同

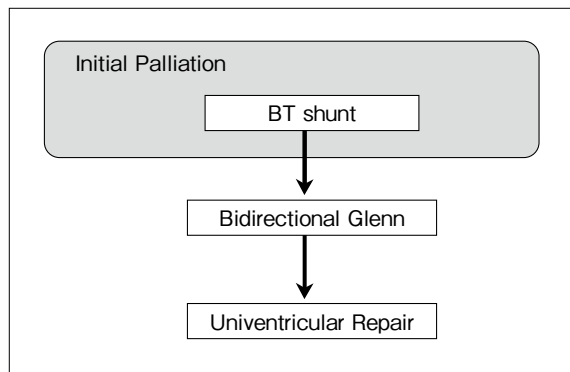


Fig. 4 Surgical strategy of PA/IVS without RV outlet portion, with severe TV dysplasia, with major sinusoidal communication, or with RVDCC

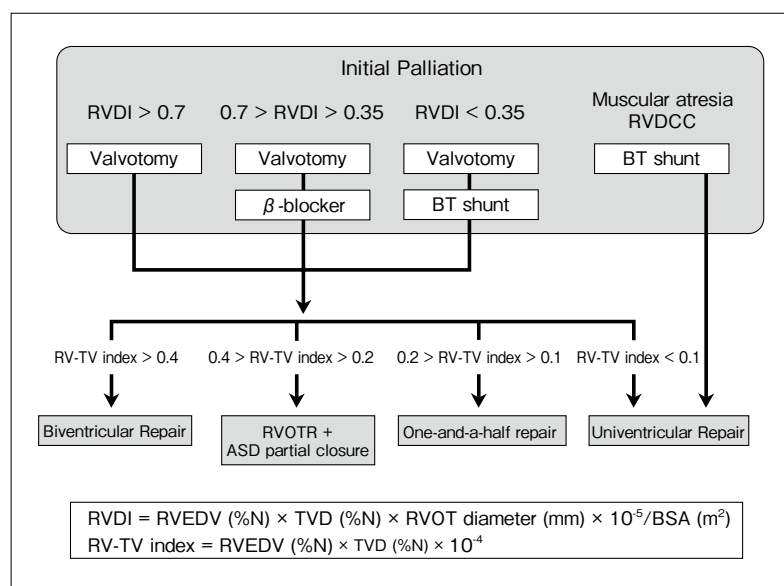


Fig. 5 Surgical strategy of PA/IVS by Yamaguchi, Yoshimura

時に順行性の右室-肺動脈血流を再建する。この場合、多くの症例では右室 compliance の低下により順行性肺血流のみでは十分な肺血流を得ることはできないため、Blalock-Taussig 短絡を同時施行し、動脈管は結紮する。

右室内の肥厚心筋束により右室内腔が狭小化した症例や、肺動脈弁輪および右室流出路狭窄を合併した症例には、第二期姑息手術として乳児期に右室 overhaul 術、右室流出路拡大形成術を行う。その後、心臓カテーテル検査、心臓超音波検査により、右室容積、三尖弁輪径の測定を行い、対正常比 70% の右室拡張末期容積と三尖弁輪径を有する症例では二心室修復を行う。境界域にある症例では心房中隔欠損孔は部分閉鎖に留めるが、右-左短絡が残存するため動脈血酸素飽和度

の低下を認める。右室容積ならびに三尖弁輪径が対正常比 70% 以下 30% 以上の症例や三尖弁異形成などの形態異常を認める症例では右室流出路拡大形成術とともに上大静脈-右肺動脈端側吻合を行い、下大静脈からの血流のみ右室を通過させる one-and-a-half repair を行う。心房中隔欠損孔は閉鎖可能である。One-and-a-half repair では心房位での右-左短絡は消失するため、チアノーゼは残存しない。

(2) 右室 3 成分が存在 (tripartite) するが、類洞交通を有する症例 (Fig. 3)

類洞交通を合併する症例では基本的に肺動脈弁切開による右室減圧は禁忌とされている。通常、Fig. 2 の右に示すように第一期姑息手術として Blalock-Taussig 短絡を行い、一心室修復を目標とする。しかし、類洞

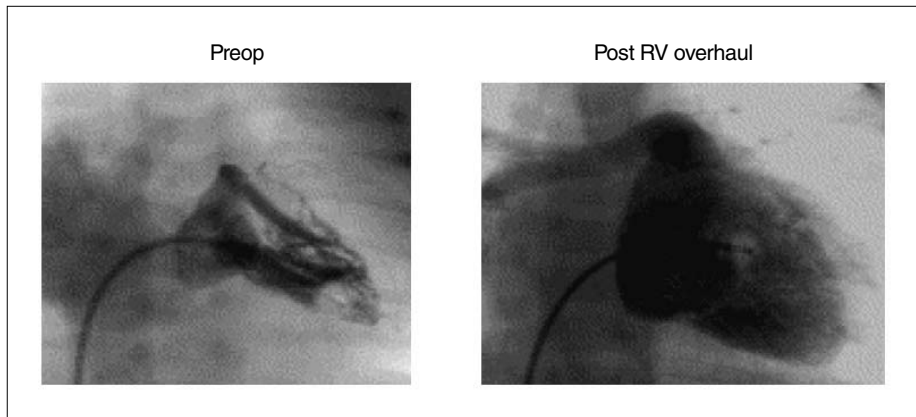


Fig. 6 RV overhaul operation: pre and postoperative right ventriculogram

が細い場合や類洞が結合している冠動脈の灌流域が狭い場合には右室減圧は可能との報告もある¹⁰⁾。この場合には完全な右室減圧を図るよりも、ある程度の肺動脈狭窄を残存させるような弁切開を行い、Blalock-Taussig 短絡を同時施行する。その後、心臓カテーテル検査により類洞交通残存の有無の確認を行う必要があるが、右室発育が良好であれば二心室修復も可能である。

(3) 右室流出部欠損例、三尖弁高度狭窄例、大きな類洞交通合併例、RVDCC 例 (Fig. 4)

これらの形態的特徴を持つ症例では右室を肺動脈側心室として利用することは不可能であり、一心室修復 (Fontan 手術) を目標とせざるを得ない。特に RVDCC を認める症例では右室減圧は絶対禁忌である。第一期姑息手術として Blalock-Taussig 短絡と動脈管結紮を行い、その後 staged Fontan 手術計画に沿って治療を行う。

山口、芳村らは独自のパラメーターを用いて外科治療方針を決定している^{6, 11)} (Fig. 5)。右室容積、三尖弁輪径、右室流出路から算出する RVDI により第一期姑息手術術式を決定している。RVDI 0.7 以上では弁切開のみ、RVDI が 0.35 ~ 0.7 では弁切開に加えて β 遮断薬の内服。RVDI 0.35 以下では弁切開に Blalock-Taussig 短絡を追加する。肺動脈弁の筋性閉鎖 (流出部欠損) 例や RVDCC 例では一心室修復を目標として Blalock-Taussig 短絡を行っている。肺動脈弁切開を行った症例では術後の右室容積と三尖弁輪径から算出した RV-TV index により第二期手術術式を決定している。RV-TD index が 0.4 以上では二心室修復を行う。RV-TD index が 0.4 ~ 0.2 では二心室修復を行うが、右室流出路拡大形成術追加とともに心房中隔欠損孔の半閉鎖を行う。RV-TD index が 0.2 ~ 0.1 では one-and-

a-half repair の適応としている。RV-TD index が 0.1 以下の症例は一心室修復の方針としている。

類洞合併例の問題点

類洞合併例では、類洞と冠動脈結合部での血流の乱流により冠動脈内膜損傷が生じるため、冠動脈狭窄が惹起されるのではないかと報告されている¹²⁾。冠動脈病変を合併した RVDCC がなくても右室減圧後に左室機能が低下する場合も報告されている¹³⁾。類洞と冠動脈の合流部近位側 (大動脈側) に狭窄病変がなければ、右室減圧後に冠動脈から右室への steal 現象が生じる可能性がある¹³⁾。また、術前に右室から類洞を經由して冠動脈末梢部に血流が供給されていたとしても、Blalock-Taussig 短絡術後に大動脈拡張期圧が低下することにより、右室から類洞を通過した血流が冠動脈近位側を逆行性に大動脈側に流れてしまい、結果的に類洞結合部以遠の冠動脈灌流域の虚血が生じて術後急性期に死亡する症例が報告されている⁹⁾。このように類洞に起因する重大な問題が生じる可能性があるため、本症では術前に類洞の存在や形態を十分に検索する必要がある。しかし顕著な類洞が術前に証明されていない症例でも動脈管開存から Blalock-Taussig 短絡への変更による若干の拡張期血圧低下のみで冠血流不全が生じる症例が存在する。これは潜在的もしくは発見できなかった類洞交通の存在が原因の可能性が示唆される。

また、外科手術時の人工心肺使用により右室が虚脱すると類洞により灌流されていた心筋領域の虚血が生じる危険性があるため、体外循環使用中は V-V bypass を使用して右室拍出を維持すべきであるとの報告もある¹⁴⁾。

外科術式の実例

1. 肺動脈弁切開術 (Closed pulmonary valvotomy, Brock 手術)

右室流出路に Pledget 付 4-0 monofilament 糸で大きめのタバコ縫合をおき、タバコ縫合の中央部を小切開する。その切開孔から Brock 刃を挿入し、肺動脈弁閉鎖部を切開(主肺動脈まで貫通)する。その後、Hegar dilator で主肺動脈径まで切開部を拡大する。Blalock-Taussig 短絡を行い、動脈管を結紮する。

2. 肺動脈弁切開術 (Open pulmonary valvotomy)

体外循環使用により、主肺動脈を縦切開。膜様閉鎖した肺動脈弁の交連部を正確に弁輪部まで切開する。弁下の心筋束を可及的に切開する。体外循環を使用しない場合には、あらかじめ Blalock-Taussig 短絡術を行い、肺血流を確保したうえで肺動脈分岐部を遮断。主肺動脈を縦切開し、直視下に閉鎖した肺動脈弁を確認する。肺動脈弁中央部に小切開を加え、この切開孔より右室流出路にバルーンカテーテルを挿入し、バルーンを拡張して右室流出路を閉塞した後、肺動脈弁の各交連部を弁輪まで切開する。主肺動脈を縫合閉鎖し、最後にバルーンを抜去する。動脈管は結紮する。

肺動脈弁切開術には上記のように3通りの術式があるが、体外循環下に正確に肺動脈弁を切開する方法が推奨される。

3. 右室 overhaul 術¹⁰⁾、右室流出路拡大形成術

第一期手術として肺動脈弁切開術と Blalock-Taussig 手術を行った症例のうち、右室壁の肥厚と内腔狭小を認めた症例に対して、第二期姑息手術として体外循環を使用して心停止下に径三尖弁および径肺動脈弁アプローチにより乳頭筋を除いた右室内腔の肥厚心筋束を可及的に切除して、右室内腔の拡大を試みる。流出部が肥厚心筋により狭小化している場合でも、流入部と肉柱部が存在している症例では右室 overhaul 手術が可能である。また、肺動脈弁位に遺残狭窄を認めた症例では肺動脈弁輪および右室流出路を縦切開し、一弁付きパッチにより流出路拡大を行う。右室 overhaul 術後には十分な右室容積が得られる場合がある (Fig. 6)。

右室 overhaul により十分な内腔拡大が得られた症例では心房中隔欠損孔(卵円孔)は閉鎖することができるが、右室 compliance 低下のため十分な拍出を期待できない場合は心房中隔欠損孔を小さく残存させておく。あるいは心房中隔欠損孔の周囲に 4-0 monofilament 糸でタバコ縫合を縫着しておき、体外循環離脱後に心外

から調節(閉鎖)を行う。中心静脈圧が高値に留まる症例では心房中隔欠損孔は開放のままとする。

4. One-and-a-half repair

体外循環下に右室流出路拡大形成術とともに心房中隔欠損孔を閉鎖する。体外循環停止後に中心静脈圧が高値(18~20 mmHg 以上)を示す症例では上大静脈を切断し、右肺動脈に端側吻合する(bidirectional Glenn 術)。

おわりに

本症は右室、三尖弁の発育度、類洞の合併の有無などにより症例によりさまざまな形態と血行動態を示す。本症の外科治療に際しては各症例の形態的特徴に従って柔軟な治療計画を策定することが重要である。特に類洞を合併する症例では慎重な対応が要求される。

【参考文献】

- 1) Bull C, de Leval MR, Mercanti C, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum: A revised classification. *Circulation* 1982; **66**: 266-272
- 2) Hanley FL: The one and a half ventricle repair – We can do it, but should we do it? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **24**: 516-520
- 3) Stellin G, Vida VL, Milanese O, et al: Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **22**: 1043-1049
- 4) Numata S, Uemura H, Yagihara T, et al: Long-term functional results of the one and one half ventricular repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2003; **24**: 516-520
- 5) Mavroudis C, Backer CL, Kohr LM, et al: Bidirectional Glenn shunt in association with congenital heart repairs: the 1 1/2 ventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1999; **68**: 976-981
- 6) Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **126**: 1417-1426
- 7) Miyaji K, Shimada M, Sekiguchi A, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Long-term results of "one and a half ventricular repair". *Ann Thorac Surg* 1995; **60**: 1762-1764
- 8) Tanoue Y, Sese A, Ueno Y, et al: Bidirectional Glenn procedure improves the mechanical efficiency of a total cavopulmonary connection in high-risk fontan candidates. *Circulation*. 2001; **103**: 2176-2180
- 9) Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, et al: Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum

- and right-ventricle-dependent coronary circulation managed by the single ventricle approach. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 2250-2258
- 10) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg.* 2000; **70**: 1501-1506
- 11) Yamaguchi M, Hosokawa Y, Ohashi H, et al: Assessment of right ventricular growth in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Perspectives in pediatric cardiology.* Vol 2. New York, Futura, 1989, pp116-121
- 12) Gittenberger-de-Groot AC, Sauer U, Bindl L, et al: Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; **18**: 243-258
- 13) Gentles TL, Colan SD, Giglia TM, et al: Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum: the influence of less extensive coronary arteries. *Circulation* 1993; **88**(Suppl 2): 183-188
- 14) Asou T, Matsuzaki K, Matsui K, et al: Veno-venous bypass to prevent myocardial ischemia during right heart bypass operation in PA, VSC and RV dependent coronary circulation. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: 955-956