

原著

純型肺動脈閉鎖症に対する肺動脈弁切開術
(Brock 手術) の周術期管理

堀之口 典子*, 畔 政和*

要 旨

Brock 手術を行った32例について術前・術中・術後の管理について retrospective に調査・検討した。術前肺血流を動脈管 (PDA) に期待できない症例が6例あり, プロスタグランジンは28例に投与されていた。7例が心不全に対してカテコラミンを必要としていた。術中は valvotomy 前後で急激に血行動態が変化し, 半数の症例がカテコラミンを必要とした。術前重症の心不全を呈していた2例は術中死した。Valvotomy 後全例プロスタグランジンの投与は中止した。術後は心不全が進行しカテコラミンを必要とした症例は25例に増加し, 3剤以上の投与を必要とした症例が6例あった。多剤を必要とした症例は体一肺動脈短絡術 (shunt 術) を同時に行ったり, 術後 PDA 血流量が増加した症例で, shunt の切断や PDA banding, 解熱鎮痛剤の投与を行った。術後1週間以内死亡例の83%の死因が心不全であった。術後低酸素血症が進行し20例にプロスタグランジンを再投与し, 6例が初回手術後1ヶ月以内に shunt 術を行った。早期死亡率は43.3%で従来報告されているように予後不良であった。

はじめに

心室中隔欠損 (VSD) を伴わない肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia : PA) 及び重症肺動脈狭窄 (critical pulmonary stenosis : critical PS) は純型肺動脈閉鎖症 (pure pulmonary atresia) ともよばれ先天性心疾患の1~3%を占め, 種々の程度の右室や三尖弁の形成異常を伴う。低酸素血症, 代謝

性アシドーシス, 心不全を呈し重篤な動脈管依存性先天性心疾患の一つである。1975年にプロスタグランジンが臨床使用されるようになってから¹⁻³⁾低酸素血症の初期治療が容易になり, 状態の悪いまま緊急手術になる症例は減少し治療成績が向上したといわれているが⁴⁻⁷⁾, 依然として死亡率は高い^{8,9)}。

Brock 手術は肺動脈弁を裂開し (valvotomy), し右室と肺動脈を連続させる手術法であるが, 右室流出路と肺動脈の連続性があり三尖弁が正常か軽度異常で右室腔がある程度小さくない場合が適応となる。経右室的に非直視下に弁を裂開する closed Brock 手術 (非直視下経右室的肺動脈弁切開術) と右室流出路をバルーンで閉塞し直視下に弁を切開する open Brock 手術 (直視下経肺動脈的肺動脈弁切開術)¹⁰⁾ の2つの方法がある。Valvotomy 前後で急激に血行動態が変化し, 肺血流量のバランスをとることが難しく管理に難渋することが多い。私共の施設で行われた Brock 手術症例についてその管理と予後について retrospective に調査, 検討したので若干の文献的考察を加えて報告する。

対象及び方法

1977年8月から1994年5月までに国立循環器病センターで行われた Brock 手術32例を対象とした。手術時年齢は生後34±36日 (生後2日から6ヶ月, 新生児22例), 体重3.48±0.89kg (2.36~7.08kg), 男18例, 女14例であった。

手術対象疾患は VSD を伴わない PA 19例, critical PS 12例, ファロー四徴極型 1例で, 合併奇形は動脈管開存 (PDA) 29例, 心房中隔欠損 (ASD) 5例, 冠動脈瘻 1例, 気管支動脈からの

*国立循環器病センター麻酔科

側副動脈 2 例等であった。2 例が PDA が既に閉鎖し、1 例がほぼ閉鎖しつつあった。

実施手術は closed Brock 手術 26 例, open Brock 手術 6 例, 肺動脈を損傷し closed から open に変更になったものが 2 例, 右室破裂をおこし体外循環下に根治術を実施したものが 1 例あった。体一肺動脈短絡術 (shunt 術) 3 例, 心房中隔欠損作成術 2 例, PDA 結紮術 1 例, shunt 術 + PDA 結紮術 1 例, valvotomy 後も右室圧が低下しないためパッチによる右室流出路再建術 3 例が同時に行われた。1 例は valvotomy 後肺血流量が増加し過ぎ shunt を切断した。11 例が緊急手術症例であった。

これらの症例について術前, 術中, および術後の管理, 合併症, 予後, 遠隔期について retrospective に調査, 検討した。また, valvotomy 後の動脈血酸素分圧 (PaO_2), 動脈血酸素飽和度 (Sao_2), 心内圧を生存例と死亡例で比較検討した。右房圧・左房圧は測定症例数が少なかったため除外した。統計学的検定は対応のない t 検定を用い, $p < 0.05$ をもって有意差があると判定した。全ての数値は平均値 \pm S.D. で示した。

結 果

入院時の PaO_2 , Sao_2 は各々 29.8 ± 8.0 mmHg, $52 \pm 18\%$ であった。術前心臓カテーテル検査の結果は左室収縮期圧, 右室収縮期圧, 右室/左室収縮期圧比が各々 69 ± 13 mmHg, 97 ± 31 mmHg, 1.42 ± 0.42 であった。プロスタグランジンの使用状況を表 1 に示した。術前 PDA を合併しない 2 例と PDA が閉鎖した 1 例に投与されていなかった。発熱と痙攣のため 1 例が投与を中止していた。カテコラミンの使用状況を表 2 に示した。術前投与されていた 7 例中 5 例が術当日まで投与されていたが, 全例単剤投与であった。非直視下心房中隔欠損作成術 (BAS) が 6 例に実施されていた。

麻酔方法は麻薬 (フェンタニール 30 例, モルヒネ 1 例) を主体とし, 亜酸化窒素を併用したものが 18 例, 筋弛緩薬は全例バンクロニウムであった。麻酔時間, 手術時間は各々 223 ± 98 分, 154 ± 98 分だった。Valvotomy 前後の PaO_2 , Sao_2 , 血行動態の変化を表 3 に示した。生存例と死亡例で各パラメーターに有意差を認めなかった。プロスタグランジンは術中投与した 24 例全てが valvotomy 後に中止した (表 1)。カテコラミンを必要としたの

は全症例の半分で, 術中新たに投与した 10 例は valvotomy 後から必要とした (表 2)。3 薬以上を必要とした症例が 2 例あった。術中合併症は肺動脈損傷 2 例, 右室破裂 1 例, 高カリウム血症 1 例, 心房細動 1 例, 術中死 2 例だった。術中死亡例は術前から重症の心不全を呈していた。体重当たりの出血量は 29 ± 30 ($7 \sim 157$) ml/kg で 31 例に輸血を必要とし, 数例が大量出血した。

ICU での PaO_2 , Sao_2 は各々 43.0 ± 13.3 mmHg, $74 \pm 12\%$ であった。術後低酸素血症が進行してきたため 20 例にプロスタグランジン投与を再開した (表 1)。初回手術後 1 ヶ月以内に shunt 術を行った症例は 6 例でこのうち 5 例の Sao_2 は 60% 以下であった。術後 25 例にカテコラミンを投与したが, 6 例が 3 薬以上を必要とした。valvotomy 直後から術後にかけてカテコラミンの使用症例数, 使用薬物数ともに増加した (表 2)。カテコラミンを 3 薬以上必要とした 6 例中 2 例が shunt 術を同時に行っており, 他の 3 例は術後心エコーで PDA 血流量が増加しているのが認められた。肺血流量が増加し過ぎたため, shunt の切断, PDA 結紮, PDA 閉鎖目的でメフェナム酸の投与を各々 1 例に行った。術後敗血症のためカテコラミンを 3 薬必要とした症例が 1 例あった。右房が拡大してきたため 1 例に BAS を実施した。β 遮断薬 (プロプラノロール) を投与した症例が 2 例あった。心不全, 低酸素血症以外の術後合併症は腎機能障害

表 1 プロスタグランジンの使用状況

		術中		術後	
		投与	非投与	投与	非投与
術前	投与	24例※	4例	18例	8例
	非投与	0	4例	2例	2例
		24例	8例	20例	10例

※2例; 術中死

表 2 カテコラミンの使用状況

		術中		術後	
		投与	非投与	投与	非投与
術前	投与	6例※	1例	5例	0
	非投与	10例	15例	20例	5例
		16例	16例	25例	5例

※2例; 術中死

表3 Valvotomy 前後の酸素化、血行動態の変化

		valvotomy 前	valvotomy 後	
PaO ₂	全体平均	54.0±22.7	104.8±86.0	
	生存例	53.9±25.1	116.5±96.6	
	死亡例	54.3±16.4	85.3±54.2	N.S.
Sao ₂	全体平均	81 ±13	91 ±10	
	生存例	80 ±12	92 ±9	
	死亡例	83 ±13	89 ±10	N.S.
収縮期血圧	全体平均	66 ±10	75 ±12	
	生存例	64 ±10	74 ±14	
	死亡例	70 ±7	76 ±8	N.S.
右室収縮期圧	全体平均	107 ±25	64 ±22	
	生存例	110 ±27	65 ±24	
	死亡例	100 ±16	60 ±14	N.S.
平均肺動脈圧	全体平均	21 ±8	28 ±10	
	生存例	21 ±9	28 ±11	
	死亡例	19 ±3	28 ±7	N.S.
右室収縮期圧/ 収縮期血圧比	全体平均	1.6±0.4	0.9±0.3	
	生存例	1.7±0.4	0.9±0.3	
	死亡例	1.5±0.3	0.8±0.2	N.S.

PaO₂, 収縮期血圧, 右室収縮期圧, 平均肺動脈圧: mmHg Sao₂: %
N.S.: not significant 生存例と死亡例の valvotomy 後を比較

5例, 感染5例, 肝機能障害3例, 不整脈1例, DIC1例等であった。5例に腹膜灌流, 1例に交換輸血を行った。

12例が死亡した(死亡率37.5%)。術中死2例, 術後1ヶ月以内死亡9例(早期死亡率34.3%)で, 死因は心不全7例, 敗血症2例, 不整脈1例, 原因不明1例であった。晩期死亡例は慢性心不全, 慢性呼吸不全で1年2ヶ月後に死亡した。術中及び術後1週間以内死亡6例中5例を心不全で失った。また手術当日までカテコラミンを投与していた5例中3例が心不全で死亡しており, 2例が術中死, 冠動脈瘻を合併した1例は術当日に心筋虚血に陥り死亡した。

生存20例中17例に術後半年から5年後に心臓カテーテル検査が行われ, 8例に再手術が実施された。再手術の内容はASD閉鎖術, PDA結紮術, 右室流出路拡大再建術などであった。右室/左室収縮期圧比が1.0以上であった2例は初回手術から各々4年, 6年後にFontan型手術を行っていた。

考 案

純型肺動脈閉鎖症の右室流出路の形態は肺動脈弁の膜様閉鎖がほとんど(80~90%)で漏斗部狭

窄に弁閉鎖を伴うものが10~20%認められる。右室(RV)に流入した血液は右室流出路の閉鎖, 三尖弁の低形成等のため三尖弁より右房(RA)に逆流する。あるいは右室壁の類洞を経て冠動脈に流入する。右室圧は上昇し左室圧は正常のことが多い。右房は常に拡大し, 右房圧は左房圧より上昇し, 流入した血液は開存する卵円孔(PFO)かASDを経て左房(LA)・左室(LV)へ流入する。PFOあるいは小さなASDを合併する場合, 心房間の右→左短絡を容易にし右心系の鬱滞を軽減するためにBASが必要になる。肺への血流は主としてPDAあるいは気管支動脈等からの側副血行を通じて供給される。Sao₂はPDAの開存の程度に左右される。Greenwoldらは右室腔の大きさから純型肺動脈閉鎖症を2つに分類したが¹¹⁾, 右室腔の小さいもの(type1)がほとんどである。その後Bullらが右室流入部, 肉柱部, 漏斗部の3成分の有無から3群に分類したが¹²⁾, 外科治療の適応等⁸⁾の面から現在は後者が広く用いられている。

純型肺動脈閉鎖症の初回手術には肺動脈弁切開術(valvotomy), 体-肺動脈短絡術(shunt術), パッチによる右室流出路拡大再建術等がある。初

回手術の目的は 1) 順行性の肺血流量を増加すること, 2) 右室高血圧の軽減, 右室心筋の肥厚の軽減, 右室コンプライアンスの増加, これらにより心筋血流の正常化及び右室腔の発育をはかることである¹³⁾. 右室腔の発育の成否は右室の形態と三尖弁の状態・弁輪径にあるといわれている^{9, 14~16)}. Valvotomy は右室圧は軽減するが肺血流量を確保するには充分でない, shunt 術は肺血流量は確保できるが右室圧を減圧できない等の術式による長所と短所がある¹⁷⁾.

Valvotomy の危険因子として出生時体重, 三尖弁の機能・大きさ, 心室-冠動脈交通の合併, 漏斗部心筋の肥厚等が挙げられている^{13, 19)}.

心室-冠動脈交通は純型肺動脈閉鎖症の 15~50% に認められ^{13, 18, 19)}, 冠動脈自体の異常も 50% に認められる. 心室-冠動脈交通の中核側の冠動脈が閉塞・狭窄をおこしている場合, その冠動脈領域には収縮期に右室類洞を介して静脈血が流れるのみで心筋虚血に陥りやすくなっている. (RV dependent coronary circulation) Valvotomy により右室圧が低下すると冠血流量は減少し心筋虚血をおこす¹⁸⁾. 今回の症例でも冠動脈瘻を 1 例に認めた. 術前冠動脈中核側の明らかな狭窄の所見はなかった. Valvotomy + shunt 術 + PDA 結紮術を行い瘻を結紮したが, 心電図波形が wide QRS になり, 結紮を解除したところ正常波形に戻ったため瘻は放置した. しかし, 術当日心筋虚血から心不全に至り死亡した. このような症例に対する手術法は確立されておらず今後の課題とされている^{9, 19~24)}. 心室-冠動脈交通を合併すると中核側の冠動脈は萎縮をおこしやすいといわれている. 大きな冠動脈瘻があり中核側が閉塞・狭窄をおこしていない場合は初回手術時に瘻を結紮しておくべきであるが²⁵⁾, 中核側の閉塞や狭窄がある場合は初回手術時に valvotomy のような右室圧を低下させる手術法を行わず, 肺血流量を増加させる shunt 術のみを行うのが一般的である^{13, 19)}.

漏斗部の心筋が肥厚し閉塞している場合 valvotomy のみでは術後右室流出路が閉塞し減圧が不十分で心筋切除かパッチによる右室流出路拡大再建術が必要となってくる⁹⁾. しかし, 右室腔の大きさが充分でない場合に, 減圧されると心筋の肥厚した右室は虚脱する²⁶⁾. Schmidt によれば一回拍出量は術前の 1/3 にまで減少し術後 5 日が

最も顕著になるという²⁷⁾. コンプライアンスの低い右室は拡張障害をきたし, 心房間の右→左短絡が増加し低酸素血症を呈する¹³⁾. PDA を合併している症例はプロスタグランジンの投与, あるいは shunt 術を行う必要がある.

Shunt 術を同時に行った場合, ひとたび順行性の肺血流が得られ, 肺血管抵抗が減少し始めると肺血流量はさらに増加し shunt は不要になる. むしろ肺血流量が増加し過ぎて左心不全をまねく危険性がでてくる²⁸⁾. 今回の結果では shunt 術を同時に行った 4 例中 2 例が術後カテコラミンを 3 薬以上必要とした. 多くの薬物を必要としなかった症例については 1 例が PDA 結紮術を同時に実施したため過度に肺血流量が増加しなかった, 1 例が valvotomy 後肺血流量が増加し過ぎて, 直ちに shunt を切断したためと思われる. 私共の施設では valvotomy 後全例プロスタグランジンの投与を中止しているが, 肺血流量増加による心不全の出現を考慮してのことであり, 特に shunt 術を同時に行った場合は左心不全に充分注意を払うべきである.

術後の低酸素血症に対する対策としては初回手術時に shunt を同時におくか, 術後プロスタグランジンを投与するかのいずれかである. Hawkins らはプロスタグランジンの投与よりも shunt のほうが確実に肺血流量を維持でき, 肺血流量が増加し過ぎるのは shunt のサイズを考慮すればと述べている²⁴⁾. 術式の選択, 術中術後の管理については異論のあるところである^{5, 17, 26, 29)}. 山口らは RVDI (右室拡張末期容量, 三尖弁輪径, 右室流出路からなる)³⁰⁾ を, Lewis らは RV index (三尖弁輪径, 右室流入路, 右室流出路からなる)³¹⁾ を術式の選択基準として挙げている. プロスタグランジンの登場以前には Bowman らをはじめとして valvotomy + shunt 術を行うところが多かった^{5, 7, 29, 32)}. 右室腔の形態によっては shunt 術を同時に行わなければならない症例もあるが, 現在では右室腔がある程度あり PDA を合併している症例には shunt 術を同時には行わず, 周術期にプロスタグランジンを投与し, 右室機能の改善, 肺血流の維持が安定したところでいきなり中止せず漸減していく方法をとっているところが多い^{6, 30, 33)}. 術後低酸素血症が改善せずプロスタグランジンを中止できないなら shunt 術を追加する^{26, 28, 34)}. 種々

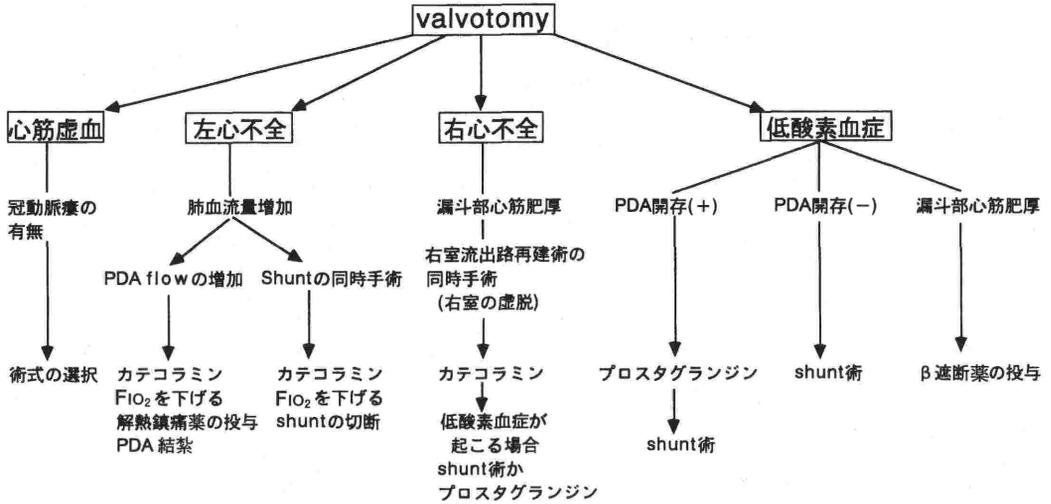


図1 pulmonary valvotomy 後の管理

のプロスタグランジンの副作用（発熱，痙攣，呼吸抑制，骨膜肥厚，易感染性，動脈管組織の変化，下痢等）の点からも長期にわたって投与すべきではなく，初回手術後数週間で判断すべきである^{35,36}。

大橋らによれば valvotomy 後低酸素血症が改善しない症例で右室流出路の筋性肥厚が関与している可能性がある場合，β遮断薬の投与が効果があるという³⁷。今回も2例に投与した。1例は術当日 PDA 雑音が聴取されなくなり PaO₂が低下してきたためプロスタグランジンを再開したが，呼吸状態が安定した以降も減量できなかった。術後8日目の心エコー図で心房内の右→左短絡・三尖弁逆流を認め，漏斗部狭窄が疑われたためにβ遮断薬を投与し，術後13日目にプロスタグランジンを中止した。術後20日目の心エコー図で肺動脈の順行性血流と PDA の閉鎖を認め，漏斗部狭窄も強くないためβ遮断薬投与も中止した。他の1例は術中肺動脈弁輪が裂けた症例で，術後肺動脈の順行性血流を認めず肺血流量をほとんど PDA に依存しており，β遮断薬の投与は無効で再手術（shunt 術）が考慮された。

結 語

Brock 手術は valvotomy 前後で急激に血行動態が変化し，右室機能の低下や肺血流量のバランス

がとれず左心不全や低酸素血症をおこし管理に難渋する。術中は valvotomy 前後の血行動態の変化，術後は心不全や低酸素血症の進行に対して充分な監視と早急な内科的あるいは外科的処置（図1）が必要である。

文 献

- 1) Elliott RB, Staring MB, Neutze JM : Medical manipulation of the ductus arteriosus. *Lancet* 1 : 140-142, 1975
- 2) Heymann MA, Rudolph AM : Ductus arteriosus dilatation by prostaglandin E₁ in infants with pulmonary atresia. *Pediatrics* 59 : 325-329, 1977
- 3) Donahoo JS, Roland JM, Kan J, et al : ProstaglandinE₁ as an adjunct to emergency cardiac operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 227-231, 1981
- 4) Moller JH, Girod D, Amplatz K, et al : Pulmonary valvotomy in pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle. *Surgery* 68 : 630-634, 1970
- 5) Moulton AL, Bowman FO, Edie RN, et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum : sixteen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 527-536, 1979
- 6) Cobanoglu A, Metzdroff MT, Pinson CW, et al : Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a disciplined approach to achieve a functioning right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 482-490, 1985
- 7) Trusler GA, Yamamoto N, Williams WG, et al : Surgical treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *British Heart Journal* 38 : 957-960, 1976
- 8) de Level MR, Bull C, Stark J, et al : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : surgical management based on revised classification. *Circulation* 66 : 272-280, 1983
- 9) Bull C, Kostella M, Sorenson K, et al : Outcome measures

- for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 107 : 359-366, 1994
- 10) 大橋秀隆, 大嶋義博, 今井雅尚ら: 純型肺動脈閉鎖症に対する occlusion balloon catheter を用いた経肺動脈直視下弁切開術. *胸病外科* 40 : 789-792, 1987
 - 11) Greenwold WE, DuShane JW, Burchell HB, et al : Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: two anatomic types. (abst)*Circulation* 14 : 945-946, 1956
 - 12) Bull C, de Level MR, Mercanti C, et al : Pulmonary atresia and intact ventricular septum : a revised classification. *Circulation* 66 : 266-272, 1983
 - 13) Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al : Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum; a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 105 : 406-427, 1993
 - 14) 八木原俊克: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈弁狭窄に対する肺動脈弁裂開術に関する研究—術前後の右室形態と血行動態の検討—大阪大学医学雑誌 42 : 737-745, 1990
 - 15) Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al : Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum : analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 61 : 428-440, 1980
 - 16) Shaddy RE, Sturtevant JE, Judd VE, et al : Right ventricular growth after transventricular pulmonary valvotomy and central aortopulmonary shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 82(suppl IV) : 157-163, 1990
 - 17) Kanter KR, Pennington DG, Nouri S, et al : Concomitant valvotomy and subclavian-main pulmonary artery shunt in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 43 : 490-494, 1987
 - 18) Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al : Diagnosis and management of right ventricular-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 86 : 1516-1528, 1992
 - 19) O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculo-coronary communications : surgical significance. *Circulation* 65 : 805-809, 1982
 - 20) Waldman JD, Karp RB, Lamberti JJ, Sand ME, Ruschhaupt DG, Agarwala B : Tricuspid valve closure in pulmonary atresia and important RV-to-coronary artery connections. *Ann Thorac Surg* 59 : 933-941, 1995
 - 21) 白神幸太郎, 山崎和裕, 河内和宏ら: 高度右室低形成, 右室冠動脈交通を有する純型肺動脈閉鎖症に対する三尖弁閉鎖術の有用性. *日胸外会誌* 44 : 115-122, 1996
 - 22) 長瀬 則, 福田豊紀, 鈴木孝明ら: 右室冠動脈瘻と冠動脈狭窄を伴う純型肺動脈閉鎖症に対し三尖弁閉鎖術後に Total cavopulmonary connection を行った 1 例. *日胸外会誌* 44 : 1929-1933, 1996
 - 23) Coles JG, Freedom RM, Lihtoot NE, et al : Longterm results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 47 : 213-217, 1989
 - 24) Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM, et al : Early and late results in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 100 : 492-497, 1990
 - 25) Alboliras ET, Julsrub PR, Danielson GK, et al : Definitive operation for pulmonary atresia with intact ventricular septum. Results in twenty patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 454-464, 1987
 - 26) Weldon CS, Hartmann AF, McKnight RC : Surgical management of hypoplastic right ventricle with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 37 : 12-24, 1984
 - 27) Schmidt KG, Cloez J-L, Silverman NH : Changes of right ventricular size and function in neonates after valvotomy for pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 19 : 1032-1037, 1992
 - 28) McCaffrey FM, Leatherbury L, Moore HV : Pulmonary atresia and intact ventricular septum. Definitive repair in neonatal period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 102 : 617-623, 1991
 - 29) Dobell AR, Gringon A : Early and late results in pulmonary atresia. *Ann Thorac Surg* 24 : 264-274, 1977
 - 30) 山口真弘, 大橋秀隆, 今井雅尚ら: 純型肺動脈閉鎖症の外科治療—右室発達指数(RVDI)の臨床的意義を含めて. *手術* 44 : 225-232, 1990
 - 31) Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG : Evaluation and surgical treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum in infancy. *Circulation* 67 : 1318-1323, 1983
 - 32) Bowman FO, Malm JR, Hayes CJ, et al : Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 61 : 86-95, 1971
 - 33) Coles JG, Freedom RM, Olley PM, et al : Surgical management of critical pulmonary stenosis in neonates. *Ann Thorac Surg* 38 : 458-465, 1984
 - 34) Foker JE, Braunlin EA, St. Cyr JA, et al : Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 706-715, 1986
 - 35) Yokota M, Muraoka R, Aoshima M, et al : Modified Blalock-Taussig shunt following long-term administration of prostaglandin_{E1} for ductus-dependent neonates with cyanotic congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90 : 399-403, 1985
 - 36) 芳村直樹, 山口真弘, 大橋秀隆ら: 幼若乳児に対する Blalock-Taussig 手術—プロスタグランディン E₁ 長期投与の可否について—. *日胸外会誌* 41 : 2001-2004, 1993
 - 37) 大橋秀隆, 大嶋義博, 細川裕平ら: 純型肺動脈閉鎖症における肺動脈弁切開後の β -blocker 投与の効果. *日小循誌* 2 : 306-309, 1987

Perioperative Management of Patients undergoing Pulmonary Valvotomy for Pulmonary Atresia or Critical Pulmonary Stenosis and Intact Ventricular Septum

Noriko Horinokuchi*, Masakazu Kuro*

*Department of Anesthesiology, National Cardiovascular Center, Osaka, Japan

We reviewed the management of 32 patients undergoing pulmonary valvotomy (Brock procedure) as an initial surgery for pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum.

While pulmonary blood flow did not depend on the patent ductus arteriosus (PDA) in six patients, prostaglandin was administered in 28 patients and seven patients received preoperative catecholamine treatment. Hemodynamic changes were so dramatic following pulmonary valvotomy that half of patients required infusion of catecholamine and two patients with severe preoperative heart failure died on the operating table. No patients needed prostaglandin infusion after valvotomy.

Twenty five patients were managed with postoperative catecholamines for heart failure and six of them needed three or more kinds of catecholamines. Patients requiring two or more catecholamines suffered from excessive increasing of pulmonary blood flow through surgical systemic-pulmonary shunt or PDA. Thus, they underwent division of the shunt, banding of the PDA, or antipyretics treatment. Eighty three percent of cause of death within one week was heart failure.

Prostaglandin was infused again in 20 patients because of persistent hypoxemia and an additional systemic-pulmonary shunt was placed in six patients within one month after the valvotomy. Early mortality was 34.3 %, which was similar to those reported previously.

Key words : Pulmonary valvotomy, Pulmonary atresia, Perioperative management

(Circ Cont 18 : 376~382, 1997)